

Conduite à tenir devant une première crise épileptique de l'enfant

Management of the first epileptic seizure in children

Sfaihi.L^(1,2), Kamoun.TH^(1,2), Hachicha.M^(1,2)

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

⁽²⁾ Faculté de médecine sfax

RÉSUMÉ

Les crises épileptiques constituent un motif fréquent d'hospitalisation en pédiatrie. La démarche diagnostique consiste à affirmer la nature épileptique d'un épisode paroxystique puis rechercher une cause occasionnelle qui peut nécessiter un traitement urgent. Si finalement le diagnostic d'une épilepsie est retenu, il faut préciser son type et rechercher son étiologie. L'interrogatoire, l'examen clinique, voire quelques examens simples, sont habituellement suffisants pour orienter vers la cause et permettre un traitement urgent avant toute exploration complémentaire.

ABSTRACT

Seizures are a common cause of hospitalization. The first step of the diagnostic approach is to affirm the epileptic nature of a paroxysmal episode, secondly search an occasional cause that may require an urgent treatment. If the diagnosis of epilepsy is established, it is necessary to specify its type and etiology. The history of the patient, the clinical examination, with a few simple exams, are usually sufficient to recognize the cause of the seizure and allow urgent treatment before further exploration.

Mots clés : crise épileptique, épilepsie, convulsion, enfant

Keywords : Epileptic seizure, epilepsy, child

Auteur correspondant :

Sfaihi Lamia

Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

Tél : 98419955

sfaihilamia@yahoo.fr

1) INTRODUCTION

Les crises épileptiques sont une cause fréquente d'hospitalisation en pédiatrie : un enfant sur 20 fait au moins une crise avant l'âge de 5 ans [1].

Dans la plupart des cas, il s'agit d'une cause occasionnelle, le plus souvent en rapport avec la fièvre. Cependant, c'est aussi dans cette tranche d'âge que débute la majorité des épilepsies [2]. La prévalence de l'épilepsie est estimée aux alentours de 7 pour 1000 habitants [3].

Son incidence moyenne dans la population générale est de 20 à 70 pour 100 000 par an. Elle est plus élevée chez l'enfant, atteignant 134 pour 100 000 par an la première année de vie [4].

L'objectif devant une première crise épileptique est de répondre à plusieurs questions. Il s'agit de déterminer, en premier lieu, si l'évènement paroxystique est réellement une manifestation épileptique, secondairement rechercher une cause occasionnelle urgente, en particulier une infection du système nerveux central. Enfin, dans l'hypothèse d'une première crise révélant une épilepsie débutante, la démarche consiste à établir le diagnostic du type d'épilepsie en utilisant la classification internationale des syndromes épileptiques [5-7].

L'interrogatoire, l'examen clinique, voire quelques examens simples, sont habituellement suffisants pour orienter vers la cause et permettre un traitement urgent avant toute exploration complémentaire.

2) DÉFINITIONS ET CLASSIFICATIONS

2.1 Crise épileptique

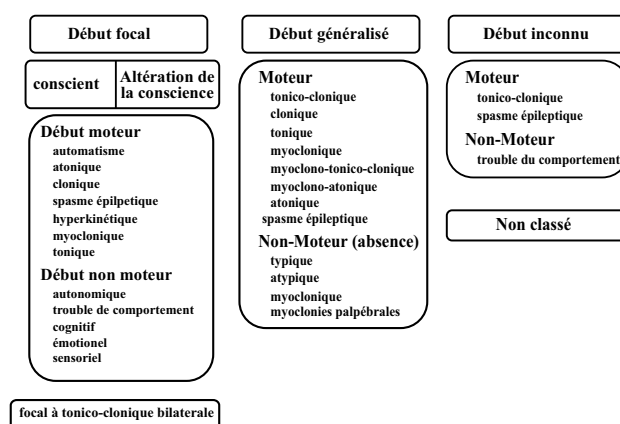
Une crise épileptique est défini par la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau [8]. Les symptômes peuvent être très variables et dépendent de la ou des populations neuronales affectées par la décharge. L'étendue de la décharge neuronale (localisée ou généralisée) au cours de la crise, permet d'opposer cliniquement les crises focales aux crises généralisées :

-Les crises épileptiques généralisées, débutent à un endroit, et mettent en jeu rapidement des réseaux distribués de manière bilatérale. De tels réseaux bilatéraux peuvent inclure des structures corticales et sous-corticales, mais ne nécessitent pas d'inclure le cortex dans son intégralité (tableau I) [5].

-Les crises épileptiques focales, débutent au sein de réseaux limités à un seul hémisphère. Elles peuvent impliquer un secteur très localisé ou plus large. Les crises focales peuvent débuter dans des structures sous corticales. Pour chaque type de crise, le point de départ de la crise est identique d'une crise à l'autre, avec un mode de propagation préférentiel qui peut impliquer l'hémisphère controlatéral. Dans

certains cas, toutefois, il existe plus d'un réseau mis en jeu, et plus d'un type de crise, mais chaque crise individuelle a le même point de départ (tableau I) [5].

