

# La crise fébrile chez l'enfant

Haddad. S

Université Tunis El Manar , service de médecine infantile A, hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

## RÉSUMÉ

Les crises fébriles (CF) surviennent chez environ 2 à 5% des enfants de 6 mois à 5 ans dont la plupart surviennent entre 12 mois et 18 mois. Elles peuvent être simples ou complexes: Les CF simples durent moins de 10 minutes, n'ont pas de caractéristiques focales et ne récidivent pas dans les 24 heures. Les CF complexes durent plus de 10 min en continu ou avec des pauses, ont des caractéristiques focales, ou réapparaissent dans les 24 heures. La plupart (>90%) des CF sont simples survenant à l'occasion d'infections bactériennes ou virales. Elles apparaissent parfois après certaines vaccinations comme le vaccin anticoquelucheux et le ROR (rougeole-oreillons-rubéole). Les CF se produisent souvent lors d'une augmentation brutale de la température centrale et la plupart se développent dans les 24 heures suivant le début de la fièvre. En règle générale, les crises sont généralisées; la plupart sont cloniques, mais certaines se manifestent sous la forme d'une atonie ou d'une hypertonie. Les facteurs génétiques et familiaux augmentent la susceptibilité aux CF. Les recommandations ont évolué aux cours des dernières années, toutefois, certaines conduites restent non consensuelles.

## ABSTRACT

Febrile seizures (FS) occur in about 2 to 5% of children between 6 months to 5 years of age, most of which occur between 12 and 18 months. They can be simple or complex: Simple FS last less than 10 minutes, have no focal characteristics and do not recur within 24 hours. Complex FS last more than 10 min continuously or with pauses, have focal characteristics, or recur within 24 hours. Most (> 90%) of FS are simple occurring during bacterial or viral infections. They sometimes appear after certain vaccinations such as pertussis vaccine and MMR (measles-mumps-rubella). FS often occurs with a sharp rise in core temperature, and most develop within 24 hours of the onset of fever. As a rule, the seizures are generalized; most are clonic, but some manifest as atony or hypertonia. Genetic and familial factors increase susceptibility to FS. Recommendations have evolved in recent years, however, some conduct remains non-consensual.

## 1. INTRODUCTION

Les crises fébriles (CF) représentent la cause la plus fréquente des convulsions occasionnelles chez l'enfant de moins de 5 ans avec un pic de fréquence vers l'âge de 18 mois [1]. Elles sont définies selon la Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE, 1993) par une convulsion survenant dans l'enfance, généralement entre 6 mois et 5 ans, dans un contexte d'affection fébrile, en dehors de toute infection du système nerveux central, sans antécédent de crise non fébrile depuis la période néonatale ou d'épilepsie [2]. Les CF sont habituellement divisées en CF simples ou compliquées (complexes) selon certains critères (focale, prolongée ou répétée sur 24h). Les CF simples sont les plus fréquentes (60 à 70%). Elles sont généralisées (bilatérales et symétriques), toniques ou tonico-cloniques, d'une durée inférieure à 10 minutes, de résolution spontanément favorable sans déficit postcritique, ne survenant qu'une seule fois lors du même épisode fébrile. Tous ces critères doivent être présents pour parler de CF simple [1]. Les CF complexes se définissent par l'un des critères suivants : la localisation focale des crises, la durée des crises supérieure à 10 minutes, la présence d'un déficit postcritique et la récurrence dans les 24h [1,3]. La prise en charge des CF est variable selon les équipes et elle est peu codifiée surtout pour les CF compliquées.

