

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

**MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR L'OBTENTION DU
DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE**

**THÈME : Convulsions chez le
nourrisson et l'enfant**

Encadré par : Dr Dib maître assistant en pédiatrie à EHS
mère enfant service de pédiatrie A

Présenté par : Doumi Amel

Fekhekhri Nour el Houda

Mimouni Sarah

Bezzaouya Insaf

Année universitaire 2021-2022

REMERCIEMENT

Nous voulons adresser tous nos remerciements aux personnes avec lesquelles on a pu échanger et qui nous ont aidés pour la rédaction de ce mémoire.

En commençant par remercier tout d'abord le Dieu tout puissant, qui nous a inspiré, et guidé dans le bon chemin, on vous doit ce que nous sommes devenue, louanges et remerciements, pour votre clémence et miséricorde.

A notre maître-assistant DR Dib, Nous sommes très honoré de vous avoir comme encadreur de ce mémoire.

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide.

Nous remercions également nos chers parents pour leurs sacrifices. On ne saura jamais vous rendre hommage à la hauteur de vos efforts consentis. Votre amour, votre affection et vos bénédictions ont toujours illuminés notre vie.

Ce travail est un début de récompense de vos nombreux sacrifices. Que Dieu vous accorde une longue vie pour que nous puissions profiter de vos conseils et prières tant importants pour notre réussite.

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قِسْمُ الطَّيِّبِ

اِقْسَمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

- * أن أراقب الله في مهنتي ...
- * وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها . في كل الظروف والأحوال بآذ لا وسعي في استنقاذها من الهلاك والمريض والألم والقلق .
- * وأن أحفظ للناس كرامتهم ، وأستر عورتهم ، وأكتم سرهم
- * وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله ، باذلاً رعايتي الطيبة للقريب والبعيد ، للصالح والخاطيء ، والصديق والعدو
- * وأن أشابر على طلب العلم ، أسخره لنفع الإنسان .. لا لإذاه .
- * وأن أوقر من علمني ، وأعلم من يضرني ، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطيبة متعاونين على النبر والقوى
- * وأن تكون حياتي ومصدقاً إيماناً في سريتي وعلانياتي ، نقيّة ومما يُشيد بها تجاه الله ورسوله والمؤمنين .

وَاللَّهُ عَلَىٰ مَا أَقُولُ شَهِيدٌ

SOMMAIRE

Remerciement	«02 »
Sommaire	«04»
Liste d'abréviation.....	06
Liste des tableaux et des figures	«07»
Partie théorique.....	08
Introduction.....	«09 »
o 1-Définition.....	«10 »
o 1-1-crise convulsive.....	«10»
o 1-2-crise épileptique	«10»
o1-3-épilepsie	«10»
o 2-épidémiologie.....	«10»
o 3-physiopathologie.....	«11»
o les facteurs déclenchants	« 51 »
o 4- Diagnostic positif.....	«14 »
o 5-Classification sémiologique des convulsions.....	«15 »
o5-1-Généralisés d'emblées	« 59 »
o 5-2-crisés hémicorporelle.....	« 59 »
o5-3-crisés partielles.....	« 60 »
o 6- -Diagnostic différentiel	«26»
o 8-diagnostic de gravité	«28»
o 9-évolution et pronostic.....	32
o 10- les étologies	33
A-les convulsions fébriles.....	34
B-les convulsions non fébriles.....	48
C-Convulsions et EMC de l'enfant épileptique.....	54

o11-prise en charge et traitement	62
Partie pratique.....	70

Liste des abréviations :

CF : Convulsion fébrile

CFS : convulsion fébrile simple

EHS : établissement hospitalier spécialisé

CRP : Protéine C Réactive

EEG : Electroencéphalogramme

ECG : Electrocardiogramme

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR : Liquide-céphalorachidien

NFS : Numération formule sanguine

ORL : Oto-rhino-laryngologie

PEV : Programme élargi de vaccination

PL : Ponction Lombar

SNC : Système nerveux centrale

TA : Tension artérielle

TDM : Tomodensitométrie

Liste des tableaux

Tableau 1: classification des épilepsies en pédiaterie

Tableau 02: Normes du LCR selon l'âge

Tableau 03 :catégories d'encéphalites en fonction des mécanismes et des lésions anatomopathologiques. D'après L. Bouguerra. 1996 (20)

Tableau 04: Diagnostic différentielle entre les encéphalites infectieuses et post infectieuses D'après Cuveillier. J, 2009

Tableau 05: maladies métaboliques associées à des convulsions chez l'enfant.

Tableau 06: Fréquence des crises épileptiques en fonction du type de tumeurs cérébrales, d'après Shamji et al. 2009 (156)

Tableau 07 : Les agents pharmacologiques, les substances illicites et les agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives

Tableau 08: Principaux syndromes épileptiques et leur âge de début.
(Renzo Guerrini. *Epilepsy in children.Lancet 2006; 367: 499 – 524.*)

Tableau09 : Principaux médicaments

Tableau 10: Fréquence des convulsions

Tableau 11 :La fréquence des cas selon le sexe

Tableau 12 : La répartition des cas selon l'âge

Tableau 13 :La répartition des cas selon la saison

Tableau 14 : La répartition des cas selon les antécédents personnels

Tableau 15 : La répartition des antecedents personnels

Tableau 16 : La répartition des cas selon l'état vaccinal

Tableau 17 : La répartition selon le développement psychomoteur

Tableau 18: La répartition des cas selon la consanguinité parentale

Tableau 19 : La répartition des cas selon les antécédents familiaux

Tableau 20: La répartition des cas selon la clinique

Tableau 21: La répartition des étiologies

Tableau 22 : La répartition des étiologies en fonction de l'âge

Tableau 23: Etiologies des convulsions non fébriles

Tableau 24: Etiologies des convulsions fébriles

Tableau 25 : Variétés des syndromes épileptiques

Tableau 26 : Examens para cliniques

Tableau 27: Imagerie

Tableau 28: Traitements antiépileptiques

Tableau 29 : Traitements associés

Tableau 30: L'évolution des convulsions

Partie théorique

1-Introduction :

La Convulsion traduit une décharge hyper synchrone et prolongée de larges populations de neurones se propageant au sein du cortex.

Elles constituent un des motifs d'hospitalisation le plus fréquent de l'enfant. La démarche diagnostique consiste à : préciser la cause des convulsions occasionnelles ; affirmer la nature épileptique d'un épisode paroxystique ; rechercher l'étiologie d'une épilepsie symptomatique, ce qui peut parfois conduire à un traitement spécifique ; préciser le type d'épilepsie, ce qui oriente le traitement et le pronostic. L'âge est un des facteurs déterminants dans la survenue, l'expression clinique et le pronostic de la maladie épileptique de l'enfant. La survenue de séquelles est plus fréquente chez l'enfant de moins de 2 à 3 ans. On distingue quatre périodes. La période de la naissance à 3 mois est marquée par des convulsions occasionnelles d'origine anoxo-ischémiques, infectieuses et métaboliques ; cependant, malgré une évaluation complète de l'étiologie, on considère que 25 % des convulsions néonatales surviennent sans cause identifiable. De 3 mois à 3-4 ans s'étend une période marquée par la fréquence des crises convulsives occasionnelles ; dans la moitié des cas, il s'agit de convulsions fébriles de bon pronostic ; toutefois, il faut garder à l'esprit les diagnostics différentiels qui requièrent un traitement spécifique et urgent ; la démarche diagnostique repose sur une description de la sémiologie et des circonstances de survenue de la crise, les mouvements observés, leur caractère partiel ou généralisé, l'existence d'un déficit moteur postcritique, la durée de la crise. La période de 3-4 ans à 9-10 ans est dominée par les épilepsies cryptogéniques et les syndromes épileptiques idiopathiques comme l'épilepsie-absence, l'épilepsie à paroxysmes rolandiques. En revanche, les malformations cérébrales et les maladies neurologiques évolutives sont rares. La période de 10 ans à 15 ans est dominée par l'épilepsie de l'adolescent, l'épilepsie myoclonique juvénile, Le traitement de la convulsion est urgent, lorsque celle-ci persiste, mais après avoir observé ses caractéristiques cliniques. Il repose sur le diazépam, le clonazépam et la phénytoïne. Le traitement au long cours repose sur un diagnostic syndromique précis.

2-DEFINITION

Convulsions et crises d'épilepsie sont deux termes qui traduisent un même phénomène : une décharge hyper synchrone et prolongée de larges populations de neurones se propageant au sein du cortex.

Ce même phénomène peut avoir des traductions cliniques très différentes, selon la région du cortex qui est touchée : si les crises d'épilepsie intéressent les régions motrices primaires, elles se traduisent par une séméiologie motrice élémentaire (clonies, myoclonies) et sont souvent appelées convulsions.

Si les crises d'épilepsie intéressent d'autres régions (cortex visuel, temporal, pré-frontal...), la séméiologie motrice est soit inexistante, soit beaucoup plus complexe.

Le terme de crise d'épilepsie devrait donc toujours être préféré au terme convulsion, même en cas de phénomène occasionnel ou isolé.

L'épilepsie est une maladie neurologique chronique définie par la répétition spontanée de crises, provoquées par l'hyperactivité d'un groupe de neurones dans le cerveau. Ces crises soudaines sont le plus souvent de courte durée. Une seule crise de type épileptique ne suffit pas pour dire qu'une personne souffre d'épilepsie. Il n'est pas rare que ce type de crise survienne une seule fois chez une personne, et ne se reproduise jamais. Seule la répétition des crises permet de définir une épilepsie.

3-EPIDEMIOLOGIE

Les convulsions sont fréquentes chez l'enfant : 5 % environ de la population présente au moins une crise avant cinq ans. Dans la plupart des cas, il s'agira d'un épisode unique, le plus souvent en rapport avec la fièvre. Cependant, c'est aussi dans cette tranche d'âge que débute la majorité des épilepsies, qui se caractérisent par la survenue récurrente et spontanée de crises d'épilepsie..

L'épilepsie est une pathologie fréquente qui touche environ 0.5% de la population mais ce diagnostic rend compte de deux réalités radicalement différentes, allant de l'épilepsie idiopathique bénigne d'évolution favorable au

tableau d'encéphalopathies épileptiques extrêmement sévères .environ 70% des épilepsies sont bien stabilisées avec ou sans traitement mais il existe encore actuellement 20 à 30% d'épilepsies pharmaco résistantes susceptibles de répercussion importantes sur la qualité de vie.

Les convulsions fébriles (CF) se définissent comme : un évènement de la petite enfance ou de l'enfance, survenant entre les âges de 6 mois et 5 ans, lié à une fièvre et sans élément permettant d'incriminer une infection intracrânienne ou une autre cause . Elles représentent la cause la plus fréquente des crises épileptiques dans l'enfance. Elles sont observées chez 2 à 5 % des enfants de moins de 6 ans. Une récurrence des crises survient dans 30 à 40 % des cas et le risque d'épilepsie ultérieure est évalué de 2 à 5 % selon les études . L'âge de survenue se situe le plus souvent entre 6 mois et 3 ans, avec un pic à 18 mois. Ces convulsions sont plus rarement observées après l'âge de 4 ans (6 à 15 %). Leur apparition après 6 ans est inhabituelle et exceptionnelle. On distingue les CF simples des CF compliquées en fonction de l'âge de survenue, de la durée ou du nombre de crises, du caractère focalisé ou non, et de l'examen neurologique .

4-PHYSIOPATHOLOGIE :

L'expression clinique est variable selon l'âge ; cela est expliqué par le degré de maturation cérébrale.

Chez le nourrisson :

Le cerveau est en pleine maturation comme l'atteste l'augmentation rapide du périmètre crânien durant les 2 premières années. Il est par ailleurs très excitable (seuil d'excitabilité des cellules neuronales est réduit).

Chez le grand enfant:

on note une diminution progressive de l'excitabilité et les crises sont rares en l'absence de substratum anatomique d'où la règle de pratiquer un bilan neuroradiologique systématique à la recherche d'un foyer lésionnel.

4-1-Facteurs favorisants :

*La stimulation lumineuse intermittente : par l'utilisation du stroboscope est un moyen bien connu d'activation d'électroencéphalogramme.

Elle peut entraîner l'apparition de bouffées paroxystiques de pointes et de pointes d'onde sur le tracé ou même provoquer des crises cliniques chez des enfants épileptiques ou non épileptiques. La seule constatation de ce phénomène n'est rien synonyme d'épilepsie.

Par ailleurs il existe des épilepsies photosensibles :

-l'épilepsie photosensible pure : dans cette forme d'épilepsie, les crises ne surviennent jamais spontanément .elle sont induites électivement par une stimulation photique telle que l'observation d'un écran de télévision (en particulier les jeux électroniques), le stroboscope des discothèques, et toutes autres circonstances donnant lieu à une stimulation lumineuse intermittente rythmique. Les crises peuvent aussi être provoquées par certains patterns .dans ce cas, elle apparaissent lorsque l'enfant regarde des agencements linéaires ou un damier . les crises sont habituellement des accès tonico – cloniques généralisés, plus rarement des crises myocloniques ou partielles. Les anomalies électroencéphalographiques n'apparaissent que sous l'effet de la stimulation lumineuse intermittente. l'intervention d'un facteur génétique à ce type de crises est rendu probable par l'existence fréquente d'une photosensibilité électrique ou clinique chez d'autre membre de la famille. pour les crises ne survenant que devant un écran de télévision, quelque précautions (éclairage d'ambiance)et le port de lunette spéciales constituent les seules mesures thérapeutiques .s 'il y a nécessité d'un traitement continu, le valproate ou le clonazépam sont les médicaments de choix .

-le syndrome des myoclonies palpébrales avec absence, est aussi une forme d'épilepsie photosensible à la stimulation lumineuse intermittente, il y a des bouffées de pointes d'ondes et de poly-pointes-onde lorsque les yeux sont fermés.

-l' épilepsie photique auto induite est très rare et se voit habituellement chez les enfants ayant un déficit intellectuel .la crise, habituellement des absences avec ou sans myoclonies est provoquée par l'enfant qui passe rythmiquement sa main devant ses yeux, ou qui cligne rapidement les paupières alors qu'il fixe une source lumineuse.

-l'épilepsie de la lecture est exceptionnelle.

*Les stimulations auditives : Un bruit soudain est susceptible de donner lieu à des phénomènes épileptiques. La crise peut être précédée d'une réaction de sursaut. Chez des enfants atteints d'hémiplégie cérébrale infantile il peut s'agir d'une crise tonique du côté de la paralysie entraînant une chute. L'épilepsie musico génique est exceptionnelle

*Les stimulations sensitives : Des stimulations tactiles douloureuses ou proprioceptives, à la suite par exemple du traumatisme banal d'un membre, peuvent engendrer des crises tonico - cloniques ou cloniques, généralisées ou partielles, notamment chez des enfants porteurs de lésions cérébrales. Certains nourrissons font des crises pendant la prise de leur bain.

*Les facteurs émotionnels : Indiscutablement, de multiples facteurs émotionnels et affectifs, des conflits ou des tensions intrafamiliales peuvent favoriser une crise chez un épileptique. Ceci n'implique en rien que la maladie épileptique soit d'origine psychique. Dans la très grande majorité des cas une psychothérapie n'est pas indiquée. Par ailleurs on sait que d'une façon générale, les crises épileptiques surviennent plus souvent au repos, dans l'inaction, qu'au cours d'activités physiques ou intellectuelles *Le sommeil : Environ 20 % des enfants épileptiques ont des crises pendant le sommeil, à l'endormissement ou au réveil. Il existe une forme de Grand Mal avec des crises tonico cloniques ne survenant qu'après le réveil. Dans l'épilepsie à pointes rolandiques les crises manifestent essentiellement pendant le sommeil Par ailleurs l'insomnie chez l'adolescent peut être un facteur déclenchant des crises

. *La fièvre : En dehors du cas particulier de crises hyperthermiques. la fièvre n'est habituellement pas un facteur déclenchant. Cependant, chez certains malades , une poussée fébrile peut précipiter une crise . .

* La menstruation chez l'adolescente : Certaines crises surviennent avec prédilection pendant la période prémenstruelle ou menstruelle. L'augmentation de la dose du médicament dans les jours qui précèdent les règles et la prise d'acétazolamide sont rarement utiles .

*L'hyperventilation :- L'hyperventilation (hyperpnée) au repos est le moyen électif de déclencher une absence de Petit Mal . Par contre , l'hyperventilation au cours de l'effort physique ne favorise guère son apparition .

* L'alcool : Une absorption excessive d'alcool , souvent jointe à la privation de sommeil , est une circonstance pouvant favoriser les crises chez l'adolescent . Toute absorption importante d'alcool doit être proscrite chez l'épileptique .

* L'arrêt brusque de la médication antiépileptique . - Il représente un danger théorique d'induire une crise épileptique , d'où la nécessité de réduire progressivement sur plusieurs mois la thérapeutique médicamenteuse avant de la supprimer .

Cependant la réelle importance de ce danger n'a jamais été estimée de façon précise .

5-DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic positif d'une crise convulsive est aisé lorsqu'on assiste à l'événement .En cas de petit mal pur il est possible souvent de provoquer l'absence par une hyperpnée de 1à 3 minutes . Le plus souvent cependant le médecin n'est pas témoin de la crise et son diagnostic repose essentiellement sur l'interrogatoire de l'entourage.

Comme la description spontanée faite par les parents peut être insuffisante ou trompeuse ,il s' agit de poser des questions précises pour s'assurer que des stigmates cliniques caractéristiques de l'épilepsie étaient présents .

Ces éléments caractéristiques à extraire pas l' interrogatoire sont indiqués ci-dessous , tout en sachant qu' aucun d' entre eux ,pris isolément , n'est indispensable au diagnostic et que leur combinaison est très variable .

Ce sont :

- une perte de connaissance de quelques minutes ou secondes
- des modifications du regard : regard fixes ou vague ,révulsion oculaire ,déviation latérale des globes oculaires , nystagmus transitoire.
- des secousses musculaires (clonies) , affectant tout le corps , un hémicorps , un membre ou une hémiface (parfois désignées par les parents sous le nom de tremblements) ;des automatismes moteurs bucco- faciaux ou manuels (en cas d'épilepsie psychomotrice)
- des spasmes toniques , affectant tout le corps , ou un membre , ou provoquant la rotation de la tête et les yeux ou donnant lieu à un blocage respiratoire avec cyanose .
- un sommeil post critique
- le caractère paroxystique (début et fin brusques) et la relative brièveté (quelques secondes ou quelques minutes) de la crise

On peut parfois rechercher les signes cliniques post critiques immédiats : Mydriase réactive, Blessure du bord latéral de la langue, Signes de Babinski bilatéral, Perte d'urines

Le diagnostic de l'épilepsie est purement clinique .un électroencéphalogramme intercritique standard normal ne permet pas de remettre en cause le diagnostic clinique de l'épilepsie .A l'inverse, des anomalies EEG paroxystiques chez un sujet n'ayant jamais eu de crise ne sont en rien synonymes d'épilepsie.

Cependant, lorsque le diagnostic clinique est hésitant – après interrogatoire des parents, et même après constatation des crises –l'apport de l'électroencéphalogramme est essentiel .si le tracé électroencéphalographie diurne spontané est normal on procédera à une tentative d'activation par le sommeil ou à un enregistrement continu sur cassette pendant 24 heures .

L'électroencéphalogramme est également tout à fait indispensable pour la caractérisation du type d'épilepsie en cause, dont dépendra l'orientation thérapeutique (lorsqu'il s'agit d'épilepsie) .

6-Classification sémiologique :

Différents type de convulsions pouvant se voire:

A. Crises généralisées d'emblée :

1. Crise tonico-clonique généralisée :

*crise grand mal : C'est l'apanage du grand enfant et l'adolescent, rare avant 03ans, ne se voit jamais à la période néonatale. Evolue en 03 phrases :

Phase tonique : Durée : 10-30 secondes. Caractérisée par :

-Un enraidissement de tout le corps et hyper extension des 4 membres.

-Révulsion des globes oculaires.

-Accès de cyanose.

Phase clonique : Durée : 30 sec-2mn. Caractérisée par : - Succession de secousses musculaires bilatérales au niveau des 4 membres et la face.

- Morsure du bord latéral de la langue.

Phase résolutive : Annonce la fin de la crise. Caractérisée par :

- Respiration bruyante stertoreuse avec hypersécrétion bronchique.

- Mousse aux lèvres.
- Résolution musculaire complète.
- Relâchement sphinctérien responsable de la perte d'urines.
 - En post critique :
 - Sommeil post critique de quelques minutes à quelques heures.
 - Amnésie post critique.
 - Céphalées.
- 2. Crise tonique généralisée.
- 3. Crise clonique généralisée.
- 4. Crise myoclonique.
- 5. Crise hypotonique.

B. Crises hémi corporelles :

- Souvent enfant de moins de 4 ans.
- Perte de la connaissance avec mouvement clonique d'un hémicorps ou prédominance d'un côté.
 - Peuvent passer vers l'autre hémicorps (à bascule) ou se généraliser secondairement.

C. Crises partielles :

Manifestations cliniques variables en fonction du groupe neuronal concerné par la décharge paroxystique :

- Fronto-rolandique : crises motrices avec troubles du comportement
- Pariétal : manifestations sensibles.
- Occipital : hallucinations, illusions.
- Temporal : convulsion avec aphasie ou troubles du langage.

6-1-Classification sémiologique des épilepsies chez l'enfant :

La classification de l'épilepsie à partir de critères cliniques et électroencéphalographiques soulève de nombreuses discussions et comporte encore bien des incertitudes . Une Classification établie par une Commission internationale (1981) sert actuellement de référence . Une classification simplifiée des épilepsies de l'enfance , inspirée de la Classification Internationale de l'Épilepsie et d'un schéma de H. Gastaut (1983) , est donnée dans le tableau .

