

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE  
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR  
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID  
FACULTE DES SCIENCES MEDICLES  
DEPARTEMENT DE MEDECINE

**MEMOIRE**  
POUR L'OBTENTION DU  
**DOCTORAT en MEDECINE**

PAR  
Dr.leyou zineb  
Dr.mansouri yacoub

Titre : **les convulsions**  
Au niveau des urgences pédiatriques  
-années 2009-

Encadré par :  
Pr.Bebdeddouche A.S professeur en pédiatrie EHS Tlemcen  
Dr.Dib.A maitre assistant en pédiatrie EHS. Tlemcen

Année universitaire 2009-2010

## Remerciements

Nous tenons tout d'abord à remercier notre encadreur de mémoire, le docteur Dib, qui est à l'origine de ce travail et qui a toujours su être disponible et nous entourer de ses précieux conseils.

Nous remercions également chaleureusement le Professeur Bendeddouche de nous avoir fait l'honneur de nous accepter dans son service. Nous avons eu la chance de pouvoir passer 3 mois très instructifs dans son service où nous avons pu particulièrement apprécier son engagement pédagogique constant.

Merci enfin à nos parents, et à nos familles pour leur soutien sans faille pendant toutes ces années.

*Lu et - Mroum*  
**Docteur DIB S.A.**  
Maître Assistant  
en Pédiatrie

I. INTRODUCTION :	6
• DEFINITIONS	6
II. APPROCHE PHYSIOPATHOLOGIQUE	7
• NEURONE	7
• SYNCHRONISATION PATHOLOGIQUE	8
• POLYMORPHISME DE LA DECHARGE CRITIQUE ET SES CONSEQUENCES	9
• DIFFUSION DES PHENOMENES CRITIQUES	10
• SIGNES CLINIQUES	10
• CONSEQUENCES LOCALES	10
• VIGILANCE	11
• CONSEQUENCES DES CRISES	11
• MATURATION	12
• LESION CORTICALE ET PREDISPOSITION GENETIQUE	13
III. MODE D'ENTREE DANS LA MALADIE	13
IV. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE	14
• CRISE EPILEPTIQUE	14
• ETAT INTERCRITIQUE	15
• FONCTIONS MENTALES	16
• ELECTROENCEPHALOGRAMME INTERCRITIQUE	16
• EXPLORATION NEURORADIOLOGIQUE	17
• IMAGERIE FONCTIONNELLE	18
V. EXPRESSION CLINIQUE	18
1) DIFFERENTS TYPES DE MANIFESTATIONS CONVULSIVES	19
• CRISES TONIQUES GENERALISEE	19
• MYOCLONIES	20
• RUPTURE DU CONTACT	21
• CRISE HYPOTONIQUE	21
• CRISES PARTIELLES TONIQUES OU CLONIQUES	21
• PERCEPTIONS SUBJECTIVES	22
• MANIFESTATIONS VEGETATIVES	22
• CHUTES	22
• CONTRACTION AXIALE	23

2) DUREE DES CRISES .....	23
3) CIRCONSTANCES DE SURVENUE.....	24
4) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	25
VI. ÉTIOLOGIE .....	29
1) CONVULSIONS OCCASIONNELLES DU NOUVEAU-NE .....	29
2) CRISES OCCASIONNELLES NON FEBRILES DU NOURRISSON .....	33
3) CRISES OCCASIONNELLES FEBRILES DU NOURRISSON .....	34
4) CONVULSIONS OCCASIONNELLES DE L'ENFANT .....	37
5) ÉPILEPSIES REVELEES PAR DES CONVULSIONS.....	38
6) ÉPILEPSIES REVELEES PAR DES CHUTES .....	42
VII. TRAITEMENT DES CONVULSIONS EN URGENCE.....	42
•  MEDICAMENTS.....	42
•  CONVULSIONS OCCASIONNELLES PERSISTANTES ET ETAT DE MAL CONVULSIF OCCASIONNEL DU NOUVEAU-NE ET DU NOURRISSON .....	49
•  TRAITEMENT DES ETATS DE MAL DES EPILEPTIQUES.....	50
•  TRAITEMENT PREVENTIF DES RECURRENCESDE CONVULSIONS FEBRILES.....	51
•  TRAITEMENT PREVENTIF DES RECURRENCES DES AUTRES CONVULSIONS OCCASIONNELLES .....	51
VIII. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE .....	57
1) REPARTITION DES CONVULSIONS SELON L 'AGE :.....	57
2) REPARTITION DES CONVULSIONS SELON LE SEXE :.....	58
3) REPARTITION AGE/SEXES :.....	59
4) ANTECEDENTS PATHOLOGIQUES : .....	60
5) NOMBRE D'EPISODE : .....	61
6) CONVULSIONS FEBRILES / NON FEBRILES :.....	62
7) CONVULSIONS FEBRILES : .....	63
8) REPARTITION DES CONVULSIONS FEBRILES PAR AGE : .....	64
9) REPARTITION DES CONVULSIONS NON FEBRILES PAR SEXE :.....	65
10) REPARTITION DES CONVULSIONS NON FEBRILES PAR AGE / SEXE : .....	66

11) REPARTITION DES CONVULSIONS FEBRILES PAR AGE ET PAR DEGRE DE TEMPERATURE (GARÇONS ):.....	67
12) REPARTITION DES CONVULSIONS FEBRILES PAR AGE ET PAR DEGRE DE TEMPERATURE (FILLES ): 68	
13) TYPE DE CONVULSION :.....	69
14) BILANS PERTURBES : .....	70
15) REPONSE AU TRAITEMENT :.....	71
IX. CONCLUSION .....	72
X. REFERENCES .....	73

# Etude Théorique

## I. Introduction :

Les convulsions sont la cause la plus fréquente d'hospitalisation de l'enfant : un enfant sur 20 fait au moins une crise avant l'âge de 5 ans. Elles peuvent résulter d'une cause occasionnelle ou traduire une épilepsie. Dans la moitié des cas, la crise est déclenchée par la fièvre, et l'évolution est tout à fait bénigne.

Les affections occasionnelles, infectieuses, traumatiques ou métaboliques, sont une autre cause fréquente de convulsions, mais celles-ci sont parfois sévères et prolongées. Les manifestations paroxystiques de l'enfant posent plusieurs problèmes qui doivent être résolus successivement :

- préciser la cause des convulsions occasionnelles ;
- affirmer la nature épileptique d'un épisode paroxystique ;
- rechercher l'étiologie d'une épilepsie symptomatique, ce qui peut parfois conduire à un traitement spécifique ;
- préciser le type d'épilepsie, ce qui oriente le traitement et le pronostic

La sémiologie clinique et les circonstances de survenue, voire quelques examens simples, sont habituellement suffisants pour orienter vers la cause et permettre un traitement urgent avant toute exploration complémentaire.

### • *Définitions*

Par définition, une convulsion est liée à une contraction brusque et involontaire de la musculature striée qui peut être épileptique ou occasionnelle (syncope ou migraine convulsivante, hypoglycémie...). Une crise épileptique est l'expression clinique d'une décharge hypersynchrone, qu'elle soit convulsive ou non. Une épilepsie est une affection caractérisée par la récurrence des crises épileptiques et/ou des perturbations motrices ou cognitives liées à des anomalies EEG paroxystiques intercritiques. Différents types d'épilepsie se distinguent selon les caractéristiques critiques et intercritiques, l'âge de début et l'évolution. Ce sont les syndromes épileptiques. Une

encéphalopathie convulsivante associe un retard mental et des crises motrices. Sous le terme encéphalopathie épileptogène sont généralement groupés les syndromes dans lesquels les anomalies intercritiques semblent être la cause principale de la détérioration mentale. Un état de mal épileptique est une situation épileptique durable : il peut être convulsif ou non convulsif.

## II. APPROCHE PHYSIOPATHOLOGIQUE

Les connaissances physiopathologiques sont encore éparées et bien loin de constituer un édifice cohérent. Elles proviennent de l'expérimentation animale et de la clinique humaine.

- *Neurone*

Le neurone présente un potentiel de membrane résultant de la différence de concentration des différents ions dans les secteurs intra- et extracellulaires. Les ions peuvent changer de secteur à travers des canaux ioniques spécifiques de chacun. Pour un ion donné, le sens et la vitesse du flux à travers le canal dépendent de la différence de concentration et du potentiel de membrane. Chaque ion a un potentiel d'équilibre propre pour lequel le flux entrant et le flux sortant s'équilibrent : en conditions normales, le flux de certains ions ( $\text{Ca}^{++}$  et  $\text{Na}^+$ ) produit une dépolarisation, celui des autres ions ( $\text{K}^+$  et  $\text{Cl}^-$ ) une hyperpolarisation.

L'ouverture des canaux ioniques est soit voltage dépendante ( $\text{K}^+$ ,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Ca}^{++}$ ), soit due à l'action d'un neurotransmetteur. L'acide gamma-amino-butyrique (GABA) agit sur deux types de récepteurs (GABA<sub>A</sub> et GABA<sub>B</sub>), contrôlant respectivement des canaux  $\text{Cl}^-$  et  $\text{K}^+$ . Le glutamate peut interagir avec des récepteurs ionotropiques (KA, AMPA, NMDA) ou métabotropiques. Les récepteurs ionotropiques activent des canaux cationiques (Na/K) qui sont dans certains cas perméables au calcium (les récepteurs NMDA et certains récepteurs AMPA). L'activation des récepteurs métabotropiques glutamatergiques induisent plusieurs effets qui sont globalement excitateurs.



En somme, une légère dépolarisation (sous l'effet du glutamate agissant sur un récepteur AMPA par exemple) ouvre le canal calcique voltage dépendant qui accélère la dépolarisation de la cellule ; l'augmentation de la concentration calcique intracellulaire provoque alors une ouverture des canaux potassiques calcium dépendants qui assurent une puissante repolarisation. En outre, il y a une recaptation du glutamate dans la synapse avec colibération de GABA par les interneurones.