## 2. EPIDÉMIOLOGIE

La fréquence des CF est importante mais très variable d'une étude à l'autre, de 2 à 5% de la population générale [4]. Ces variations sont fonction de la méthodologie de l'étude et les définitions utilisées. D'après l'étude du national collaborative périnatal project réalisée par Nelson KB et al, qui ont suivi de manière prospective 54 000 enfants de la naissance à 7 ans, la prévalence des CF serait de 3,7% à l'âge de 7 ans [5]. En Grande-Bretagne, Verity et al ont trouvé une incidence cumulative de 2,3% à 5 ans dans une cohorte de 13 135 enfants [6]. Les CF sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles avec un sex-ratio de 1,2 à 1,4. Les filles sont cependant plus à risque de faire des convulsions compliquées [3]. L'âge de survenue se situe le plus souvent entre 6 mois et 3 ans, avec un pic à 18 mois. Seulement 6 à 15% des convulsions surviennent après 4 ans. Leur apparition après 6 ans est inhabituelle et exceptionnelle [7].

### 3. PHYSIOPATHOLOGIE

Les mécanismes physiopathologiques des CF restent mal connus. Leurs apparitions semblent résulter de la sommation de différents facteurs : Une prédisposition génétique, l'inflammation, une modification de la température corporelle et un cerveau immature [8]. Le rôle des facteurs génétiques dans la survenue des CF a été évoqué du fait de la différence d'incidence selon les zones géographiques et de l'existence d'une prédisposition familiale [3,7,8]. L'incidence est de 2 à 5 % dans les populations caucasiennes, tandis qu'elle est de 9% au Japon [8]. Les antécédents familiaux de CF existent chez 25 à 40% des enfants. Le risque de survenue d'une CF est multiplié par 2 pour un enfant dont les deux parents ont fait des CF dans l'enfance. Les modes de transmission polygénique et autosomique dominant sont ceux les plus évoqués actuellement. Les études de grandes familles ont permis la mise en évidence d'un lien génétique avec un nombre important de loci, porteurs de gènes codant, notamment pour des sous-unités du canal sodium voltage dépendant [7]. L'augmentation de la température modifie un certain nombre de processus physiologiques au niveau cérébral pouvant participer aux mécanismes conduisant aux CF. Ainsi, au niveau neuronal, l'hyperthermie modifie un certain nombre de phénomènes électrophysiologiques comme la cinétique de fonctionnement des canaux ioniques, la morphologie des potentiels d'action et la transmission synaptique [8]. La fièvre survient à la suite d'une réaction inflammatoire induite en général par un agent pathogène. Ce sont les agents pyrogènes provenant des microorganismes qui initient la réaction inflammatoire. Il s'ensuit une sécrétion de cytokines impliquées, à la fois dans la réaction inflammatoire et dans son rôle pro-épileptogène [8,9]. Les infections causales sont le plus souvent virales. L'âge de survenu entre six mois et surtout le pic à 18 mois suggèrent un rôle de l'immaturité cérébrale dans les CF.

### 4. DIAGNOSTIC

Le diagnostic des CF est essentiellement clinique. Une anamnèse, un examen pédiatrique et neurologique soigneux sont essentiels pour le diagnostic et l'évaluation initiale de la CF. L'interrogatoire et l'examen clinique vont permettre de distinguer une CF simple d'une CF complexe dont les prises en charge sont différentes. Le diagnostic de CF implique la fièvre, généralement supérieure à 38°C, au moment ou au décours de la crise. La CF s'accompagne d'une perte de connaissance authentifiée par la révulsion oculaire. Devant un enfant fébrile qui a convulsé, l'examen clinique est essentiel. Quand la cause de la fièvre est identifiée et que l'enfant ne présente pas de troubles de la conscience, il n'est généralement pas nécessaire de réaliser des examens complémentaires. La première préoccupation est d'écartier la possibilité d'une méningite, d'une encéphalite et de toute autre affection du système nerveux central. Le clinicien pourra s'aider de la ponction lombaire, de l'électroencéphalogramme et de l'imagerie cérébrale afin d'établir son diagnostic.