Tableau 01 : classification des épilepsies en pédiatrie

Epilepsies généralisées	
A-épilepsies généralisées primaires (ou idiopathiques ou génétiques ou bénignes) -grand mal -petit mal absence -petit mal myoclonique juvénile benin-certaines épilepsies myocloniques bénignes du petit enfant	B- épilepsies généralisées secondaires (ou lésionnelles ou graves) -secondaire à une encéphalopathie non spécifique (étiologie inconnue , ou relevant pour un même type de plusieurs etiologies possible) -syndrome de West -syndrome de Lennox Gastaut -épilepsie de type grand mal ou de type myoclonique symptomatique d' une affection cérébrale fixée - épilepsies généralisées génétiques progressives spécifiques
Epilepsies partielles	
A-Epilepsies partielles à sémiologie élémentaire pas de perte de connaissance initiale) - Epilepsie à paroxysmes rolandiques (bénigne , facteur génétique) -Epilepsies partielles motrices ou sensitivo - motrices d'autres types (idiopathiques ou lésionnelles) -Epilepsie visuelle à pointes - ondes	b- Epilepsies partielles à sémiologie complexe (perte de connaissance initiale possible) : - Crises psychomotrices temporales (lésionnelles ou idiopathi ques) -Crises affectives du petit enfant (bénignes , facteur génétique ?) - Crises psychomotrices d'origine frontale ou autre

occipitales (bénigne , facteur génétique)	
---	--

- Une première grande division sépare les épilepsies généralisées et les épilepsies partielles

1-Épilepsies généralisées

Les épilepsies généralisées sont caractérisées par une perte de connaissance initiale et / ou des manifestations motrices bilatérales et synchrones

-Elles sont subdivisées en épilepsies généralisées primaires ou idiopathiques et en épilepsies généralisées secondaires :

1-1- Les épilepsies généralisées primaires

relèvent d'un facteur constitutionnel ou génétique et sont dans l'ensemble d'un bon pronostic et aisément accessibles à la thérapeutique .

L'ERG critique et intercritique est caractérisé par de bouffées paroxystiques , d'emblée bilatérales symétriques .

-Elles comprennent

le Grand Mal ou épilepsie tonico - clonique généralisée ,

le Petit Mal absence ,

le Petit Mal myoclonique juvénile

1-2- Les épilepsies généralisées secondaires

sont conçues comme étant en rapport avec encéphalopathie sous - jacente .

Elles surviennent chez des enfants atteints d'une maladie cérébrale d'origine connue ou non spécifié, parfois aussi chez des sujets qui paraissent préalablement indemnes , mais chez lesquels survenue de l'épilepsie provoque un arrêt ou une régression des acquisitions neurologiques.

Elles comprennent principalement

-le syndrome de West ,

-le syndrome de -Lennox - Gastaut

-certaines épilepsies myocloniques .

*****LE GRAND MAL*** (Crises généralisées tonico - cloniques)**

Les crises généralisées tonico - cloniques de Grand Mal surviennent à tout âge sauf chez le nouveau -né

Elles débutent toujours par une perte de connaissance . Les phénomènes moteurs sont bilatéraux et symétriques . Ceux - ci commencent par une phase tonique généralisée au cours de laquelle le corps se raidit , la respiration se bloque , le visage se cyanose . La durée de cette phase est d'environ 30 s . Puis apparaît une phase clonique caractérisée par des secousses musculaires (clonies) rythmiques généralisées , symétriques , intéressant les membres et la face . Parfois il y a morsure de la langue . Les clonies s'espacent et disparaissent progressivement en 30 s - à 2 min . La respiration est bruyante et difficile , une perte d'urine peut survenir . La résolution musculaire qui termine la crise est souvent suivie d'un sommeil postcritique d'une durée de quelques minutes à 2 ou 3 heures . Après la crise , l'enfant revient rapidement à son état normal ou bien souffre de céphalées , de fatigue anormale , d'un état confusionnel ou de divers phénomènes végétatifs .

-Particularités cliniques :

Chez le nourrisson il arrive que le déroulement tonico - clonique de la crise ne soit pas très évident La phase clonique peut être très brève et les crises sont décrites par les parents comme une brusque perte de connaissance suivie d'un enraidissement généralisé du corps ou au contraire d'une atonie durant 1 à 2 min .

Certaines crises unilatérales ou alternantes sont en fait des crises épileptiques généralisées avec perte de connaissance initiale , mais dont les manifestations motrices ne s'observent que d'un côté du corps . Une forme particulière chez le nourrisson consiste en un état de mal hémiconvulsif déclenché par un épisode fébrile et qui se termine par une hémiparésie transitoire ou définitive .

L'évolution ultérieure peut se faire vers une épilepsie focale en particulier temporelle (syndrome . hémiconvulsion - hémiparésie - épilepsie : HHE) . ÉTAT DE MAL TONICO - CLONIQUE GÉNÉRALISÉ

On considère qu'il y a état de mal , lorsqu'une crise épileptique ou une succession subintrante de crises sans reprise intercritique de la conscience , persiste pendant plus d'une demi - heure . Mais il ne faut pas , si possible , laisser évoluer un accès épileptique jusqu'à cette limite avant d'instituer d'urgence un traitement spécifique. Celui - ci doit être mis en route sans délai devant toute crise de Grand Mal (et également toute crise motrice unilatérale) qui dure plus de 10-15 min ... tout particulièrement chez le nourrisson et le petit enfant : L'état de mal tonico - clonique , surtout avant l'âge de 5 ans , risque en effet de laisser persister des séquelles neuropsychiques définitives . Le mécanisme des lésions cérébrales post état de mal est complexe mais de

nombreuses études démontrent qu'au cours d'une crise prolongée la demande métabolique des neurones cérébraux en hyperactivité dépasse les disponibilités de l'organisme . En outre , l'accumulation d'ions calciques , d'acides gras , d'acide lactique , de prostaglandines et de leucotriènes contribuent à provoquer des destructions neuronales et un œdème cérébral

EPILEPSIES GÉNÉRALISÉES LIÉES A L'AGE ..

Il existe chez l'enfant quatre types principaux d'épilepsies généralisées qui ne se manifestent que dans une tranche d'âge déterminée . Leur expression clinique dépend donc dans une large mesure du degré de maturation cérébrale atteint au moment où l'épilepsie débute . Perte de connaissance et troubles moteurs bilatéraux et symétriques sont remarquables par leur brièveté : ils ne dépassent pas habituellement l'espace de quelques secondes . Deux sont à ranger parmi les épilepsies généralisées primaires . Il s'agit du Petit Mal Absence et du Petit Mal myoclonique juvénile . Les deux autres , malheureusement fréquents , ont un pronostic sévère . Ce sont le syndrome de West et le syndrome de Lennox - Gastaut , à classer dans les épilepsies généralisées secondaires . Nous décrivons ces quatre types d'épilepsies généralisées suivant leur date moyenne d'apparition

Syndrome de West

Aspects cliniques

Le syndrome de West (Spasmes infantiles « maladie des spasmes en flexion » avec hypersyndrome) ne survient qu'au cours de la première année de la vie entre 2 et 12 mois C'est une forme fréquente puisque 15 % des épilepsies de la première année sont de ce type . Les crises sont caractérisées par de brusques contractions de tout le corps , en flexion (flexion des cuisses sur le tronc , adduction et flexion des membres supérieurs , flexion de la nuque en avant) d'une durée très brève et survenant par salves de 4 ou 5 . Parfois les spasmes musculaires sont extension , exceptionnellement ils sont unilatéraux . Après la crise , il existe parfois un épisode de pleurs ou plus rarement de rires . La brièveté de ces manifestations fait que leur caractère pathologique n'est pas toujours immédiatement reconnu par les parents qui peuvent penser qu'il s'agit de coliques ou de simples sursauts

L'aspect de l'électroencéphalogramme est pathognomonique . Il consiste en un mélange anarchique d'ondes lentes de haut voltage entrecoupées d'ondes aiguës et de pointes diffuses ou irrégulièrement réparties . Ce tracé est désigné

sous le nom d'hypsarythmie . Le tracé peut n'être typique que dans le sommeil . L'apparition d'un spasme se traduit par un aplatissement transitoire du tracé . Il arrive que l'électroencéphalogramme soit moins caractéristique , comportant par exemple des décharges paroxystiques de pointes - onde et de pointes , mais il est toujours altéré . L'absence d'anomalie électrique doit faire refuser le diagnostic .

Une des particularités les plus redoutables du syndrome de West est de s'accompagner , dans la majorité des cas , d'un arrêt ou d'une régression du développement psychomoteur . C'est parfois l'arrêt du développement , et non les spasmes , qui frappe l'entourage et motive la consultation

Comme il peut se manifester par la perte de la poursuite oculaire , il arrive que les parents se plaignent que leur enfant soit devenu aveugle.

Le syndrome de West survient tantôt chez des enfants jusque - là normaux : forme idiopathique , tantôt , dans les deux tiers des cas , chez des enfants ayant une encéphalopathie : forme secondaire .

Dans cette éventualité , il y a habituellement aggravation de l'état neurologique antérieur . Pratiquement toutes les lésions cérébrales peuvent induire des spasmes infantiles . Les plus fréquemment en cause sont les séquelles d'encéphalopathies ischémiques péri - ou prénatales , les malformations cérébrales (parmi lesquelles le syndrome d'Aicardi , les lissencéphalies) , certaines affections métaboliques comme la phénylcétonurie , et la sclérose tubéreuse de Bourneville qui doit toujours être suspectée (recherche de taches achromiques sur la peau du tronc et des membres) . La responsabilité de certaines vaccinations a été discutée , sans que des preuves formelles aient été apportées .

Les formes cryptogénétiques ont tendance à apparaître plus tard que les formes symptomatiques , après l'âge de 4 mois , mais ceci n'est pas absolu .

***Le syndrome de Lennox – Gastaut**

Le syndrome de Lennox - Gastaut est une forme d'épilepsie généralisée secondaire particulièrement grave et relativement fréquente (environ 10 % des épilepsies de l'enfance) . Il débute entre l'âge de 18 mois et de 8 ans , avec un maximum entre 3 et 5 ans et atteint le plus souvent des enfants souffrant déjà d'une déficience mentale évidente ou porteurs de lésions cérébrales diverses , plus rarement des sujets préalablement normaux

Aspects cliniques

Cette variété d'épilepsie est caractérisée par quatre ordres de signes

- Des crises atoniques (astatiques akinétiques) ou atono - myocloniques Elles consistent en un brusque affaissement ou une brutale chute en avant de la tête ou de tout le corps . Ces phénomènes sont très brefs . Si l'enfant est assis , sa tête peut heurter la table ce qui est à l'origine de cicatrices frontales très évocatrices . Si l'enfant est debout il peut s'affaisser ou être projeté à terre , après quoi il se relève aussitôt .

Au cours des crises , les bras peuvent être portés en avant , en extension , et il peut exister des secousses myocloniques . Des myoclonies péri-buccales et palpebrales ne sont pas rares . Ces phénomènes moteurs sont accompagnés d'une absence brève plus ou moins évidente. Contrairement à ce qui se voit dans le Petit Mal Absence , l'hyperpnée ne favorise pas ces épisodes , pas plus que la stimulation lumineuse intermittente . Ils sont dus à une brusque perte du tonus musculaire ou à des myoclonies massives , deux mécanismes difficiles à différencier , d'où la variété de leur dénomination .

- Des crises toniques surtout nocturnes . Elles donnent lieu à une hypertonie de l'axe corporel ou de tout le corps , parfois asymétrique . elles peuvent n'être qu'ébauchées et ne se manifester que par une révulsion oculaire ou un blocage respiratoire qui peuvent passer inaperçus la nuit . Un arrêt ou une régression du développement mental avec bradypsychie . habituellement accompagnés de troubles du comportement a type d'agitation avec labilité de l'attention . Dans les formes idiopathiques , l'atteinte des fonctions intellectuelles peut manquer au début pour se révéler très généralement par la suite

Un trace électroencéphalographique caractérisé par de longues salves de pointes - ondes à environ 2 c / s . , bilatérales mais n'ayant pas le caractère de symétrie et de synchronisation que l'on voit dans le Petit Mal Absence .

L'activité de base est souvent lente et désorganisée Parfois le tracé est peu caractéristique pendant la veille et typique pendant le sommeil

Un syndrome de Lennox peut avoir été précédé parfois pendant plusieurs années , d'autres manifestations épileptiques telles que des crises Grand Mal ou des crises toniques , ou n'avoir initialement pas de caractéristiques électroencéphalographiques typiques .

Des enfants atteints au cours de la première année d'un syndrome de West peuvent présenter par la suite un syndrome de Lennox . Cette évolution traduit sans doute le fait que le mode d'expression de la maladie épileptique dépend pour une part du degré de maturation cérébrale

L'état de mal du syndrome de Lennox est fréquent . Les enfants qui en sont atteints présentent un état d'obnubilation et de confusion mentale , ne parlent plus , mais continuent en général à effectuer certains actes de vie la courante .

Il existe souvent des myoclonies pacellaires , asymétriques des membres et de la face et une démarche ébrieuse . Cet état peut durer des jours ou des

semaines . Les patients viennent consulter pour troubles psychiques , régression intellectuelle ou ataxie . Cette ataxie est provoquée par les myoclonies qui parasitent les mouvements . Parfois on évoque la possibilité d'une intolérance médicamenteuse . C'est électroencéphalogramme qui permet le diagnostic et démontrant des salves presque continues de pointes - ondes lentes

Le Petit Mal Absence

Le Petit Mal Absence représente de 5 à 10 % des épilepsies infantiles . Le début est entre 3 et 10 ans avec un pic entre 5 et 7 ans . Un début avant 2 ans et après 13 ans est exceptionnel . Ce type d'épilepsie généralisée primaire survient très habituellement chez des enfants jusque - là normaux et son évolution est bénigne . Des manifestations épileptiques de type Petit Mal ou de type Grand Mal sont assez fréquemment retrouvées parmi les membres de la famille , indiquant l'existence vraisemblable de facteurs génétiques dans sa genèse .

Aspects cliniques

La caractéristique clinique cardinale du Petit Mal est l'absence . Il s'agit d'une brève et brutale suspension de la conscience . L'enfant est comme arraché , déconnecté du monde , immobile , figé , les yeux fixes et vagues . La durée habituelle des absences est d'environ 5 s et ne dépasse jamais 25 s . Le sujet n'en garde pas la mémoire et reprend normalement ses activités après la crise . Certaines absences très courtes risquent de passer inaperçues.

L'absence est souvent isolée mais elle peut aussi s'accompagner de divers phénomènes moteurs et végétatifs mineurs et brefs : clonies des paupières : quelques clonies rythmiques à 3 c / s des membres supérieurs , une perte passagère du tonus se manifestant par la chute des objets tenus en mains ; une brève chute de la tête en avant : des phénomènes toniques tels que révulsion oculaire . et rejet de la tête en arrière ; de brefs mouvements d'automatismes moteurs tels que des mouvements des lèvres , des mouvements de mastication (rappelant ceux de l'épilepsie temporale) ; des automatismes déambulatoires . Une mydriase , une rougeur de la face , très rarement la perte des urines , peuvent aussi s'observer .

L'anomalie électroencéphalographique spécifique et indispensable au diagnostic consiste en bouffées bilatérales synchrones de pointes - ondes à 3 c / s à début et à fin brusques avec , dans l'intervalle , un rythme de base normal . Il y a une relation entre l'absence clinique et la bouffée de pointes - ondes lorsqu'elle dépasse 5s . Une bouffée de pointes - ondes de moins de 5 s n'a habituellement pas de traduction clinique appréciable .

L'électroencéphalogramme est toujours perturbé entre les crises .

L'hyperventilation (hyperpnée pendant 1 à 3 min) favorise de façon très

caractéristique l'apparition des crises et des anomalies électroencéphalographiques et constitue un test de diagnostic très important . Cette hyperventilation de repos doit être distinguée de celle qui survient au cours de l'effort physique qui ne provoque en général pas l'apparition d'absences . C'est au contraire l'inactivité , l'absence de travail physique et intellectuel qui sont favorables à leur éclosion .

Un autre élément distinctif important est la très grande fréquence des absences au cours de la journée . Leur rareté peut faire douter du diagnostic . Dans bon nombre de cas des crises généralisées tonico - cliniques de type Grand Mal s'ajoutent aux absences . Elles surviennent le plus souvent après l'âge de 10 ans et surtout lorsque le Petit Mal débuté tardivement . Elles apparaissent souvent au réveil

L'état de mal de Petit Mal est caractérisé par des crises continues pendant lesquelles l'enfant . apparaît désorienté et confus , bien qu'il reste capable en général d'effectuer des actes simples de la vie courante .

L'électroencéphalogramme montre une suite pratiquement ininterrompue de pointes - ondes à 3 b / s .

Petit Mal atypique . Dans certaines formes atypiques , l'absence s'associe à des phénomènes . moteurs toniques et myocloniques ou myocloniques latéralisés , ou bien les décharges de pointes ondes ne sont pas tout à fait symétriques . Les résultats de la thérapeutique et le pronostic sont moins bons dans ces cas . Les absences débutant dans l'adolescence sont associées à des crises de Grand Mal . L'électroencéphalogramme n'est pas celui des absences typiques . Le traitement est moins efficace.

***Le Petit Mal myoclonique juvénile bénin**

L'épilepsie myoclonique juvénile bénigne est une des formes d'épilepsie généralisée idiopathique . Dans 25 % des cas il existe d'autres membres de la famille atteints d'épilepsie Les crises surviennent après 10 ans , avec un maximum entre 12 et 20 ans , chez des enfants préalablement normaux .

Les myoclonies apparaissent surtout au réveil sous forme de salves de secousses musculaires symétriques mais pas toujours synchrones , qui peuvent se répéter pendant plusieurs minutes les clonies frappent essentiellement les membres supérieurs et respectent habituellement la face . La conscience est généralement intacte , mais lorsque les myoclonies sont prolongées elles peuvent s'accompagner d'une obnubilation passagère . Parfois elles se continuent en une crise convulsive tonico-clonique Chez un certain nombre de patients des crises myocloniques et des crises généralisées peuvent alterner . Ces myoclonies matinales sont favorisées par la privation de sommeil.

L'electroencephalogramme montre un tracé de poly pointe - ondes rapides (> 3 c / s) avec un rythme de base normal . La stimulation lumineuse intermittente favorise l'apparition des bouffées de pointes -ondes et de décharges myocloniques .

Autres formes d'épilepsie myoclonique

Des accès myocloniques se voient en dehors du cadre bien défini de l'épilepsie myoclonique juvénile bénigne et des crises atono - myocloniques du syndrome de Lennox - Gastaut . Il s'agit d'un groupe hétérogène d'épilepsies , souvent symptomatiques d'une encéphalopathie sous - jacente .

La rare épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson est caractérisée par des accès myocloniques brefs chez des enfants normaux ayant parfois des antécédents familiaux d'épilepsie . Les traces EEG montrent de brèves bouffées de pointes ondes généralisées . Le pronostic est en général bon

Par contre les épilepsies myocloniques complexes du jeune nourrisson , se manifestant par des myoclonies parcellaires erratiques , combinées à d'autres manifestations épileptiques telles que des myoclonies massives , des crises toniques , des crises focales , et un tracé électroencéphalographique avec des alternances de bouffées paroxystiques et d'aplatissement (burst - suppression) , sont de très mauvais augure et traduisent le plus souvent des lésions cérébrales organiques diverses .

Une épilepsie myoclonique peut aussi être la traduction d'une maladie génétique progressive hyperglycinémie sans cétose chez le nouveau - né , syndrome d'Alpers , lipofuscinose infantile , et chez l'adolescent la maladie de Lafora , la sialidose , une encéphalomyopathie mitochondriale , et les autres formes d'épilepsie myoclonie familiale progressive .

Dans ces maladies , des accès myocloniques généralisés , des absences , des crises tonico cloniques , sont combinés à des myoclonies asymétriques et asynchrones , aggravées par les mouvements volontaires (polymyoclonies intentionnelles)

Épilepsies partielles :

Les épilepsies partielles résultent de l'activation d'un groupe limité de neurones corticaux Dans la terminologie actuelle , les crises partielles se divisent de façon un peu schématique en crises partielles élémentaires , qui se déroulent sans perte de connaissance et dont l'exemple type chez l'enfant est l'épilepsie à pointes rolandiques , et en crises partielles complexes dans lesquelles il y a habituellement une dissolution de la conscience et dont la forme majeure est l'épilepsie psycho motrice temporale . Les crises partielles sont parfois suivies d'une crise généralisée

Dans l'enfance , ces épilepsies - contrairement à ce qui se voit chez l'adulte - sont loin d'exprimer toujours une lésion cérébrale focale . Beaucoup d'entre elles surviennent sans substratum anatomique connu , et certaines , comme l'épilepsie à paroxysmes rolandiques , relèvent de facteurs génétiques (épilepsies partielles primaires »)

7-DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

***du syndrome DE WEST :**

La survenue en salves » des spasmes et le caractère pathognomonique et constant des anomalies électroencéphalographiques sont les deux piliers du diagnostic de syndrome de West. En raison du caractère souvent peu dramatique de ses manifestations, ce type d'épilepsie risque de passer longtemps inaperçu. Il peut être confondu avec des coliques abdominales, les myoclonies physiologiques du sommeil, la brève extension du réflexe de moro, la masturbation du nourrisson ou n'être découvert que devant une régression psychomotrice récente.

Les crises myocloniques bénignes de l'enfant sont rares. Elles ont la même symptomatologie clinique que le syndrome de West mais l'EEG de veille et de sommeil reste normal, il n'y a pas d'atteinte intellectuelle et l'évolution se fait spontanément vers la guérison. Il ne s'agit donc pas à proprement parler d'un syndrome épileptique, et aucun traitement n'est nécessaire. Cependant la décision d'abstention thérapeutique ne peut être prise qu'à bon escient.