- *Synchronisation pathologique*

La répartition des récepteurs excitateurs et inhibiteurs n'est pas homogène le long des dendrites et sur le corps neuronal, de sorte qu'il y a un gradient de répartition de la surface à la profondeur du néocortex pour les grandes cellules pyramidales, les récepteurs excitateurs étant distaux sur les dendrites, et les récepteurs inhibiteurs proximaux, près du corps neuronal. La production de GABA est essentiellement due à des interneurones disséminés dans le cortex, ainsi qu'à certaines voies longues, en particulier d'origine cérébelleuse.

On conçoit que divers facteurs puissent favoriser des phénomènes de synchronisation pathologique : par exemple, toute modification importante de la composition hydroélectrolytique intracellulaire ou interstitielle, notamment à l'occasion d'un oedème, favorise cette dépolarisation ; un défaut de synthèse des neurotransmetteurs inhibiteurs (la pyridoxinodépendance puisque la pyridoxine est le coenzyme de la GAD [*glutamic acid decarboxylase*], enzyme qui synthétise le GABA) ; une diminution du nombre des neurones GABA (sensibles à l'ischémie néonatale) ou de leur intégration fonctionnelle dans le réseau ; un bouleversement de la répartition des récepteurs des neurotransmetteurs dans le cortex du fait d'une désorganisation de son architecture (dans certaines malformations corticales) ; une diminution de l'efficacité de la transmission synaptique du type dépression à long terme.

Au contraire, certains facteurs réduisent la synchronisation : les troubles de conscience et les troubles métaboliques (acidose...) et interviennent probablement dans l'arrêt spontané de la décharge critique.

Du point de vue électrique, le phénomène de dépolarisation hypersynchrone produit une pointe, tandis que l'inhibition se traduit par une onde lente.

- *Polymorphisme de la décharge critique et ses conséquences*

La décharge peut être uniquement tonique ou interrompue, voire entrecoupée par des phénomènes inhibiteurs. Dans le cortex moteur, la première éventualité réalise une crise tonique, la seconde une myoclonie (dans ce cas, l'inhibition est assez puissante pour faire cesser la décharge), la troisième une crise clonique (dans ce cas, l'inhibition ne fait qu'interrompre très brièvement mais de façon répétée la décharge). Du point de vue électrique, les trois phénomènes produisent respectivement une activité rapide peu ample, une pointe-onde, et l'alternance d'une activité rapide peu ample d'une part et d'ondes lentes d'autre part. Cette distinction concerne les différentes aires corticales.

La traduction clinique comporte à la fois une composante positive (contraction tonique ou clonique) et une composante négative (incapacité à réaliser une activité motrice volontaire dans le même territoire musculaire par exemple). L'expression clinique de la composante positive en est évidemment très diverse selon le type de phénomène et la topographie de l'aire corticale mise en jeu. En particulier, une pointe-onde dans le cortex non moteur ne n'a aucune traduction clinique autre qu'une modification très brève de la conscience ou de la fonction cognitive élective soutenue par l'aire corticale mise en jeu. Seuls des tests très sophistiqués sont en mesure de déceler ce qui paraît être « infraclinique ». Néanmoins, la répétition du phénomène à une très grande échelle peut perturber plus ou moins la fonction de façon progressive et insidieuse et interférer avec le fonctionnement mental. En particulier, si ce phénomène se produit essentiellement dans le sommeil, il peut générer une perte progressive de la fonction : celle-ci est régulièrement inhibée pendant le sommeil au lieu d'être consolidée. Ce sont les encéphalopathies épileptiques dans lesquelles une détérioration progressive des fonctions cognitives est corrélée avec les anomalies dites intercritiques, non pas avec les crises.

L'expression clinique de la composante négative est plus univoque, puisqu'il s'agit de la perte transitoire de la fonction correspondante, qui peut durer au-delà de la crise, produisant un déficit durant plusieurs heures, voire plusieurs jours par un phénomène purement fonctionnel.

- *Diffusion des phénomènes critiques*

Les décharges peuvent s'étendre de proche en proche, lentement, en tache d'huile sur le cortex ou envahir une autre partie du cerveau en suivant un faisceau anatomique, d'un hémisphère à l'autre par le corps calleux, d'un lobe à l'autre par les voies intrahémisphériques, ou entre le cortex et le thalamus, voire le tronc cérébral.

- *Signes cliniques*

Ils traduisent la mise en jeu successive des différentes aires cérébrales et l'observation clinique donne une idée assez précise du déroulement des événements dans le temps et l'espace. Les plus aisés à reconnaître sont les phénomènes moteurs, végétatifs ou sensoriels. L'analyse des processus plus élaborés mettant en jeu les fonctions gnosiques ou le langage posent plus de problèmes, de même que la conscience. Cette dernière est perturbée lorsque soit le tronc cérébral, soit une proportion importante de la surface corticale, est mis en jeu. Quant aux automatismes, ils peuvent être critiques, c'est-à-dire reproductibles par stimulation d'une aire corticale, ou liés à une simple diminution de la vigilance.

- *Conséquences locales*

Les conséquences locales de la décharge hypersynchrone concernent la barrière hémocérébrale et la circulation capillaire locale.

- La perméabilité de la barrière hémocérébrale augmente transitoirement, ce qui favorise la constitution d'un oedème interstitiel nocif, mais peut également augmenter la pénétration tissulaire de certaines molécules, par exemple les médicaments.

- Dans l'intervalle des crises, le débit sanguin cérébral régional (DSCr) est diminué dans le foyer épileptogène qui comporte la région lésée du cerveau (nécrose, dysplasie), mais est plus étendue qu'elle : le volume concerné peut diminuer progressivement sur une période de plusieurs semaines ou mois si les crises sont tout à fait contrôlées .

Au cours d'une crise, le DSCr augmente fortement, de plus de moitié, et ceci peut être observé à l'oeil nu en peropératoire et décelé par des moyens non invasifs isotopiques (tomographie par émission de photon unique ou de position). Cette augmentation de débit qui persiste plusieurs minutes se fait au détriment de régions du cerveau non impliquées dans la décharge.

Dans les encéphalopathies épileptiques, le DSCr est augmenté durant la période d'activité paroxystique « intercritique » intense, mais s'effondre lorsque celle-ci disparaît après avoir persisté durant plusieurs mois ou années.

- *Vigilance*

Elle modifie l'excitabilité. La veille et le sommeil paradoxal réduisent l'excitabilité et diminuent la diffusion des phénomènes critiques, tandis que la somnolence et le sommeil lent les favorisent.

- *Conséquences des crises*

Elles sont multiples : d'une part elles peuvent produire une facilitation des crises ultérieures empruntant les mêmes circuits neurophysiologiques, d'autre part elles peuvent produire des lésions de dépopulation neuronale.

- La potentiation à long terme (PLT) : dans l'hippocampe, la survenue d'une décharge hypersynchrone favorise l'apparition des suivantes, même au-dessous du seuil qui provoque une crise épileptique. Cette facilitation est sous-tendue par une augmentation de l'efficacité de la transmission excitatrice glutamatergique (PLT) et/ou par une diminution de l'efficacité de la transmission inhibitrice GABAergique (dépression à long terme [DLT]), les deux effets aboutissant à une hyperexcitabilité du réseau neuronal. Ces deux phénomènes (PLT glutamate et

DLT GABA) sont déclenchés par la mise en jeu des récepteurs NMDA et l'entrée de calcium dans les neurones aboutissant à un phénomène d'anabolisme protéique.

- La croissance axonale : elle fait apparaître des circuits aberrants avec constitution de néosynapses dont le rôle physiologique demeure inconnu.
- Le risque de nécrose neuronale : il est très difficile à estimer et a certainement été surévalué par le passé. Il est certain notamment que la grande majorité des lésions qui font suite à un état de mal convulsif du nourrisson résultent plus de la cause des crises (ischémie, encéphalite...) que des crises elles-mêmes. Néanmoins, les crises prolongées peuvent produire des désordres neurovégétatifs qui à leur tour sont la cause de lésions neuronales, en particulier dans le cervelet et les régions occipitales, rolandiques et temporales. Au maximum, un oedème étendu peut perturber la circulation sanguine locale et par conséquent l'apport énergétique. D'autre part, certaines crises ont une expression neurovégétative prédominante avec troubles du rythme cardiaque et oedème pulmonaire neurogène létaux.

- *Maturation*

Chez le sujet jeune, il faut tenir compte des phénomènes de maturation. Les études d'imagerie fonctionnelle montrent qu'ils intéressent d'abord les régions occipitales et rolandiques de bas en haut, puis le carrefour pariéto-temporo-occipital, enfin la région frontale, cette dernière entre 6 mois et 2 ans chez l'homme. Ainsi, les zones sensorielles et motrices mûrissent avant les zones dévolues aux fonctions d'anticipation et de programmation.

Ce phénomène de maturation a plusieurs implications :

- il peut y avoir un déséquilibre transitoire de maturation entre les voies activatrices et les voies inhibitrices, qui accentue l'excitabilité durant une période plus ou moins longue de la vie chez le sujet jeune ;

- des lésions épileptogènes peuvent rester muettes jusqu'à ce que la région où elles sont situées deviennent matures ;
- si la décharge intéresse une aire qui sous-tend une fonction en développement, cette fonction est déstructurée de façon sévère et durable.

- *Lésion corticale et prédisposition génétique*

Les lésions corticales épileptogènes sont variées, aiguës et chroniques. Elles ne sont pas toujours visibles radiologiquement. Il est clair que dans certains cas, il y a une prédisposition familiale. Celle-ci est très variée : il peut y avoir la transmission mendélienne d'un trouble métabolique ou d'une dysplasie, d'une aberration chromosomique transloquée, ou la transmission d'un facteur maternel, infectieux ou autre. Certains facteurs génétiques ont une transmission encore non précisée. La prédisposition aux anomalies électroencéphalographiques (EEG) semble suivre une hérédité mendélienne dominante mais la pénétrance est des plus variables et ne répond à aucune règle actuellement connue. En outre, il n'y a pas de véritable dichotomie entre épilepsie lésionnelle et prédisposition génétique : bien des situations semblent répondre à la sommation des deux causes.