### 4.1. Ponction lombaire

Dans une revue de la littérature [10], l'étude de 718 cas de première CF complexe (observations sur la période 1995 à 2008) : la prévalence globale de méningite bactérienne (MB) était égale à 0,6% (IC95% : 0,2–1,5). La crainte de la MB, qui peut se présenter sous la forme d'une CF [10,11], avait conduit l'American Academy of Pediatrics (AAP) à recommander, en 1996, de considérer la PL devant une première CF simple chez un nourrisson de moins de 12 mois [12]. La diminution de l'incidence des *S. pneumoniae* a amené l'AAP à réviser ses recommandations en 2011. Elle recommande la réalisation d'une PL chez tout enfant présentant une CF et des symptômes cliniques de méningite. L'AAP identifie par ailleurs deux situations dans lesquelles la PL est optionnelle : le nourrisson âgé de 6 à 12 mois non immunisé contre Hib ou *S. pneumoniae* (ou incomplètement) ou pour lequel le statut vaccinal est méconnu, et l'enfant préalablement traité par des antibiotiques susceptibles de masquer les symptômes de méningite [13].

### 4.2. Electroencéphalogramme

L'électroencéphalogramme (EEG) n'est pas indiqué dans le cadre d'une CF simple [2,14,15]. Par contre, sa réalisation est justifiée après une CF complexe, en particulier chez l'enfant de moins de 1 an devant le risque de développer une épilepsie ultérieure [3]. En urgence, en présence de signes d'encéphalite aiguë, il peut aider au diagnostic [7]. Il n'a aucune valeur prédictive après une CF simple [2]. Il ne donne pas d'élément pour prévoir la survenue de récurrences, ni celle d'une épilepsie ultérieure [16,17]. L'EEG s'avère cependant indispensable avant de démarrer un traitement antiépileptique au long cours, lorsque celui-ci est indiqué [2].

### 4.3. Neuro-imagerie

Les recommandations de l'AAP considèrent qu'il n'y a aucune indication à pratiquer un scanner ou une IRM cérébrale chez un enfant ayant présenté une CF simple. Pour Waruiri et al [7], la pratique de l'imagerie cérébrale est justifiée quand le patient présente :

- Une micro ou une macrocéphalie avec un syndrome neurocutané ;
- Un déficit postcritique persistant plusieurs heures ;
- Des convulsions fébriles récidivantes avec un antécédent de crise sans fièvre.

Il s'agit alors de CF complexes. La technique de choix sera l'IRM, à discuter en fonction de la disponibilité d'accès de ce type d'examen et du degré d'urgence.

### 4.4. Biologie

L'AAP considère qu'aucun examen biologique de routine n'est nécessaire pour une première CF simple [15]. Les examens biologiques peuvent présenter un intérêt dans le cadre du bilan étiologique d'une fièvre inexplicable cliniquement ou pour la recherche d'éventuels désordres hydro électrolytiques, conséquences d'une déshydratation par exemple [1].

## 5. HOSPITALISATION

Actuellement, il n'existe pas de consensus sur les critères d'hospitalisation d'une CF. Il est généralement admis d'hospitaliser le patient quand une méningite ne peut être éliminée par le seul examen clinique ou que la CF est complexe. Pour certains auteurs, quand l'environnement familial est défavorable à une surveillance appropriée, quand l'anxiété parentale est majeure et que le besoin d'information des parents ne peut être apporté le temps de la consultation habituelle [18,19]. Dans les CF simples, l'hospitalisation ne paraît pas justifiée, compte tenu du caractère bénin et de l'absence de complications.

## 6. COMPLICATIONS

### 6.1. Immédiates

- Etat de mal épileptique (EME) :

L'EME représente la forme la plus grave des CF compliquées. Ses complications propres sont : l'acidose lactique, la dépression respiratoire, les troubles hémodynamiques, la déshydratation, l'œdème cérébral avec de potentielles séquelles neurologiques ou intellectuelles définitives. L'EME fébrile représente 25% des états de mal convulsifs de l'enfant [20]. Il survient chez 5% des enfants ayant présenté une CF. Survenant avant l'âge de 1 an il peut laisser craindre l'éventualité d'une épilepsie myoclonique sévère du nourrisson.