***Du syndrome de LENNOX-GASTAUT :**

Les discussions sur les limites de ce syndrome par rapport aux autres épilepsies complexes et graves sont souvent académiques. Le diagnostic différentiel le plus important, car il importe un conseil génétique précis, et la lipofuscinose infantile tardive de Bielschowsky qui peut donner lieu à des crises atono-myocloniques. Mais, dans cette affection, la détérioration intellectuelle progressive est plus rapide et complète. Les myoclonies épileptiques rythmiques s'associent à des secousses musculaires asymétriques, asynchrones

et non rythmiques induites par le mouvement (polymyoclonies intentionnelles). Il n'y a pas de crises toniques. Le fond d'œil et l'électroretinogramme démontrent habituellement une rétinopathie et l'électroencéphalogramme révèle l'existence de pointes postérieures amples à la stimulation lumineuse intermittente lente. Le diagnostic sera fait après biopsie conjonctivale ou cutanée. En dehors de cette étiologie spécifique, il existe d'autres crises atono-myocloniques qui n'entrent pas dans le cadre du syndrome de Lennox. L'EEG montre alors un tracé de pointes-ondes rapide différent de celui du syndrome de Lennox. Ces crises atono-myocloniques peuvent survenir chez des enfants ayant une encéphalopathie antérieure ou chez des sujets normaux. Dans cette dernière éventualité, elles sont plus facilement contrôlées par la thérapeutique, et le pronostic est plus favorable.

* Du petit Mal Absence :

Les absences de Petit Mal doivent être nettement distinguées des absences du syndrome de Lennox-Gastaut qui sont associées à des phénomènes akinéto-myocloniques frappants et dont le tracé EEG est différent, et surtout des < absences temporales >, nettement plus longues et s'accompagnant d'automatismes moteurs plus ou moins complexes ou de phénomènes psychosensoriels. Comme des automatismes peuvent également se voir dans le Petit Mal Absence c'est en définitive l'électroencéphalogramme qui tranchera. Les enfants rêveurs et distraits sont parfois soupçonnés d'avoir des absences.

*Des Epilepsies partielles complexes :

Une épilepsie aussi protéiforme pose forcément des problèmes de diagnostic nombreux. Signalons :

- L'absence du Petit Mal qui est beaucoup plus courte et l'accompagne d'un électroencéphalogramme caractéristique. Rappelons cependant, que des automatismes moteurs peuvent s'observer au cours du Petit Mal Absence.
- Des phénomènes psychiatriques. Mais ceux ci n'ont pas le caractère paroxystique des crises temporales et ne s'accompagnent pas de perte de connaissance ou d'obnubilation.
- Les crises hystériques qui sont habituellement beaucoup plus dramatiques avec pleurs, agitation et surtout hyperventilation.
- Les crises de colère clastiques ne sont généralement pas épileptiques. On a cependant rapporté l'effet favorable de la phénytoïne et de la carbamazépine

sur certaines crises de comportement violent suivies d'endormissement (R. De Long).

- Les crises psychomotrices du jeune enfant à composante affective avec terreur doivent être différenciées du vertige paroxystique bénin.

*Des crises convulsives du nouveau-né :

Nous avons déjà vu la difficulté qu'il y a parfois à interpréter correctement les manifestations subtiles de l'épilepsie néonatale. Un diagnostic différentiel relativement fréquent est celui des trémulations du nouveau-né. Les principales caractéristiques des trémulations qui permettent de les distinguer des crises épileptiques sont les suivantes : elles sont provoquées ou exagérées par les stimuli tactiles ou proprioceptifs; le mouvement est fin et régulier, différent ainsi des clonies qui ont une phase rapide et une phase lente; les trémulations peuvent cesser lorsqu'on fléchit un membre, ce qui ne se voit pas dans les crises épileptiques; enfin il n'y a pas d'anomalies des mouvements des yeux ou de fixité du regard si fréquents dans les convulsions néonatales. Les trémulations se voient chez les enfants normaux mais également chez les enfants ayant une encéphalopathie anoxique, une hypocalcémie ou une hypoglycémie et chez les enfants de mères droguées, en particulier à l'héroïne.

*Des convulsions fébriles :

Les convulsions fébriles doivent être distinguées des trémulations, de l'obnubilation profonde, ou des états syncopaux qui peuvent survenir à la suite d'une ascension rapide et élevée de la température chez le jeune enfant. Il ne faudra jamais oublier non plus qu'une convulsion avec de la fièvre peut être symptomatique d'une méningite bactérienne ou virale d'où la nécessité absolue de toujours pratiquer dans ces cas une rachicentèse.

8-Pronostic :

Syndrome de West : Sans traitement, les spasmes disparaissent spontanément après quelques mois. Dans les formes cryptogénétiques, le développement intellectuel peut, rarement, ne pas être affecté (10 à 15 % des cas?). Le traitement améliore cette évolution. Pour traiter le syndrome de West on a très généralement recours à la tétracosactide (ACTH). Les corticoïdes sont moins actifs. Comme il existe une nette relation entre la précocité du traitement et son résultat, on peut considérer qu'il s'agit d'une véritable

urgence thérapeutique. Les schémas d'administration du médicament varient d'un centre à l'autre en ce qui concerne la dose et la durée du traitement. Nous préconisons des cures d'ACTH courtes, de 20-30 jours. Lorsqu'une action bénéfique n'est pas obtenue en quelques jours, l'échec thérapeutique est très habituel, et un meilleur résultat n'est pas obtenu par des cures prolongées qui exposent aux infections et aux dangers de l'hypercorticisme. L'arrêt de spasmes rebelles après une cure de deux ou plusieurs mois (que nous déconseillons fortement), est probablement dû à leur tendance à la cessation spontanée. Avec des doses de 0,15 mg/24 h on obtient une sécrétion maximale de la cortico-surrénale. Néanmoins, l'impression prévaut que les résultats sont meilleurs avec des doses plus élevées. En fait nous ignorons exactement le mode d'action de l'ACTH. Il n'est pas impossible que cette substance puisse avoir une action directe, indépendante de son rôle hormonal. Mais l'utilisation d'ACTH synthétique ne provoquant pas de sécrétion cortico-surrénalienne, n'a jusqu'ici pas donné de résultats. Nous conseillons de commencer par une dose de 0,4 mg à 0,6 mg de tétracosactide retard en injection intramusculaire pendant environ une semaine puis de décroître progressivement la dose en fonction des résultats cliniques et électroencéphalographiques, sur une durée totale de 20 à 30 jours. Le traitement doit être précédé d'un rapide bilan pour déceler une éventuelle infection et la traiter. Le nitrazepam (Mogadon) est également actif. Il est employé lorsqu'une complication infectieuse contre-indique le recours à l'ACTH. On peut aussi envisager de traiter le syndrome de West par le seul nitrazepam. Si ce médicament est actif, son effet bénéfique apparaît très rapidement. En cas d'échec, après 3 ou 4 jours, l'ACTH sera employé. On peut également utiliser le Mogadon après un traitement par l'ACTH, comme cure de consolidation pendant 6 mois. Les résultats du traitement sur les spasmes et l'hypsarythmie sont en général remarquables et rapides bien qu'il existe des échecs, surtout dans les formes secondaires, et que des récurrences soient possibles. Certains enfants ayant eu un syndrome de West dans la première année présentent par la suite vers l'âge de 2 ou 3 ans un tableau de syndrome de Lennox. Le résultat sur le déficit intellectuel est moins favorable et même discuté. Suivant les statistiques, de 25 à 40 % des formes cryptogénétiques traitées, conservent un développement intellectuel normal, les autres gardent un déficit mental définitif. Un traitement précoce paraît être un des facteurs importants de la guérison complète. Pour les formes secondaires il est possible d'agir sur le surcroît de déficit provoqué par le syndrome de West et de revenir au niveau mental antérieur.

Syndrome de Lennox-Gastaut : le pronostic du syndrome de Lennox est sombre. La thérapeutique est le plus souvent incapable de contrôler suffisamment les crises et de permettre le retour à un développement intellectuel normal. En raison des difficultés thérapeutiques, la plupart de ces enfants reçoivent de nombreuses médications successives, quelquefois additionnées. Des résultats transitoires peuvent être obtenus avec les benzodiazépines, le valproate, et les médicaments du Grand Mal tels que la phénytoïne et le phénobarbital. Une cure d'ACTH peut entraîner une amélioration importante, très généralement transitoire. La diète cétogène peut être essayée en cas d'échec des autres thérapeutiques. Le clonazepam a en général de bons effets sur l'état de mal du syndrome de Lennox.

Le petit mal absence : Dans la grande majorité des cas un traitement approprié entraîne la disparition des absences. Les crises généralisées, si elles existent, sont habituellement assez faciles à contrôler. La guérison est obtenue dans 80 % des cas. Le Petit Mal a une tendance spontanée à disparaître à l'adolescence et ne se poursuit qu'exceptionnellement à l'âge adulte. Le pronostic mental a été diversement apprécié mais il semble moins bon qu'on ne le croit souvent. Il arrive que les premiers résultats scolaires soient satisfaisants mais ne se maintiennent pas par la suite. De 20 à 30 % des enfants atteints de Petit Mal ont un niveau intellectuel à la limite inférieure de la normale et pour quelques-uns, une débilité légère. Le traitement consiste en l'administration quotidienne de valproate de sodium (ou d'acide valproïque) à la dose de 30 à 60 mg/kg/j à continuer pendant environ 2 ans. En cas d'échec on aura recours à l'éthosuximide (Zarontin), associé au phénobarbital en cas de crises de Grand Mal. Les benzodiazépines, en particulier le clonazepam (Rivotril) peuvent se montrer utiles.

Épilepsie psychomotrice temporale : Près d'un tiers des enfants ayant des crises psychomotrices temporales guérissent complètement par l'action d'une thérapeutique médicamenteuse appropriée. Les autres restent dépendants d'un traitement plus ou moins efficace. Les troubles comportementaux et psychiatriques sont un des aspects les plus préoccupants. La plupart des enfants présentent des problèmes comportementaux et chez 30 % d'entre eux des troubles psychiatriques apparaissent à l'adolescence ou à l'âge adulte (surtout en cas de foyer temporal gauche). Le médicament de choix

est la carbamazépine (Tégréto). Les autres médicaments employés dans le Grand Mal peuvent également être utiles. La lobectomie temporale, en dehors de la présence d'une tumeur, n'est envisageable que dans les cas résistants au traitement médical, et présentant des anomalies électriques ou anatomiques bien localisées. Dans les cas bien sélectionnés, elle donne d'excellents résultats.

Convulsions fébriles : Dans la très grande majorité des cas, le pronostic d'ensemble des crises hyper pyrétiques est excellent. Elles disparaissent spontanément entre l'âge de 3 ans 1/2 et 5 ans. La proportion des enfants ayant fait des crises fébriles qui deviendront ultérieurement des épileptiques est très faible, de l'ordre de 2 à 3 %. Une convulsion fébrile prolongée est susceptible de provoquer des séquelles neuropsychiques définitives, mais cette éventualité est rare. Beaucoup de crises prolongées se voient en cas d'encéphalopathie préalable. Le traitement des crises fébriles a été l'objet de nombreuses controverses. Il ne vise pas à prévenir la survenue, fort rare, d'une épilepsie ultérieure, mais à empêcher la récurrence des crises fébriles et à éviter les états de mal, qui peuvent être catastrophiques pour les fonctions cérébrales de l'enfant. La nécessité d'un contrôle efficace des crises se justifie en outre par le caractère fréquemment très anxiogène de celles-ci, puisque beaucoup de parents craignent pour la vie de leur enfant au moment où se déroule la convulsion. Un traitement préventif continu par le phénobarbital (3 à 4 mg/kg/j) ou par le valproate de sodium (ou l'acide valproïque) (300 à 400 mg/j) protège presque à coup sûr contre la récurrence des crises, mais comporte des inconvénients. Le phénobarbital induit, dans 20 % des cas, une agitation et des troubles du sommeil qui forcent à changer de traitement, et l'on s'est interrogé sur la possibilité d'un effet adverse sur le développement ultérieur des fonctions supérieures. Il ne semble pas que ces craintes soient justifiées. Le valproate donne moins de troubles du comportement mais a des inconvénients d'ordre digestif et surtout un risque d'hépatotoxicité. L'existence de cette complication, bien qu'exceptionnelle, amène à s'interroger sur la justification à utiliser, tout au moins en première intention, un tel médicament dans une affection très généralement bénigne. D'une façon générale, cette bénignité peut être retenue comme un argument contre tout traitement prolongé. La stratégie thérapeutique des convulsions fébriles a été entièrement renouvelée par la découverte que les benzodiazépines (en particulier le diazépam), administrées par voie rectale, étaient généralement en mesure de juguler rapidement les crises. Dès lors le schéma thérapeutique suivant est actuellement le plus souvent recommandé. Un traitement préventif

continu, de préférence par le phénobarbital, est donné pendant environ 2 ans, et jusque l'âge de 3 ans 1/2-4 ans chez des enfants pour lesquels il semble exister un risque notable de récurrence et de crises prolongées. On considère que ce risque existe : Lorsqu'il y a des signes, ou une forte présomption d'anomalies neurologiques préexistantes. En cas d'épilepsie familiale. En cas de crise prolongée pendant plus de 10 à 15 minutes, (ou s'il y a crise unilatérale ou parésie postcritique). Lorsque la famille ne paraît pas capable de mettre en œuvre le traitement intermittent, du fait de l'anxiété parentale, d'une impossibilité ou d'une incapacité à pratiquer correctement une injection intra rectale, ou si la famille habite loin d'un grand centre, on peut être contraint au traitement continu. Pour tous les autres enfants le traitement de choix de la crise consiste en l'injection intra rectale d'une solution de Valium qui est généralement rapidement efficace (dose moyenne 0,5 mg/kg). Il faudra donc prescrire aux parents l'achat d'une ampoule de Valium, d'une seringue de 2 ml avec embout en plastique, ou des tubes rectaux spéciaux (microclysmes) contenant une solution de 5 à 10 ml de Valium. On demandera aux parents de faire cette injection dès que l'enfant commence une crise. En cas d'échec, et si la crise persiste, le médecin appelé devra pratiquer une injection intraveineuse de benzodiazépine (en particulier de lorazepam). Devant toute poussée fébrile survenant chez des enfants susceptibles de faire des convulsions hyperpyrétiques, il est utile d'avoir recours à des antipyrétiques, à des doses correctement adaptées et suffisamment étalées dans le temps. Certains ont voulu également administrer des benzodiazépines à chaque poussée fébrile.

9-DIAGNOSTIC DE GRAVITE :

Etat respiratoire : recherché : - Une hypoventilation, hypoxie (SaO₂). - Pauses respiratoires, apnée

Etat hémodynamique : - Signes de choc : FC, FR, TA, pouls, TRC...

Etat neurologique : - Surtout EMC. - Signes de localisation persistante.

Liée à l'étiologie de la convulsion : - Hyperthermie majeure du nourrisson avec atteinte multi viscérale. - HTA menaçante – Traumatisme

10-ÉTIOLOGIES DES CONVULSIONS CHEZ LE NOURISSON ET L'ENFANT :

Les étiologies des convulsions chez le nourrisson et l'enfant sont différentes de celles de l'adulte. Elles varient selon l'âge, les circonstances d'apparition et les antécédents de l'enfant.

La détermination de la cause des convulsions ne doit pas retarder l'évaluation primaire et la gestion immédiate, mais reste indispensable car la mise en évidence et le traitement de l'étiologie est un déterminant principal pour la réponse thérapeutique et l'amélioration du pronostic.

Circonstances d'apparition

Les crises épileptiques et les convulsions peuvent survenir dans deux situations :

- dans le cadre d'une épilepsie connue ou débutante,
- ou bien lors d'une circonstance particulière en relation soit avec une affection cérébrale aiguë, soit avec une perturbation systémique à retentissement cérébral (étiologies aiguës occasionnelles ou causes symptomatiques aiguës).

Facteurs étiologiques :

a) Étiologies chroniques

L'épilepsie peut être génétique ou acquise. Les facteurs génétiques

prédominant dans les épilepsies idiopathiques, dont l'expression liée à l'âge est en relation avec le niveau de maturation cérébrale. Les facteurs acquis qui prédominent dans les épilepsies symptomatiques sont très variés, lésionnels ou métaboliques.

Quelle que soit l'étiologie, la chronicité de l'épilepsie correspond à une prédisposition à la survenue de crises par abaissement du seuil épileptogène. Cette prédisposition s'exprime par des décharges intercritiques sous forme de pointes ou de pointes-ondes sur l'EEG de surface, le passage de l'état intercritique à la crise peut être facilité par des facteurs de précipitation tels qu'une privation de sommeil, un sevrage médicamenteux, et des stimuli spécifiques....

b) Étiologies aiguës occasionnelles

Les causes génératrices de convulsions ont été référencées par la commission d'épidémiologie de la Ligue internationale. Il s'agit de la phase aiguë d'un traumatisme craniocérébral, d'un accident vasculaire cérébral (AVC), d'infection du système nerveux central, de crises survenant dans la période postopératoire immédiate, d'intoxication aiguë, d'accident de sevrage médicamenteux ou alcoolique, de troubles métaboliques, d'état fébrile

chez l'enfant. Ces différentes situations conduisent à une hyperexcitabilité neuronale régionale ou diffuse transitoire

A-Convulsions fébriles prolongées :

Les convulsions fébriles sont les convulsions occasionnelles les plus fréquentes chez l'enfant. Elles concernent 2 à 5 % des enfants avant l'âge de cinq ans.

Elles surviennent dans un contexte fébrile en l'absence de toute atteinte du système nerveux central et en l'absence de retard psychomoteur.

Il existe deux définitions des convulsions hyperthermiques ou des convulsions fébriles (CF), publiées officiellement. La première est celle du NIH (National Institute of Health) (qui indique qu'il s'agit, *d'un évènement survenant chez un nourrisson ou un chez enfant agé entre trois mois et cinq ans, associé à de la fièvre, sans signe d'infection intracrânienne ou de toute autre cause définie. Les crises convulsives avec fièvre survenant chez des enfants qui ont présenté dans leurs antécédents une crise épileptique non fébrile sont exclues de la définition.* La deuxième est proposée par la ligue ILAE (International Ligue against epilepsy) : *Une convulsion fébrile est une convulsion survenant dans l'enfance, à partir de l'âge d'un mois, dans un contexte d'affection fébrile, en dehors de toute infection du SNC, sans antécédents de crise non fébrile depuis la période néonatale ou d'épilepsie.*

Ces deux définitions, très proches, ne se distinguent que par la limite inférieure d'âge proposée. Aucune des deux n'exclut les affections cérébrales non évolutives. Elles sont cependant incomplètes.

L'âge de survenue se situe le plus souvent entre six mois et trois ans, avec un pic à 18 mois. Seulement 6 à 15 % des CF surviennent après quatre ans. Leur apparition après six ans est inhabituelle et exceptionnelle.

On distingue les CF « simples » des CF « complexes ou compliquées ». Cette distinction conditionne la conduite à tenir. L'âge de survenue avant un an est le critère le plus important dans la différenciation entre ces deux types de CF

- **Les CF simples** sont les plus fréquentes. Elles sont généralisées (bilatérales et symétriques), cloniques ou tonico-cloniques, d'une durée de moins de 15 minutes et de résolution spontanément favorable sans déficit post-critique.

- **Les CF complexes** représentent de 9 à 35 % des premières CF. Elles sont définies par l'une des caractéristiques suivantes : un âge de survenue inférieur à un an, la localisation partielle des crises, la durée des crises supérieure à 15 minutes ou la récurrence dans les 24 heures suivantes ainsi que la présence d'un examen neurologique anormal chez un enfant ayant par ailleurs des antécédents.

La physiopathologie et le mécanisme de survenue des CF restent inconnus, et sont source de plusieurs recherches. Si depuis 1939 WEGMAN avait établi que la fièvre était à l'origine des CF, il semble que d'autres facteurs soient co-responsables dans la genèse des CF, notamment la participation génétique.

- **Le rôle de la fièvre dans la survenue de la CF** : beaucoup de CF se manifestent très tôt au cours de la maladie causale et peuvent être le premier signe. Il semble que la montée brutale de la fièvre pour un cerveau encore immature est un facteur parmi les causes.

Des études préliminaires chez des enfants paraissent supporter l'hypothèse que le réseau de la cytokine activée, tel que le β interleukine -1, qui est l'une des cytokines pro inflammatoires, soit impliquée dans la pathogénie des CF.

- **Le rôle de l'hérédité** : au plan génétique, il existe des antécédents familiaux de CF chez 25 à 40 % des enfants. Le risque de survenue de CF est multiplié par deux pour un enfant dont les deux parents ont fait des CF dans l'enfance

Chez les jumeaux monozygotes, la concordance de survenue de CF est de 30 à 70 % suivant les études, et baisse à 14 ou à 18 % pour des jumeaux dizygotes. Ainsi, les études de grandes familles ont permis la mise en évidence d'un lien génétique avec un nombre important de loci (2q, 5q, 5, 8q, 19p, 19q), porteurs de gènes codant, notamment pour la sous-unité alpha ou bêta du canal sodium voltage dépendant. Cependant, même si l'existence d'un terrain génétique favorisant est possible et admis, ces particularités géniques ne concernent pas la plupart des convulsions fébriles dites « simples », mais plutôt certains enfants dont l'évolution sera alors caractérisée par la survenue d'une épilepsie généralisée avec des crises tonico-cloniques, des absences ou des crises myocloniques et à la persistance de CF simples au-delà de l'âge de cinq ans, appelée GES+. Le mode de transmission dans ces cas n'est pas encore bien défini et est sans doute plurifactoriel

Les infections causales sont le plus souvent virales, et certaines études ont montré un lien statistique entre la fréquence de survenue des CF et le virus *Influenza* de type A. Les crises seraient également plus fréquentes en fin de journée (entre 17 et 20 heures) et au mois de janvier.