### **III. Mode d'entrée dans la maladie**

- Des crises convulsives peuvent être focales ou généralisées. Elles peuvent être fébriles avant l'apparition de crises sans fièvre, en particulier chez le nourrisson. Elles peuvent être toniques, tonico-cloniques, cloniques ou myocloniques, ou réaliser une contraction axiale brusque et soutenue se répétant en salves (spasmes).
- Des chutes peuvent être dues à une atonie ou à une projection en avant, voire une secousse suivie d'une atonie, empêchant le mouvement protecteur.
- Des épisodes paroxystiques non moteurs peuvent être végétatifs (apnée du nouveau-né ou du nourrisson, érythrose) ou comportementaux (terreur ou rire),

ou simplement limités à une rupture du contact isolée, ou avec des secousses des paupières ou des automatismes.

- Une perte progressive élective des fonctions motrices ou gnosiques peut, chez le nourrisson, concerner le contact oculaire et culminer en un comportement autistique. Chez l'enfant, ce sont les fonctions de langage (voire un comportement de sourd) ou du lobe frontal, une apraxie buccale.
- Distinguer une crise épileptique de ce qui n'en est pas pose parfois problème: un certain nombre d'enfants avec syncope et surtout avec hémiplégié alternante du nourrisson sont également épileptiques.

## **IV. Démarche diagnostique**

### **• Crise épileptique**

- Le déroulement de l'événement critique permet de distinguer une crise épileptique de ce qui n'en est pas (fig1) et de localiser la décharge sur le cortex. Toutefois, les phénomènes paroxystiques du réveil sont souvent difficiles à identifier, même avec EEG et vidéo critiques . à l'inverse, il est parfois difficile de reconnaître des apnées critiques du nouveau-né ou du nourrisson.
- Une classification internationale a été élaborée afin de permettre des échanges d'informations entre les équipes, en particulier pour ce qui est des effets thérapeutiques. Néanmoins, cette classification est réductrice et ne tient pas compte de la richesse sémiologique qui varie d'un patient à l'autre. Elle omet l'existence chez le nourrisson de crises hémicorporelles qui peuvent se prolonger en état de mal (syndrome hémiconvulsion-hémiplégie qui n'est pas un véritable syndrome mais un type de crise), de crises qui débutent de façon motrice généralisée et se prolongent sur une seule partie du corps, et de spasmes épileptiques (intermédiaires entre crise tonique généralisée et myoclonie massive) qui plus qu'un syndrome sont un type de crises.

- L'analyse des crises ne peut pas uniquement reposer sur la sémiologie observée par l'entourage, même à l'aide d'une vidéo. L'enregistrement des phénomènes moteurs et végétatifs est souvent nécessaire, à l'aide d'un enregistrement polygraphique, en particulier cardiographique et myographique. Le myogramme seul permet de distinguer les secousses myocloniques d'un mouvement de rattrapage faisant suite à une décharge atonique. La nature de la décharge EEG critique ainsi que des anomalies postcritiques (foyer d'ondes lentes, vitesse de récupération d'une activité de fond normale) contribuent au diagnostic. Vidéo (enregistrement simultané de l'EEG et du patient) et polygraphie sont donc complémentaires.

- Il est possible d'envisager la topographie de la décharge critique en tenant compte de la sémiologie clinique. Reconnaître les crises du lobe frontal qui sont brèves, fréquentes et surtout nocturnes peut être délicat : le patient endormi ouvre les yeux, grimace et redresse le tronc en criant, présente des mouvements lents de torsion du tronc et de la tête, des mouvements alternatifs de flexion-extension des membres.

- *Etat intercritique*

Il est précisé par l'examen somatique et neurologique, l'évaluation des fonctions mentales et l'EEG. Le diagnostic des convulsions occasionnelles tient compte des antécédents familiaux, de l'anamnèse immédiate, de l'existence de fièvre, du type de crises, de l'existence de signes déficitaires et d'anomalies cutanées (éruption) ou viscérales. Les examens neuroradiologiques, l'étude du liquide céphalorachidien (LCR), les examens biochimiques (sang et urines) et hématologiques concourent au diagnostic étiologique. Les examens biologiques ou histologiques trouvent leur indication dans certaines situations faisant suspecter une étiologie précise : affection métabolique, foetopathie. Il en est de même de l'examen ophtalmologique (malformations ou syndromes neurocutanés) et dermatologique (syndromes neurocutanés).



- *Fonctions mentales*

Elles doivent être comparées à celles du sujet de même âge à l'aide de tests standardisés dans le cadre d'un examen neuropsychologique qui inclut les fonctions gnosiques et praxiques, la latéralité, la mémoire, l'attention, le langage et le comportement. Il permet de préciser si certaines fonctions sont perturbées de façon élective et contribue à localiser le foyer, à éclairer la cause d'éventuels troubles du comportement, ainsi que celle d'un éventuel échec scolaire et de la stratégie à envisager pour y faire face.

- *Electroencéphalogramme intercritique*

- Il précise le fonctionnement cérébral normal : répartition, fréquence et réactivité du rythme de base, fuseaux de sommeil. Il peut montrer une activité rapide thérapeutique ou due à certaines malformations cérébrales. Il cherche surtout un foyer d'ondes lentes et l'existence de pointes, polypointes ou pointes-ondes, voire d'un tracé évocateur d'une situation clinique particulière : pointes rolandiques, pointes-ondes généralisées à 3 Hz, pointes-ondes lentes, hypsarythmie. L'endormissement et le sommeil lent peuvent faire apparaître des anomalies non visibles durant la veille. La stimulation lumineuse intermittente (SLI) réalisée durant la veille et dès l'âge de 1 an peut contribuer à faire apparaître des pointes-ondes généralisées à 3 Hz ; l'hyperpnée également, mais elle peut aussi révéler un foyer d'ondes lentes.

- La découverte d'anomalies EEG ne permet pas à elle seule d'en affirmer le caractère pathologique : la fièvre peut faire apparaître des ondes lentes ; 3 % des enfants d'âge scolaire non épileptiques ont des pointes rolandiques ou des pointes-ondes à 3 Hz ([fig 2](#)) ; chez les enfants qui ont eu des convulsions fébriles, la proportion monte à 30 %. Leur présence n'indique pas un risque d'épilepsie suffisant (3 à 10 %) pour justifier un traitement. De sorte qu'un enfant peut avoir des migraines convulsivantes ou des pointes à l'EEG sans être épileptique. à l'inverse, certaines épilepsies ne comportent aucune anomalie intercritique, même pendant le sommeil. Certains sujets d'âge scolaire présentent

des décharges focales rythmiques thêta aiguës qui ressemblent en tout point à une décharge critique, répétées avec une grande fréquence, mais sans manifestations cliniques concomitantes.

- Enfin, certains sujets sans aucune manifestation critique présentent des troubles cognitifs dans la sphère du langage ou beaucoup plus globaux, et des pointes-ondes continues durant le sommeil. Il paraît raisonnable de les inclure dans le groupe des épileptiques car leur tableau électroclinique est tout à fait superposable à celui d'autres patients qui présentent en outre de rares crises épileptiques, et parce que, lorsque le traitement parvient à supprimer les pointes-ondes continues, on assiste à une amélioration franche des fonctions cognitives dans un délai de quelques semaines.

- *Exploration neuroradiologique*

- L'exploration neuroradiologique est indiquée chaque fois qu'il y a des raisons de suspecter une lésion cérébrale : ceci est particulièrement le cas chez le nourrisson ou en cas de signes neurologiques ou de retard mental. La région à explorer peut être indiquée au radiologue en tenant compte de la sémiologie clinique et de l'EEG. L'absence de foyer d'ondes lentes à l'EEG ne permet pas d'écartier la possibilité d'un processus expansif. Chez le nouveau-né, on ne peut pas se contenter d'une échographie qui méconnaît un oedème localisé, sauf s'il est hémorragique. En revanche, certaines épilepsies (absences infantiles ou épilepsie à paroxysmes rolandiques) ont des caractéristiques cliniques et EEG suffisamment remarquables pour qu'il soit possible d'en affirmer le caractère idiopathique sans qu'une exploration neuroradiologique soit utile.

- Le CT scan est rarement suffisant et doit être complété par une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) ; il est utile pour déceler des calcifications (maladie de Bourneville), et dans la première année de vie où l'IRM peut être prise en défaut avant la myélinisation.

- Plusieurs séquences en IRM sont nécessaires à l'exploration des enfants épileptiques : T1 axial et sagittal, T2 axial et coronal. Cette dernière est en effet

la seule façon d'explorer correctement la région temporale interne. En outre, l'injection de gadolinium est utile si une malformation vasculaire ou une tumeur est suspectée. L'inversion-récupération et la FLAIR (*fluid-attenuated inversion recovery*) (qui neutralise le signal du LCR) sont utiles pour déceler une malformation corticale.

- **Imagerie fonctionnelle**

- L'imagerie fonctionnelle constitue un trait d'union entre l'exploration fonctionnelle (EEG) et morphologique (CT scan, IRM). Elle est surtout utile pour localiser un foyer épileptogène non décelable par l'EEG, pour clarifier le substratum anatomofonctionnel de certains troubles cognitifs, et dans l'exploration préchirurgicale. Il s'agit de scintigraphies tomographiques utilisant divers traceurs émetteurs de rayons gamma, recueillis à travers un collimateur (SPECT : *single photon emission computed tomography*) ou de positions (PET : *positron emission tomography*, émetteurs de deux rayons gamma orientés à 180° l'un de l'autre, ce qui permet d'en préciser l'origine). Ils sont respectivement spécifiques du débit sanguin (PET et SPECT) et du métabolisme (PET) cérébraux. Le SPECT est moins coûteux, plus simple à réaliser, plus aisé à répéter, permettant des études de populations et des études longitudinales ; le PET a une meilleure définition et permet l'utilisation de ligands spécifiques d'activités métaboliques, de débit sanguin et de neurotransmetteurs.

