

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

Management of the first seizure in children

Sfaihi. L ^(1,2), Kmiha. S ^(1,2), Maaloul. I ^(1,2), Ben Ameer. S ^(1,2), Kammoun. TH ^(1,2)

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax Tunisie

⁽²⁾ Faculté de médecine sfax Tunisie

RÉSUMÉ

la survenue d'une crise épileptique est un évènement fréquent chez l'enfant. Cependant la conduite à tenir devant un tel évènement n'est pas consensuelle. La démarche diagnostique devant une première crise épileptique consiste habituellement 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.

Démarche diagnostique devant une première crise épileptique de l'enfant

1- INTRODUCTION :

Les crises épileptiques (CE) 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.

L'objectif devant une première CE est 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 étiologique de l'épilepsie[2-4]. 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 définie par la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale anormale excessive ou synchrone dans le cerveau [3]. 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 à début focal aux crises à début généralisé.

Auteur correspondant :

SFAIHI Lamia

Maitre de conférences agrégée en Pédiatrie à la faculté de médecine de Sfax

Service de pédiatrie route el ain km 0.5, CHU Hédi Chaker Sfax

Tél : 98 419 955

Fax : 74 400 042

E-mail : sfaihilamia@yahoo.fr

- **Crise épileptique à début généralisé**

Elle débute à un endroit, et met 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 [2]. Les crises généralisées sont classées selon la présence ou l'absence de manifestations motrices ; ainsi on distingue les CE à début généralisé avec manifestations motrices (crises tonico-clonique, tonique, atonique, myoclonique, myoclonono-tonico-clonique, myoclonono-atonique, atonique et les spasmes épileptique) et les CE généralisées sans manifestations motrices ou les absences (Figure 1) [2].

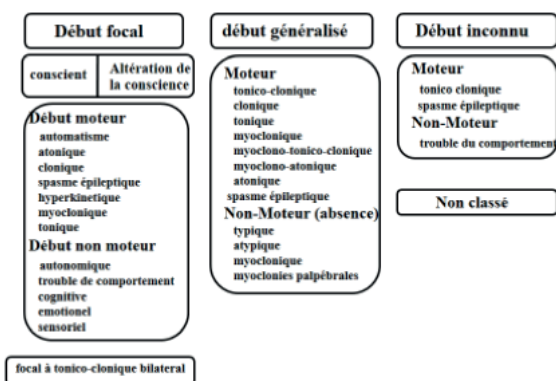


figure 1 : Classification des crises épileptiques selon l'ILAE 2017 [2]

- **Crise épileptique à début focal**

Elle débute au sein de réseaux limités à un seul hémisphère. Elle peut impliquer un secteur très localisé ou plus large. Les crises focales peuvent débiter 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. La classification des CE focales est basée sur l'altération du niveau de conscience (Figure 1) [2].

- **Crise épileptique à début inconnu**

Lorsque le début de la CE n'est pas certain, elle est classée dans ce groupe jusqu'à ce que davantage de données permettent de la diagnostiquer de manière fiable.

2-2 Epilepsie

L'épilepsie est 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 sui-

vantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées ; (3) diagnostic d'un syndrome épileptique [5].

La classification des épilepsies de l'ILAE 2017 [3] distingue 3 types d'épilepsie : généralisée, focale et combinée (focale et généralisée). Lorsque le type d'épilepsie n'est pas déterminé, l'épilepsie est classée dans la catégorie inconnue. Cette classification est importante à suivre par le praticien car elle permet de définir les stratégies thérapeutiques et d'évaluer le pronostic de la maladie (Figure 2).