Causes symptomatiques aiguës

Infection du système nerveux central :

Toutes les infections provoquées par des agents infectieux tels que les virus, les bactéries, les parasites ou les mycoses sont susceptibles de provoquer des méningites, des encéphalites ou des méningo-encéphalites et peuvent déclencher un état de mal.

L'EMC peut se retrouver aussi bien à la phase aiguë de l'infection cérébrale, que dans les suites de ces infections. La récurrence de crises non provoquées à distance de l'infection est la résultante des dégâts neurologiques provoqués soit par l'infection, elle-même, soit par la réponse inflammatoire.

1. Méningites aiguës

Représente la première cause de mortalité dans un service de réanimation pédiatrique français. Elles concernent les enfants de moins de 2 ans dans les 2/3 des cas . L'incidence des méningites bactériennes est variables de 2,5 à 10/100 000 habitants / an dans les pays industrialisés. Dans les pays en développement, l'incidence globale peut être estimée à 50/ 100 000 habitants

Le tableau clinique de la méningite bactérienne dépend principalement de l'âge de l'enfant. En général, plus le patient est jeune, plus les manifestations sont atypiques et subtiles. Les convulsions sont plus fréquentes chez les jeunes enfants où elles peuvent résumer les signes cliniques d'une méningite chez un enfant fébrile . Ainsi dans la série de Poroy et al portant sur 185 enfants avec méningite purulente, 31% avaient présenté des convulsions en phase aiguë, plus de 10% des EMC peuvent être causés par une méningite purulente grève. L'agent responsable est principalement Haemophilus influenzae. Il varie selon l'âge ; streptocoque B, Escherichia coli, Listeria monocytogenes à la période néonatale et à partir de l'âge de 6 ans : Haemophilus influenzae, Neisseria meningitis et Streptococcus pneumonia. Dans moins de 5 % des cas les méningites infectieuses sont dues à des bactéries non pyogènes (listériose, tuberculose, leptospirose, borreliose, brucellose...) ou à des parasites (cryptocoque, toxoplasme...).

La survenue de convulsion au cours d'une méningite bactérienne doit faire évoquer la constitution d'un abcès ou le développement d'une thrombophlébite cérébrale. Ce n'est qu'après avoir écarté ces hypothèses que le mécanisme physiopathologique évoqué peut être une inflammation méningée « irritative » ou une libération « de toxines bactériennes épiléptogènes ». Cette règle doit conduire à la réalisation d'un scanner cérébral et au besoin d'une IRM.

La ponction lombaire et l'analyse du Liquide Céphalo-rachidien (LCR) est réalisée après la TDMC chez des enfants avec des convulsions, des signes de localisation neurologique ou troubles de la vigilance (Glasgow \leq 11)

	Age > 1mois
Globules blancs X10 ⁶ /l	0 – 5
Polynucléaires %	0
Protéines (g/l)	0,05 -0,40
Glucoses (mmol/l)	2,77
rapport glucorachie-glycémie	> 0,60

Tableau 02: Normes du LCR selon l'âge

La présence de plus de 10 éléments blancs par mm³ définit une méningite.

Cytologie et Chimie

LCR purulent : est trouble, riche en cellules (> 800/mm³) dont une forte majorité de polynucléaires (> 80 %) plus ou moins altérés. La protéinorachie est élevée (> 1 g/l), la glycorachie est abaissée (<2 mmol/l ou < à la moitié de la glycémie). Il oriente vers une méningite bactérienne

LCR lymphocytaire : est clair ou simplement dépoli, contient peu de cellules (< 500/mm³) dont une forte proportion de lymphocytes (> 80 %), la protéinorachie est peu élevée (< 1 g/l). Une méningite lymphocytaire normoglycorachique est à priori virale. Une hypoglycorachie avec hyperprotéinorachie orientent vers une méningite tuberculeuse ou à *Listeria*.

Microbiologie : l'examen bactériologique direct du LCR après coloration au gram peut montrer des bactéries dont la morphologie oriente vers l'espèce en cause : pneumocoque :

cocci gram positif (diplocoque), méningocoque : cocci gram négatif,
haemophilus influenzae : bacilles gram négatif, listéria : bacilles gram positif

Un bilan biologique peut être nécessaire pour estimer la diffusion de l'infection, sa tolérance et la menace de complications vitales.

Ionogramme sanguin, transaminases et fonction rénale : sont demandés à la recherche d'un trouble hydroélectrolytique, d'une défaillance multi-viscérale.

Réaction inflammatoire : hémogramme, CRP, fibrinémie : une CRP élevée avec une réaction inflammatoire intense sont en faveur d'une origine bactérienne.

Hémostase : TP, TCA, taux de plaquettes, pour la recherche d'une coagulopathie de consommation (PDF).

Prélèvements bactériologiques : hémocultures, recherche d'antigènes solubles bactériens urinaires (Pneumocoque, méningocoque, Haemophilus influenzae).

Méningite tuberculeuse : les méningites tuberculeuses s'accompagnent de convulsion dans 10 à 15 % des cas. Les convulsions sont secondaires à l'inflammation sévère du LCR,

parfois par le biais d'une vascularite. La forme typique est celle du syndrome méningé subaigu, avec réaction cellulaire de type lymphocytaire, hyperprotéinorachie et hypoglycorachie. Les troubles de la vigilance sont précoces, comme sont précoces les anomalies EEG, en rapport avec un ralentissement diffus et souvent important du rythme de fond.

Abcès cérébral : lorsque les convulsions sont révélatrices, elles peuvent être isolées ou associées au tableau tumoral. Le diagnostic repose sur le scanner cérébral qui met en évidence un abcès unique ou multiple. Le traitement est médico-chirurgical, par ponction et instillation d'une antibiothérapie locale, associée à une antibiothérapie générale.

2-Encéphalites aiguës graves

Les encéphalites aiguës sont définies par une atteinte inflammatoire du parenchyme cérébral. Les manifestations cliniques surviennent souvent dans un contexte fébrile et associent troubles de conscience, déficits focaux et/ou convulsions

Deux types d'encéphalite sont décrits ; les encéphalites infectieuses par agression directe du pathogène et les encéphalites dites « post-infectieuses » liées à un mécanisme immunologique.

Tableau 03 : Catégories d'encéphalites en fonction des mécanismes et des lésions anatomopathologiques. D'après L. Bouguerra. 1996 (20)

Encéphalites post infectieuses (ou à mécanisme immunologique)
Encéphalite de la rougeole Encéphalite de la rubéole Encéphalite du virus Epstein-Barr Encéphalite des oreillons Encéphalite des adénovirus Encéphalite du para-influenzae
Encéphalite due à des agents infectieux non viraux
Mycoplasmae pneumoniae Spirochète
Encéphalites au décours d'une vaccination
Encéphalite aiguës primitives (ou avec réplication virale intracérébrale)
Encéphalite herpétique Encéphalite à entérovirus Encéphalite ourlienne Encéphalite aiguë retardée de la rougeole Encéphalite à arbovirus Encéphalite de la rage

Encéphalites avec réplication virale ou encéphalites aiguës primitives :

Beaucoup plus rares que les encéphalites post infectieuses. Les lésions cérébrales prédominent dans la substance grise du SNC et s'associent à la destruction neuronale et à l'inflammation . Les symptômes de l'encéphalite infectieuse apparaissent généralement tôt dans l'évolution de la maladie et on peut dès lors isoler le germe responsable. L'envahissement peut être hématogène ou neurogène. Dans le premier cas, l'agent infectieux, le plus souvent un virus, pénètre le système lymphatique de l'hôte, soit par inhalation (virus respiratoire), soit par ingestion (entérovirus), soit à la suite d'une piqûre d'insecte (arbovirus). Le SNC peut ainsi être infecté secondairement. Les différents microorganismes peuvent se localiser à des endroits précis en fonction des récepteurs cellulaires qu'ils sont aptes à reconnaître , ce qui explique que les signes et symptômes peuvent varier selon l'agent en cause. Les crises convulsives sont un symptôme commun des encéphalites virales. Il peut s'agir de convulsions généralisées tonico-cloniques, mais aussi de façon très caractéristique de convulsions partielles de survenues récentes et rapidement nombreuses.

Le diagnostic d'encéphalite aiguë d'origine herpétique doit être évoqué en urgence devant un état de mal avec troubles de la conscience survenus dans un contexte fébrile en raison des possibilités thérapeutiques.

Cause des encéphalites aiguës

- **Virus Herpès**

Herpes simplex virus de type 1 et 2 : l'encéphalite herpétique avec réplication virale et nécrose cérébrale, à Herpes simplex virus HSV 1 ou 2, est la plus fréquente, elles sont graves en l'absence de traitement spécifique (mortalité supérieure à 70 % et fréquence des séquelles graves chez les survivants).

L'Herpès virus envahit préférentiellement le lobe temporal et le cortex orbitofrontal, de façon bilatérale, probablement à partir des filets olfactifs. Il détermine une inflammation d'installation rapide, accompagnée d'œdèmes responsables d'une destruction rapide et massive du cortex cérébral. Cette prédilection topographique rend compte de la précocité des convulsions de la possibilité de troubles phasiques, de l'installation rapide d'une confusion mentale et d'une baisse de vigilance. L'herpès péri-buccal est observé dans moins de 5 % des cas.

L'IRM encéphalique montrant dès le deuxième jour un hyper-signal en T2 au

niveau des deux lobes temporaux, en sachant qu'une IRM peut être normale plus tôt.

La preuve diagnostique est fournie par l'étude du LCR (présence d'ADN viral et dosage de l'interféron alpha). Les résultats sont relativement précoces pour l'ADN viral, dans les 24 à

48 heures, mais une PCR négative n'écarte pas ce diagnostic. Le dosage de l'interféron alpha témoigne de la présence d'un virus au sens large et le délai des résultats est de l'ordre de 8 jours. Le LCR présente des anomalies dans 90 à 97% des cas, mais il peut être normal.

L'EEG montre la présence d'une activité périodique (AP) localisée sur les régions temporales ou frontotemporales, de périodes courtes, visible typiquement entre le deuxième et quinzième jour, elle peut être fugace. Cette AP uni ou bilatérale s'inscrit sur un rythme de fond globalement ralenti au prorata des troubles de conscience. Elle est interrompue par la survenue des crises épileptiques focales ou rapidement généralisées. L'évolution spontanée se fera par une disparition de l'AP remplacée progressivement par un sous-voltage, témoin de la nécrose et des lésions irréversibles. L'intérêt diagnostique de l'EEG est illustré dans une série de 18 encéphalites herpétiques et de 31 encéphalites présumées virales non herpétiques. Dans le groupe des encéphalites herpétiques, l'EEG est moins souvent normal que dans les encéphalites non herpétiques (8 % versus 23 %) et les anomalies temporales sont plus fréquentes (75 % versus 19 %). Les AP ne sont retrouvées que dans moins de 3 % des encéphalites non herpétiques et peuvent évoluer avec une IRM normale.

Cytomégalovirus (CMV) : rare chez un sujet sain, les nourrissons et les enfants immunodéficients peuvent contracter une infection systémique à CMV, il peut donner lieu en particulier à une encéphalite subaiguë, comportent des convulsions partielles ou généralisées tonico-cloniques. L'aspect à l'IRM est évocateur en montrant un hyper-signal T2 dessinant le pourtour des ventricules. La PCR permet le diagnostic.

Virus d'Epstein-Barr : exceptionnellement responsable d'une encéphalite aiguë, pouvant cependant se rapprocher cliniquement de celui de l'encéphalite herpétique.

La présence d'anticorps (AC) hétérophiles ou l'apparition d'IgM anticapside d'EBV (VCA ou viral capsid antigène) suggèrent la présence d'une infection aiguë alors que la présence d'AC contre l'antigène nucléocapsidique (EBNA ou EBV determined nuclear antigen) signent la présence d'une infection ancienne.

Virus varicelle zona (varicella zoster virus ou VZV) : l'encéphalite est le plus souvent post infectieuse, les symptômes apparaissent généralement entre 5^e et le 12^e jour de la phase éruptive. La présentation clinique, la culture virale ou la recherche d'antigènes par immunofluorescence sur les lésions cutanées et la PCR sur le LCR suggèrent le diagnostic.

Herpes types 6 et 7 (HH-6 et HHV-7) : Human herpes virus 6 (HHV6) est typiquement responsable de l'exanthème subit. À l'acmé fébrile, des convulsions peuvent survenir avec d'authentiques méningoencéphalites.

Biologiquement, il existe une leucopénie. L'isolement du virus dans le LCR est possible par PCR. L'herpe virus humain de type 6 a été identifié chez 12 des 22 enfants (55%) avec un premier épisode d'EMC, dans une étude prospective finlandaise.

- **Oreillon** : les oreillons sont caractérisés par la fréquence élevée de méningoencéphalite. Les signes méningés sont associés à des troubles de conscience, hémiparésie, une atteinte des nerfs crâniens. 10% des sujets décèdent. Parmi les séquelles peuvent persister : céphalées, surdité, atrophie optique, paralysie faciale, comitialité.
- **Entérovirus** : Coxsackie et échovirus sont parfois responsables de troubles neurologiques aigus, en particulier chez les nourrissons : convulsions, coma, signes déficitaires. Le diagnostic est suggéré par la présence d'une diarrhée ou d'une éruption chez l'enfant ou dans son entourage, et plus encore par une méningite lymphocytaire. Il est confirmé par l'isolement du virus de la gorge ou des selles et une montée des anticorps sériques.
- **Arboviroses** : sont transmises par les moustiques ou les tiques et appartiennent pour la plupart à la pathologie intertropicale. L'atteinte du SNC vient classiquement lors d'une deuxième poussée de fièvre. Des crises convulsives sont possibles au sein d'un tableau clinique d'une grande variabilité selon l'agent en cause. L'encéphalite à tiques s'associe en général à des paralysies périphériques.

- **Rage** : elle est responsable d'une encéphalite rapidement mortelle. Les convulsions, en général, tonico-cloniques, généralisées s'observent au cours d'un tableau clinique évocateur avec hydrophobie.
- **Rubéole** : l'encéphalite à rubéole complique une rubéole sur 5000 ou 6000 cas. Elle débute 1 à 6 jours après l'éruption, mais parfois en absence de toute éruption reconnue. L'évolution est le plus souvent brève, aboutissant à la mort dans 20% des cas par œdème cérébral ou troubles neurovégétatifs et dans les autres cas, à une guérison rapide, le plus souvent sans séquelles.
- **Méningoencéphalites aiguës infectieuses non virales** : les rickettsies envahissent les cellules endothéliales et s'y multiplient, ce qui génère une vascularite intense, en particulier au niveau des vaisseaux cérébraux. *Mycoplasma pneumoniae* semble aussi pouvoir envahir directement le SNC.

Encéphalites dites post infectieuses (EPI) :

Plus fréquentes que les encéphalites aiguës primitives. On distingue

Encéphalites postinfectieuses touchant essentiellement la substance grise : C'est la forme la plus fréquente d'EPI. Le début est brutal, spectaculaire et stéréotypé ; en quelques heures s'installent, en contexte modérément fébrile, des convulsions généralisées, voire un EMC, et des troubles de la conscience qui aboutissent rapidement à un coma. On note inconstamment, des signes neurologiques variés surtout pyramidaux et extrapyramidaux, ou plus rarement des signes de localisation. Des symptômes médullaires (troubles sphinctériens) et des signes de dysfonctionnement du tronc cérébral existent dans environ 10% des cas.

Encéphalites postinfectieuses touchant essentiellement la substance blanche

Plus rare que la précédente, le début est en général plus progressif, avec apparition sur plusieurs jours de signes témoignant d'une atteinte des fonctions supérieures, d'une névrite optique rétrobulbaire, d'une hémiplégie, voire d'une tétraplégie.

La notion d'une affection virale récente, avec un intervalle libre de 6 jours en moyenne (0-20 jours), constitue une aide au diagnostic. L'évolution peut se prolonger sur plusieurs mois.

Examens paracliniques :

- **Le LCR** est clair, pléiocytose modérée (de 0 à plusieurs éléments par mm³, avec une prédominance de cellules polymorphonuclées), protéinorachie faiblement augmentée ou non, glycorachie normale.

Le LCR est normal dans 3 à 5 % des cas. Dans le LCR, le titre d'interféron alpha est faible ou nul, la PCR négative.

- **L'EEG** montre d'emblée et pendant toute la durée de l'évolution de grandes ondes lentes delta monomorphes diffuses, parfois surchargées de décharges épileptiques, pouvant parfois prendre l'aspect d'un EMNC. De légères anomalies focales, éventuellement à type de pointes focales, sont parfois présentes.

- **La TDM cérébrale** est peu caractéristique. Dans les EPI touchant essentiellement la substance grise : le scanner est normal ou montre une réduction de taille des ventricules due à un œdème cérébral au cours des premiers jours. Dans l'EPI touchant essentiellement la substance blanche, la substance blanche apparaît de façon anormalement claire en imagerie.

- **L'IRM** : hypersignal en T2 de la substance blanche (sous-corticale et centrale) ou de la substance grise (à la jonction substance blanche-substance grise, dans les thalamus ou les noyaux gris centraux). Le rehaussement des lésions par l'injection de gadolinium varie de 30 à 100 % des cas et montre un aspect annulaire, nodulaire, parsemé ou gyriforme. On trouve rarement, un aspect de leucoencéphalite hémorragique aiguë.

Formes cliniques

Encéphalomyélite aiguë démyélinisante : l'ADEM est définie par une atteinte inflammatoire démyélinisante multifocale intéressant principalement la substance blanche du SNC . Elle est médiée par un mécanisme auto-immun et s'installe en général dans les suites d'une infection ou d'une vaccination .Le tableau clinique est brutal et associe l'encéphalopathie et les signes neurologiques focaux hémisphériques ou médullaires.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est essentielle au diagnostic, montrant des lésions diffuses ou multifocales de la substance blanche du SNC.L'analyse du LCR peut montrer des anomalies aspécifiques (pléïocytose, hyperprotéïnorachie).La Sérologie spécifique est positive (présence d'IgM et/ou ascension secondaire des Ac).

La distinction entre les signes précoces de la SEP (sclérose en plaque) et de l'ADEM est difficile , le seul critère absolu pour distinguer ces deux maladies étroitement liées est la survenue de rechutes.L'évolution est généralement favorable sous traitement immunomodulateur.

Encéphalites des noyaux gris centraux : associent une atteinte neurologique aiguë des NGC dans les suites d'un épisode infectieux dans les 3 à 21 jours précédents et une lésion bilatérale des NGC à l'IRM. Les principaux virus en cause sont les virus ourlien, Epstein Barr, *Mycoplasma pneumoniae*, HSV, rubéole.

Tableau 04: Diagnostic différentielle entre les encéphalites infectieuses et post infectieuses D'après Cuveillier. J, 2009

Démarche diagnostic aux urgencies		
Type	Encéphalite primitive	Encéphalite post infectieuse
Âge	Nourrisson, adolescent	~ 5 ans
Début	Progressif	Spectaculaire
Fièvre	39 – 40 °c	38 – 38,5°c
EEG	Ondes lentes focales / PLED	Ralentissement diffuse
TDMC	Hypodensité focale (nécrose)	Hypodensité diffuse (œdème)

B-Convulsions non fébriles.

1-Convulsions secondaire à des troubles systémiques aigus

1. *Hypoglycémie :*

Une hypoglycémie cause 10 à 30% des convulsions observées pendant la période néonatale et un peu plus de 1% des états de mal convulsif affectant les enfants plus âgés. L'hypoglycémie est particulièrement fréquente chez les enfants diabétiques, septicémie, jeûne, cachexie, hyperinsulinisme, insuffisance surrénalienne et maladies métaboliques comptent aussi parmi les causes d'hypoglycémie. Les erreurs innées du métabolisme (tableau n° 8) susceptible de causer une hypoglycémie incluent surtout la galactosémie, l'intolérance au fructose, certaines glycogénoses (I, III, IV) ; le déficit en glycogène synthétase et les différentes causes de déficit en carnitine. L'hypoglycémie peut survenir dans la tyrosinémie, la leucinoïse (maladie du sirop d'érable), la sensibilité à la leucine, l'acidémie propionique, certaines acidoses lactiques et dans un pseudo-syndrome de Reye ; dans ces dernières maladies, l'hypoglycémie ne domine que rarement la présentation clinique.

2. *Autres troubles métaboliques acquis que l'hypoglycémie :*

Hypo et hypernatrémie, hypocalcémie, hypomagnésémie et de nombreux déficits nutritionnels (ex. déficit en vitamine B1, B2, B6, B8 ou B12 causés par une diète aberrante ou trop restrictive) sont susceptibles de causer des convulsions.

Tableau 05: maladies métaboliques associées à des convulsions chez l'enfant.

- Convulsions dépendantes de la pyridoxine (vitamine B6) ou du phosphate de pyridoxal,
- Certaines acidémies organiques, amino-acidopathies et hyperammoniémies,
- Erreurs innées du métabolisme des neurotransmetteurs (ex. déficit en GABA aminotransférase et déficit en succinate semialdehyde deshydrogénase,
- Certaines maladies mitochondriales (exp. Syndrome de Leigh, syndrome MERRF, MELAS),
- Certaines maladies de surcharge lysosomiale et des peroxysomes,
- Troubles du métabolisme des métaux et des minéraux (exp : déficit en sulfite oxydase, syndrome de Menkes),
- Certaines glycogénases (I, III, IV) : pseudo-syndromes de reye (exp. Déficit primaire en carnitine, anomalies de la β -oxydation des acides gras)

MELAS: metabolic encephalopathy lactic acidosis and stroke-like episodes

MERRF: myoclonus epilepsy and ragged- red fibers.