## **V. Expression clinique**

Les convulsions sont des mouvements brusques et involontaires de la musculature striée, dont l'origine est cérébrale. Elles peuvent être toniques, tonicocloniques ou cloniques, être généralisées ou n'intéresser qu'une partie du corps, voire des parties successives du corps, ou débiter dans une partie du corps pour s'étendre secondairement au corps entier

Lorsqu'elles se répètent, les parents ont parfois l'occasion de les filmer, ce qui contribue à faciliter l'analyse des phénomènes paroxystiques

Outre les phénomènes moteurs, il peut y avoir des phénomènes végétatifs : apnée, pause cardiaque ou troubles du rythme, voire érythrose de la peau.

L'enregistrement électroencéphalographique (EEG) permet de préciser la topographie et la nature des phénomènes cérébraux, et souvent de préciser s'il s'agit d'un phénomène épileptique.

Plusieurs situations peuvent ainsi être distinguées, qui contribuent à orienter le diagnostic. La première étape du diagnostic consiste donc à préciser si le phénomène est de nature épileptique ou non, et quelle partie du système nerveux en est le générateur. La partie du corps intéressée par la convulsion indique la partie du cerveau impliquée dans l'activité paroxystique.

Puis, il devient possible d'envisager la cause selon le contexte de survenue. Certains examens complémentaires simples sont souvent utiles pour mener à bien cette enquête.

## 1) Différents types de manifestations convulsives

- *Crises toniques généralisée*

Elles comportent un raidissement à prédominance axiale, une révulsion oculaire et un arrêt respiratoire. Tous les degrés de sévérité existent depuis la simple révulsion oculaire avec ralentissement respiratoire jusqu'à la contraction de l'ensemble de la musculature produisant un arrêt respiratoire avec cyanose.

Ces crises sont associées, sur l'EEG, à une activité rapide appelée recrutante parce que de fréquence décroissante et d'amplitude croissante.

Les crises cloniques généralisées débutent d'emblée par dessecousses de tout le corps et l'EEG montre des pointes généralisées rapides, de fréquence décroissante.

Les crises tonico-cloniques généralisées débutent par un brusque raidissement qui devient vibratoire avant de se terminer.

par des secousses de fréquence décroissante. Morsure de langue et perte d'urines ne sont pas habituelles chez l'enfant. Le tracé montre une activité rapide de faible amplitude, bientôt entre coupée de pointes de fréquence décroissante.

Les crises cloniques et tonico-cloniques peuvent être précédées de myoclonies massives, réalisant des crises myoclonocloniques ou myoclonono-tonico-cloniques. Les crises tonico-cloniques peuvent résulter d'une généralisation secondaire, qui n'est pas aisément observée par l'entourage en l'absence d'un enregistrement EEG simultané, en particulier chez le nourrisson.

- *Myoclonies*

Ce sont des secousses brusques et brèves qui peuvent être isolées ou se répéter en brèves bouffées de deux à quatre. Elles peuvent être massives, intéressant l'ensemble de la musculature axiale, partielles ou segmentaires, étant limitées à une partie du corps, membre ou segment de membre. Partielles, elles peuvent se répéter exclusivement dans le même territoire, ou migrer d'un territoire à l'autre en permanence, traduisant ainsi une implication non simultanée de toute la région motrice. Il arrive qu'elles prédominent aux extrémités. La nature myoclonique des secousses demande parfois une confirmation neurophysiologique : l'électromyogramme montre que les muscles fléchisseurs et extenseurs d'un même segment de membre se contractent simultanément, ce qui n'est pas le cas pour d'autres mouvements brefs et involontaires. Des secousses peuvent intéresser de façon plus ou moins continue une partie d'un membre ou de la face. Elles peuvent être associées à des décharges EEG paroxystiques controlatérales, réalisant une épilepsie partielle continue.

segmentaires ne peut parfois être affirmée que par le « moyennage rétrograde », qui consiste à moyenniser l'activité corticale qui précède la secousse, amplifiant ainsi la taille de l'événement électrique qui la précède et la produit. Parfois, les secousses restent au contraire strictement localisées à une partie du corps et ne sont accompagnées d'aucune anomalie paroxystique EEG. Il importe alors de chercher une cause sous-corticale, au niveau du tronc cérébral, du cervelet ou de la moelle. Des tumeurs médullaires et des malformations du cervelet peuvent induire des secousses rythmiques très localisées

- *Rupture du contact*

Elle peut être associée à des automatismes de mastication ou des membres supérieurs, habituellement liés à une décharge EEG focale, ou à des secousses rythmiques des membres ou des paupières, de la région péribuccale ou des membres supérieurs, associées aux pointes-ondes généralisées à 3Hz d'une absence.

Un rire immotivé peut être la seule expression de l'épilepsie dans un hamartome prépondonculaire, sans anomalie EEG concomitante.

- *Crise hypotonique*

Au cours d'une crise hypotonique, il y a rupture brusque du contact, avec résolution musculaire et parfois apnée durant quelques secondes. La décharge EEG comporte des ondes lentes diffuses, rythmiques et peu amples .

- *Crises partielles toniques ou cloniques*

Elles peuvent intéresser la face ou un membre, ou s'étendre progressivement d'une partie du corps à l'autre, selon une marche nommée jacksonienne qui traduit l'extension progressive de la décharge critique sur le cortex rolandique.

Chez le nouveau-né, il peut être utile de palper le membre pour vérifier la nature clonique d'un mouvement rythmique. Lorsque la face est intéressée, traduisant une implication de l'opercule rolandique, il y a souvent une salivation. Une hypertonie d'un hémicorps peut succéder à des automatismes de mastication lorsque la décharge est temporale. Des secousses des globes oculaires traduisent une implication occipitale, tandis qu'une déviation latérale peut survenir lorsque la décharge est frontale, occipitale ou pariétale. Des mouvements bimanuels ou bipodaux traduisent une implication frontale. Des phénomènes de terreur sont habituellement dus à une décharge temporale. L'EEG montre une activité rapide de bas voltage, de fréquence décroissante, puis des ondes lentes à front raide ou des pointes envahissant progressivement le scalp sur un, voire les deux hémisphères. D'authentiques crises épileptiques convulsives ne montrent

aucune activité critique sur l'EEG, soit parce qu'elles intéressent un territoire de petit volume et n'atteignent pas le scalp, soit parce qu'elles impliquent des régions mésiales, à la face interne de l'hémisphère. C'est en particulier le cas de certaines crises qui restent localisées à l'aire motrice supplémentaire, une aire motrice du cerveau située sur la face interne de chaque hémisphère.

- *Perceptions subjectives*

Des perceptions subjectives telles que des hallucinations visuelles ou auditives traduisent respectivement une implication occipitale ou temporale. Une sensation épigastrique ascendante rétrosternale est fréquente dans les décharges temporales mésiales. Une impression de « déjà vu » traduit une atteinte temporale.

- *Manifestations végétatives*

Elles peuvent réaliser une apnée, des modifications ou des anomalies du rythme cardiaque, une érythrose, une cyanose ou une pâleur, une mydriase, des nausées ou des vomissements.

Une apnée peut résulter d'une contraction tonique des muscles respiratoires, en particulier du diaphragme. Il est fréquent que, chez l'enfant, les crises comportent une association de manifestations motrices et végétatives, par exemple un accès tonique et une apnée, ou une hypertonie unilatérale et des vomissements.

- *Chutes*

Elles sont une expression fréquente des convulsions chez le petit enfant, pour autant qu'il ait atteint l'âge de la tenue assise ou mieux encore de la marche. Les chutes peuvent être produites par une secousse massive, une inhibition tonique ou la succession des deux, ce qui augmente le risque de blessure au front puisque, projeté en avant, l'enfant ne peut produire aucun mouvement de rattrapage. Les phénomènes atoniques se voient en demandant à l'enfant d'étendre les bras en avant : la chute de tonus fait tomber les membres, tandis que ceci ne peut être vu en position allongée.

- *Contraction axiale*

Une contraction axiale brusque et brève, en flexion ou en extension, se répétant en salves, souvent suivie de pleurs, traduit des spasmes.

Elle peut être symétrique ou asymétrique, en raison d'une déviation de la tête ou des yeux, ou d'une contraction prédominant d'un côté. Elle peut être précédée par un arrêt de l'activité, comme si le nourrisson « sentait venir » la salve.

## 2) **Durée des crises**

Elle est variable, habituellement courte. Au maximum, l'« état de mal » est par définition un « état épileptique prolongé », ce qui implique la persistance des phénomènes épileptiques de façon prolongée, sans interruption, contrastant ainsi avec les crises épileptiques dans l'intervalle desquelles les patients reprennent conscience. La définition de l'état de mal ne comporte pas de notion de durée précise, les valeurs données par les différents auteurs, de 1 demi-heure à 1 heure habituellement, étant décidées sur des bases opérationnelles. La constitution de lésions destructrices lors de crises prolongées dépend de facteurs associés : fièvre, accident vasculaire, traumatisme, voire lésion préexistante, caractère chronique de l'épilepsie

Le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie est particulier au nourrisson, débutant par une convulsion unilatérale suivie par un déficit moteur définitif du même côté. Une épilepsie peut lui succéder, réalisant le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (HHE)

Certains états de mal non convulsifs sont limités à une rupture prolongée du contact. Cette obnubilation peut être entrecoupée de crises toniques.

Très particuliers sont les états de mal associant une obnubilation et des myoclonies erratiques des extrémités et de la face, qui peuvent caractériser l'évolution de certaines épilepsies idiopathiques rebelles, certaines encéphalopathies, et des intoxications. L'EEG permet d'en affirmer la nature épileptique en montrant une activité paroxystique multifocale continue.



### 3) Circonstances de survenue

Il est de la plus haute importance de les préciser pour la conduite du diagnostic étiologique.