Tableau I : Classification des crises épileptiques selon l'ILAE 2017 [5]

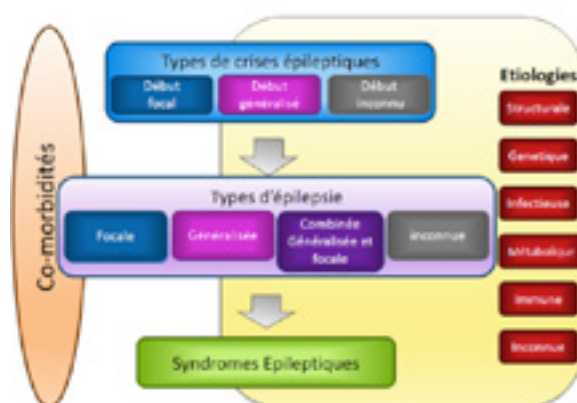


2.2 Épilepsie

Selon la Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) [8] l'épilepsie est une maladie cérébrale définie par l'une quelconque des manifestations suivantes: (1) survenue d'au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures ; (2) survenue d'une crise non provoquée (ou réflexe) et probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées ; (3) diagnostic d'un syndrome épileptique [8].

Afin de définir des stratégies thérapeutiques et d'évaluer le pronostic de la maladie, une classification internationale des syndromes épileptiques a été établie (Tableau II) [6].

Tableau II : Classification internationale de l'épilepsie 2017 [6]



2.3 Convulsion occasionnelle

La convulsion ou crise convulsive est un phénomène moteur paroxystique et involontaire : ce terme peut s'appliquer à une crise d'épilepsie de sémiologie motrice, mais peut aussi s'appliquer à des phénomènes non épileptiques tels que des syncopes convulsi-

vantes. Le terme occasionnel se rapporte aux crises produites par un événement aigu identifiable : fièvre, traumatisme, infection [4].

2.4 L'état de mal épileptique

L'état de mal épileptique (EDM) est une condition résultant soit de l'échec des mécanismes responsables de l'arrêt des crises épileptiques soit de l'initiation de mécanismes qui conduisent à des crises anormalement prolongées (après un temps t1). C'est une condition, qui peut avoir à long terme des conséquences (après le point de temps t2), incluant la mort neuronale, les lésions neuronales, et l'altération des réseaux neuronaux, selon le type et la durée des crises. t1 et t2 varient en fonction du type des crises épileptiques (CE) (tableau III) [9].

Tableau III : Dimensions opérationnelles avec t1 indiquant le temps à partir duquel le traitement d'urgence de SE doit être instauré et t2 indiquant le temps à partir duquel des conséquences à long terme peuvent être attendus [9]

Type de CE	t1 quand la CE est prolongée	t2 Quand la crise peut entraîner des conséquences à long terme (lésions neuronales, mort neuronal, altérations des réseaux neuronaux et déficits fonctionnels)
CE tonico-clonique	5min	30min
CE focale avec altération de l'état de conscience	10min	>60min
Absence	10-15min	inconnu

3) DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic de crise d'épilepsie n'est pas toujours facile chez l'enfant, car la séméiologie des crises est très différente en fonction de l'âge de survenue et de la localisation de la décharge critique sur le cortex.

Le diagnostic positif est posé sur l'interrogatoire.

Il n'existe aucun examen paraclinique permettant d'affirmer à posteriori si une crise épileptique est survenue [7]. L'interrogatoire permet également de collecter les éléments orientant vers l'étiologie de la crise et permet de cibler les examens complémentaires en fonction de l'orientation étiologique.

3.1 Interrogatoire

L'interrogatoire de la famille, en particulier du ou des témoins de la crise, permettant de préciser les caractéristiques suivantes :

- Les circonstances de survenue (sommeil/veille, horaire, éventuel facteur déclenchant...).
- Le premier signe considéré comme anormal : révulsion oculaire, résolution du tonus, perte de connaissance, rupture de contact, déviation de la tête et/ou des yeux, changement de teint...
- Les phénomènes paroxystiques observés en insistant sur la chronologie des événements observés :
 - contraction tonique, mouvements cloniques ; résolution du tonus responsable d'une chute ou d'un effondrement du tronc ;
 - les crises généralisées tonico-cloniques, telles

qu'elles sont décrites, n'existent pas chez l'enfant de moins de six à neuf mois car la myélinisation ne le permet pas encore.

- révulsion oculaire isolée ;
- hypersialorrhée.
- Existence de signes végétatifs (pâleur, modification pupillaire, vomissements, modification des rythmes cardiaques et respiratoire,
- Incontinence

- L'existence éventuelle d'un déficit post-critique (hémiparésie en particulier), et sa durée.

- Le caractère unique de l'épisode ou l'existence d'épisodes similaires. La répétition des épisodes critiques et leur caractère stéréotypé permet d'évoquer le diagnostic.

- Aucun élément ne permet d'affirmer ou d'éliminer formellement le diagnostic de crise épileptique. Cependant, la cyanose en cas de mouvements anormaux, ainsi que la confusion postcritique sont des éléments d'orientation à rechercher, particulièrement en cas de difficulté diagnostique

- Signes associés : fièvre, traumatisme, vomissements, trouble de la conscience, changement de comportement...

- Éléments pouvant évoquer le caractère occasionnel d'une crise tel qu'un traumatisme crânien récent, antécédents médicaux (risque thromboembolique), fièvre, signes d'hypertension intracrânienne, trouble de conscience ...

- antécédents médicaux de l'enfant (souffrance fœtale aiguë, maladie chronique, malformation cérébrale connue, facteurs de risque thromboembolique. . .),

- Le développement psychomoteur de l'enfant

- antécédents familiaux d'épilepsie ou de crise fébrile [1,4,7,10].

3.2 Examen clinique

- Température

Le caractère fébrile doit faire rechercher en urgence une infection du système nerveux centrale, bien que la cause la plus fréquente reste la crise fébrile.