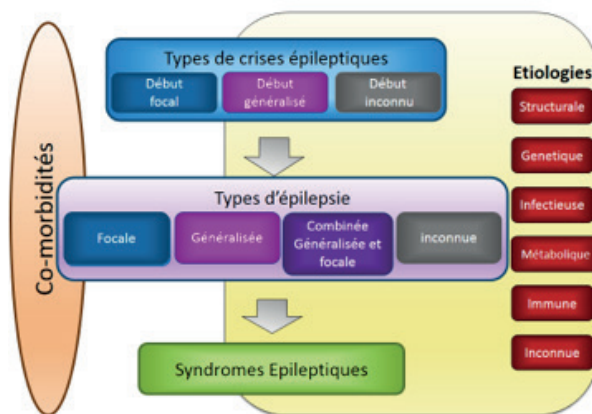


figure 2 : Classification internationale de l'épilepsie 2017 [3]

- **Epilepsie généralisée**

Le diagnostic d'épilepsie généralisée est basé sur l'association de critères clinique et électroencéphalographique. Différents types de CE généralisées peuvent se voir : tonique, atonique, tonico-clonique, myoclonique ou absence. L'EEG intercritique montre typiquement des décharges généralisées de pointes ondes [3].

- **Epilepsie focale**

Le diagnostic repose sur l'association de CE focales à des anomalies EEG focales. Tous les types de CE focales peuvent se voir : avec ou sans perte de conscience, CE motrices ou non et CE focales tonico-clonique bilatérale.

- **Epilepsie combinée généralisée et focale**

Certains patients peuvent avoir des CE généralisée et focale. Le diagnostic est fait sur la description clinique des crises et les données de l'EEG. Les enregistrements critiques sont utiles mais non obligatoire pour le diagnostic. L'EEG intercritique peut montrer à la fois des décharges épileptiques focalisées et généralisées. Le syndrome de Dravet et le syndrome de Lennox-Gastaut sont des exemples d'épilepsie combinée [3].

- **Epilepsie de type inconnu**

Le terme "Inconnu" est utilisé quand le clinicien est incapable de déterminer si le type d'épilepsie est focal ou généralisé parce qu'il n'y a pas suffisamment d'informations disponibles [3].

2-3 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 I)[6].

Tableau I : Définition de l'état de mal épileptique. Dimensions opérationnelles avec t1 indiquant le temps à partir duquel le traitement d'urgence de CE doit être instauré et t2 indiquant le temps à partir duquel des conséquences à long terme peuvent être attendus [6].

| Type de CE | t1 | t2 |
|---|---------------------------|---|
| | Quand la CE est prolongée | 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-DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS :

- 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-œsophagien

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 vagues

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 sont 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)[1].

- 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 et sont le plus souvent observées en première partie de nuit en sommeil lent profond. 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 [1].

- Les pseudo-crisés épileptiques

Cette entité relativement fréquente n'est pas toujours facile à reconnaître.

Il n'y a pas de systématisation neurologique et les épisodes sont souvent de longue durée. 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-DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE :

Le diagnostic de crise épileptique 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. Le diagnostic positif est posé sur l'interrogatoire qui 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 (Figure 3).

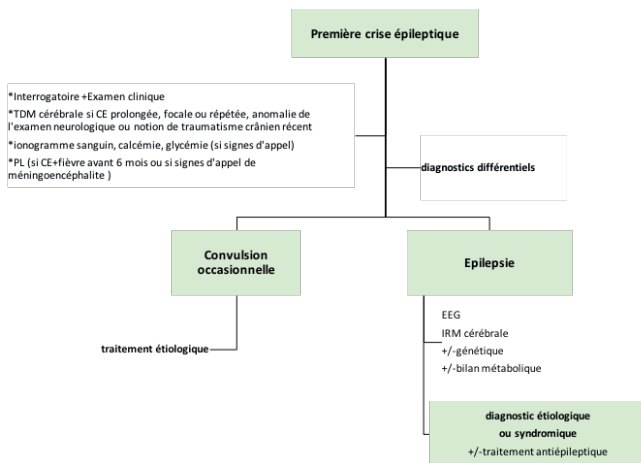


figure 3 : Démarche diagnostique devant une première crise épileptique chez l'enfant.