- Les convulsions peuvent être provoquées par la fièvre ou survenir dans les suites d'un traumatisme ou au décours de l'accouchement.
- Elles peuvent être provoquées par des mouvements volontaires (marche, mastication ou déglutition, voire mouvements de la main devant les yeux), ces derniers étant réalisés dans le but délibéré de provoquer des crises. Elles peuvent être déclenchées par des stimuli visuels (télévision ou jeux vidéo, stroboscope), par l'hyperpnée, l'eau chaude ou la lecture.
- Particulière est l'épilepsie du bain. Les convulsions par immersion dans l'eau chaude peuvent apparaître dès la première année de vie et semblent prédominer dans l'enfance et chez le garçon, qui est préférentiellement atteint dans les cas débutant avant 5 ans. Les crises sont hypotoniques, avec cyanose péribuccale légère et révulsion oculaire, provoquées par l'immersion dans un bain chaud. L'enregistrement EEG avec vidéo et électrocardiogramme permet de montrer l'absence de modifications du rythme cardiaque et de préciser les caractéristiques de l'EEG critique. Ces patients n'ont aucune autre manifestation neurologique, en particulier pas de retard mental ni de signes moteurs. Certains patients peuvent avoir des crises déclenchées par l'eau froide autant que l'eau chaude, mais aucun n'est exclusivement sensible à l'eau froide. En Inde, où ce type de crises est fréquent, elles surviennent quand l'eau chaude est versée brusquement sur la tête. Très peu de ces enfants présentent des crises spontanées.
- L'épilepsie de la lecture concerne surtout les adolescents dont le développement est normal, avec une forte incidence familiale. Les crises sont provoquées par la lecture à haute voix, débutent par des secousses de la mâchoire et peuvent se généraliser si la lecture se poursuit.

#### 4) Diagnostic différentiel

La diversité d'expression clinique des convulsions chez l'enfant explique que de nombreuses situations puissent évoquer des convulsions, épileptiques ou non.

##### A. Chez le nouveau-né

- Les myoclonies du sommeil sont souvent difficiles à distinguer, en particulier chez le nouveau-né, au point qu'il peut être nécessaire de faire une polygraphie pour l'affirmer. Chez l'enfant épileptique, il peut, soit persister des myoclonies épileptiques essentiellement dans le sommeil, soit apparaître des myoclonies en remplacement de crises préexistantes, spasmes en particulier.
- Les trémulations du nouveau-né sont également souvent prises pour des crises cloniques si le clinicien n'a pas le soin de palper le membre animé du mouvement anormal : les clonies persistent à la palpation, tandis que les trémulations ne déplacent pas le membre maintenu.
- L'hyperekplexia produit chez le nouveau-né des secousses spontanées ou par stimulation de la pyramide nasale, ainsi que des accès toniques qui peuvent persister durant plusieurs minutes, avec une cyanose importante, mettant en danger la vie du nouveau-né si l'on ne lui fléchit pas la nuque pour arrêter l'accès.

##### B. Chez le nourrisson

- Un accès prolongé de réversion des yeux survenant chez le nourrisson peut en imposer pour des spasmes infantiles. Il débute entre 7 et 19 mois, rarement dès les premières semaines de vie chez des nourrissons au développement normal, survient en salves, toutes les 2 à 8 secondes, l'ensemble de la salve durant quelques minutes, rarement 1 heure. Si le nourrisson tente de regarder vers le bas, cela déclenche des secousses nystagmiques vers le bas: il ne parvient pas à regarder vers le bas. Ces troubles guérissent en 1 ou 2 ans.

- Il existe des spasmes non épileptiques dans la même tranche d'âge que les spasmes infantiles, dont l'évolution est bénigne, et qui concernent surtout des enfants issus de milieux médicalisés.
- Quelques observations de myoclonies familiales bénignes ont été rapportées, dont la transmission est autosomique dominante.
- Des clonies audiogènes inépuisables sont observées dans diverses maladies progressives, en particulier les maladies de Tay-Sachs et de Krabbe. La confusion avec les spasmes infantiles est d'autant plus possible que ces derniers peuvent parfois générer d'authentiques spasmes épileptiques.
- Une déviation latérale tonique de la tête déclenchée par un reflux gastro-œsophagien, nommée syndrome de Sandifer peut en imposer pour une convulsion
- Une déviation latérale tonique prolongée de la tête peut être provoquée par les effets toxiques extrapyramidaux de certains médicaments, en particulier le métoclopramide.
- Des accès paroxystiques de décérébration, avec renforcements plus ou moins périodiques évoquant des spasmes peuvent être observés. Ces phénomènes résultent de lésions diffuses des voies pyramidales, en particulier dans le cadre d'une leucodystrophie vasculaire ou métabolique. Une polygraphie est parfois nécessaire, d'autant plus que certaines de ces affections se compliquent de spasmes épileptiques authentiques.
- Un réflexe de Moro excessif est parfois observé chez certains encéphalopathes, jusqu'à la fin de la première année de vie.
- Une dystonie paroxystique transitoire du nourrisson débute dans la première année, entre 1 et 5 mois, intéressant la nuque, le tronc et un ou plusieurs membres, de façon souvent quotidienne au début, durant habituellement plusieurs minutes. En quelques mois, la fréquence des accès diminue pour n'apparaître que mensuellement, mais leur durée est plus longue, parfois

plusieurs heures. Les accès s'amendent et finissent par disparaître au bout de 6 mois à 2 ans.

- Des accès toniques durant plusieurs minutes, voire parfois plusieurs heures, peuvent être la première manifestation d'une hémiplégie alternante, tandis que les accès hémiplégi-ques n'apparaissent que dans la deuxième année de vie
- Une ataxie aiguë intermittente ou un vertige ou un torticolis paroxystique bénin sont difficiles à reconnaître comme tels dans la première année de vie.
- Des accès de douleurs abdominales par reflux gastro-œsophagien sont parfois suspectés d'être d'origine épileptique, le risque majeur chez le nourrisson étant de méconnaître l'origine épileptique d'accès de pleurs inexplicables.
- Des spasmes du sanglot ne sont reconnaissables que si l'anamnèse est précise sur les circonstances d'apparition, déclenchées par un pleur
- Des secousses des membres et des yeux, très rapides et asynchrones des deux yeux, avec pleurs fréquents, sont souvent la première expression du syndrome cérébello-opsoclonique, dû une fois sur deux à un médulloblastome.

### C. Chez l'enfant

- Des accès de somnolence par syndrome de Gélineau peuvent en imposer pour des crises partielles complexes.
- Une énurésie diurne acquise peut être la première expression d'une épilepsie-absence.
- Une migraine peut prendre des masques les plus déroutants, tels que des migraines convulsivantes, des migraines accompagnées d'hémiplégie dans lesquelles une asomatognosie semble être une composante importante, des migraines accompagnées de troubles de conscience prolongés.
- Des syncopes sont déclenchées par une situation émotive, de jeûne, une atmosphère surchauffée ou un passage brutal à la position debout. Elles sont

précédées par une sensation de voile devant les yeux et des sueurs. Elles peuvent être convulsivantes. Les antécédents familiaux sont fréquents.

Lorsque aucune des causes habituelles n'est trouvée, il faut se méfier d'une pathologie cardiovasculaire potentiellement dangereuse, en particulier si c'est un effort qui les déclenche : syndrome du QT long, hypertension artérielle pulmonaire, troubles du rythme cardiaque. En pratique, la méconnaissance de ce type de pathologie est susceptible d'être plus grave que la méconnaissance d'une convulsion, car il est pourvoyeur de mort subite.

- Les terreurs nocturnes éveillent brusquement l'enfant avec des cris, une agitation, une tachycardie. Il paraît inconscient et se rendort. Au cours du somnambulisme, l'enfant reste endormi et peut se mettre en situation dangereuse.
- Les tics sont des secousses, irrégulières et erratiques, intéressant les racines des membres supérieurs et la face, augmentées par les émotions.
- Des contraversions oculaires provoquent des mouvements brusques lorsque, pour interrompre la fixation, l'enfant tourne volontairement la tête sur le côté : les yeux restent déviés controlatéralement à la direction imposée à la tête, et le mouvement est pris pour une myoclonie.
- Des accès toniques axiaux d'hypertension intracrânienne sont particulièrement difficiles à distinguer de crises épileptiques chez des enfants ayant une valve pour hydrocéphalie, mais la distinction est capitale en raison de l'urgence thérapeutique.
- Une dystonie paroxystique kinésigénique réalise des mouvements de torsion de type choréoathétosique, intéressant l'axe et les membres, durant quelques secondes, sans perte de conscience. Elle est déclenchée par le mouvement volontaire, souvent pluriquotidienne, parfois familiale avec une transmission dominante, et sensible à de faibles doses de carbamazépine ou de phénytoïne

- Des secousses des extrémités, dues à l'acrodynie, peuvent être confondues avec des myoclonies épileptiques.
- Le syndrome de Münchhausen par procuration est sans doute un des plus difficiles à évoquer chez un enfant hospitalisé dans de nombreux établissements, avec une mère trop familière avec le personnel soignant et dont l'enfant ne fait des convulsions que dans les heures suivant son passage à l'hôpital, la difficulté allant croissant avec la systématisation actuelle de l'hospitalisation mère-enfant. Un point important est l'intérêt très relatif de l'EEG pour affirmer l'épilepsie, sinon d'un type particulier quand le type de crise est identifié, car des pointes rolandiques ou des pointes-ondes généralisées sont observées chez 3 % des enfants d'âge scolaire, en l'absence de toute crise. Le suivi de ces enfants ne révèle que rarement des crises, et il n'y a donc pas d'indication de traitement préventif.

## **VI. Étiologie**

Même dues à une cause infectieuse, les convulsions du nouveau-né sont rarement fébriles.

### **1) Convulsions occasionnelles du nouveau-né**

#### **1. Anoxo-ischémie per partum**

Les crises apparaissent en général 6 à 24 heures après la naissance. Elles sont rarement très précoces. Elles peuvent être au contraire tardives, jusqu'au 15 jour de vie. Elles sont toniques généralisées et/ou cloniques, intéressant de façon alternée chacun des deux hémicorps. Souvent, les crises sont simultanées mais indépendantes dans divers segments de prématuré de moins de 36 semaines de gestation.

Certaines crises peuvent être méconnues et, dans les formes sévères, il existe des décharges EEG sans crise ou des manifestations cliniques sans expression EEG. Les tracés EEG intercritiques ont une grande valeur pronostique. Ceci est particulièrement le fait du nouveau-né à terme, tandis que les manifestations critiques cliniques sont exceptionnelles chez le prématuré : membre supérieur gauche et membre inférieur droit.