- Mesure du périmètre crânien (macrocrânie ou microcéphalie)

- Palpation de la fontanelle

- Examen neurologique complet

- Appréciation de l'état de conscience

- Recherche de déficit moteur, hémiplégie, paralysie faciale...

- Appréciation l'état d'hydratation à la recherche de signes de déshydratation.

- Mesure de la tension artérielle (à la recherche d'une hypertension artérielle).

- Rechercher une pâleur cutanéomuqueuse qui peut être associée à un hématome intracrânien.

- Examen cutané à la recherche de tâche cutanée café au lait, tâche achromique ou de stigmates cutanés de maltraitance ou ecchymose

- Auscultation cardiaque à la recherche d'un souffle dans le cadre d'une cardiopathie

- Recherche de signe de rachitisme chez le nourrisson

- Examen somatique complet [7,10-12].

3.3 Examens complémentaires

Ne sont pas systématique et sont guidés par l'orientation étiologique [12].

3.3.1. Bilan biologique

❖ glycémie et ionogramme sanguin

La réalisation d'examen biologiques n'est pas systématique, et cela notamment lorsque l'examen clinique et l'anamnèse ne trouvent aucun facteur pouvant être à l'origine de désordres électrolytiques [7,11,13].

Les études ayant évalué l'apport diagnostique d'un bilan biologique systématique comprenant une glycémie et un ionogramme suggèrent que les anomalies observées sur ces paramètres étaient toujours liées à la présence d'éléments cliniques évocateurs. Par ailleurs en cas de troubles ioniques, les crises épileptiques sont le plus souvent prolongées ou répétitives [7, 11,14].

Huit études ayant inclus 1361 enfants ont cherché à évaluer l'indication d'un bilan biologique systématique en cas de crises épileptiques chez l'enfant [15–22]. Parmi ces enfants, 52 avaient des anomalies biochimiques impliquant la natrémie, la calcémie ou la glycémie mais tous ces enfants avaient des signes d'appel faisant suspecter des anomalies électrolytiques (troubles du transit, vomissement ou déshydratation).

L'étude prospective réalisée par Valencia et al. [23] ayant inclus 107 enfants, dont 54 avaient eu une exploration biochimique, a rapporté des anomalies métaboliques chez 7 enfants. Seuls 3 avaient une anomalie pouvant être à l'origine de crises d'épilepsie (2 hyponatrémies et 1 hypoglycémie). Parmi ces patients, il existait toujours des signes cliniques tels que des troubles de la conscience ou des troubles digestifs (vomissements ou diarrhées).

❖ La ponction lombaire

La ponction lombaire est discutée chez un enfant ayant fait une crise épileptique en contexte fébrile. Elle doit être systématique devant un syndrome méningé et/ou d'un syndrome septique et/ou d'un trouble du comportement et avant l'âge de 6 mois. A l'inverse, la PL est non indiquée en cas de CF simple (généralisée, brève et unique sur 24h) sans signe de méningite ni syndrome septique ou trouble du comportement y compris chez le nourrisson entre 6 et 12 mois. Mais une surveillance hospitalière de courte durée (minimum 4h) pour réévaluation chez les moins de 12 mois [13,14,23]. Enfin, la PL est discutée en fonction du contexte clinique et de l'évolution si CF focale et/ou prolongée et/ou répétitive sans signe de méningite ni syndrome septique ou trouble du comportement ; d'antibiothérapie antérieure et d'absence d'autres foyers cliniques évidents [13,14,23].

3.3.2. Électroencéphalogramme

Il est fortement recommandé d'effectuer rapidement l'EEG après l'évènement paroxystique dans le but d'éliminer les diagnostics différentiels de mouvements

anormaux, de fournir des éléments d'orientation topographique en cas d'épilepsie focale [7,12,24–26]. L'EEG est indiqué dans les convulsions occasionnelles telles que les crises fébriles complexes ou les crises d'état de mal fébrile où il contribue au diagnostic d'une encéphalite.

Il aide aussi au diagnostic positif d'une épilepsie débutante par l'enregistrement des anomalies intercritiques ou des manifestations critiques en EEG-vidéo. Il peut contribuer au diagnostic d'un syndrome épileptique dès la première crise si l'ensemble des éléments cliniques et anamnestiques sont concordants [25,26].

Il doit alors être réalisé le plus tôt possible, si possible dans les 24 heures suivant la crise, afin d'augmenter sa sensibilité [25,26].

3.3.3. Imagerie cérébrale

Après une première crise, l'imagerie cérébrale n'est pas systématique. Elle doit être réalisée chaque fois qu'une anomalie cérébrale est suspectée. Dans le cadre de l'urgence, un scanner cérébral doit être demandé lorsqu'il existe un déficit postcritique qui n'est pas rapidement résolutif ou si l'état clinique habituel n'est pas récupéré rapidement [7].

les indications d'imagerie en urgence seront plus larges chez le nourrisson de moins d'un an compte tenu de la difficulté de l'examen neurologique avant un an et de la fréquence des causes traumatiques des crises d'épilepsie (hématome sous-dural), [10,12,27,28] Le scanner recherchera en urgence, des complications de traumatisme crânien, une hémorragie cérébrale, un œdème cérébral, un accident ischémique ou une lésion parenchymateuse avec syndrome de masse.

L'IRM est indiquée si suspicion d'encéphalite ou en cas d'épilepsie débutante. En effet, elle représente l'examen de choix pour faire le diagnostic étiologique lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique (4,5,17 mémoire).