4-1 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. Aucun élément clinique seul ne permet de déterminer seul si un événement paroxystique était ou non une crise épileptique. Les symptômes observés dépendent de l'origine de la décharge et de sa propagation au niveau du cortex cérébral :

- contraction tonique, mouvements cloniques, résolution du tonus responsable d'une chute ou d'un effondrement du tronc, crises généralisées tonico-cloniques...
- 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.
- L'existence ou non d'un coma post critique, qui n'est pas spécifique ni constant en cas de CE.
- 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.
- 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, fièvre, signes d'hypertension intracrânienne, trouble de conscience ...

- antécédents médicaux de l'enfant (souffrance fœtale aigue, maladie chronique, malformation cérébrale connue, facteurs de risque thromboembolique. . .)
- Le développement psychomoteur de l'enfant
- antécédents familiaux d'épilepsie ou de crise fébrile [1,4,7,8].

4-2 Examen clinique

- 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, hémiparésie, paralysie faciale...
- Apprécier l'état d'hydratation à la recherche de signes de déshydratation.
- Mesurer 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 stigmata cutanés de maltraitance ou ecchymose.
- Auscultation cardiaque à la recherche d'un souffle dans le cadre d'une cardiopathie
- Rechercher des signes de rachitisme chez le nourrisson
- Examen somatique complet[4,7,8].

4-3 Examens complémentaires

Les examens complémentaires ne sont pas systématiques et sont guidés par l'orientation étiologique.

4.3.1. Bilan biologique

◆ glycémie et ionogramme sanguin

La réalisation d'examens biologiques n'est pas systématique, notamment lorsque l'examen clinique et l'anamnèse ne trouvent aucun facteur pouvant être à l'origine de désordres électrolytiques[4,8,9]. 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[9-11].

◆ 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[4,9,10].

A l'inverse, la PL est non indiquée en cas de crise fébrile (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 [9,10,12].

4.3.2. 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, d'essayer de trouver des éléments pour faire un diagnostic au sein de la classification syndromique et de fournir des éléments d'orientation topographique en cas d'épilepsie focale [13]. Il doit alors être réalisé le plus tôt possible, si possible dans les 24 heures suivant la crise, afin d'augmenter sa sensibilité [14].

En cas de convulsions occasionnelles telles que les crises fébriles complexes ou les crises d'état de mal fébrile l'EEG peut contribuer au diagnostic d'une encéphalite, d'abcès cérébral.

En cas d'une épilepsie débutante, il aide au diagnostic positif par l'enregistrement des anomalies intercritiques ou des manifestations critiques en EEG-vidéo. Il peut aussi contribuer au diagnostic d'un syndrome épileptique dès la première crise si l'ensemble des éléments cliniques et anamnestiques sont concordants (ex. : épilepsie à paroxysmes rolandiques, épilepsie occipitale bénigne de l'enfant, épilepsie-absence de l'enfant...)[14].

4.3.3. 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 [4]. 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 épileptique [15]. 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 [7,15]. 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 épileptique si elle est focale, ou devant une première crise 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).

- Une crise fébrile complexe,
- des spasmes infantiles et des myoclonies avant l'âge de 1 an.

- Dans tous les cas d'épilepsie cas en dehors de l'épilepsie à pointes centro temporelle typique, l'épilepsie absence de l'enfant et l'épilepsie myoclonique juvénile [15,16].

4.3.4. Autres examens complémentaires

D'autres examens complémentaires sont rarement envisagés après une première CE sauf si l'anamnèse et l'examen clinique sont fortement évocateurs de certaines étiologies comme un bilan métabolique spécialisé à la recherche d'une maladie métabolique ou une étude génétique voir un bilan immunologique. Ces bilans seront envisagés en deuxième étape et après avis spécialisé.

5-CAUSES DES CRISES ÉPILEPTIQUES :

5-1 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 II présente une liste non exhaustive de causes de crises épileptiques occasionnelles.