## **2. Ramollissement cérébral localisé du nouveau-né**

Le début survient entre 8 et 72 heures de vie, par des crises partielles motrices durant quelques minutes, se répétant dans le même territoire durant 1 à 3 jours. Un tableau très semblable peut être réalisé dans les premières semaines ou les premiers mois de vie par des désordres cardiocirculatoires variés : incontinencia pigmenti ou anoxo-ischémie peropératoire en particulier.

## **3. Méningites purulentes**

Dans la période néonatale, elles sont souvent insidieuses et non fébriles : des convulsions peuvent en être la première manifestation. Leur signification est variable : hyponatrémie œdème cérébral, ramollissement artériel ou veineux, abcès du cerveau. Elles réalisent souvent des crises subintrantes, voire un état de mal.

## **4. Encéphalite herpétique du nouveau-né**

La survenue de convulsions est inconstante ; elles ont une signification péjorative

## **5. Désordres métaboliques transitoires**

La majorité des désordres hydroélectrolytiques observés chez le nouveau-né et le nourrisson provoquent des troubles fonctionnels sans lendemain

## **6. Déshydratation**

Une déshydratation aiguë peut engendrer des lésions cérébrales. Les crises sont alors la conséquence d'une thrombose ou d'un collapsus.

## **7. Thrombose veineuse intracrânienne**

Les principales causes de thrombose veineuse intracrânienne chez le nourrisson sont les méningites purulentes, les malformations vasculaires et les déshydratations aiguës. Ces dernières, les seules à être envisagées ici, sont observées surtout dans la période néonatale, particulièrement au cours de la deuxième semaine de vie. Une capacité insuffisante de concentration des urines provoque, à l'occasion de troubles digestifs, même modérés, une déshydratation hypernatémique sévère, de 160 à 190

mEq/l, une hyperazotémie de plus de 1 g/L et une acidose métabolique sévère. Le liquide céphalorachidien (LCR) est xanthochromique. Les crises apparaissent 12 à 48 heures après le début de la réhydratation, trois fois sur quatre sans modification concomitante de la natrémie. Il s'agit de clonies rythmiques partielles ou généralisées, et l'EEG montre des décharges rythmiques d'ondes aiguës ou de pointes lentes, uni- ou bilatérales, gardant la même fréquence tout au long de la crise.

Dans certaines néphropathies telles que le syndrome hémolytique et urémique, le mécanisme des convulsions est inconnu : hypertension artérielle, thrombose cérébrale ou désordres métaboliques.

## **8. Hyponatrémie**

Elle est provoquée par une perfusion trop abondante ou désodée, exceptionnellement par la prise orale d'eau pure. Les crises sont cloniques, sans perte de conscience et accompagnées de vomissements.

## **9. Intoxication par le sel**

Guère observée de nos jours en France, cette complication de l'ingestion d'une soupe de carottes trop salée, suivie d'une réhydratation relativement hyponatrémique, survient chez des nourrissons âgés de 3-4 mois. Elle est très comparable à la situation précédente dans son expression clinique critique. Les crises sont partielles ou généralisées, cloniques, durant de quelques minutes à une demi-heure, avec à l'EEG des ondes aiguës, pointes et polypointes amples, rythmiques et de fréquence décroissante, se répétant durant plusieurs heures sans laisser de séquelles.

## **10. Collapsus cardiovasculaire des déshydratations**

Après le premier mois de vie, un collapsus cardiovasculaire est une complication de la déshydratation sévère, lors d'une perte de plus de 15 % du poids du corps ; troubles de conscience, mouvements d'enroulement des membres supérieurs sont habituels. Il est peu fréquent d'observer des crises convulsives.

Elles sont alors cloniques alternantes, avec souvent une composante tonique. Les décharges critiques infracliniques réalisent des complexes rythmiques de 0,5 à 1 Hz,



uni- ou bilatéraux, synchrones, sur un tracé intercritique très pauvre ou inactif. Le pronostic est très sévère.

## **11. Hypocalcémie**

Chez le prématuré et chez le nouveau-né de mère diabétique, elle se révèle durant les premiers jours de vie. Son intensité est directement corrélée à l'importance de la prématurité et apparemment sans relation franche avec la gravité des manifestations cliniques observées (trémulations, convulsions), que la correction de l'hypocalcémie modifie peu .

Chez le nouveau-né à terme, l'hypocalcémie apparaît à la fin de la première semaine et résulte d'une ostéomalacie ou d'une hyperparathyroïdie maternelle. Après la période néonatale, un rachitisme est souvent la cause des convulsions hypocalcémiques. Dans ces cas, les crises sont partielles cloniques, alternant sur un hémicorps puis l'autre, sans composante tonique, durant 30 secondes à 2 minutes, et sans troubles de conscience ni du tonus dans l'intervalle des crises. L'EEG intercritique est normal.

L'évolution est favorable, sans séquelle, après correction de l'hypocalcémie qui peut demander plusieurs heures, voire plus d'une journée, et peut demander la correction d'une hypomagnésémie associée.

## **12. Hypoglycémie**

Dans les affections métaboliques héréditaires telles que les glycogénoses, l'hypoglycémie est paradoxalement bien tolérée et rarement compliquée de crises convulsives. Dans les hyperinsulinismes par hyperplasie langerhansienne, les crises sont associées à d'autres troubles neurologiques et ont une signification pronostique sévère. Le problème le plus difficile est l'hypoglycémie néonatale des enfants hypotrophiques ou nés de mère diabétique. La situation, dans ces cas, est rarement pure, et des troubles circulatoires chroniques prénataux sont probablement une cause déterminante des crises et des séquelles neurologiques. Le risque d'épilepsie ultérieure est modéré et semble concerner les cas d'hypoglycémie sévère avec hyperinsulinisme, compliqués de convulsions à la période néonatale.

## **2) Crises occasionnelles non fébriles du nourrisson**

### **1. Traumatismes crâniens**

Un traumatisme minime peut provoquer, en l'absence de toute lésion cérébrale, des vomissements et des crises convulsives, éventuellement répétées, par un mécanisme purement vasculaire fonctionnel et totalement réversible. Des lésions cérébrales plus ou moins étendues, dues à une déchirure des veines corticodurales ou à une torsion différentielle des substances blanche et grise, provoquent des troubles neurologiques dont les crises convulsives ne sont qu'un des éléments. Elles surviennent avec un retard de plusieurs heures à quelques jours.

Le risque d'épilepsie ultérieure est accentué par une embarrure, un hématome, un déficit moteur focal, des troubles de conscience de plus de 24 heures .

### **2. Intoxications médicamenteuses et ménagères**

Qu'elles soient orales, parentérales ou transcutanées, les intoxications médicamenteuses ou par produits ménagers sont très fréquentes et aisément méconnues chez le nourrisson. Des convulsions en sont souvent révélatrices. Leur nature et leur signification sont variées. Il n'existe pas de tableau clinique spécifique. Néanmoins, des myoclonies sont sans conteste un élément évocateur. Certaines intoxications sont accompagnées de troubles majeurs de conscience et laissent des séquelles sévères. D'autres donnent des manifestations bruyantes mais sans lendemain .

### **3. Syndrome de pré-mort subite**

Entre 2 et 5 mois de vie, certains nourrissons développent un état de mal de crises motrices, généralisées ou partielles, alternant d'un côté et de l'autre, et durant de 1 heure à 4 jours .

Les crises sont cloniques, avec parfois une composante tonique. Dans l'intervalle des crises, le nourrisson est inconscient et hypotonique, et il présente parfois un syndrome pyramidal. Il arrive rarement qu'il soit fébrile, pour des raisons encore mal expliquées. L'EEG intercritique montre des paroxysmes périodiques d'ondes aiguës ou des pointes éventuellement triphasiques, et le scanner des zones hypodenses prenant le

contraste, localisées dans les lobes occipitaux ou étendues à tout le cerveau. Le LCR montre, dès les premières heures, une hyperprotéinorachie parfois considérable et une hyperglycorachie qui peut dépasser la valeur de la glycémie et sans valeur pronostique ; en quelques heures, la glycorachie se normalise, tandis que la protéinorachie baisse plus lentement.

Dans la majorité des cas, la notion d'une hypotonie et d'une somnolence inexplicée, voire d'une apnée au réveil, a précédé de 36 heures en moyenne la survenue des premières crises.

Dans certains cas, l'épisode initial était très fébrile. Parfois, l'anamnèse est négative.

Les éléments de bon pronostic semblent être un retour à une conscience normale dans l'intervalle séparant les troubles cardiocirculatoires aigus des premières crises, l'absence de composante tonique des crises, la durée de l'état de mal convulsif inférieure à 48 heures et la localisation uniquement occipitale des hypodensités au scanner.

#### **4. Convulsions inexplicées non fébriles sévères**

Entre 2 et 4 mois, certains nourrissons présentent des crises convulsives répétées, voire un état de mal.

Les caractéristiques des crises, l'EEG intercritique et la neuroradiologie sont semblables à celles des crises survenues à la suite d'une pré-mort subite.

### **3) Crises occasionnelles fébriles du nourrisson**

#### **1. Méningites purulentes**

Des crises convulsives peuvent révéler ou compliquer une méningite purulente. Elles résultent de complications variées: hyponatrémie, œdème cérébral, thrombose artérielle ou veineuse.

## **2. Encéphalite herpétique**

Les crises sont partielles, motrices, de la face et du membre supérieur, brèves mais répétées, du moins au début. Leur topographie hémifaciale et leur survenue au deuxième ou troisième jour de fièvre sont très suspectes, bien que l'âge de leur survenue soit celui des convulsions fébriles. Ce n'est qu'au bout de quelques heures ou quelques jours que se développe un état de mal.

## **3. Hyperthermie maligne du nourrisson**

Elle est caractérisée par des convulsions cloniques généralisées sévères répétées, durant plusieurs heures, avec signes cliniques et biologiques de souffrance viscérale grave, nécrose hépatique et insuffisance rénale en particulier, coagulopathie de consommation. Ce cadre est encore mal défini et probablement hétérogène. Il paraît inclure en particulier des cas de syndrome de pré-mort subite et autres défaillances cardiovasculaires.