Les indications de l'IRM varient en fonction de l'âge de l'enfant, des facilités à réaliser l'examen, de la nécessité ou non de pratiquer une anesthésie. Néanmoins, il est habituel de demander une IRM devant une première crise d'épilepsie si elle est focale, ou devant une première crise d'épilepsie généralisée si elle s'associe à une anomalie ou une régression du développement, à une anomalie de l'examen clinique (neurologique, cutané et général), ou à une anomalie focale de l'électroencéphalogramme (EEG). L'IRM est également indiquée en cas de crise convulsive hyperthermique complexe, de spasmes infantiles et de myoclonies avant l'âge de 1 an [27–28].

4) CAUSES DES CRISES ÉPILEPTIQUES

4.1 Convulsions occasionnelles

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent d'envisager chacune des causes. Il est habituel de classer ces causes en fonction de l'âge (nouveau-né, nourrisson et enfant), et du caractère fébrile ou non. Le Tableau IV présente une liste non exhaustive de causes de crises épileptiques occasionnelles.

❖ Chez le nouveau-né

- Les encéphalopathies ischémiques/anoxiques néonatales constituent la principale cause de convulsions néonatales chez le nouveau-né à terme.
- L'accident vasculaire cérébral néonatal est responsable dans 6,1 % à 14 % des cas.
- Les méningites et méningoencéphalites bactériennes, constituent 5 % à 20 % des convulsions néonatales.
- Les troubles métaboliques sont la cause de convulsions néonatales peu sévères s'ils sont transitoires et rapidement dépistés et corrigés.
- Les traumatismes obstétricaux peuvent être responsables de contusion cérébrales, d'hématomes sous-duraux et d'hémorragies intraventriculaires, sous-durales ou sous-arachnoïdiennes.
- Les intoxications néonatales sont rarement en cause, il s'agit principalement du sevrage de barbiturique et d'alcool, plus rarement de morphine et d'une intoxication par la lidocaïne [1,4].

❖ Chez le nourrisson et l'enfant

● Convulsions avec fièvre

- Les crises fébriles

Les crises fébriles (CF) (ou convulsions fébriles ou crises convulsives hyperthermiques) constituent la cause la plus fréquente des crises épileptiques dans l'enfance [1]. Elles surviennent chez 2 à 5 % des enfants, habituellement entre 6 mois et 5 ans, avec un pic à 18 mois.

Selon la définition de la Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE, 1993), il s'agit de crises épileptiques survenant dans un contexte fébrile, non causées par une infection du système nerveux central (SNC) ni par d'autres causes bien définies telles que hypoglycémie, déshydratation, toxique médicamenteux, chez un enfant de plus de 6 mois sans antécédent de crise néonatale ou non fébrile [33].

La société française de neurologie pédiatrique distingue les CF en CF simples ou compliquées (complexes) sur la base de cinq critères : l'âge, la durée, la focalisation, l'examen neurologique et les antécédents neurologiques [13].

Quand à l'académie américaine de pédiatrie, elle utilise seulement 3 critères : la focalisation, la durée prolongée et la répétition en 24 heures. Ainsi, une CF est dite simple si elle est généralisée, de durée inférieure à 15 minutes et non répétée en 24 heures [14].

- Infections du système nerveux central

Les méningites purulentes, virales et la méningoencéphalite herpétique doivent systématiquement être évoquées devant un nourrisson fébrile présentant une et surtout plusieurs crises convulsives. Dans les méningites bactériennes, il s'agit de crises souvent généralisées tonico-cloniques qui résultent de diverses complications (hyponatrémie, œdème cérébral, thrombose artérielle ou veineuse). Dans le cas de l'encéphalite herpétique, les crises sont focales, motrices, de la face et du membre supérieur, brèves mais répétées. Ce n'est qu'au bout de quelques heures ou quelques jours que se développe un état de mal. Leur topographie hémi-

faciale et leur survenue au deuxième ou troisième jour de fièvre sont très suspectes, bien que l'âge de survenue soit celui des convulsions fébriles [4].

- Hyperthermie maligne du nourrisson

● Convulsions occasionnelles sans fièvre

Elles ont des causes variées. Le Tableau IV reprend les différentes étiologies

Tableau IV : Principales causes des convulsions occasionnelles

Causes infectieuses <ul style="list-style-type: none"> - Encéphalites, - méningite compliquée, - abcès
Traumatiques Hématome sous dural, syndrome du bébé secoué
Causes Toxiques <ul style="list-style-type: none"> - Médicaments : atropiniques, camphre, codéine, opiacés, - imipraminiques, phénothiazine, salicylés, théophylline - Alcool - Organophosphoré - Monoxyde de carbone
Vasculaire Accident vasculaire cérébral
Métabolique Hypoglycémie Hypocalcémie Hyponatrémie
Crise Fébrile

4.2 Epilepsie débutante

S'il s'agit d'une épilepsie débutante, la démarche consiste à établir le diagnostic du type d'épilepsie en utilisant la classification internationale des épilepsies et des syndromes épileptiques (Tableau II et V) [7,29].