Tableau II : Principales causes des convulsions occasionnelles

| |
|--|
| Infectieuse Infections du système nerveux central : encéphalites, méningite compliquée, abcès cérébral... convulsions associées aux infections à rotavirus, virus respiratoire syncytial... |
| Traumatique Hématome sous dural - Hématome extradural Contusion cérébrale - syndrome du bébé secoué |
| Toxique - Médicaments : atropiniques, camphre, codéine, opiacés, imipraminiques, phénothiazine, salicylés, théophylline - Alcool - Organophosphoré - Monoxyde de carbone |
| Vasculaire Accident vasculaire cérébral |
| Métabolique Hypoglycémie Hypocalcémie Hyponatrémie |
| Hypertension artérielle |

◆ 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) 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 [17]. 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 [9]. 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 (Tableau III) [10].

Tableau III : Caractéristiques des crises fébriles simples et compliquées [10]

| | Crise fébrile simple | Crise fébrile compliquée |
|-----------------------------------|--|---------------------------------------|
| durée | inférieure à 15 minutes | Supérieur à 15 minutes |
| focalisation | Crise généralisée sans déficit post critique | Crise focale ou déficit post critique |
| Répétée dans les 24 heures | non | oui |

✓ 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 épileptiques. Dans les méningites bactériennes, les crises sont 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 hémifaciale et leur survenue au deuxième ou troisième jour de fièvre sont très suspectes, bien que l'âge de survenue soit celui des convulsions fébriles [1,4,7].

✓ Hyperthermie maligne du nourrisson

➤ Convulsions occasionnelles sans fièvre

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

5-2 Epilepsie débutante

En cas 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 (Figure 2 et Tableau IV).

Tableau IV : Syndromes épileptiques organisés par âge de début [7]

| |
|--|
| 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

- 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 temporale familiale

Epilepsies dont l'âge de début est moins spécifique

- Epilepsie focale familiale à foyer variable (enfant et adulte)
- Epilepsies réflexes

Il s'agit de rassembler les éléments cliniques (âge de début, antécédents, type(s) de crises épileptiques) et les éléments paracliniques (données de l'EEG et de l'IRM).

5.2.1. Syndromes épileptiques

Les syndromes épileptiques sont représentés dans le tableau I.

5.2.1.1. 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 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. 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, GC1, MUNC18-1/STXBP1 et SRGAP2. Aucun traitement n'est actif dans cette pathologie[18].

➤ 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. Les causes sont souvent métabolique[18].

5.2.1.2. 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. 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. La fréquence des cas cryptogéniques ont diminué 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[18].

✓ 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 tonicocloniques, 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 [1,18].

✓ 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. Cette épilepsie est pharmacorésistante[18].

5.2.1.3. Chez l'enfant

➤ Epilepsie 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[1,7]. Toutefois une forme résistante est observée chez 5 à 10% des patients et un trouble attentionnel chez presque un tiers des patients.

➤ 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 [7]. Mais au cours des dernières années, plusieurs études ont décrit chez ces patients des troubles de l'attention et hyperactivité, des troubles cognitifs et des difficultés scolaires[19].

➤ 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 tonico-cloniques 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[18].

➤ 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 et 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 [1,18].

5.2.2. Les autres causes d'épilepsie

5.2.2.1. Les épilepsies structurelles

Le diagnostic d'une étiologie structurelle est retenu devant la présence d'anomalies visibles sur l'imagerie cérébrale concordantes avec la description clinique des CE et les anomalies électroencéphalographiques[3]. L'identification d'une lésion structurelle nécessite des études IRM appropriées en utilisant des protocoles spécifiques d'épilepsie. Ces épilepsies se caractérisent par la survenue des crises focales stéréotypées. Les manifestations cliniques critiques sont fonction de la localisation cérébrale initiale de la décharge puis de son éventuelle propagation [20].

Elles peuvent être secondaires aux anomalies de développement cortical (les dysplasies corticales avec

cellules ballonnées (type II), la sclérose tubéreuse de Bourneville, la tumeur dysembryoplasique neuroépendymale et le gangliogliome...), les séquelles d'hypoxie néonatale ou d'accident vasculaire cérébral (AVC), les tumeurs cérébrales ou post traumatique.