2-Traumatisme crânien :

les convulsions apparaissent dans les suites et en relation directe avec un traumatisme crânien dans 3 à 10%. . La probabilité d'apparition de crises convulsives augmente avec la gravité de l'atteinte, on observe des convulsions dans 35% des traumatismes crâniens graves contre 5% des cas mineurs, notamment s'il y a fracture de la boîte crânienne, perte de connaissance initiale et une période d'amnésie de plus de 24 heures. Ces crises peuvent apparaître dans les heures qui suivent (95% se manifestent dans les 24 heures après l'évènement ou dans le mois suivant un traumatisme en raison de développement d'hématome sous dural secondaire au choc. Les séquelles neurologiques du traumatisme crânien peuvent également provoquer l'apparition de crises convulsives à distance, appelées crises post-traumatiques. Chabrol et al rapportent quatre états de mal chez 12 enfants secoués atteints d'un traumatisme crânien majeur.

3-Tumeurs cérébrales :

une tumeur intracrânienne, primaire ou métastatique, est assez souvent responsable d'un EMC chez l'adulte, mais il s'agit d'une cause rare en pédiatrie. Les mécanismes conduisant à l'apparition d'une convulsion sont multifactoriels, dépendant du type et de la localisation de la tumeur, mais aussi des conséquences induites par la croissance de la masse cancéreuse intracérébrale. En effet au cours du processus cancéreux peuvent apparaître des oedèmes, une inflammation, des processus de néo-vascularisation, ainsi que la production ou la libération d'une plus grande quantité de molécules actives . Ainsi toutes les pathologies cancéreuses intracérébrales ne rapportent pas les mêmes fréquences d'apparition de crises.

Tableau 06: Fréquence des crises épileptiques en fonction du type de tumeurs cérébrales, d'après Shamji et al. 2009 (156)

Histologie tumorale	Fréquence des crises
Tumeur dysembryoblastique neuroépithéliale	100%
Gangliogliome	80 à 90%
Astrocytome de bas grade	75%
Méningiome	29 à 60%
Oligodendrogliome	53%
Astrocytome anaplasique	43%
Glioblastome multiforme	29 à 49%
Ependymome	25%
Métastases	20 à 35%
Tumeur leptoméningée	10 à 15%
Localisation cérébrale d'un lymphome	10%
Hémangioblastome	0%
Médulloblastome	0%
Schwannome	0%

4-Accidents vasculaires cérébraux (AVC) :

un EMC est souvent révélateur d'AVC ischémique chez l'enfant en particulier des territoires sylviens. Les causes d'AVC sont nombreuses mais peu d'études ont été consacrées aux signes révélateurs et le diagnostic d'AVC dans l'enfance est souvent retardé. La fréquence des convulsions et les signes cliniques et radiologiques constatés au début de l'accident sont peu connus.

5-Les intoxications :

les intoxications aiguës ou chroniques, par des agents pharmacologiques, des substances illicites ou des agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives dont l'incidence est difficile à établir.

Tableau 07 : Les agents pharmacologiques, les substances illicites et les agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives

Médicaments : Acide méfénamique, Alcaloïdes de l'ergot, Anesthésiques locaux, Antidépresseurs tricycliques, Antihistaminiques , Camphre, Carbamazépine, Chlorambucil, Cyclosporine, Hypoglycémiants, Isoniazide, Lithium (sels), Métronidazole, Nicotine, Pénicilline, Pentazocine, Péthidine (mépéridine) , Phénothiazines, Physostigmine, Propoxyphène, Salicylés, Xanthines (théophylline, caféine)
Stupéfiants : Amphétamines et dérivés (ex. MDMA/"ecstasy"), Cocaine, PCP (phencyclidine),
Pesticides : Carbamates, Organochlorés, Organophosphorés, Strychnine
Autres : Oxygène hyperbare, Syndrome de sevrage des médicaments sédatifs ou hypnotiques, de l'éthanol, Métaux lourds (ex. plomb chez l'enfant), Monoxyde de Carbone

C-Convulsions et EMC de l'enfant épileptique :

L'épilepsie : est la première maladie neurologique chronique de l'enfant, sa prévalence est comprise entre 3 et 5 pour mille, caractérisée par la récurrence des crises épileptiques. L'état de mal est soit révélateur de l'épilepsie ou survient chez un épileptique connu.

En effet l'épilepsie est pourvoyeuse de près de la moitié des cas d'état de mal et 15 % des enfants épileptiques présenteront un état de mal au moins une fois dans leur vie.

Tous les syndromes épileptiques de l'enfant sont susceptibles de donner des états de mal, au même titre que les épilepsies symptomatiques ou cryptogéniques, alors que les épilepsies idiopathiques en sont des causes bien plus rares.

Le risque de récurrence des états de mal est de 13 % toutes épilepsies confondues et atteint 44 % dans les épilepsies symptomatiques

1-Classifications des Epilepsies :

Plusieurs classifications des crises épileptiques et des syndromes épileptiques ont été proposées. Ces classifications reposent sur le caractère focal ou généralisé des crises. Elles tentent également de départager les formes idiopathiques des formes symptomatiques ou des formes cryptogéniques. L'âge représente, du fait de la myélinisation et de la maturation progressive du cerveau de l'enfant, le paramètre le plus simple pour classer ces syndromes épileptiques.

Tableau 08: Principaux syndromes épileptiques et leur âge de début.

(Renzo Guerrini. Epilepsy in children. Lancet 2006; 367: 499 – 524.)

	Syndrome épileptique	Age du début
Épilepsies focales idiopathiques de la petite enfance et de l'enfance	-Convulsions infantiles bénignes (non familiales)	Nourrisson
		3-13 ans
	-Épilepsie bénigne de l'enfance avec pointes centro-temporales	2-8 ans
	-Épilepsie occipitale bénigne précoce de l'enfance (type Panayiotopoulos) -Épilepsie occipitale tardive de l'enfance (type Gastaut)	6-17 ans
Épilepsies focales familiales (autosomiques dominantes)	-Convulsions néonatales familiales bénignes	Nouveau né jeune Nourrisson
	-Convulsions infantiles familiales bénignes	Nourrisson
Épilepsies focales symptomatiques	-Épilepsies limbiques Épilepsie méso-temporale	Age scolaire
	-Épilepsies néocorticales Syndrome de Rasmussen	6-12 ans
	Syndrome hémiconvulsions-hémiplégie	1-5 ans
Épilepsies généralisées idiopathiques	-Épilepsie myoclonique bénigne de la petite enfance	3 mois- 3 ans
	-Épilepsie avec convulsions astatiques myocloniques	3-5 ans
	-Épilepsie absence de l'enfance	5-6 ans

Épilepsies généralisées idiopathiques avec phénotypes variables	-Épilepsie absence juvenile	10-12 ans
	-Épilepsie myoclonique juvénile	12-18 ans
	-Épilepsie avec convulsions Tonicocloniques généralisées uniquement	12-18 ans
	-Épilepsie généralisée avec convulsions fébriles plus	enfant-adolescent
Épilepsies réflexes	Épilepsie idiopathique photosensible du lobe occipital	10-12 ans
	Autres épilepsies photosensibles	2-5 ans Variable
	Épilepsie réflexe	
Encéphalopathies épileptiques	-Syndrome d'Ohtahara	Nouveau né – nourrisson
	-Syndrome de West	Nourrisson
	-Syndrome de Dravet (épilepsie myoclonique sévère de la petite enfance)	Nourrisson
	-Syndrome de Lennox-Gastaut	3-10 ans
	-Syndrome de Landau-Kleffner	3-6 ans
	-Épilepsie avec pointesondes continues durant le sommeil à ondes lentes	4-7 ans
Épilepsies myocloniques Progressives	-Unverricht-LundborgLafora	Enfant-adolescent
	Ceroïdolipofuscinoses	
Convulsions ne nécessitant pas nécessairement un diagnostic	Convulsions fébriles	3 mois- 5 ans

d'épilepsie		
-------------	--	--

Principaux syndromes épileptiques à évoquer dès les premières crises

a) Chez le nourrisson de moins d'un an

1. **Syndrome de West :**

Associe les spasmes à une régression psychomotrice et un tracé EEG spécifique. La régression psychomotrice, porte particulièrement sur les fonctions de communication (la préhension volontaire et le sourire réponse), une perte progressive de la tenue de la tête et du contact oculaire.

Le tracé EEG intercritique est très perturbé et dit hypsarythmique : tracé très ample, associant des ondes lentes et des pointes multifocales et asynchrones.

Les étiologies du syndrome de West sont nombreuses, les plus fréquentes sont les lésions du SNC, en rapport soit avec une pathologie séquellaire (anoxoischémie per- ou anténatale, de méningite néonatale, d'hématome sous dural...), soit constitutionnelle (agénésie du corps calleux, polymicrogyrie, dysplasie corticale...). La sclérose tubéreuse de Bourneville est une cause fréquente du syndrome de West et la présence de taches achromiques doit être systématiquement recherchée.

Le traitement de première intention est le Vigabatrin, l'hydrocortisone est utilisée en cas d'échec du Vigabatrin.

2. **Syndrome de Dravet ou épilepsie myoclonique sévère du nourrisson :**

Début dans la première année, les crises éventuellement fébriles, chez un enfant sans antécédents, avec un examen normal, un EEG et une IRM normaux. L'enfant a un développement normal jusqu'à un ou deux ans, puis ce dernier s'infléchit et à terme 100% des patients présentent un retard mental. Il s'agit d'une épilepsie sévère et pharmacorésistante.

b) Chez l'enfant

Devant la survenue de crises d'allure généralisée sans fièvre après deux ans, il est indispensable de rechercher d'autres types de crises, moins évidentes et de demander un EEG de veille et de sommeil, afin de reconnaître précocement deux syndromes qui comportent des crises généralisées et qui nécessitent un traitement et un suivi en milieu spécialisé : le syndrome de Doose ou le syndrome de Lennox-Gastaut.

1. **Épilepsie myoclonico-astatique (syndrome de Doose) :**

Il s'agit d'une épilepsie rare qui débute vers 2–3 ans, par un orage de crises généralisées tonico-cloniques ou cloniques. Dans la phase d'état, les nourrissons présentent des crises généralisées, des myoclonies massives ou parcellaires, des chutes et des absences.

L'EEG est peu altéré, avec des pointes ondes pendant le sommeil et un aspect un peu ralenti sur les deux régions centrales. Il est surtout utile pour enregistrer les myoclonies, qui sont fréquentes sans traitement.

Initialement, le pronostic est difficile à préciser : certains enfants guérissent en quelques années avec peu de troubles cognitifs, d'autres gardent une épilepsie généralisée pharmacorésistante et des troubles cognitifs.

2. **Le syndrome de Lennox-Gastaut :**

Il s'agit d'une épilepsie sévère qui débute vers 3–5 ans et qui associe des crises toniques avec chutes traumatisantes, des crises généralisées tonico-cloniques, des absences atypiques, des crises toniques nocturnes.

L'EEG est, en règle, très altéré, avec des anomalies intercritiques, bifrontales et nombreuses, des pointes ondes généralisées et des aplatissements asymptomatiques ou concomitants d'une crise tonique.

Environ 30 % des syndromes de Lennox-Gastaut surviennent chez des enfants sans antécédent neurologique, avec un développement antérieur normal, mais la plupart surviennent chez des enfants ayant des lésions cérébrales acquises ou constitutionnelles, retrouvées ou suspectées. Quarante pour cent font suite à des spasmes infantiles.

Le devenir cognitif et psychiatrique est sévère.

3. **L'épilepsie à pointes centrotemporales :**

Il s'agit d'une épilepsie bénigne idiopathique, sans rapport avec une lésion du SNC, fréquente. Elle débute à l'âge scolaire (cinq ans en moyenne). Les crises ont typiquement lieu à l'endormissement ou au réveil ; elles intéressent la sphère oropharyngée : bruits de gorge, clonies de l'hémiface, troubles arthritiques, parfois précédées de paresthésies de la langue, des lèvres et des joues. Les crises peuvent se propager aux membres supérieurs et inférieurs homolatéraux. Le contact est, en règle, préservé mais une rupture de contact est possible, surtout chez l'enfant de moins de cinq ans, chez qui les crises peuvent être plus longues et hémicloniques. Une généralisation secondaire est possible.

L'EEG de veille peut être normal. Il peut aussi montrer des pointes typiques, de localisation centro-temporale, triphasiques et de grande amplitude, survenant de façon isolée ou en

bouffés de 3–5 pointes. Les anomalies sont toujours renforcées au cours des phases d'endormissement.

Cette épilepsie est considérée comme bénigne et ne nécessite pas de traitement médicamenteux la plupart du temps.

c) **A tout âge :**

1. Les épilepsies focales non idiopathiques

L'épilepsie focale symptomatique est secondaire à des anomalies de développement cortical, les séquelles d'accident vasculaire cérébral (AVC), les tumeurs germinales du SNC, les séquelles d'infection... .

Se caractérisent par la survenue des crises focales stéréotypées.

La séméiologie des crises dépend de la région où se produit la décharge épileptique. Par exemple, des clonies unilatérales reflètent souvent une décharge centrale controlatérale ; des oculoclonies une décharge du cortex occipital ; un accès tonique asymétrique une décharge frontale. Certains signes critiques peuvent être discrets : pause respiratoire, changement de

coloration cutanée, mâchonnements. Devant des signes peu spécifiques, leur caractère stéréotypé doit faire penser au diagnostic d'épilepsie partielle.

L'EEG peut-être normal, l'enregistrement de sommeil, plus sensible.

L'IRM est utile, à la recherche de lésion corticale, acquise ou constitutionnelle.

Une IRM normale n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie focale, car un nombre important de troubles du développement cortical (dysplasies corticales focales, par exemple) sont trop discrètes pour être vues en IRM.

Les facteurs de risques d'état de mal convulsif

Sont représentés par l'existence d'une anomalie corticale préexistante, la fièvre et une modification de traitement antiépileptique : ces deux dernières ont précédé l'état de mal chez respectivement 20 et 25 % des patients de la série de Pinard.

Dans les épilepsies symptomatiques, l'existence d'un foyer à l'EEG, de crises partielles avec généralisation secondaire, d'un état de mal inaugural et de lésions diffuses sur l'IRM sont autant de facteurs de risques d'état de mal.

Enfin, un traitement inadapté par carbamazépine ou par phénytoïne peut être responsable de l'apparition d'EMC dans les épilepsies généralisées idiopathiques.

Les états de mal tonico-cloniques :émaillent l'évolution de trois grands types de syndromes épileptiques de l'enfant

- *l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson* (EMSN) (syndrome de Dravet),

- *les épilepsies partielles(EP) non idiopathiques*, surtout celles avec une lésion identifiée,

- *et les épilepsies généralisées symptomatiques* (EGS), c'est-à-dire des épilepsies qui ont en général à la fois une composante partielle et une composante généralisée.

Ces trois syndromes représentent respectivement 24, 17 et 12 % des états de mal chez les 50 patients étudiés par Pinard.

Dans ces trois situations, la crise peut se prolonger de façon généralisée après avoir commencé soit de façon généralisée ou hémicorporelle dans l'EMSN ou de façon focale même si elle a pu passer inaperçue dans les EP.

Dans *l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson* (EMSN) (syndrome de Dravet) : les états de mal cloniques sont presque constants (90 % des patients), souvent fébriles, souvent hémicorporels ou à prédominance unilatérale, alternant d'un côté ou de l'autre, avec un déficit moteur postcritique de

quelques minutes à quelques heures. Ils apparaissent toujours avant l'âge d'un an et se répètent à une fréquence variable pendant les deux à trois premières années. Certains antiépileptiques sont susceptibles d'augmenter la fréquence de ces états de mal comme la carbamazépine, le phénobarbital, le vigabatrin, la lamotrigine ; l'utilisation des barbituriques est contre-indiquée dans le traitement de l'EMC. L'association du stiripentol, inhibiteur du cytochrome P450, avec le clonazépam semble au contraire le supprimer. La fièvre, qui est un facteur déclenchant habituel, doit être systématiquement traitée.

Les états de mal toniques sont beaucoup plus rares que les états de mal tonico-cloniques. Principalement rencontrés dans le syndrome de Lennox-Gastaut, ils peuvent être aggravés voire déclenchés par les Benzodiazépines i.v. tandis qu'ils répondent en règle à la phénytoïne.

11-La PEC des convulsions et de l'EMC

1. Conseils médicaux pouvant aider à la prise en charge

- En premier lieu déterminer si l'enfant est toujours en pleine crise ou s'il est en phase postcritique.
- Mesurer la glycémie capillaire et corriger une éventuelle hypoglycémie.
- Pour toute crise de plus de 5 minutes, on peut conseiller de réaliser une injection intra rectale de diazépam de 0,5 mg/kg (soit 0,1 ml/kg d'une ampoule de 2 ml = 10mg), sans dépasser une dose de 10 mg. L'administration d'une benzodiazépine peut également se faire par voie intraveineuse.
- Éviter que l'enfant ne se blesse en déplaçant les objets proches de lui, plutôt que le déplacer lui-même.
- Ne pas chercher à empêcher les mouvements ni introduire quelque chose dans la bouche.
- N'utiliser la PLS (position latérale de sécurité) que si cela est possible. Sinon l'enfant sera mis en PLS, lors de la phase postcritique.

2. Traitement symptomatique : arrêter la crise convulsive :

- Diazépam : 0,5mg/kg/dose en IR (pic sérique en 6mn) à renouveler si nécessaire (max : 2 mg/kg)
- Si échec : phénobarbital : 10-15mg/kg en dose de charge.

NB : chez le nouveau né :

Phénobarbital (Gardéнал) Dose de charge : 20mg/kg dilué dans 10cc du SSI en IVD sur 10mn à répéter si persistance de la convulsion à la dose de 5mg/kg jusqu'à totaliser la dose de 40mg/kg/j.

- Puis dose d'entretien : 3-5mg/kg/j, 12h après la dose de charge en IVL
- Si échec Phénytoïne : 20mg/kg dilué dans le SSI puis dose d'entretien : 5mg/kg/j 24h après.
- Si échec : transfert vers l'unité de réanimation : intubation et ventilation contrôlée

3. Traitement spécifique :

1) Convulsion avec fièvre :

a) Convulsion fébrile :

Convulsion fébrile simple :

PEC à domicile ou à l'HDJ.

Traitement de la crise.

Traitement antipyrétique : à titre de confort (pas d'effet sur la convulsion), par les moyens physiques

et le paracétamol (15mg/kg/6h).

Traiter la cause de la fièvre.

Pas de traitement préventif (des récurrences) à envisager.

Convulsion fébrile complexe :

Hospitalisation pour faire le point, bilan biologique et infectieux complet avec PL.

PEC de la crise selon son type.

Antipyrétique + traitement de la cause de la fièvre.

Le traitement préventif n'est pas recommandé (AAP).

Dans les 02 cas :

Rassurer les parents.

Les préparer à gérer à domicile un 2ème épisode.

b) Méningite bactérienne : ATB à dose méningée, probabiliste puis selon le germe.

c) Encéphalite herpétique : acyclovir.

d) Abscess cérébral : traitement médical et neurochirurgical.

2) Convulsion sans fièvre :

Hypocalcémie : **1-2cc/kg** de gluconate de calcium en IVL (avec auscultation cardiaque, vérifier le retour veineux).

Relais : perfusion de **1g/m²/24h** puis traitement par voie orale.

Hypoglycémie : **0,5-1g/kg de SG10%** IV puis perfusion d'entretien.

Hypomagnésémie : **10-20mg/kg** de sulfate de Mg²⁺ à 15% puis relais per os.

Hyponatrémie, hypernatrémie : corrigé selon le cas et l'état d'hydratation.

HTA : furosémide, nifédipine.

Hématome sous dural : neurochirurgie.

4.PEC en pratique :

a. **Traitement initial (à 5 minutes de crise : T0)**

Etant donné leur rapidité d'action et leur efficacité, les **benzodiazépines** doivent être considérées comme les antiépileptiques de première intention. De nombreuses études comparatives n'ont pas clairement démontré la supériorité d'une molécule par rapport à une autre sur le plan de l'efficacité ou des effets secondaires. Le lorazépam diminuerait le risque de récurrence après son injection

Lorsqu'il n'y a pas d'abord veineux ou en attendant d'en mettre un, le diazépam peut être administré par voie intrarectale à la posologie de 0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg. L'utilisation de cette voie a été validée par plusieurs essais montrant le plus souvent une efficacité supérieure à 60 % (60-85 %) . Cette molécule très liposoluble a une bonne diffusion cérébrale. Les effets secondaires possibles du diazépam en intra-rectal sont l'effet sédatif, une détresse respiratoire et l'hypotension artérielle. Le risque de somnolence est élevé. Le risque d'insuffisance respiratoire semble très faible. Une étude de sécurité d'emploi avait évalué que pour 2 millions de doses de diazépam intrarectal, 9 détresses respiratoires et 3 décès avaient été notés. Le lien entre les décès et l'utilisation de diazépam n'était de plus pas évident . Plus récemment, l'utilisation du midazolam en sublingual a montré une efficacité supérieure au diazépam en intra-rectal sans que la tolérance soit différente . Une formulation de midazolam buccal (BUCCOLAM[®]) vient d'obtenir une AMM européenne. Cette molécule a prouvé une efficacité équivalente ou supérieure au diazépam rectal sans qu'il y ait un risque supérieur. Cette formulation va sûrement modifier nos pratiques.

b. **Traitement à T + 10 minutes**

En cas de persistance de la crise épileptique 10 minutes après la première dose de benzodiazépine, il faut renouveler l'administration de benzodiazépines. Si une voie veineuse a pu être mise en place, on suggère d'utiliser le clonazépam ou le diazépam en IV. Le clonazépam a la même durée d'action que le diazépam et une efficacité comparable. Une perfusion sera mise en place comprenant un soluté glucosé avec au moins 2 g de NaCl/l afin de garder un accès veineux en cas de persistance de l'EME

c. **Traitement à T+ 20 minutes**

Il faut être certain qu'aucun trouble métabolique ne soit à l'origine de la persistance des crises épileptiques. Un ionogramme, associé à une calcémie et une glycémie, doivent être réalisés si cela n'est pas encore le cas. En l'absence d'efficacité des antiépileptiques à courte durée d'action (benzodiazépine), il convient de recourir à un antiépileptique de longue durée d'action. Deux molécules sont le plus souvent utilisées : le phénobarbital et la phénytoïne. Aucune étude comparant ces molécules n'est disponible chez l'enfant à ce jour.