Tableau V : Syndromes épileptiques organisés par âge de début [29]

Période Néonatale <ul style="list-style-type: none"> - Epilepsie néonatale familiale bénigne (BFNE) - Encéphalopathie myoclonique précoce (EME) - Syndrome d'Ohtahara
Nourrisson <ul style="list-style-type: none"> - Epilepsie du nourrisson à crises focales migrantes - Syndrome de West - Epilepsie myoclonique du nourrisson (MEI) - Epilepsie bénigne du nourrisson - Epilepsie familiale bénigne du nourrisson - Syndrome de Dravet - Encéphalopathie myoclonique des affections non progressives
Enfant <ul style="list-style-type: none"> - Crises fébriles plus (FS+) (peut débuter chez un nourrisson) - Syndrome de Panayiotopoulos - Epilepsie à crises myocloniques atoniques (précédemment astatiques) - Epilepsie bénigne avec pointes centrotemporales (BECTS) - Epilepsie autosomique dominante à crises frontales nocturnes (ADNFLE) - Epilepsie à crises occipitales de début tardif (Type Gastaut) - Epilepsie avec absences myocloniques Syndrome de Lennox - Gastaut Encéphalopathie épileptique avec pointes ondes continues au cours du sommeil (CSWS) - Syndrome de Landau Kleffner (LKS) - Epilepsie absences de l'enfant (CAE)
Adolescence - Adulte <ul style="list-style-type: none"> - Epilepsie absences de l'adolescent (JAE) - Epilepsie myoclonique juvénile (JME) - Epilepsie à crises généralisées tonico-cloniques prédominantes - Epilepsie myoclonique progressive (PME) - Epilepsie autosomique dominante avec crises à symptomatologie auditive (ADEAF) Autres formes d'épilepsie temporelle familiale
Epilepsies dont l'âge de début est moins spécifique <ul style="list-style-type: none"> - Epilepsie focale familiale à foyer variable (enfant et adulte) - Epilepsies réflexes

4.2.1. Syndromes épileptiques

Les syndromes épileptiques sont représentés dans le tableau V, nous allons rappeler ci-dessous les syndromes plus fréquents.

4.2.1.1. Chez le nouveau-né

-Syndrome d'Ohtahara

Le syndrome d'Ohtahara est une forme d'encéphalopathie épileptique précoce définie par l'association de spasmes épileptiques pouvant être associés à d'autres types de crises ; d'un EEG de type suppression-burst, avec des périodes de silence plus brèves que les bursts en moyenne. Ce type de tracé est observable plusieurs jours de suite, en moyenne de 15 jours à plusieurs mois. Dans environ 50 % des cas, ce syndrome est en rapport avec une anomalie structurale du système nerveux central ; dans le reste des cas, il est d'origine génétique. Récemment, plusieurs gènes ont été impliqués dans ce syndrome: ARX, GCI: MUNC18-1/STXBP1 : SRGAP2 : Aucun traitement n'est actif dans cette pathologie [30].

-Épilepsie myoclonique précoce

Il s'agit d'une forme très rare d'épilepsie. Les crises sont essentiellement constituées par des myoclonies erratiques incessantes. Il existe parfois des myoclonies massives, mais pas de spasmes épileptiques. L'EEG est pauvre, de type suppression-burst, mais avec des périodes de silence plus longues que les bursts en moyenne. La corrélation entre activité EEG et myoclonies n'est pas claire. Aucune anomalie génétique n'a été retrouvée à ce jour. L'IRM cérébrale ne retrouve jamais d'anomalie structurale initialement[4,30].

-Épilepsie avec crises partielles migrantes

C'est une encéphalopathie épileptique débutant toujours avant 6 mois, mais souvent avant 3 mois et évoluant vers des crises partielles subcontinues qui migrent d'une région à l'autre du cortex, associées à une détérioration psychomotrice majeure. L'épilepsie est pharmacorésistante : les antiépileptiques et les corticoïdes sont inefficaces. Certains enfants meurent, avant la fin de la première année de vie, de crises particulièrement fréquentes et de détresse respiratoire [4,30].

4.2.1.2. Chez le nourrisson

- Syndrome de West

Le syndrome de West ou syndrome des spasmes infantiles est une encéphalopathie épileptique sévère. Il est la cause la plus fréquente de détérioration psychomotrice du nourrisson. Son incidence varie de 2,9 à 4,5 pour 100 000 naissances vivantes avec une prépondérance masculine. L'âge de début se situe entre 3 et 7 mois. La triade clinique repose sur la présence d'un type particulier de crises : les spasmes épileptiques associés à une régression psychomotrice et à un tracé hypsarythmique à l'EEG. La régression psychomotrice accompagne l'épilepsie et est présente dans 95% des cas. Une cause est identifiée chez 75% des enfants ayant des spasmes infantiles. Les principales étiologies sont les lésions anoxoischémiques, les

syndromes neurocutanés, les erreurs innées du métabolisme, les infections anté et postnatales, les hémorragies intracrâniennes et les causes génétiques. Les cas cryptogéniques diminuent en raison des progrès des techniques d'imagerie cérébrale, métaboliques et génétiques et représentent 9 à 15% des cas. Le syndrome de West idiopathique est rare et est caractérisé par un développement normal avant l'apparition des spasmes. L'évolution de l'épilepsie et le pronostic cognitif sont difficiles à prévoir. Un développement antérieur normal est plutôt de meilleur pronostic [4,30].

- Épilepsie myoclonique sévère du nourrisson ou syndrome de Dravet

Le syndrome de Dravet est une forme rare d'épilepsie de la petite enfance (1/20 000 naissances). Elle débute souvent sous forme de crises prolongées, fréquemment fébriles, vers le milieu de la première année de vie. Les crises sont cloniques ou tonico-cloniques, généralisées ou unilatérales, alternant d'un côté et de l'autre avec une durée trop longue, souvent supérieure à 15 min.

Secondairement, ces crises évoluent vers une épilepsie généralisée associant des myoclonies, des absences atypiques et des crises focales. Au cours de la deuxième année de vie, un retard du développement devient évident avec une maladresse, une ataxie, des troubles cognitifs et des troubles du comportement [4, 30].