- Convulsion fébrile et mortalité :

Il n'existe pas d'augmentation de la mortalité en lien avec la survenue d'une CF, y compris lors des convulsions prolongées, en excluant les infections du système nerveux central [3]. Ceci du fait de l'amélioration de la qualité de la prise en charge des CF compliquées et de l'amélioration des techniques de réanimation. Waruiri et al [7], n'a pas trouvé de lien entre CF et risque de mort subite inexplicquée du nourrisson.

### 6.2. Risque de séquelles neuro-développementales

Le risque de voir apparaître une épilepsie dans les suites d'une CF simple est estimé à 2% à 5 ans, soit un risque à peine supérieur à celui de la population générale (1%). Ce risque est d'autant plus important que les CF sont compliquées et qu'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie. On estime que les CF compliquées sont suivies d'épilepsie dans 4 à 12% des cas [3,7]. Nelson KB [5], retient les facteurs de risque suivants, de développer une épilepsie ultérieure: CF compliquée et les antécédents familiaux d'épilepsie chez un parent de premier degré. Les anomalies neurologiques préexistantes augmentent le risque d'épilepsie autour de 30% ou plus et le fait d'avoir un apparenté du premier degré qui souffre d'une épilepsie multiplie par 2 le risque d'épilepsie ultérieure. Plusieurs syndromes épileptiques ont été rapportés dans la littérature comme pouvant être secondaires à la survenue d'une CF complexe dans l'enfance :

- Le syndrome HHE (Hémiplégie, Hémiconvulsion, Épilepsie), décrit par Gastaut et al en 1960, est caracté-

térisé par la survenue d'une hémiconvulsion, le plus souvent fébrile, suivie d'une hémiplégie flasque de durée variable, puis quelques années plus tard d'une épilepsie. Ce syndrome est devenu très rare, probablement du fait de l'utilisation généralisée des benzodiazépines qui a transformé le pronostic des CF et nettement diminué la fréquence des convulsions prolongées [9,21].

- La relation entre CF compliquées dans l'enfance et le risque de survenue ultérieure d'une épilepsie du lobe temporel a fait l'objet de nombreuses publications dont les résultats sont divergents. Falconer et al [22] attirait déjà l'attention en 1964 sur le fait que, parmi 100 enfants opérés d'une épilepsie temporelle pharmacorésistante, 41 présentaient une sclérose méso-temporale sans autres lésions temporales ; parmi ceux-ci, 1/3 avait des antécédents de CF prolongées. Une relation de cause à effet était ainsi établie, confirmée par des études portant sur des modèles animaux [23]. Cependant, la séquence CF compliquée suivie d'une épilepsie du lobe temporel est rare dans les études prospectives de population. De plus, les enfants atteints d'un syndrome de Dravet ont eux aussi des CF prolongées et précoces mais ne présentent pas de sclérose méso-temporale. Pour Valandingham et al [24], au contraire, la sclérose méso-temporale est antérieure aux CF expliquant ainsi le caractère unilatéral et prolongé de certaines CF. Il semble plus probable aujourd'hui que plusieurs cofacteurs associés aux CF compliquées (lésions anatomiques préexistantes, facteurs génétiques et inflammatoires) soient à l'origine de la constitution d'une sclérose méso-temporale [25].

## 7. TRAITEMENT

### 7.1. Traitement de la crise

Les CF sont en majorité simples, d'une durée inférieure à 5 minutes dans plus de 90 % des cas, ce qui fait que la première crise est généralement évaluée par le médecin en phase postcritique. Aucune intervention thérapeutique n'est alors nécessaire en dehors de la prise d'antipyrétiques dès que l'état de conscience de l'enfant le permet [26].

Le traitement de la CF va donc s'appliquer principalement dans deux cas :

- A l'occasion d'une récurrence de CF.

- Lorsque la CF se prolonge dans le temps.