Le **phénobarbital** ne doit pas être utilisé dans certains syndromes épileptiques où il peut aggraver la situation. De plus, il ne faut pas l'utiliser chez les patients qui reçoivent un traitement antiépileptique. S'il permet de stopper l'EME au cours de la phase aiguë, son activité d'induction enzymatique va modifier l'effet du traitement antiépileptique de fond pouvant entraîner une décompensation secondaire plus ou moins prolongée. Enfin, son efficacité ne serait pas supérieure à celle de l'association diazépam-phénytoïne, or les effets secondaires sont plus marqués (dépression respiratoire, troubles de conscience, troubles hémodynamiques) . Nous gardons donc cette éventuelle option après échec des benzodiazépines et de la phénytoïne pour les patients ne recevant pas de traitement antiépileptique .

La **phénytoïne (Dilantin®)** est préférée car efficace dans 75 % des cas avec une bonne tolérance, notamment moins de somnolence et d'insuffisance respiratoire. Le délai d'action est de 10 à 30 minutes .

Place de la fosphénytoïne (Prodilantin® , non utilisable avant 5 ans) ? Les études sur la fosphénytoïne retrouvent la même efficacité et la même tolérance que pour la phénytoïne. La pharmacocinétique est comparable pour les enfants de 5 à 18 ans . Concernant les nourrissons, certains ont rapporté des difficultés à maintenir un taux thérapeutique adapté . L'utilisation de la fosphénytoïne doit donc être réservée aux grands enfants. En l'absence de différence sur le plan clinique, c'est la question du coût qui doit alors être prise en compte .

Tableau 9– Principaux médicaments

Médicaments	Posologie initiale	Voie d'administration	Posologie d'entretien	Remarque / Précautions
Clonazépam Rivotril®	0,02 à 0,1 mg/kg/j	IVL	Renouveler la dose toutes les 6 h IV sur 30 minutes	Surveillance cardiorespiratoire
Diazépam Valium®	0,5mg/kg (max 10 mg) 0,2 mg/kg	IR IV		Surveillance cardiorespiratoire
Phénytoïne Dilantin®	15 mg/kg sur 20 à 30 min.	IV reconstituer avec du SSI	5mg/kg toutes les 8 heures selon taux sérique	Surveillance cardiorespiratoire
Phénobarbital Gardenal®	15 à 20 mg/kg Sur 20 minutes	IV	5 mg/kg/j	Surveillance cardiorespiratoire
Midazolam Hypnovel®	0,2 mg/kg puis 2 à 20 µg/kg/min continu	IV	à 20 µg/kg/min continue	
Propofol Diprivan®	2 mg/kg puis 2 à 10 mg/kg/h en continu	IV	2 à 10 mg/kg/h en continue	Limité à 48 h Surveillance du pH Vigilance après

				5 mg/kg/h
Thiopental Pentothal®	1 à 2mg/kg puis 1 à 3 mg/kg/h en continu	IV	1 à 3 mg/kg/h en continu	Uniquement sous contrôle EEG continu. Accumulation.

5.Critères d'admission en réanimation

Les critères d'admission en réanimation sont :

- EME réfractaire durant plus de 30-45 minutes de crises continues malgré les traitements.
- Arrêt ou insuffisance respiratoire.
- Certaines causes d'EME (intoxication tricyclique, intoxication au CO, traumatisme crânien grave).

D'autres critères peuvent se discuter :

- Coma suivant un EME, où il faut évoquer la survenue d'un EME non convulsif faisant suite à un EME convulsif. Les études sur l'EME réfractaire semblent indiquer qu'un patient sur 10 peut évoluer vers un EME non convulsif. Dans ces conditions, un enregistrement continu EEG a tout son intérêt.

Partie Pratique

Materiels et Methodes

1. Protocole :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective faite entre janvier 2020 et décembre 2021 sur un échantillon de 36 patients ; basée sur les dossiers des cas de convulsions et épilepsies chez les nourrisson et enfants hospitalisés au sein du service pédiatrie à l' EHS Tlemcen.

Pour réaliser ce travail nous avons eu recours à tous les dossiers médicaux existants au service. Problèmes rencontrés :

- Dossiers manquants aux archives.
- Informations incomplètes.

Pour ce faire nous avons suivi la procédure IMRAD : (Introduction, Matériels et méthode, Résultats And Discussion).

2. Matériels et méthodes :

2.1. Lieu d'étude:

Au niveau du service de pédiatrie EHS Tlemcen.

2.2. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude épidémiologique rétrospective faite sur un échantillon de 36 patients établie sur l'étude des cas de convulsions hospitalisés au sein du service sur 2 ans allant du 1 Janvier 2020 au 31 Décembre 2021.

2.3. Population étudiée :

Nourrissons et enfants hospitalisés au service de pédiatrie A EHSTlemcen entre 2020 et 2021.

L'âge de nos malades est compris entre 1mois et 15 ans.

2.4. Exploitation des données :

Le recueil des données a été fait via une fiche d'exploitation (voir annexe) , en se basant sur des données anamnestiques, cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques, nous avons colligé 36 cas seulement, qui ont été retenus comme convulsions .

2.5. Variables étudiées :

2.5.1. Données anamnestiques :

L'âge

Le sexe

La saison

L'état de vaccination

Les Antécédents personnels et familiaux pathologiques

La consanguinité parentale

2.5.2 Données cliniques :

Les symptômes motivant la consultation

Les signes retrouvés à l'examen clinique

2.5.3. Données para cliniques : biologiques et radiologiques

2.5.4 Données étiologiques

2.5.5 Données thérapeutiques et évolutives

Analyses des données : Les graphes sont tracés par Microsoft Office Excel 2019.

Tableau 10: Fréquence des convulsions

L'année	Nombre des cas hospitalisés	Nombre des convulsions	Pourcentage
2020	1702	16	0.94%
2021	1289	20	1.55%

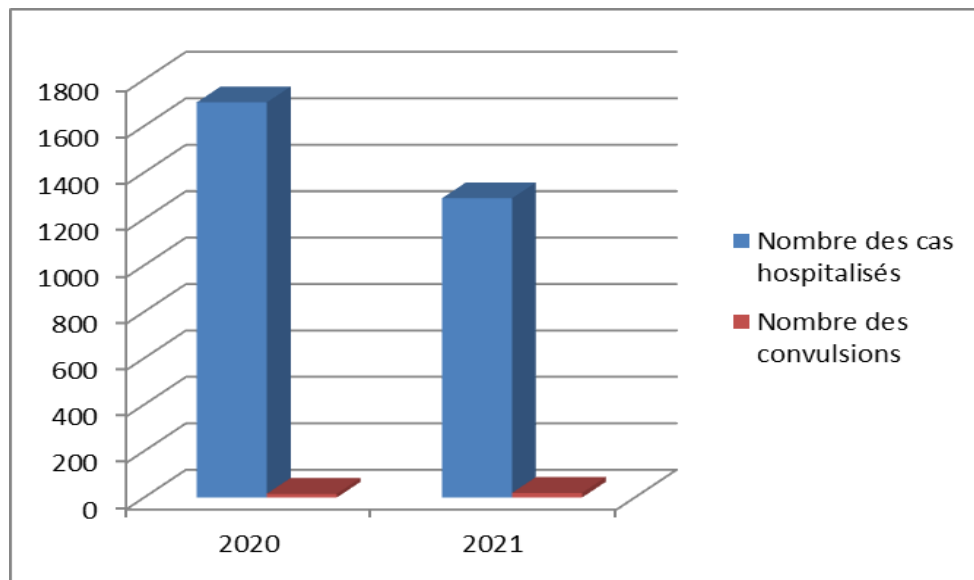


Figure 01 :Fréquence des convulsions

Tableau 11 :La fréquence des cas selon le sexe :

Sexe	Fille	Garçon
Nombre des cas	19	17

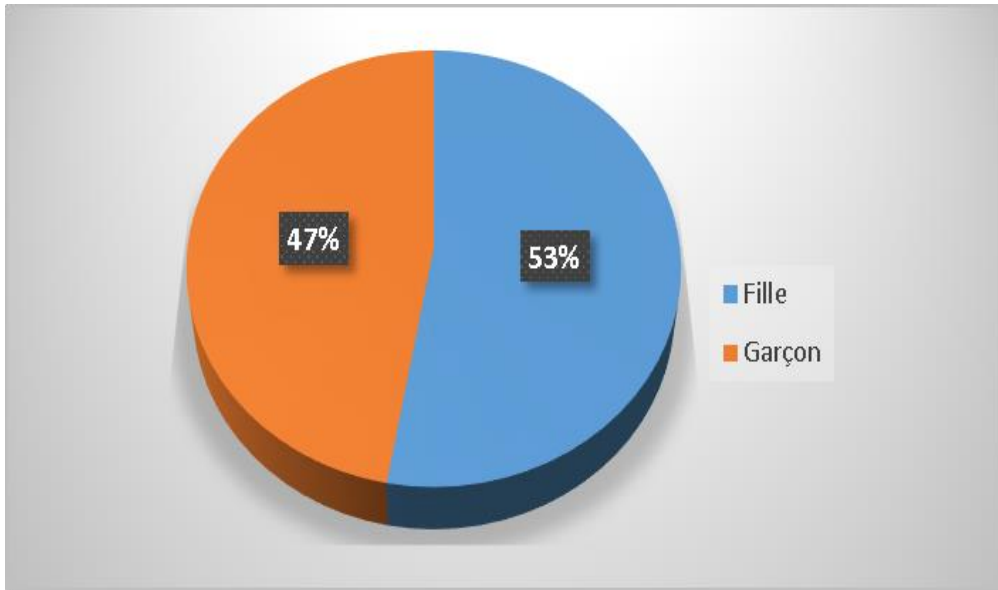


Figure 02 : La fréquence des cas selon le sexe

Tableau 12 : La répartition des cas selon l'âge

Période d'âge	1-6mois	7-11mois	11mois-5ans	5ans et plus
Nombre des cas	5	6	14	11

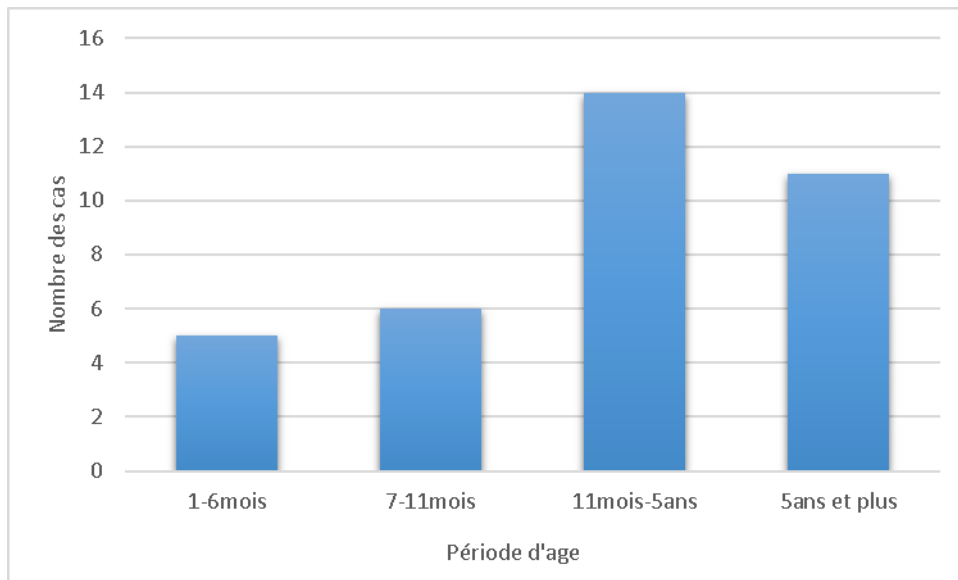


Figure 03 : La répartition des cas selon la tranche d'âge

Tableau 13 :La répartition des cas selon la saison

Saison	Eté	Automne	Hiver	Printemps
Nombre des cas	13	5	13	5

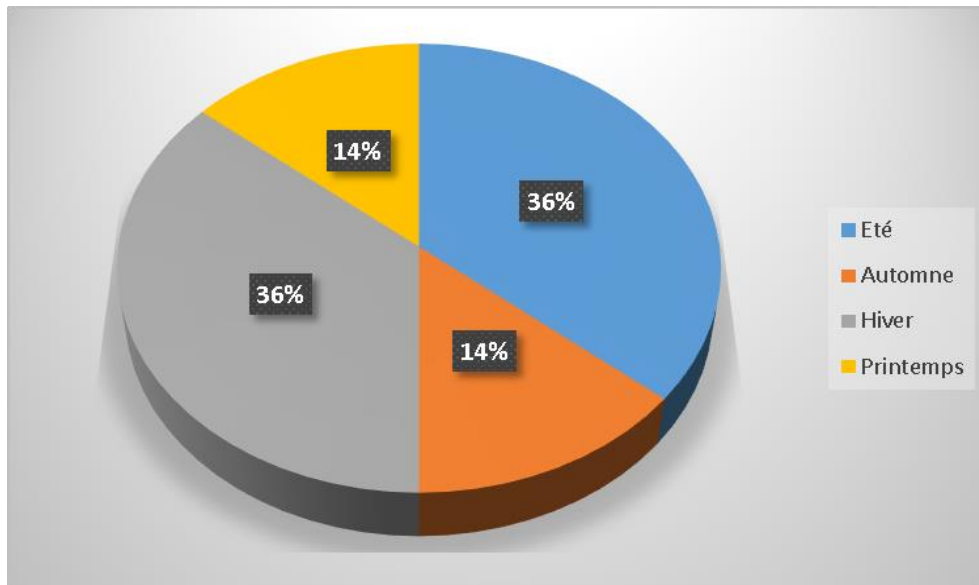


Figure 04 : La répartition des cas selon la saison

Tableau 14 : La répartition des cas selon les antécédents personnels

Antécédents	Oui	Non
Nombre des cas	13	23

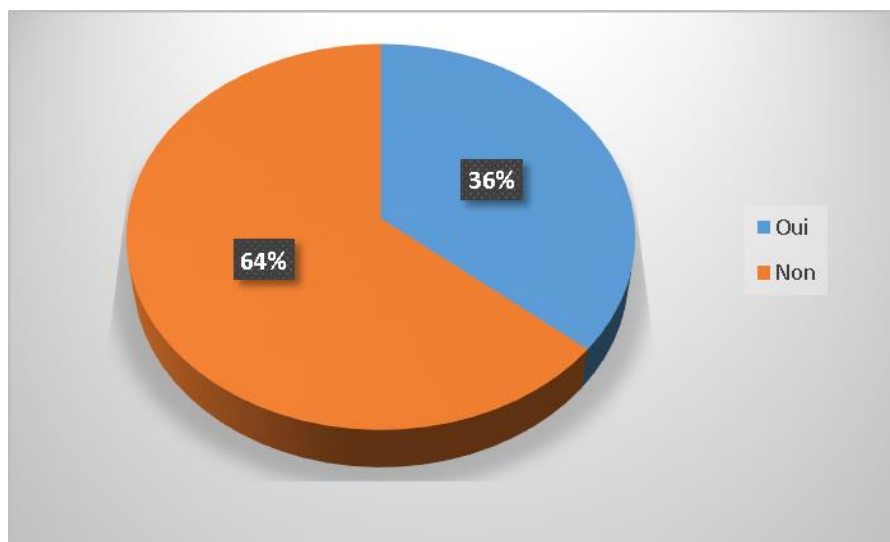


Figure 05 : La répartition des cas selon les antécédents

Tableau 15 : La répartition des antécédents personnels

Les antécédents	Effectifs
Épiléptiques connus	4
Convulsions antérieures	3
Etat de mal	2
Granulomatose septique chronique	1
Asthme	2
Zona	1

Tableau 16 : La répartition des cas selon l'état vaccinal

Etat vaccinal	Correct	Non correct
Nombre des cas	33	3

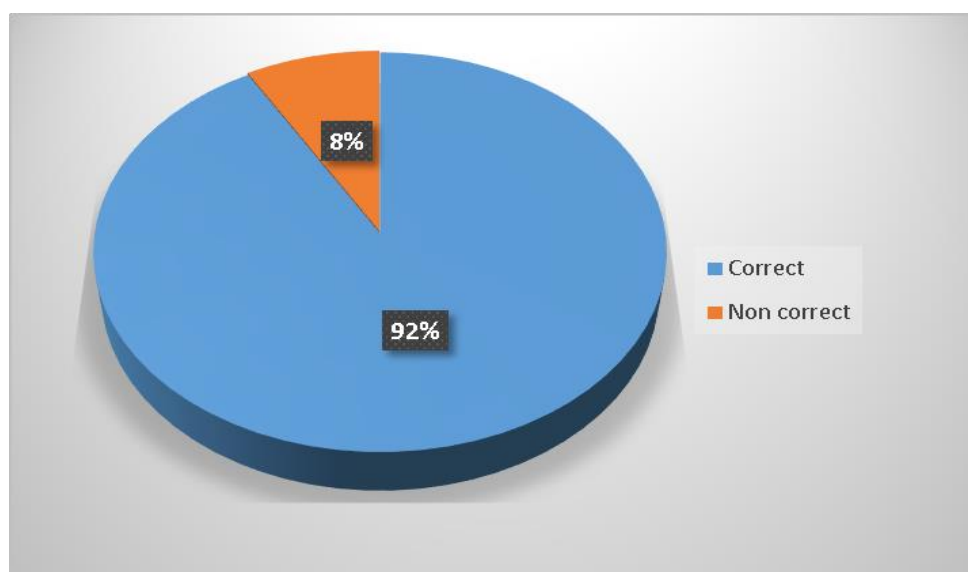
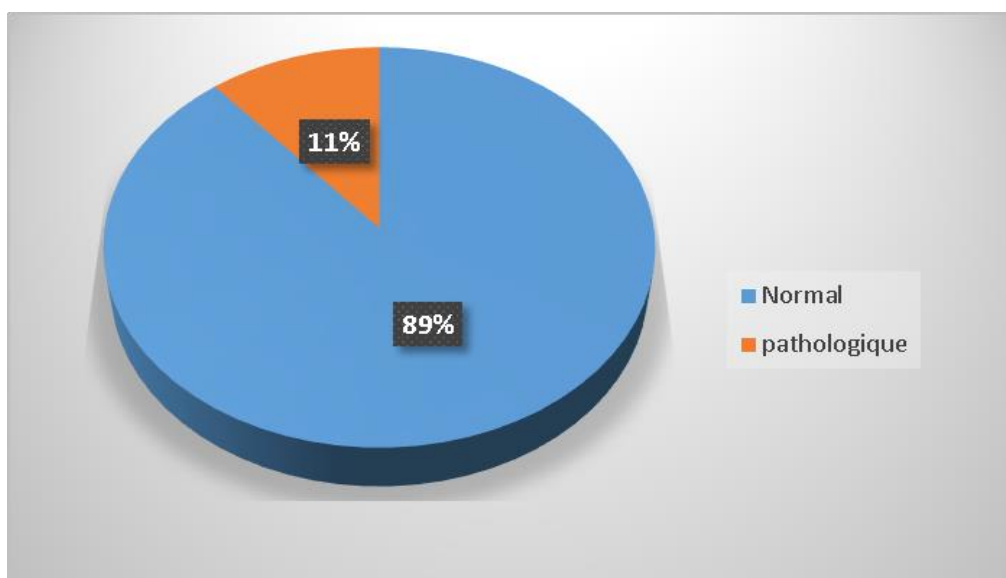