## **4. Convulsions fébriles**

Ce sont des crises provoquées par la fièvre, en l'absence d'infection du système nerveux central.

Elles sont la cause la plus fréquente de convulsions du nourrisson puisque, selon les régions du globe, 2 à 7% des nourrissons en présentent au moins une. Elles surviennent entre 9 mois et 5 ans, avec un pic de fréquence au milieu de la deuxième année. Elles ont une origine génétique certaine car 30 % des nourrissons concernés ont des antécédents familiaux de convulsions fébriles (CF), la transmission se faisant selon un mode encore discuté, soit multifactoriel, soit dominant avec une expressivité variable et une pénétrance modérée. La fièvre résulte de causes variées, le plus souvent oto-rhino-laryngologique. Les crises apparaissent souvent à la montée de la température, de sorte qu'elles sont parfois la première manifestation de la fièvre. Neuf fois sur dix, il s'agit de crises généralisées toniques ou tonicocloniques ; dans les autres cas, elles sont atoniques ou cloniques généralisées, voire hémicloniques. Elles sont brèves, sauf dans les cas où elles ne concernent qu'un hémicorps. Une méningite purulente et une encéphalite herpétique sont les deux principaux diagnostics qui doivent être écartés avant de

conclure à une CF. En pratique, une ponction lombaire est le plus souvent nécessaire avant l'âge de 1 an pour écarter une méningite purulente, tandis que chez le nourrisson plus âgé, l'absence de signes cliniques suffit à écarter le diagnostic. La sémiologie des crises est l'élément le plus évocateur de l'encéphalite herpétique où le LCR, l'EEG et le scanner peuvent être normaux au début.

Les principales difficultés, une fois écartée une infection du système nerveux, sont d'une part de savoir s'il s'agit d'une simple CF ou de la première crise d'une épilepsie, et d'autre part s'il existe un risque de crise prolongée sévère en cas de récurrence.

L'âge de survenue et les caractéristiques cliniques de la crise sont des éléments déterminants. Dans 80 % des cas, la crise est dite simple, car brève, unique, généralisée tonique et parfois suivie de quelques secousses cloniques ; dans les autres cas, elle est dite compliquée, car unilatérale, prolongée, répétée dans la même journée et suivie d'un déficit moteur focal, ou apparue dans la première année de vie. Le risque de voir se développer une épilepsie sévère ne concerne que les CF compliquées, en particulier lorsqu'elles sont survenues avant l'âge de 1 an. Le risque d'état de mal convulsif lors d'une récurrence de CF diminue après l'âge de 1 an et devient très faible après l'âge de 2 ans. En outre, des CF généralisées de plus de 30 minutes peuvent, dans la deuxième année, ne laisser aucune séquelle. En revanche, les crises qui réalisent avant l'âge de 1 an un syndrome HH sont celles qui comportent le risque le plus élevé de séquelles motrices et mentales, et d'épilepsie sévère ultérieure. Parmi les épilepsies qui succèdent aux CF, il en est de sévères : épilepsie myoclonique sévère du nourrisson dont la première crise survient toujours avant 1 an, épilepsie partielle temporale dont la première CF survient souvent avant 1 an. Dans ces deux cas, la sévérité de l'épilepsie semble pouvoir être réduite par un traitement préventif continu. À l'inverse, certaines épilepsies généralisées idiopathiques ou partielles bénignes sont précédées par des CF simples : dans ces cas, la prévention ne peut pas prétendre réduire les risques dus à cette épilepsie qui est dans tous les cas bénigne. Ce contraste est encore accentué par les résultats paradoxaux et trompeurs de l'EEG intercritique : après une crise fébrile de la première année, il est le plus souvent dépourvu de pointes et de pointes-ondes bien que cet âge corresponde au risque

maximal d'épilepsie grave ; au contraire, après des CF plus tardives, l'EEG peut montrer un foyer de pointes ou des pointes-ondes généralisées, alors que le seul risque est de voir se développer une épilepsie bénigne. Les phénomènes paroxystiques qui surviennent après vaccination posent des problèmes particuliers. Des CF peuvent être provoquées par le vaccin antimorbilleux. Elles sont dans la plupart des cas bénignes. Après vaccination contre la coqueluche, les encéphalites périveineuses authentiques sont exceptionnelles. La responsabilité des vaccins, en particulier anticoquelucheux, dans la genèse d'épilepsies sévères est plus douteuse, hormis leur possible rôle révélateur : dans notre expérience, ces épilepsies ont en effet le plus souvent les caractères des syndromes épileptiques qui débutent à cet âge. Il s'agit essentiellement de spasmes infantiles ou de l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson.

Au Danemark, la modification du calendrier des vaccinations n'a pas modifié la fréquence ni l'âge de survenue des spasmes infantiles.

#### **4) Convulsions occasionnelles de l'enfant**

Leur fréquence est beaucoup plus faible que chez le nouveau-né ou le nourrisson, mais les causes en sont les mêmes, hormis les CF : traumatisme crânien, hypertension artérielle, ischémie par collapsus cardiovasculaire, par exemple lors d'un accident d'anesthésie, ramollissement artériel, encéphalite, intoxication médicamenteuse ou par produits industriels.

Une situation bénigne méritant d'être connue est la survenue d'une crise convulsive généralisée provoquée par la fatigue ou le manque de sommeil chez l'adolescent, avec EEG normal. Il s'agit le plus souvent d'une crise isolée ne demandant évidemment pas de traitement. Deux situations méritent une mention particulière.

##### **1. Encéphalite**

Rarement herpétique après l'âge de 3 ans, elle est le plus souvent considérée périveineuse après cet âge. Elle est rarement due à un germe figuré, mycoplasme par exemple, dont l'évolution est habituellement favorable, malgré un début bruyant et des anomalies étendues sur l'imagerie par résonance magnétique. Parmi les virus identifiés, celui de la rougeole, de la rubéole et le virus d'Epstein-Barr sont le plus souvent en

cause. Dans la plupart des cas cependant, aucun germe n'est en cause. C'est l'antécédent d'un épisode fébrile inexpliqué qui fait envisager une infection virale. L'encéphalite donne des convulsions rebelles, focales, de très grande fréquence et souvent secondairement généralisées, durant plusieurs semaines, associées à des troubles de conscience. Le LCR montre souvent quelques cellules, parfois une protéinorachie légèrement élevée. Le traitement est celui d'un état de mal et des médicaments antiépileptiques de la nouvelle génération ont souvent une place, en particulier le vigabatrin, voire le régime cétogène .

## **2. Intoxications ménagères, agricoles ou médicamenteuses et autres causes iatrogènes**

Elles sont souvent difficiles à identifier en l'absence de piste.

De nombreux médicaments peuvent être en cause (théophylline, camphre, sympathomimétiques, quinolones, pipérazine, anesthésiques locaux), y compris les antiépileptiques. Ces derniers peuvent favoriser les crises, soit en raison d'un terrain particulier, porphyrie par exemple, soit sur un terrain épileptique pour lequel le produit est contre-indiqué. Les produits ménagers donnant des convulsions sont nombreux ; un appel au centre antipoison est indiqué au moindre doute. Une composante myoclonique et des hallucinations sont a priori suspectes. La radiothérapie peut également être en cause. L'une des situations les plus difficiles est la survenue de convulsions chez des enfants traités pour une affection tumorale ou hématologique : la diversité des causes iatrogènes possibles de convulsions (irradiation et divers antimitotiques) sont en règle un défi à l'identification du responsable.

## **5) Épilepsies révélées par des convulsions**

La majorité des épilepsies sont révélées par des convulsions, mais il n'est pas notre propos d'aborder leur description ni leur traitement. Toutefois, une orientation diagnostique en urgence est nécessaire .

### **1. Convulsions du nouveau-né**

Certaines étiologies demandent à être reconnues et traitées rapidement de façon spécifique. C'est en particulier la pyridoxinodépendance, dont les premières crises apparaissent souvent dès la naissance, parfois in utero. Un liquide amniotique méconial ou une détresse neurologique néonatale peuvent en imposer pour une souffrance per partum, d'autant plus que les premières crises sont souvent sensibles aux anticonvulsivants conventionnels : benzodiazépines, phénobarbital, et ce parfois durant 2 à 3 semaines.

Le tableau clinique, une fois constitué, comprend des manifestations critiques variées chez un même patient, mais le

tableau est néanmoins monomorphe : convulsions cloniques partielles ou bilatérales, hypertonie avec trémulations, spasmes, myoclonies, ainsi qu'une grande agitation et des cris incessants, et des sursauts aux moindres stimulations.

Le seul critère diagnostique est la disparition des crises et des anomalies EEG après administration de vitamine B orale, 300 mg pendant 3 jours, ou en injection intraveineuse à la dose unique de 100 mg. Cette injection doit être réalisée avant tout antiépileptique. Des précautions sont nécessaires, car l'injection peut provoquer une hypotonie sévère, voire une apnée.

•Déficit en biotinidase : il est caractérisé par des troubles cutanés de type eczémateux et une raréfaction des cheveux, l'apparition de convulsions unilatérales alternantes ou généralisées dans le premier trimestre de vie et une tendance à la polypnée due à une acidose métabolique. Puis, apparaissent une hypotonie et une perte des acquisitions, ainsi que des myoclonies erratiques et massives.

•Déficit en holocarboxylase synthétase : il a une présentation semblable, mais plus précoce et plus sévère. Son traitement repose sur la biotine.

•Convulsions néonatales bénignes : elles peuvent être familiales à transmission autosomique dominante, avec des crises très monomorphes, toniques, sans anomalie de l'EEG intercritique. Les formes non familiales sont plus difficiles à affirmer ; seule l'évolution en confirme la nature bénigne. Les crises sont cloniques, alternant d'un côté à l'autre, et le tracé EEG thêta pointu alternant n'est pas spécifique.