4.2.1.3. Chez l'enfant

- Épilepsie absence de l'enfant

Elle représente environ 5-10 % des épilepsies de l'enfant. Elle débute vers 5-7 ans et disparaît généralement à l'adolescence. Elle se manifeste par des ruptures de contact qui durent quelques secondes et qui sont pluriquotidiennes. Ces ruptures de contact sont accompagnées sur l'EEG par des bouffées de pointes ondes bilatérales, synchrones à trois cycles par secondes de début et fin brutales. Ces absences sont favorisées par l'hyperpnée. Le pronostic est généralement bon [30].

Toutefois une forme résistante est observée chez 5 à 10% des patients et un trouble attentionnel chez presque un tiers des patients. Les enfants atteints ont aussi un risque de difficultés scolaires, souvent en lien avec des troubles spécifiques des fonctions cognitives qui doivent être dépistés afin de prévenir l'échec scolaire et un moins bon devenir psychosocial [31].

- L'épilepsie à pointes centrotemporales :

Elle débute à l'âge scolaire (entre 4 et 12 ans). Les crises ont typiquement lieu à l'endormissement ou au réveil; elles intéressent la sphère oropharyngée : bruits de gorges, clonies de l'hémiface, troubles arthritiques, parfois précédés de paresthésies de la langue, des lèvres et des joues. Les crises peuvent se propager au membre supérieur et inférieur ipsilatéral. Le contact est, en règle, préservé mais une rupture de contact est possible. Une généralisation secondaire est possible. L'EEG de veille peut-être normal ou peut aussi montrer des pointes typiques, de localisation centro

temporale, triphasiques et de grande amplitude, survenant de façon isolée ou en bouffée. Ces anomalies sont toujours très activées par le sommeil. Cette épilepsie se caractérise par la rareté des crises et leur disparition spontanée en 1 à 3 ans et une évolution favorable [10, 32].

- **L'épilepsie myoclonostatique (syndrome de Doose)**

Il s'agit d'une épilepsie rare qui débute vers 2-3 ans, par un orage de crises généralisées tonicocloniques ou cloniques, 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. Initialement, le pronostic est difficile à préciser : certains enfants guérissent en quelques années avec peu de troubles cognitifs, d'autres gardent une épilepsie généralisée pharmaco résistante et de troubles cognitifs [30]

- **Le syndrome de Lennox-Gastaut**

Le syndrome de Lennox-Gastaut est une épilepsie généralisée de l'enfant entre 3 et 10 ans. Il est caractérisé par une triade symptomatique comportant :

- des crises toniques axiales diurnes et nocturnes, des crises atoniques responsables de chutes et des absences atypiques ;
- un pattern EEG associant des bouffées de pointes ondes lentes diffuses pendant la veille, et des bouffées et des pointes ondes rapides et des rythmes rapides généralisés pendant le sommeil;
- un ralentissement du développement intellectuel et des troubles de la personnalité.

L'évolution se fait souvent vers une épilepsie pharmacorésistante et l'aggravation des troubles neuropsychologiques [4,30].

4.2.2. Les épilepsies focales structurales

Ces épilepsies se caractérisent par la survenue des crises focales stéréotypées. Elles peuvent être secondaire aux anomalies de développement cortical, les séquelles d'anoxie d'hypoxie néonatale ou d'accident vasculaire cérébral (AVC), les tumeurs germinales du SNC, les séquelles d'infection. . .

5) DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- **Les trémulations**

Ce sont de fins tremblements des extrémités, du menton, accentués par les pleurs, la colère, disparaissent lorsqu'on immobilise le segment de membre.

- **Les myoclonies du sommeil :**

Brusques sursauts d'un membre ou d'un segment de membre, parfois répétées en salves, sont très fréquents chez les nourrissons et n'ont aucune signification pathologique.

- **Les malaises dus à un reflux gastro-oesophagien :**

Ils sont une expression sévère du reflux, marqués par une hypertonie, puis apnée et cyanose, enfin hypotonie et pâleur ; quelques clonies peuvent se voir.

- **Les syncopes vagales**

Sont plus rares chez le nourrisson ; un facteur déclenchant est retrouvé par l'interrogatoire soigneux des

parents : peurs, émotions, stress, vue du sang, traumatisme.

- **Les spasmes du sanglot :**

Ils surviennent toujours au cours de pleurs ou de colère et pourraient n'être qu'une expression particulière au nourrisson des syncopes. Il est la cause la plus fréquente de syncope entre 6 mois et 3 ans. Il existe un facteur déclenchant qui est souvent le même pour chaque patient. Il s'agit souvent d'une colère ou une contrariété. Le diagnostic se fait à l'interrogatoire. On note deux formes cliniques différentes : la forme dite « bleue » cyanosante et la forme dite « blanche » syncopale. La forme « bleue » avec cyanose est la plus fréquente. Le spasme survient à la suite d'un facteur émotionnel déclenchant : contrariété, peur, colère. . . L'enfant en pleurant reprend de moins en moins son souffle avec une phase expiratoire de plus en plus longue jusqu'à un blocage thoracique. Ces épisodes peuvent aller jusqu'à la perte de conscience avec une hypotonie globale. La forme « blanche » est souvent déclenchée par la peur. Il peut exister un cri bref. Il s'agit d'un épisode de pâleur suivi d'une perte de conscience avec parfois une chute. Dans cette forme blanche, il existe parfois des secousses cloniques oculaires ou des membres (syncope convulsivante). C'est dans ces formes qu'il existe parfois un doute avec une crise épileptique [1,4].