Si la CF est en cours, il ne faut pas essayer d'arrêter les mouvements convulsifs, ne pas essayer d'introduire quoi que ce soit dans la bouche de l'enfant, l'éloigner de tout objet susceptible de le blesser et enfin l'allonger en position latérale de sécurité (PLS). Lorsque les mouvements s'arrêtent, s'assurer de la liberté des voies aériennes et rassurer l'enfant lorsqu'il revient à lui. Si la crise dure plus de 5 minutes, le diazépam (Valium®) par voie intra-rectale (IR) est le traitement de référence. Il sera administré à la dose de 0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg par prise. Pour toute CF, une consultation médicale s'impose afin d'évaluer le type de CF et la cause de l'hyperthermie.

## 7.2. Prévention des récives

Il est important de sensibiliser et d'éduquer les parents sur la prise en charge de l'hyperthermie.

- Mesures physiques : Trois mesures simples, en association au traitement médicamenteux, sont à privilégier: proposer fréquemment à boire, éviter de couvrir l'enfant, aérer la pièce [27].

- Mesures médicamenteuses : Les antipyrétiques doivent être utilisés comme traitement de la fièvre, mais ils ne présentent aucune efficacité dans la prévention des récives [28,29]. Ils servent à améliorer le confort de l'enfant, et à prévenir la déshydratation.

- A ce jour aucun traitement antiépileptique au long cours n'est recommandé dans le cadre des CF simples, même répétées. Le risque lié à leurs effets secondaires reste supérieur au risque lié à la répétition des CF lorsqu'elles sont simples [30].

Pour les crises complexes, après discussion entre la famille et le neuropédiatre, un traitement antiépileptique pourra être envisagé, en fonction de l'anxiété familiale, des conditions de vie de l'enfant mais et de l'existence ou non de facteurs de risque de récive [2].

Tenant compte de 6 facteurs décrits dans la littérature (âge au moment de la première CF < 18 mois, antécédents familiaux de CF au premier degré, fièvre < 39°C au moment de la CF, durée de la fièvre avant la crise < 1 h, multiples crises au cours de la même maladie fébrile, et mode de garde collectif reflétant probablement une exposition virale accrue), la probabilité de récive peut atteindre 80% lorsque tous les facteurs sont présents et ne pas dépasser 4% s'ils sont tous absents [31].

## 8. CONCLUSION

La survenue d'une CF est source d'anxiété parentale qui doit être prise en compte dans les décisions thérapeutiques. En cas de survenue d'une CF, il sera donc indispensable de rassurer les parents sur l'évolution habituellement bénigne des CF malgré le risque de récive; Un avis spécialisé neuropédiatrique est requis dans les cas suivants : CF prolongée avant l'âge d'un an ; CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 heures quel que soit l'âge ; répétition d'une CF complexe (focale, prolongée ou multiple) ; et en présence d'un retard de développement ou d'une anomalie neurologique.