5.2.2.2. Les épilepsies infectieuses

Le concept d'une cause infectieuse est que l'épilepsie est la conséquence directe d'une infection connue ou présumée dont les crises sont la manifestation principale. La cause infectieuse concerne les cas d'épilepsie survenant au décours d'un épisode infectieux, plutôt qu'aux crises épileptiques survenant durant la phase aiguë de l'infection telle que la méningite ou l'encéphalite.

5.2.2.3. Causes vasculaires

Par définition, les crises de l'épilepsie post vasculaire surviennent dans les suites d'un accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique constitué dans un délai pouvant aller jusqu'à deux ans ; les accidents hémorragiques sont les plus pourvoyeurs d'épilepsie vasculaire[21].

5.2.2.4. Les épilepsies métaboliques

Le concept d'épilepsie métabolique est que l'épilepsie est la conséquence directe d'un désordre métabolique connu ou présumé dont les crises sont la manifestation principale. Parmi ces maladies métaboliques la porphyrie, les aminoacidopathie, l'épilepsie pyridoxinodépendance... Le plus souvent les CE ne sont pas spécifiques. Cependant, certains types de crises peuvent orienter vers certaines erreurs innées du métabolisme. Une maladie métabolique doit être suspectée chez des nourrissons présentant des crises myocloniques, des crises toniques ou des spasmes à début précoce [22,23].

5.2.2.5. Les épilepsies immunes

Le concept d'une épilepsie immune est que l'épilepsie résulte directement d'un désordre immunitaire dont les crises sont la manifestation principale. Une étiologie immune peut être conceptualisée si mise en évidence d'une inflammation du système nerveux central avec preuves d'auto-immunité. La plupart des cas rapportés concernent la population adulte, bien que certains cas soient également observés chez les adolescents et les enfants. Trois anticorps sont maintenant décrits : l'anticorps anticanaux potassiques dépendant du voltage (voltage-gated potassium channels (VGKC)), l'antiacide glutamique décarboxylase (GAD) et l'antirécepteur à N-méthyl-D-aspartate (NMDA). La reconnaissance rapide de cette cause est très importante, car un traitement immunomodulateur précoce semble modifier favorablement le décours clinique[24,25].

5.2.2.6. Les épilepsies génétiques

Le concept d'épilepsie génétique est que l'épilepsie est la conséquence directe d'un défaut génétique connu ou présumé dont les crises sont la manifestation principale[3].

De nombreux gènes d'épilepsie ont été identi-

fiés ces dernières années, principalement dans les formes monogéniques, ceci grâce à l'émergence des approches de séquençage de nouvelle génération et à la baisse exponentielle de leur coût. Au-delà du groupe des gènes codant, comme cela était prévisible, pour divers types de sous unités de canaux ioniques (par exemple canaux sodium ou potassium, ou encore récepteurs GABA, ou récepteurs au glutamate de type NMDA), une plus grande diversité fonctionnelle est apparue récemment [26].

L'identification de l'anomalie génétique au cours de l'épilepsie a permis une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques sous-jacents, et par conséquent une meilleure approche thérapeutique voir un conseil génétique dans un certain nombre de cas [26,27].

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 [28]. Chez le nouveau-né, le phénobarbital intraveineux à la dose de 20 mg/kg est le traitement de choix [29].

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. Le traitement préventif des récurrences est justifié dans les crises fébriles complexes avec un risque de récurrence jugé élevé [12,32].