- **Les terreurs nocturnes**

Elles font partie des « parasomnies » et peuvent parfois être confondues avec des crises épileptiques nocturnes. Il s'agit de manifestations paroxystiques nocturnes sans gravité. Elles surviennent souvent entre 2 et 4 ans. L'enfant présente un réveil nocturne, s'assoit avec un air terrorisé. La terreur dure quelques minutes pendant lesquelles sont observés des pleurs et des cris que les parents ne peuvent pas calmer. L'enfant se rendort ensuite calmement sans garder de souvenir de l'épisode. Ces terreurs nocturnes sont le plus souvent observées en première partie de nuit en sommeil lent profond [9]. Ces épisodes peuvent être confondus avec une épilepsie partielle frontale avec sensation de terreur. Une exploration est nécessaire lorsqu'il existe une atypie dans le tableau clinique ou des symptômes intercritiques.

- **Les pseudocrises épileptiques**

Cette entité relativement fréquente n'est pas toujours facile à reconnaître. Il s'agit communément de manifestations impressionnantes, pouvant être induites par suggestion. Il n'y a pas de systématisation neurologique et les épisodes sont souvent de longue durée. Lorsqu'elles sont traitées, elles sont le plus souvent pharmacorésistantes. Ces crises peuvent nécessiter un enregistrement EEG-vidéo prolongé pour faire la preuve de leur nature. Il faut rester très prudent avant d'exclure l'existence de vraies crises épileptiques car la coexistence de crises d'épilepsies et de crises pseudo-épileptiques ne sont pas rares (environ 10 % des épileptiques) [1,4].

6) TRAITEMENT

Il n'y a aucune raison de proposer un traitement autre qu'un traitement étiologique s'il s'agissait d'une crise occasionnelle. La discussion d'un traitement n'a lieu d'être que si le diagnostic d'épilepsie est retenu.

6.1. Traitement des crises épileptiques en urgence

Lorsque la crise a cessé, il n'y a pas lieu de donner un traitement antiépileptique. Lorsque la crise persiste au-delà de 5 minutes, une injection de diazépam à la dose de 0,3 à 0,5 mg/kg en intra rectal ou 0,2 à 0,4 mg/kg en intraveineux lent avec une dose maximale de 5 mg si l'âge est inférieur à 5 ans et 10 mg si l'âge est supérieur ou égal à cinq ans. En cas de persistance de la crise au bout de 15 minutes, une injection de diazépam peut être répétée ou une autre benzodiazépine comme la clonazépam intraveineuse à la dose de 0,02 à 0,04 mg/kg avec une dose maximale recommandée de 1 mg [34].

Chez le nouveau-né, le phénobarbital intraveineux à la dose de 20 mg/kg est le traitement de choix [35].

6.2. Traitement préventif des récurrences des crises fébriles

Il n'y a pas de consensus pour un traitement de fond de la récurrence ; la balance bénéfices/risques étant négative [14,36-38]. Le traitement préventif des récurrences et d'une épilepsie éventuelle reste discuté. Il est justifié dans les crises fébriles complexes avec un risque de récurrence jugé élevé.

6.3. Traitement antiépileptique en cas d'épilepsie

Il n'y a pas de raison de débiter un traitement antiépileptique en urgence en dehors d'un avis spécialisé. D'autant qu'il a été montré qu'il n'y avait pas de différence à long terme de débiter que le traitement soit initié dès la première crise ou ultérieurement [7]. La monothérapie est la règle, choisie en fonction du syndrome épileptique, de l'âge et de l'étiologie.

7) CONCLUSION

Devant une première crise, il faut écarter en premier lieu, la possibilité de manifestations paroxystiques non épileptiques. Par la suite, la prise en charge initiale est guidée par la recherche d'une cause occasionnelle rapidement curable. Une fois éliminée et en dehors d'une crise prolongée, la prise en charge est moins urgente et nécessite secondairement un avis spécialisé.

Conflits d'intérêt : les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

RÉFÉRENCES :

- [1] Dulac O. Convulsions de l'enfant. EMC Médecine d'urgence 2007; 25-140-G-20.
- [2] Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Incidence of epilepsy and unprovoked seizures in Rochester, Minnesota: 1935-1984. *Epilepsia*. 1993;34:453-68
- [3] Holden EW, Thanh Nguyen H, Grossman E, Robinson S, Nelson LS, Gunter MJ, et al. Estimating prevalence, incidence, and disease-related mortality for patients with epilepsy in managed care organizations. *Epilepsia* 2005; 46:311-9.
- [4] N. Bahi-Buisson, C. Soufflet, R. Nabbout. Convulsions et épilepsies de l'enfant. EMC Urgences. 2009 ; 24-310-A-10
- [5] Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE. et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):522-530.
- [6] Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 ;58(4):512-521.
- [7] Auvin S., Walls E., Sabouraud P., Bednarek N., Villeneuve N., Vallée L. Conduite à tenir devant une première crise épileptique du nourrisson et de l'enfant Archives de Pédiatrie 2008;15:1677-1684
- [8] Robert S. Fisher Définition clinique pratique de l'épilepsie. *Epilepsia*. 2014 ;55(4):475-82,
- [9] Trinka E., Cock H., Hesdorffer D., Rossetti A., Scheffer I., Shinnar S., et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015; 56(10):1515-23.
- [10] Milh M., Ticus I., Villeneuve N., Hugonencq C., Mancini J., Chabrol B. Convulsions et épilepsie de l'enfant : de la crise au diagnostic Archives de pédiatrie 2008 ;15 : 216-222
- [11] Milh M. Convulsions-épilepsie. In Bourrillon A, dir. Pédiatrie. Paris :Masson, 2008.p.640-8
- [12] Wilmshurst JM, Gaillard WD, Vinayan KP, Tsuchida TN, Plouin P, Van Bogaert P, et al. Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. *Epilepsia*. 2015;56(8):1185-97.
- [13] Auvin S, Antonios M, Benoist G, Dommergues MA, Corrad F, Gajdos V, et al. Evaluating a child after a febrile seizure: Insights on three important issues. *Arch Pediatr*. 2017;24(11):1137-1146