Figure 07 : La répartition des cas selon l'état vaccinal

Tableau 17 : La répartition selon le développement psychomoteur

Développement psychomoteur	Normal	Pathologique
Nombre des cas	32	4



Titre 08 : La répartition selon le développement psychomoteur

Tableau 18: La répartition des cas selon la consanguinité parentale

La consanguinité parentale	Existante	Non existante
Nombre des cas	4	32

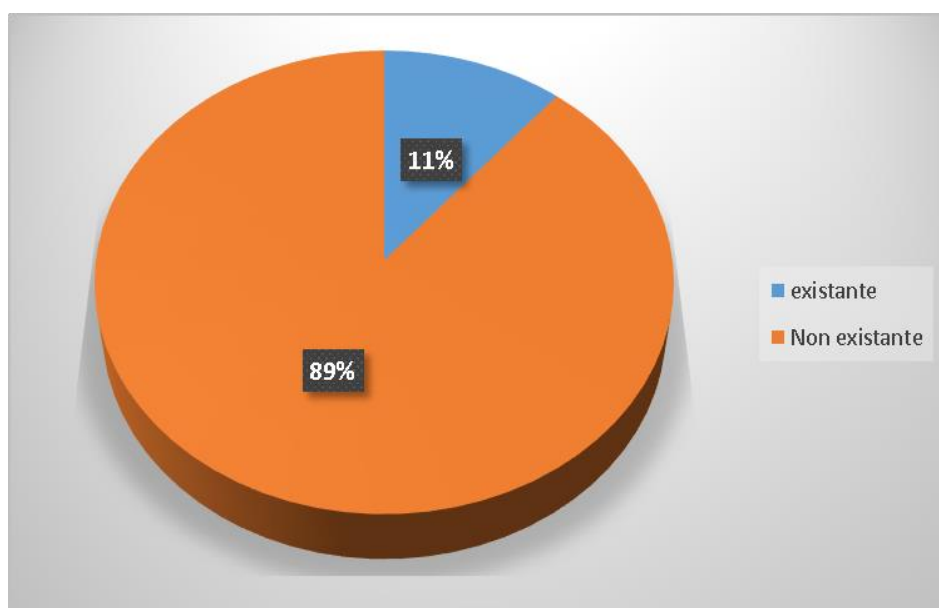


Figure 09 : La répartition des cas selon la consanguinité parentale

Tableau 19 : La répartition des cas selon les antécédents familiaux

Les antécédents familiaux	Existants	Non existants
Nombre des cas	17	19

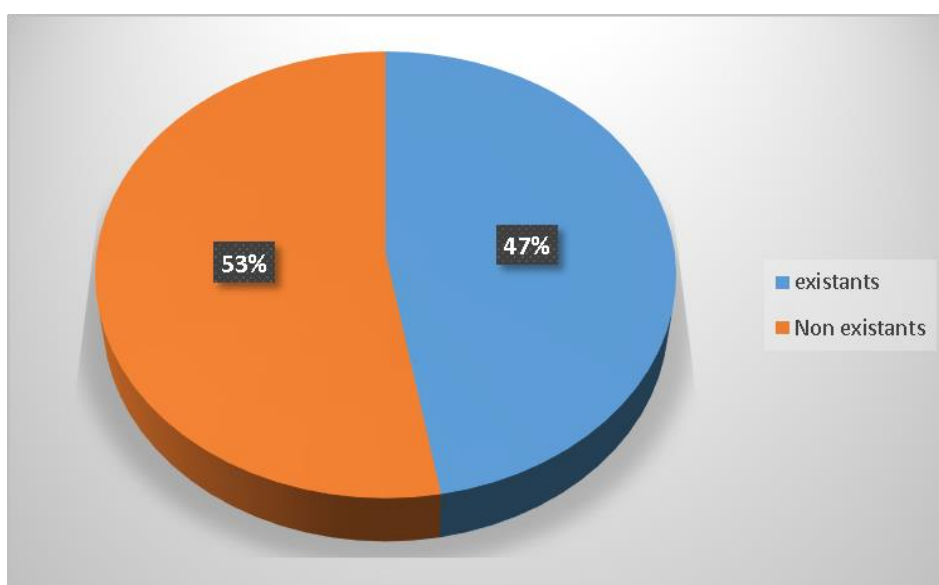


Figure 10 : La répartition des cas selon les antécédents familiaux

Tableau 20 : La répartition des cas selon la clinique

Les signes	Effectifs
Tonico cloniques	10
Myoclonies	3
Spasmes	3
Absences	6
Etats de mal	6
Répétitives	3
Partielles	5

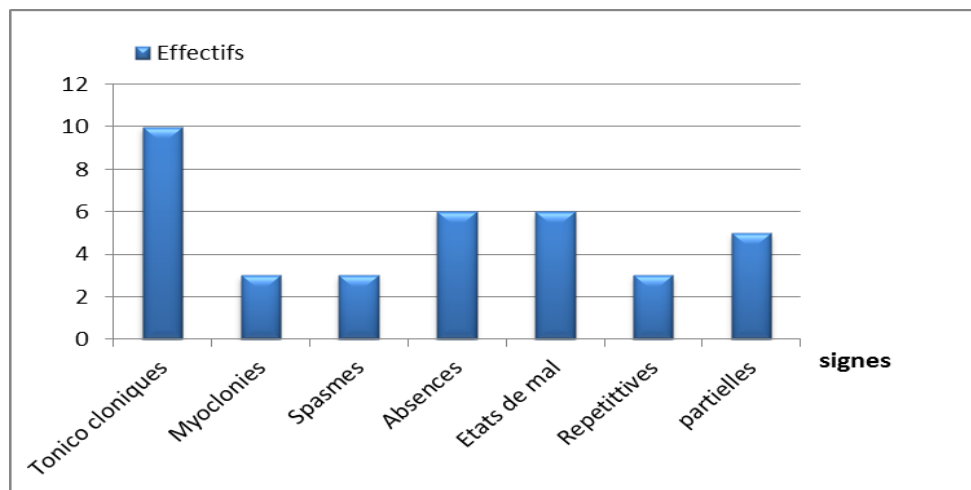


Figure 11 : La répartition des cas selon la clinique

Tableau 21 : La répartition des étiologies

Etiologies	Effectif	Pourcentage
Fébrile	21	58,3%
Non fébrile	6	16,66%
Epilepsie	9	25%

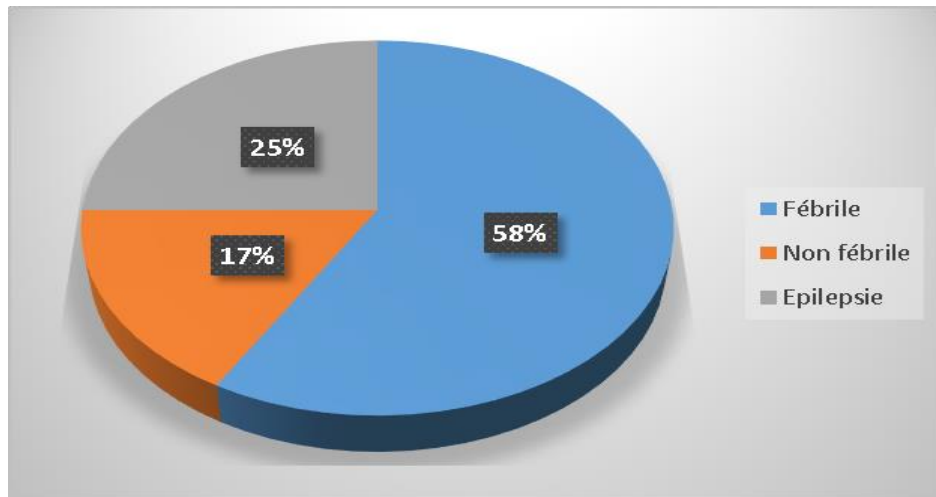


Figure 12 : La répartition des étiologies

Tableau 22: La répartition des étiologies en fonction de l'âge

	Febrile	Non febrile	Epilepsie
1mois-3mois	1	2	0
3mois -3ans	13	3	4
3ans -10ans	6	1	2
10ans -15ans	1	0	3

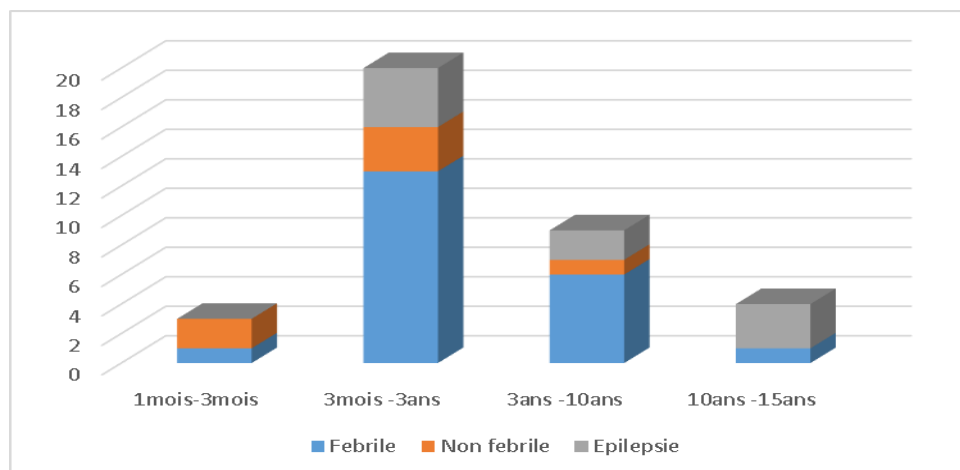


Figure 13 : La répartition des étiologies en fonction de l'âge

Tableau 23: Etiologies des convulsions non fébriles

Cause	Nombre
Hypoglycémie	1
Encéphalopathie hypertensive	1
Encéphalopathie Anoxo-ischemique	3
Hypocalcémie/Hypomagnesemie	1

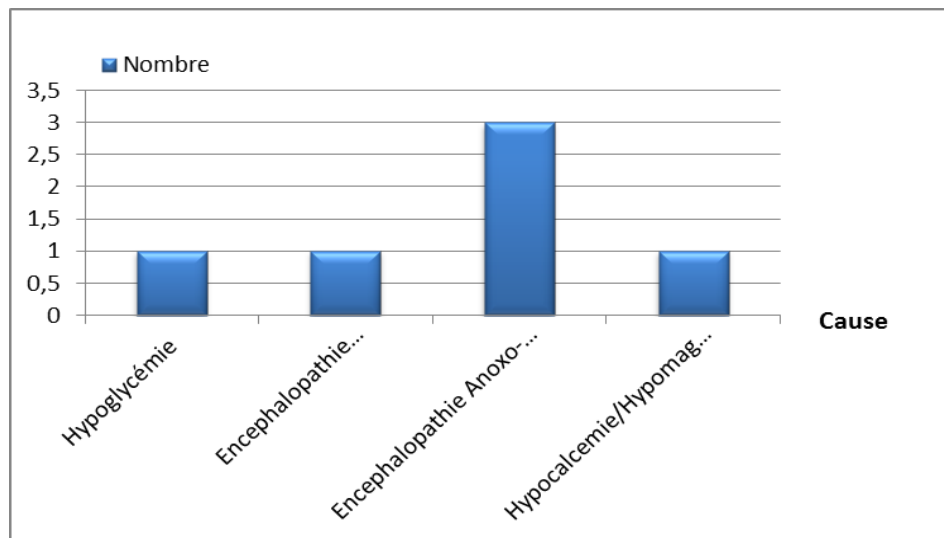


Figure 14 : Etiologies des convulsions non fébriles

Tableau 24 : Etiologies des convulsions fébriles

Cause	Nombre
Crises fébriles	7
Méningite	7
Encéphalite	2
Meningo- encephalite	2
Abcès cérébral	1

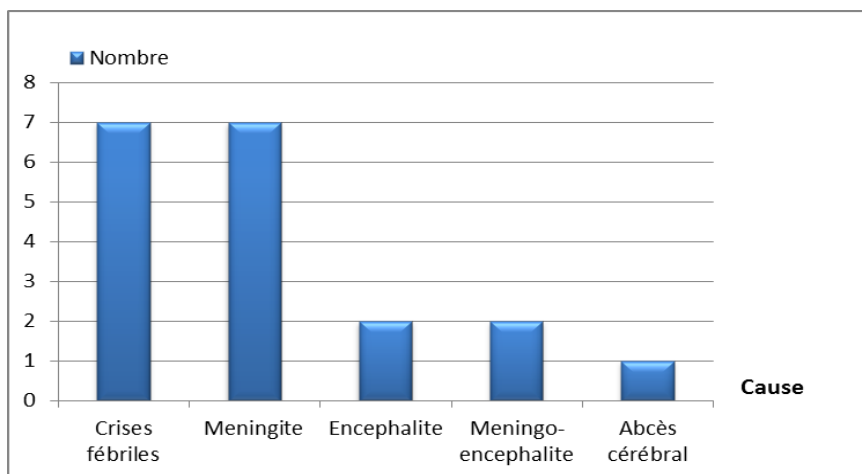


Figure 15 : Etiologies des convulsions fébriles

Tableau 25 : Variétés des syndromes épileptiques

Cause	Nombre
Lennox gastaux	1
Syndrome de west	4
Epilepsie essentielle	4
Suppression Brust	1

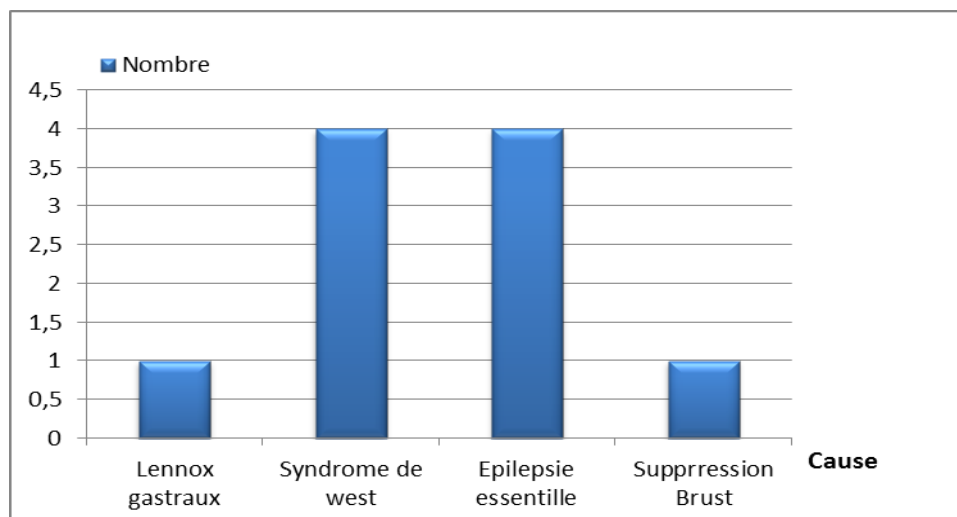


Figure 16 : Variétés des syndromes épileptiques

Tableau 26 : Examens para cliniques

Biologique	Positive	Négative
PL	8	7
Hyperleucocytose	10	
Covid	3	
Procalcitonine	2	
CRP	10	
Hponatremie/Hypomagneseemie	1	

Tableau 27 : Imagerie

	Positive	Négative
TDM	3	4
IRM	6	2
TTX	3	2
EEG	6	2

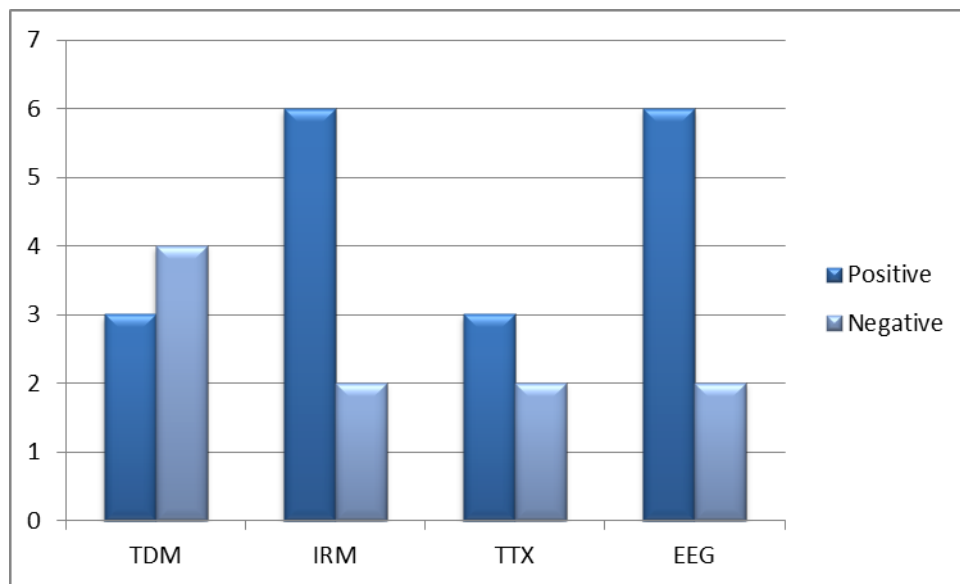


Figure 18 : L'imagerie

Tableau 28 : Traitements antiépileptiques

Traitements	Fréquences d'utilisation
Depakine	5
Keppra	3
Gardenal	6
Valium	5
Rivotril	4
Amitral	1

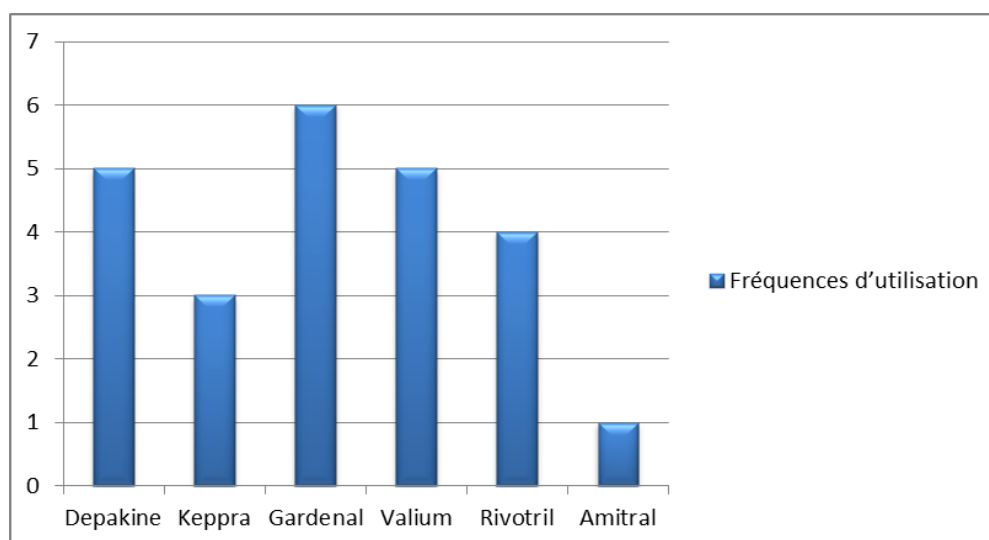


Figure 19 : Traitements antiépileptiques

Tableau 29 : Traitements associés

Traitements	Fréquence d'utilisation
Claforan	10
Augmentin- Amoxicilline	6
Aciclovir	10
Loxen	1
Correction de l'hypoMg²⁺/Ca²⁺	1
Hydrocortisone	2

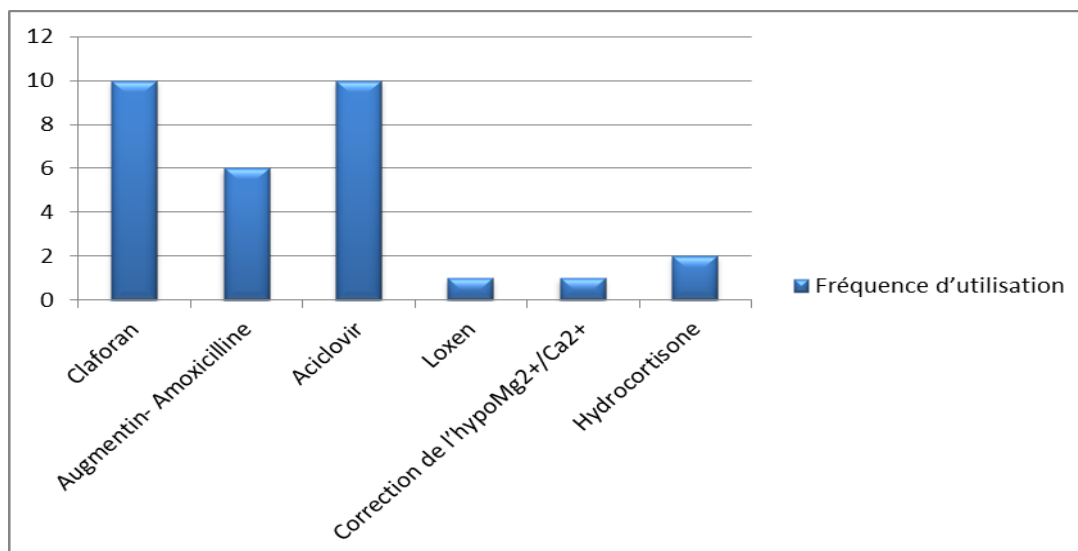


Figure 20 : Traitements associés

Tableau 30 : L'évolution des convulsions

Evolution	Nbr
Favorable	14
Récidives	7
Décès	1
Indéterminées	4

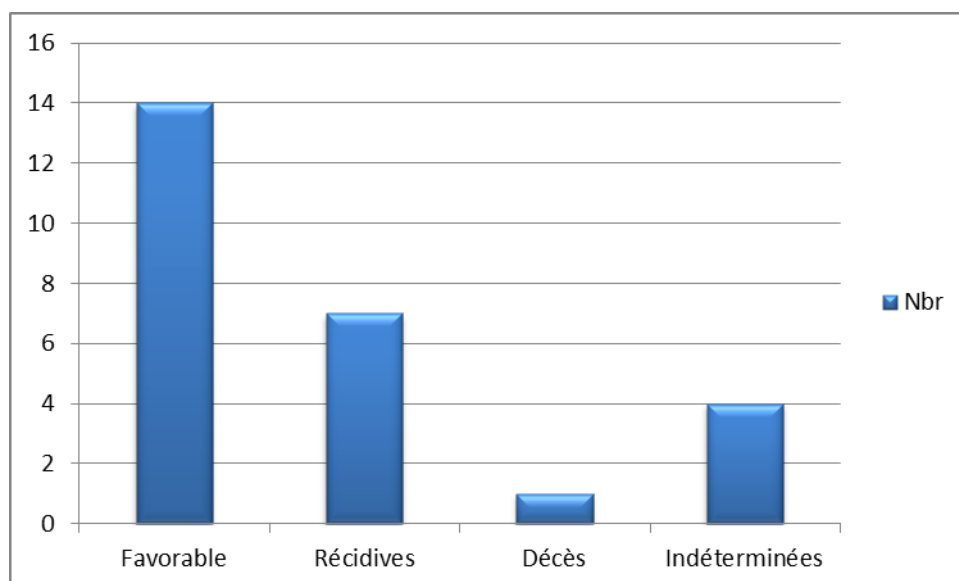


Figure 21: L'évolution des convulsions

Commentaires et discussion

1.Aspects épidémiologiques :

Cette étude hospitalière, malgré son caractère rétrospectif, nous a permis de décrire les particularités épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des convulsions chez l'enfant âgé de 1 mois à 15 ans

1.1 la fréquence :

La survenue d'une crise convulsive constitue un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. Dans notre étude, elles représentaient 1,24% des motifs de consultation, nos résultats étaient inférieurs au 11% signalés par l'étude de Tamboura Ibrahima CHU Gabriel Touré et des 26% signalés par l'étude de l'hôpital universitaire Kara en 1995, en revanche elle est presque similaire à l'étude de Chen et al qui a signalé une incidence de 1% . L'incidence des convulsions est vraisemblablement plus élevée dans les pays en développement et représenteraient jusqu'à 18,3% des consultations aux urgences pédiatriques selon Kaputu-Kalala-Malu.