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 [9]. 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] Bahi-Buisson N, Soufflet C, Nabbout R. Convulsions et épilepsies de l'enfant. EMC - Médecine Urgence 2008;3:1-12..
- [2] 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;58:522-30.
- [3] 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;58:512-21.
- [4] 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. *Arch Pédiatrie* 2008;15:1677-84. d.
- [5] Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475-82. doi:10.1111/epi.12550.
- [6] Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus - Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia* 2015;56:1515-23.
- [7] Milh M, Ticus I, Villeneuve N, Hugonencq C, Mancini J, Chabrol B. Convulsions et épilepsie de l'enfant : de la crise au diagnostic. *Arch Pédiatrie* 2008;15:216-22.
- [8] 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;56:1185-97.
- [9] Auvin S, Antonios M, Benoist G, Dommergues M-A, Corrad F, Gajdos V, et al. Evaluating a child after a febrile seizure: Insights on three

- important issues. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2017;24:1137-46.
- [10] Subcommittee on Febrile Seizures, American Academy of Pediatrics. Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics* 2011;127:389-94.
- [11] Valencia I, Sklar E, Blanco F, Lipsky C, Pradell L, Joffe M, 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.
- [12] Casasoprana A, Le Camus CH, Claudet I, Grouteau E, Chaix Y, Cancès C, et al. Utilité de la ponction lombaire lors de la première convulsion fébrile chez l'enfant de moins de 18 mois. Étude rétrospective de 157 cas. *Arch Pédiatrie* 2013;20:594-600.
- [13] 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;127:229-32..
- [14] André-Obadia N, Sauleau P, Cheliout-Heraut F, Convers P, Debs R, Eisermann M, et al. Recommandations françaises sur l'électroencéphalogramme. *Neurophysiol Clin Neurophysiol* 2014;44:515-612.
- [15] 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.
- [16] Trichard M, Léautaud A, Bednarek N, Mac-Caby G, Cardini-Poirier S, Motte J, et al. [Neuroimaging in pediatric epilepsy]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2012;19:509-22.
- [17] Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1993;34:592-6.
- [18] Milh M, Villeneuve N. Épilepsies graves de l'enfant : diagnostic électroclinique et étiologique, principes de prise en charge. *EMC - Pédiatrie - Mal Infect* 2013;8:1-11.
- [19] Bourrous M, Draiss G, Amine M, Assabane A, Bouskraoui M. [Childhood epilepsy with centrotemporal spikes in Marrakech]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr* 2010;17:1359-60..
- [20] S. Dupont E. Épilepsies focales structurales métaboliques ou épilepsies focales avec étiologie identifiée. *EMC - Neurol* 2016;17-044-O-10.
- [21] Fox CK, Glass HC, Sidney S, Lowenstein DH, Fullerton HJ. Acute seizures predict epilepsy after childhood stroke. *Ann Neurol* 2013;74:249-56..
- [22] Livet M, Aicardi J, Plouin P, Mancini J, Chabrol B. Epilepsie et erreur innées du métabolisme. *Syndr. Épileptiques L'enfant Adolesc.* 4ème édition, Montrouge: John Libbey Eurotext; 2005, p. 423-30..
- [23] Papetti L, Parisi P, Leuzzi V, Nardecchia F, Nicita F, Ursitti F, et al. Metabolic epilepsy: An update. *Brain Dev* 2013;35:827-41.
- [24] Vezzani A, Lang B, Aronica E. Immunity and Inflammation in Epilepsy. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2016;6:a022699.
- [25] Hirsch E, Scholly J, Valenti M-P, Dentel C, Benoïlid A, de Sèze J. Épilepsies auto-immunes, AMPA et NMDApathies : plus que les encéphalites limbiques ? *Prat Neurol - FMC* 2014;5:129-33.
- [26] Oyrer J, Maljevic S, Scheffer IE, Berkovic SF, Petrou S, Reid CA. Ion Channels in Genetic Epilepsy: From Genes and Mechanisms to Disease-Targeted Therapies. *Pharmacol Rev* 2018;70:142-73.
- [27] Szepietowski P. Genetics of human epilepsies: Continuing progress. *Presse Médicale* 2018;47:218-26.
- [28] Hubert P, Parain D, Vallée L. [Management of convulsive status epilepticus in infants and children]. *Rev Neurol (Paris)* 2009;165:390-7.
- [29] Slaughter LA, Patel AD, Slaughter JL. Pharmacological treatment of neonatal seizures: a systematic review. *J Child Neurol* 2013;28:351-64.
- [30] 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 ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg* 2012;28:1779-84.