## REFERENCES

- [1] Pedespan L. Convulsions hyperthermiques. Arch Pediatr. 2007;14:394-98.
- [2] Motte J. Crises épileptiques occasionnelles. Neurologie pédiatrique. 2010;2:292-97.
- [3] Motte J, Vallée L. Diagnostic et traitements des convulsions fébriles. Epilepsies. 2002;14:89-94.
- [4] Hauser WA. The prevalence and incidence of convulsive disorders in children. Epilepsia 1994;35(suppl2):S1-S6.
- [5] Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. N Engl J Med. 1976;295:1029-33.
- [6] Verity CM, Greenwood R, Golding J. Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. Prevalence and recurrence in the first five years of live. BMJ. 1985;290:1307-10.
- [7] Waruiri C, Appleton R. Febrile seizures: an update. Arch Dis Child. 2004;89:751-6.
- [8] Auvin S, Vallée L. Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles. Arch Pediatr. 2009;16:450-56.
- [9] Nabbout R, Vezzani A, Dulac O, Chiron C. Acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus. Lancet Neurol. 2011 Jan;10(1):99-108.
- [10] Najaf-Zadeh A, Dubos F, Hue V, Pruvost I, Bennour A, Martinot A. Risk of bacterial meningitis in young children with a first seizure in the context of fever: a systematic review and meta-analysis. PLoS ONE. 2013; 8(1): e55270.
- [11] Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. Curr Opin Pediatr. 2012;24:259-65.
- [12] American Academy of Pediatrics, Provisional Committee on Quality Improvement and Subcommittee on Febrile Seizures. Practice parameter: the neurodiagnostic evaluation of a child with a first simple febrile seizure. Pediatrics. 1996;97:769-72.
- [13] American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Febrile Seizures. Febrile seizures: guideline for the neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. Pediatrics. 2011 (February);127( 2):388-394.
- [14] Camfield C, Camfield P. Les crises fébriles. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent 2005; 4ème edn : 159-170.
- [15] American Academy of Pediatrics, provisional committee on quality improvement, subcommittee on febrile seizures. Practice parameter: the neurodiagnostic evaluation of the child with a first simple febrile seizure. Pediatrics. 1996;97(5):769-72.
- [16] Sofijanov NG, Emoto S, Kuturec M, Dukovski M, Duma F, Ellenberg JM, et al. Febrile seizures: clinical characteristics and initial EEG. Epilepsia. 1992;33:52-7.
- [17] Frantzen E, Lennox-Buchthal M, Nygaard A, Stene J. Longitudinal EEG and clinical study of children with febrile convulsions. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1968;24:197-212.
- [18] Armon K, Stephenson T, Macfaul R, Hemingway P, Werneke U, Smith S. An evidence and consensus based guideline for the management of a child after a seizure. Emerg Med J. 2003;20(1):13-20.

- [19] Consensus development conference on febrile seizures. National Institutes of Health. *Epilepsia* 1981;22(3):377-81.
- [20] Maytal J, Shinnar S. Febrile status epilepticus. *Pediatrics* 1990;86:611-6.
- [21] Gastaut H, Poirier F, Payan H, Salamon G, Toga M, Vigouroux M. HHE syndrome; hemiconvulsions, hemiplegia, epilepsy. *Epilepsia* 1960;1:418-444.
- [22] Falconer MA, Serafetinides EA, Corsellis JA. Etiology and pathogenesis of temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* .1964;10:233-48.
- [23] Meldrum BS, Horton RW, Brierley JB. Epileptic brain damage in adolescent baboons following seizures induced by allylglycine. *Brain*. 1974;97:407-418.
- [24] Vanlandingham KE, Heinz ER, Cavazos JE, Lewis DV. Magnetic resonance imaging evidence of hippocampal injury after prolonged focal febrile convulsions. *Ann Neurol*. 1998;43:413-26.
- [25] Kanamoto K, Kawasaki J, Miyamoto et al. Interleukin (IL)-1b, IL-1a, and IL-1 receptor antagonist gene polymorphisms in patients with temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 2000;47:571-574.
- [26] Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, Shinnar R. How long do new-onset seizure in children last? *Ann Neurol*. 2001;49:659-64.
- [27] Fièvre chez l'enfant. Recommandations AFSSAPS 2005.
- [28] Auvin S, Desnoux B, Bellavoine V, Gressens P, Boespflug-Tanguy O. Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge. *Arch pediatr*. 2010;17:686-87.
- [29] El-Radhi AS, Barry W. Do antipyretics prevent febrile convulsions? *Arch Dis Child* 2003;88:641-2.
- [30] Baumann RJ, Duffner PK. Treatment of children with simple febrile seizures: the AAP practice parameter. *American Academy of pediatrics. Pediatr Neurol*. 2000;23:11-7.
- [31] Patel N, Ram D, Swiderska N, Mewasingh LD, Newton RW, Offringa M. Febrile seizures. *BMJ*. 2015 Aug (18);351:h4240.