Par ailleurs on note une légère augmentation de la prévalence en 2021 (1.55%) par rapport à celle du 2020(0.94%)

1.2. L'âge

On remarque bien que les convulsions peuvent toucher toutes les tranches d'âge. Dans notre étude les âges extrêmes vont de 1 mois à 15 ans avec un pic de 11mois à 5ans et une moyenne d'âge de 2 ans et demi ce qui est conforme avec la littérature .

Les auteurs estiment que l'incidence élevée durant le jeune âge dépendrait de l'immaturité du système neurovégétatif .Selon la littérature, c'est l'âge de révélation des maladies neurologiques (malformations cérébrales ,anomalies métaboliques ,génétiques...) mais aussi ,la survenue d'épilepsie idiopathique d'expression transitoire .

1.3. Le sexe :

La prédominance selon le sexe semble de nature très hétérogène en fonction de type et la taille de la population étudiée.

Dans la littérature, Aucune prévalence n'est significative pour le sexe dans les convulsions

On remarque une légère prédominance féminine (52.77%), contrairement à l'étude de Tamboura Ibrahima CHU Gabriel Touré qui a trouvé une prédominance masculine de 58% .

1.4. La répartition saisonnière :

Les cas de convulsions sont présents tout au long de l'année avec une nette prédominance hivernale et estivale ceci peut s'expliquer par les endémies qui sévissent pendant ces deux périodes surtout pour les convulsions fébriles.

1.5. L'état vaccinal :

On constate que les nourrissons et les enfants hospitalisés au niveau du CHU Tlemcen pédiatrie A étaient majoritairement bien vaccinés (92%).

1.6. consanguinité parentale :

Elle existe dans 11% des cas, chiffre non négligeable, on peut conclure que celle-ci pourrait jouer un rôle dans la genèse des épilepsies maladies surtout.

1.7. Développement psychomoteur :

Dans 11% des cas il était pathologique ceci est en rapport avec la cause de l'épilepsie ou bien le retentissement d'une épilepsie pharmaco résistante ou mal contrôlée.

Selon Charlotte Pinabiaux dans son étude « l'évaluation neuropsychologique dans le contexte de l'épilepsie du nourrisson et du jeune enfant » :bien que la plupart des enfant avec épilepsies aient un niveau l'intelligence dans les normes ,le retard mental concerne 10% à 15% d'entre eux . De ce fait il existe un risque de déficience intellectuelle plus important dans le cas d'une épilepsie ayant débutée en bas âge (période sensible du développement cérébral, intellectuel et émotionnel) .certains enfants présentent également des déficits cognitifs voir des régressions intellectuelles.

1.8. Antécédents personnels :

Existants dans 36% des cas la majorité de ces enfants ont déjà présenté un épisode convulsif antérieur ça peut être en rapport avec une convulsion occasionnelle de cause non corrigée par exemple une hypocalcémie ,une hypoglycémie ,une encéphalopathie hypertensive ou bien avec une épilepsie maladie sous traitement ou pas.

1.9. antécédents familiaux : la majorités étaient maternels dont 2 présentaient une hypothyroïdie sous levotyrox , deux une toxémie gravidique , deux une hyperthyroïdie , une un diabète gestationnel .

On n'a pas noté d'antécédents épileptiques chez les parents .

2. aspects cliniques

2.1. Tonico-cloniques

Dans notre étude, les crises étaient fréquemment **tonico-cloniques** (27.7%), ce qui était le cas dans la plupart des études similaires à travers le monde (l'étude de Tamboura Ibrahimia avait trouvé une fréquence de 93%) et avec la littérature, les convulsions étaient le plus souvent généralisées, brèves et répétitives. Cette crise se déroule en trois phases successives :

La phase tonique (20 à 30 secondes) comporte : une vocalisation, une abolition de la conscience, une contraction tonique soutenue axiale et des membres (d'abord en flexion puis en extension), une apnée avec cyanose, des troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire), morsure latérale de langue possible.

La phase clonique (20 à 30 secondes) comporte : des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espçant progressivement.

La phase résolutive (ou post-critique) de quelques minutes qui comporte : une altération profonde de la conscience, une hypotonie généralisée avec possibilité d'une énurésie. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire. Il est important à ce stade de mettre le patient en position latérale de sécurité pour libérer les voies aériennes supérieures. Puis le patient présente des signes de réveil, progressif, marqué par une confusion et parfois une agitation. Le sujet ne garde aucun souvenir de la crise et de sa période post-critique. Il existe un décalage temporel entre les premiers signes de réveil objectivé par les témoins oculaires et les premiers souvenirs souvent plus tardifs rapportés par le patient («premier souvenir dans l'ambulance ou au service d'accueil des urgences »). Enfin, la phase post-critique comporte souvent des céphalées, des courbatures,, un traumatisme occasionné par la chute voire avec une luxation d'épaule ou un tassement vertébral survenus au cours de la phase tonique.

2.2. Crises myocloniques :

Ce sont les seules crises généralisées sans trouble de la conscience : elles sont très brèves (< 1 seconde à quelques secondes) et comportent des secousses musculaires très brèves (< 200 ms), isolées ou répétées en courtes salves, en flexion-extension. Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une stimulation lumineuse intermittente. Fréquentes immédiatement après le réveil, elles surviennent en pleine conscience (à distinguer des myoclonies physiologiques survenant à l'endormissement) . Elles sont présente dans 8% des cas dans notre étude

2.3. états de mal

On note une fréquence non négligée des cas **d'états de mal** (16.66%) qui se définit par une crise épileptique qui persiste de manière prolongée ou qui se répète suffisamment pour empêcher une reprise de conscience entre les épisodes et qui peut avoir des conséquence très graves si une prise en charge adéquate n'est pas mise en route immédiatement.

2.4. Les absences

De même pour les **absences** (16.6%) qui se définissent par une rupture du contact complète de début et de fin brutales avec arrêt de l'activité en cours ,fixité voir plafonnement du regard pendant quelque secondes .

2.5. les crise partielles ou focales :

Représentent 13. 8% des crises dans notre étude elles surviennent quand l'hyperréactivité électrique ne touche qu'une zone localisée du cerveau sans s'étendre. Dans ce cas, la personne reste consciente. Les manifestations cliniques sont diverses dépendantes de la zone de décharge touchée du cerveau , elles peuvent se présenter par des troubles de la motricité , de la sensibilité par des manifestations sensorielles et des troubles de comportements elle peuvent se généraliser secondairement .

3. Para clinique :

3.1. Bilan biologique :

La réalisation d'examens biologiques doit être associée à la présence d'éléments cliniques évocateurs .Il n y a pas lieu de réaliser un bilan systématique devant une crise épileptique isolée de courte durée, cela n'est pas le cas pour les crises prolongées qui se répètent ou en cas de fièvre (pour éliminer une infection intracrânienne) .

3.1.1. Ionogramme /glycémie :

L'étude prospective de Valencia et al. rapportait 107 patients dont 54 ont eu une exploration biologique (8 anomalies métaboliques étaient notées et seuls 3 enfants avaient une anomalie pouvant être a origine de crise d'épilepsie : 2 hyponatrémie et 1 hypoglycémie) parmi ces patients il existait toujours des signes cliniques (troubles de la conscience , troubles digestifs)

Dans notre étude l'ionogramme a été réalisé 8 fois , la glycémie 12 , on a noté 1 cas de crise épileptique par hypoglycémie et 1 cas par hypocalcémie hypomagnésémie .

3.1.2 Le bilan infectieux :

(fns : globules blancs , crp) a été réalisé de façon plus étendue et été significativement élevé dans 10 cas ;vu le nombre élevé des crises épileptiques fébriles dues aux diverses infections .

3.1.2.1. La pro calcitonine :

(marqueur performant et précoce pour établir l' origine bactérienne d' un syndrome inflammatoire ainsi que le suivi et pronostic de certaines infections bactériennes sévères) reste un marqueur assez spécifique pour être utilisé en pratique clinique ; dans notre étude elle a été réalisée à 2 reprises et est revenue positive dans les 2 cas .

3.1.2.2. La sérologie covid :

A été réalisée à 3 reprises dans un contexte clinique évocateur (symptomatologie pulmonaire et moment de pandémie) et était positive dans les 3 cas, les crises dans ces cas étaient simples par hyperthermie .

3.1.2.3. La ponction lombaire :

Sa réalisation n'a pas lieu en absence de signes cliniques de méningite ou méningo encéphalite ; dans notre étude elle a été réalisée dans 15 cas : 8 positifs (majoritairement a liquide clair a prédominance PNN 4 cas , et lymphocytaire 4 cas)

3.2. Imagerie :

TDM :

Elle est indiquée dans certaines situations (tel les états de mal convulsif sans cause identifiée , crises non fébriles du nourrisson , persistance d' anomalies à l'examen neurologique)

Dans notre étude la TDM a été réalisée dans 7 cas et est revenue sans particularité 4 fois et avait objectivé dans les 3 autres cas les lésions cérébrales suivantes :

- Atrophie cortico sous corticale
- Ischémie au stade sub aigue
- Et un cas de sinusite maxillaire bilatérale ! sans anomalie cérébrale associée

IRM :

Est l'examen de référence pour l'exploration des convulsions en raison de sa haute résolution , polyvalence et absence de rayonnement (l' indication est laissée à l'appréciation du prescripteur)

Dans notre étude elle a été réalisée 8 fois ; 2 fois sans particularité et dans les 6 autres fois les lésions suivantes ont été retrouvées :

- Plages lésionnelles corticales ischémiques
- Lésions d'encéphalopathie anoxo ischémique
- Abscès tuberculeux ou aspergillaire avec œdème peri lésionnel
- Epaissement pachymeninge fronto pariétal
- Kyste arachnoïde temporal
- Discrète plage confluyente en regard des carrefours ventriculaires

Telethorax :

A été demandé dans 5 cas dans 2 cas il était normal, et dans les 3 autres cas il avait objectivé deux syndromes interstitiels et une bronchiolite .

EEG :

Sa place est relativement limitée dans le cadre des crises épileptiques occasionnelles ; en pratique il est le plus souvent réalisé en période inter critique , il peut avoir un intérêt dans le diagnostic étiologique de certaines entités ; et n' a aucun intérêt après une crise fébrile simple . Dans notre étude il a été réalisé 6 fois objectivant des tracés de comitialité (hypsarythmie , ondes

lentes synchrones irrégulières ...) contribuant au diagnostic de syndrome de West surtout .

3.4. Etiologies :

Les principales étiologies des convulsions dans notre contexte étaient les convulsions fébriles (52.7%) comme dans la majorité des pays du monde . On remarque que la tranche d'âge la plus affectée dans cette entité était celle de 03 mois à 03 ans chose tout à fait compatible avec la théorie ,mais n'ignorant pas son existence à tout âge. Les crises fébriles de causes extrêmement variables (infections ORL ,pneumopathies , gastroenterites infectieuses ...) étaient les plus observées de même pour les encéphalites et les méningites . Owusu-Ofori et al en Chine et de Tinsa et al en Tunisie avaient tous les deux trouvé 10% de méningite chez les enfants admis pour convulsions fébriles et pour notre étude c'était 19.4%

Les épilepsies avaient une fréquence de 27.77% dans notre étude avec une répartition sur toutes les tranches d'âge avec deux pics de fréquence :chez les nourrissons âgés entre 03 mois et 03 ans l' étiologie prédominante dans cette tranche d'âge était évidemment le syndrome de West ,nous avons noté un cas de syndrome de Lennox Gastaut chez un enfant de 8 ans pour les autres enfants les étiologies étaient dominées par les épilepsies essentielles .

Pour les convulsions occasionnelles ,elles étaient de faible fréquence par rapport aux précédentes (16.66%) ,nous avons noté la présence d'encéphalopathie anoxoischémique chez des petits nourrissons (notion compatible avec la théorie , et avec l'étude de la faculté de Médecine et des Sciences de la Santé de Libreville)

Nous avons noté aussi la présence d'un cas d'hypoglycémie, un cas d'hypomagnésémie et un cas d'encéphalopathie hypertensive .

Cette entité a touché les différentes tranches d'âge avec une prédilection chez les nourrissons : ceci est dû à la susceptibilité de leur système nerveux central qui peut être affecté par n'importe quel désordre systémique

Ces constatations étaient grossièrement conformes aux données théoriques et aux différentes études dans le monde .

3.5.Traitement :

La prise en charge de nos patients avait le plus souvent débuté aux urgences pédiatriques par : la libération des voies aériennes et l'administration de diazépam.

Selon la littérature, en dehors des situations particulières (état de mal, étiologie sous-jacente avec fort potentiel de récurrence), il n'est pas raisonnable de proposer un traitement au long cours.

De toute évidence, La prise en charge optimale dépend de l'étiologie et de la gravité de la crise. L'hospitalisation concernait essentiellement les patients présentant des signes de gravité liés à la convulsion.

Dans notre étude les antiépileptiques utilisés étaient par ordre de fréquence : le gardenal , le valium la depakine le rivotril et le keppra ,parfois plusieurs antiépileptiques ont été associés exp : le depakine et le rivotril / depakine et keppra / keppra et gardenal / gardenal et valium

Autres traitement ont été associés aux antiépileptique dans le but de corriger l'étiologie des convulsions, on note surtout l'utilisation du claforan de l'augmentin et de l'aciclovir ceci est en rapport avec la grande fréquence des convulsions fébriles par méningites et encéphalites ,l'hydrocortisone qui a été utilisé dans le syndrome de West , la correction d'une hypomagnésémie et d'une hypocalcémie et le loxen pour l'encephalopathie hypertensive

3.6.Evolution :

L'évolution de nos patients était le plus souvent favorable (38.88%) plus faible en la comparant avec l'étude de Tamboura Ibrahima CHU Gabriel, des récurrences avaient été observés chez 19.44% des enfants. Un seul décès a été déclaré suite à une détresse respiratoire par épilepsie suppression brusque la plus fréquente des encéphalopathies épileptiques infantiles précoces avec le syndrome de west et le syndrome de lennox gastaut

Certaines études avaient indiqué que les enfants ayant des antécédents de convulsions fébriles ont un taux d'épilepsie plus élevé. Selon certains auteurs, la mortalité est significativement plus élevée chez les enfants souffrant de convulsions complexes par rapport à la population générale.

RÉSUMÉ

Résumé :

Les convulsions ou crises épileptiques sont des décharges hyper synchrones et prolongées de larges populations de neurones se propageant au sein du cortex. Elles sont d'étiologies et de manifestations extrêmement variables, leur prise en charge est avant tout symptomatique : mise de l'enfant en position latérale de sécurité ,libération des voies aériennes et admission du diazepam , puis ultérieurement étiologique pour prévenir une éventuelle récurrence .

Le but de notre travail était de présenter les aspects épidémiologiques , cliniques ,para cliniques ,étiologiques ,thérapeutiques et pronostiques des cas de convulsions de l'enfant .

Notre étude porte sur 36 cas de convulsions colligés au service de pédiatrie A de l'établissement hospitalier spécialisé mère et enfant de Tlemcen, sur une période allant du 1er Janvier 2020 au 31 Décembre 2021

La fréquence des convulsions au cours de ces deux années était estimée à 1.24% . La moyenne d'âge de nos patients été de deux ans et demi. On a noté une légère prédominance féminine avec un sexe ratio F/H de 1.11 . Les signes cliniques les plus fréquemment retrouvés étaient des crises généralisées tonico-cloniques et les absences typiques .

L'étiologie dominante était évidemment la convulsion fébrile elle-même dominée par les crises fébriles de causes multiples (pneumopathies , infections ORL ,gastroentérite febrile) ,les méningites et les encéphalites,. On a répertorié des crises non fébriles qui étaient dominées par les encéphalopathies anoxo ischémiques ,et des épilepsies dominées par le syndrome de west .

Chaque étiologie avait une prédilection pour une tranche d'âge connue , mais on a remarqué que la tranche d'âge la plus retrouvée pour toute étiologies confondues était les enfants de moins de trois ans, on a expliqué ceci par la susceptibilité du système nerveux de ces enfants à cet âge et son développement important au cours de cette période sur le plan intellectuel sensoriel et émotionnel . Le traitement des crises consistait essentiellement à l'administration d'antiépileptiques surtout le Gardenal , le Depakine, le valium et le rivotril ,des associations entre différents traitements antiépileptiques a pu être constaté (exp : le depakine et le rivotril / depakine et keppra / keppra et gardenal / gardenal et valium)et bien sure l'instauration de

traitements étiologiques comme le claforan ,l'amoxiciline, l'acyclovir et le loxen .

RECOMMANDATIONS

Au terme de notre étude, nous recommandons :

Aux parents des patients

- Vacciner correctement les enfants.
- Eviter l'automédication.
- Utiliser la méthode des enveloppements humides en cas de fièvre élevée.
- Consulter immédiatement devant tout cas de fièvre.

Aux personnels soignant

- Améliorer la prise en charge des pathologies infectieuses de l'enfant ;
- Elaborer un protocole adapté pour la prise en charge des convulsions chez l'enfant.

Aux autorités administratives

- Améliorer la couverture vaccinale ;
- Equiper les structures sanitaires communautaires et régionales ;
- Sensibiliser les populations sur l'amélioration des conditions d'hygiène et de la prise en charge des infections courantes.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

-Profil épidémiologique, clinique, étiologique et évolutif des convulsions aiguës chez les enfants de 01 mois à 59 mois hospitalisés au service de pédiatrie générale du CHU Gabriel

-Convulsions et épilepsies de l'enfant - 16/12/08 N. Bahi-Buisson

-Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles Febrile seizures: Current understanding of pathophysiological mechanisms)

-CONVULSIONS OCCASIONNELLES CHEZ L'ENFANT FEBRILE AU CHU D'ANGONDJE : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES ET EVOLUTIFS

Y Nzame, L Mbadinga, U Bisvigou¹, D Gahouma², S Ategbo¹, J Koko², A Moussavou

-l'évaluation neuropsychologique dans le contexte de l'épilepsie du nourrisson et du jeune enfant Charlotte pinabiaux ,Christine Bulteau ,Isabelle Jambaqué

.l'épilepsie de l'enfant 2013 Dorothée Ville

-Masson neuropédiatrie G.LYON

-LE MANUEL MDS INTERNET

-DOCTISSIMO

FICHE DE RENSEIGNEMENT

Date de consultation ou d'hospitalisation...

Nom.....prenom.....

Sexe :.....

Date et lieu de naissance :age.....

adresse :.....

Saison :.....

Type d'habitat

Cosanguinité parentale

état vaccinal :.....

profession du père :.....profession de la mère :.....

Atcd personnel :.....

Contage tuberculeux : Animal autre.....

Notion de chute ou d'accident :.....

Nombre de convulsion précédente :.....même étiologie :..... non :.....

1-antécédent familial

Antécédent du père notion de tabagisme

Antécédent maternelpère :..... notion de tabagisme

Nombre d'enfant vivant :..... Décédé :

Cause du décès :.....

Antécédent des frères et sœurs :.....

Notion de convulsion dans la fraternité :.....

Antécédent parental de convulsion :..... étiologie :.....

2-antécédent personnel :

Grossesse menée à terme..... prématurité Post maturité.....

Accouchement en milieu hospitalier :..... à domicile :.....

Voie basse :..... césarienne :..... motif :.....

Poids de naissance :..... taille :..... pc :.....

Crie immédiat.....apgar

Reanimation neonatale :.....type :.....
 Hospitalisation en néonatalogie :..... étiologie :.....
 Allergie alimentaire :..... médicamenteuse
 Dietetique :
 Allaitement exclusive :.....mixte :.....artificiel :.....date d introduction du lait adapté :..
 Date et type de diversification alimentaire :.....
 3- type de convulsion :
 *fébrile :
 Crise fébrilemeningite.....meningo encéphalite.....
 Abscès cérébrale :.....neuropaludisme.....thrombophlébite cérébrale.....
 *non fébrile :
 Hématome sous dural :.....hypoglycémie :.....
 Syndrome de west :.....hypocalcémie :.....
 Ischémie cérébrale :.....hypo /hyper natrémie :.....
 Encéphalopathie.....maladie métabolique :.....
 Tumeurhta.....toxique.....
 Mal formation cérébrale.....epilepsie essentielle.....
 Hémorragie cerebro meningé.....
 Syndrome hémolytique et urémique :.....
 4-histoire de la maladie :
 Début du trouble :.....
 Etat a l'admission (conscience) :.....
 Température.....toux :.....anorexie :.....frisson.....céphalé :.....
 Urine :.....tirage :..... Autre :.....
 Duré de la convulsion :...
 Bon etat générale :.....
 5-examen clinique :
 Temperature.....poid.....taillepc :.....fr :.....fc :.....

Coloration cutané :.....

Eruption :.....déshydratation :.....

Vomissement :.....

Particularité de :

Examen de l'appareil pulmonaire :.....

Examen cardiaque :.....

Examen abdominale :

6-examen neurologique

développement psychomoteurtenu de la tête :.....

Position assise.....debout.....marche.....

Etat de conscience.....

Reflexe conservé.....

Motricité Sensibilité :.....

7-examen complémentaire :

1*biologie :

Gb :.....pn.....pe.....l.....plq

Crp.....glycémie.....

Natrémiecalcémie :.....

Hb :.....gr.....hématocrite :.....

Sa o2 :.....

PI :.....

2- radiologie

Radiologie standard :.....

Scanner :.....

Encéphalogramme :.....

8-jour d hospitalisation nécessaire..... motif

Diagnostique fait :.....

Traitement nécessaire

Traitement en ambulatoire (de sortie)

9-suivie :.....

Temperature

Etat générale :.....

Autre convulsion lors de l hospitalisation :.....