- [14] Subcommittee on Febrile Seizures, American Academy of Pediatrics. Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics*. 2011;127(2):389-94.
- [15] Rutter N, Smales OR. Role of routine investigations in children presenting with their first febrile convulsion. *Arch Dis Child* 1977;52:188-91.
- [16] Gerber MA, Berliner BC. The child with a "simple" febrile seizure. Appropriate diagnostic evaluation. *Am J Dis Child* 1981;135:431-3.
- [17] Jaffe M, Bar-Joseph G, Tirosh E. Fever and convulsions—indications for laboratory investigations. *Pediatrics* 1981;67:729-31.
- [18] Kenney RD, Taylor JA. Absence of serum chemistry abnormalities in pediatric patients presenting with seizures. *Pediatr Emerg Care* 1992;8:65-6.
- [19] Landfish N, Gieron-Korthals M, Weibley RE, et al. New onset childhood seizures. Emergency department experience. *J Fla Med Assoc* 1992;79:697-700.
- [20] Nypaver MM, Reynolds SL, Tanz RR, et al. Emergency department laboratory evaluation of children with seizures: dogma or dilemma? *Pediatr Emerg Care* 1992;8:13-6.
- [21] Scarfone RJ, Pond K, Thompson K, et al. Utility of laboratory testing for infants with seizures. *Pediatr Emerg Care* 2000;16: 309-12.
- [22] Valencia I, Sklar E, Blanco F, et al. The role of routine serum laboratory tests in children presenting to the emergency department with unprovoked seizures. *Clin Pediatr (Phila)* 2003;42:511-7.
- [23] Casasoprana A1, Hachon Le Camus C, Claudet I, Grouteau E, Chaix Y, Cances C et al. Utilité de la ponction lombaire lors de la première convulsion fébrile chez l'enfant de moins de 18 mois. Etude rétrospective de 157 cas. *Arch Pediatr* 2013;20:594-600.
- [24] King M., Newton M. R, Jackson G.D, Fitt G. J., Mitchell LA., Silvapulle J.M., et al. Epileptology of the first-seizure presentation: a clinical, electroencephalographic, and magnetic resonance imaging study of 300 consecutive patients. *Lancet* 1998; 352: 1007-11.
- [25] André-Obadia N, Sauleau P, Cheliout-Heraut F, Convers P, Debs R, Eisermann M et al. French guidelines on electroencephalogram. *Neurophysiologie Clinique* ; 2014 ; 44 (6) : 515-612
- [26] Sofat P, Teter B, Kavak KS, Gupta R, Li P. Time interval providing highest yield for initial EEG in patients with new onset seizures. *Epilepsy Res*. 2016;127:229-232.
- [27] Lyons TW, Johnson KB, Michelson KA, Nigrovic LE, Loddenkemper T, Prabhu SP, et al. Yield of emergent neuroimaging in children with new-onset seizure and status epilepticus. *Seizure*. 2016; 35:4-10.
- [28] Tricharda M. , Léautaudb A., Bednarek N., Mac-Cabyd G., Cardini-Poirierd S., Mottea J., et al. L'imagerie par résonance magnétique dans l'exploration des épilepsies de l'enfant. *Archives de Pédiatrie* 2012 ; 19 (5) : 509-522
- [29] Berg A., Berkovic S., Brodie M., et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010;51(4):676-85.
- [30] M. Milh, N. Villeneuve Épilepsies graves de l'enfant : diagnostic électroclinique et étiologique, principes de prise en charge EMC Pédiatrie 2013, 4-091-A-12
- [31] Garzon P, Lemelle L, Auvin S. Childhood absence epilepsy: An update *Arch Pediatr*. 2016; 23(11):1176-1183.
- [32] Bourrous M, Draiss G, Amine M, Assabane A, Bouskraoui M. Childhood epilepsy with centrotemporal spikes in Marrakech *Arch Pediatr*. 2010;17(9):1359-60
- [33] International League Against Epilepsy. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. *Epilepsia* 1993;34:592-6
- [34] Hubert P, Parain D, Vallée L. Prise en charge d'un état de mal épileptique de l'enfant nouveau-né exclu. *Réanimation* 2009;18(1): 92- 98.
- [35] L. Slaughter, A. Patel , and J. Slaughter Pharmacological Treatment of Neonatal Seizures: A Systematic Review *J Child Neurol*. 2013 ; 28(3): 351-364.
- [36] Sfaihi L, Maaloul I, Kmiha S, Aloulou H, Chabchoub I, Kamoun T, et al. Febrile seizures: an epidemiological and outcome study of 482 cases. *Childs Nerv Syst*. 2012; 28(10):1779-84.
- [37] Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. *Curr Opin Pediatr* 2012;24:259-65.
- [38] Natsume J, Hamano S, Iyoda K, et al. New guidelines for management of febrile seizures in Japan. *Brain Dev* 2017;39:2-9.