## 2. Convulsion généralisée du nourrisson

Devant une convulsion généralisée du nourrisson sans cause occasionnelle, qu'elle soit fébrile ou non, la distinction importante doit être faite entre épilepsie partielle et épilepsie généralisée, le plus souvent myoclonique sévère. Le caractère focal d'une première crise n'est pas un élément distinctif car, à cet âge, de nombreuses épilepsies généralisées débutent par des crises partielles. Seule la répétition des crises permet d'affirmer le caractère focal de l'épilepsie. Des anomalies EEG paroxystiques focales sont plus fiables pour indiquer une épilepsie partielle, surtout si elles sont observées de façon répétée dans le même territoire lors d'enregistrements successifs. De sorte qu'après une première crise, il est préférable d'avoir recours au valproate plutôt qu'à la carbamazépine, tant que la nature focale ou généralisée de l'épilepsie n'est pas identifiée.

- Un syndrome particulier est celui des convulsions infantiles bénignes du nourrisson, qui sont une fois sur deux familiales et transmises de façon autosomique dominante syndrome débute entre 3 et 8 mois par des convulsions généralisées dont l'analyse fine avec EEG vidéo montre qu'il s'agit en fait de crises secondairement généralisées. Ces convulsions se répètent en salves durant 2 à 3 jours avant de céder et parfois se reproduisent quelques mois plus tard.

L'EEG dans l'intervalle des crises est normal. L'évolution à long terme est excellente sur le plan des crises, comme sur celui du développement cognitif

- Dans l'épilepsie à crises partielles migrantes, les crises se reproduisent en séries, souvent discrètes cliniquement, chez un nourrisson hypotonique, et c'est l'EEG qui permet d'affirmer que des manifestations aussi discrètes qu'un arrêt inopiné de l'activité, par exemple, sont critiques
- Des crises de type varié (tonique, myoclonique ou partielle) peuvent précéder dès les premières semaines de vie la survenue d'un syndrome de West. Une épilepsie des premiers mois de vie demande donc une surveillance EEG mensuelle tant que les crises persistent, jusqu'à la fin de la première année.

### **3. Convulsion généralisée de l'enfant**

Le début d'une épilepsie généralisée sévère est envisagée si la crise est survenue durant la veille ou le matin, et s'ilyades pointes-ondes généralisées, surtout entre 2 et 5 ans. Si la crise est survenue dans le sommeil, une épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR) est possible, mais ne peut être confirmée que sur l'EEG.

### **4. Crise partielle motrice sans altération de la conscience chez l'enfant**

Elle est habituellement due à une EPR, mais il peut s'agir d'une épilepsie symptomatique, voire au maximum le début d'une encéphalite focale de Rasmussen qui demande un traitement corticoïde avant la fin de la première année de la maladie : l'épilepsie partielle continue de ce syndrome ne doit pas être considérée comme un état de mal convulsif. L'EEG intercritique est donc un élément majeur du diagnostic et du pronostic. Des antécédents d'infirmité motrice cérébrale peuvent déterminer une expression particulière, par exemple épilepsie-sursaut chez un enfant ayant une hémiplégie congénitale.

### **5. Chez l'enfant plus grand et l'adolescent ayant présenté une convulsion généralisée**

Des pointes-ondes généralisées à l'EEG et/ou l'existence d'absences ou de myoclonies matinales orientent vers une épilepsie généralisée idiopathique. À la fin de la première décennie, l'EPR peut aussi produire des crises secondairement généralisées débutant par un phénomène versif. L'EEG montre des pointes rolandiques et parfois une photosensibilité avec des pointes-ondes généralisées. Cette situation demande à être considérée comme une épilepsie généralisée, malgré les pointes rolandiques, afin de prévenir le développement de myoclonies massives iatrogènes. Une crise généralisée prolongée avec phénomène tonique unilatéral et vomissements peut être la première, voire la seule expression d'une épilepsie partielle bénigne occipitale.

## 6. Tumeurs cérébrales

Elles sont rarement la cause d'une convulsion chez le nourrisson ou l'enfant. La sémiologie clinique peut revêtir tous les aspects, y compris les plus trompeurs, tels qu'un authentique syndrome de West avec hypsarythmie au sens strict, dont l'évolution peut être favorable après exérèse chirurgicale et corticothérapie.

### 6) Épilepsies révélées par des chutes

Devant des chutes inexplicables, un EEG de veille et de sommeil est nécessaire pour reconnaître différents types de syndromes épileptiques :

- **un syndrome de Lennox-Gastaut** débutant : il montrerait des pointes-ondes lentes avec absences atoniques durant la veille et des polypointes et des crises toniques durant le sommeil ; l'anamnèse peut indiquer des antécédents de syndrome de West, une épilepsie partielle ou un retard mental inexplicé avant les premières crises ;
- **un syndrome myoclonostatique de l'enfant** dans lequel les chutes seraient dues à des secousses myocloniques massives associées à des pointes-ondes généralisées à 2-3 Hz sur un tracé de fond lent (3-4 Hz) ; l'épilepsie aurait commencé par des convulsions durant plusieurs mois avant les premières chutes ;
- **un syndrome des pointes-ondes continues du sommeil (POCS)** comporterait des pointes-ondes généralisées en bouffées durant la veille, accompagnées d'absences atoniques, et des POCS sans crises toniques
- **un syndrome de West** à début tardif, avec spasmes et hypsarythmie relativement synchrone, est plus rare et difficile à reconnaître . Les spasmes sont en salves, associés à une hypsarythmie, mais les pointes sont plus synchrones que dans l'hypsarythmie du nourrisson.

## VII. Traitement des convulsions en urgence

### • *Médicaments*

Tandis que leur mode d'action demeure mystérieux, la connaissance des caractéristiques pharmacocinétiques et des effets secondaires a grandement contribué à améliorer le traitement. Le médicament est absorbé après transit et acidification dans

l'estomac : il traverse le barrage hépatique avant d'atteindre la circulation générale où il est souvent porté par des protéines plasmatiques, mais seule la partie non liée passe la barrière hémocérébrale. Il est métabolisé au niveau du foie et/ou éliminé par les urines. Les caractéristiques de vitesse d'absorption, de biodisponibilité (proportion atteignant la circulation générale), de fixation protéique et de catabolisme dépendent du type de médicament et de la forme galénique : vitesse d'absorption plus rapide pour les solutions que pour les comprimés (il existe même des formes retard pour le valproate et la carbamazépine), de la voie d'administration, plus rapide par voie rectale qu'orale et même qu'intramusculaire, ainsi que de l'horaire d'administration : l'absorption est retardée par un repas donné aussitôt avant la prise. Elles dépendent également de l'âge : l'absorption est lente, irrégulière et incomplète dans les premières semaines (phénobarbital) ou mois (phénytoïne, carbamazépine) de vie ; la demi-vie est longue chez le nouveau-né et s'effondre vers la fin du premier mois, remontant progressivement chez l'enfant et l'adolescent ; la fixation protéique est plus faible chez le nouveau-né. Les interactions médicamenteuses se font surtout au niveau du catabolisme hépatique (médicaments inducteurs : phénobarbital, carbamazépine et phénytoïne ; médicament réducteur : valproate) et de la fixation protéique.

- **Phénobarbital** : il est actif sur les crises convulsives surtout généralisées, peu sur les spasmes et sur les myoclonies, pas sur les absences dont il peut même augmenter la fréquence. Le principal intérêt en est une bonne biodisponibilité chez le nourrisson et la longue demi-vie qui diminue le risque de sevrage en cas de troubles digestifs aigus. Les effets secondaires sont cutanés et neuropsychiques : 1 à 3 % des enfants ont une éruption maculeuse qui indique l'arrêt du traitement en raison du risque du syndrome de Lyell. Le phénobarbital peut révéler une porphyrie aiguë. La somnolence est plus rare chez l'enfant que chez l'adulte mais l'hyperkinésie avec troubles du sommeil concerne plus d'un tiers des patients. Des troubles cognitifs ont été récemment mis en évidence par des études contrôlées : diminution des performances et même du quotient intellectuel. Ces effets, discrets chez les patients antérieurement normaux, deviennent très sensibles chez ceux qui souffraient d'un retard mental préexistant. Les autres effets secondaires ont peu de conséquences pratiques chez l'enfant :

anémie mégaloblastique par baisse des folates, élévation des phosphatases alcalines et des gamma-GT, ostéomalacie par catabolisme accru du calciférol (redoutée seulement chez les patients à peau noire et multihandicapés et par conséquent peu exposés au soleil) ; algodystrophie, à craindre surtout chez l'adulte traité depuis l'enfance. Les interactions médicamenteuses sont très sensibles en clinique : le phénobarbital abaisse les taux de carbamazépine et valproate au point qu'il soit parfois impossible d'atteindre des valeurs thérapeutiques ; les taux sanguins de corticoïdes, de certains antalgiques (acétaminophène) et les antivitamines K sont abaissés, et les contraceptifs oraux deviennent inefficaces. Le valproate augmente le taux de phénobarbital, au point de le doubler parfois. En raison des effets neuropsychiques fréquents, des interactions métaboliques et de l'état de dépendance avec important risque de sevrage, le phénobarbital a perdu sa place de médicament de première intention. Il est de plus en plus réservé aux épilepsies résistantes avec crises motrices généralisées.

- **Valproate** : il est actif sur tous les types de crises, et il n'est pas connu de type de crises qu'il augmente de façon sensible. Les effets secondaires sont dominés par le risque d'hépatite sévère qui paraît résulter d'un catabolite anormal du valproate idiosyncrasique. Le risque en est cent fois plus élevé chez les nourrissons que chez l'adulte et concerne essentiellement des patients avec retard mental en polythérapie et traités depuis moins de 6 mois. L'acide acétylsalicylique paraît augmenter le risque. Plusieurs membres d'une même fratrie ont été atteints. Les premiers symptômes sont des vomissements, une somnolence et une augmentation inexplicée de la fréquence des crises. L'effondrement du taux de prothrombine confirme la défaillance hépatique tandis qu'il n'y a pas d'ictère, et la cytolyse est modérée (100 à 150 UI). La surveillance systématique des transaminases ne permet pas de prévoir l'accident tant le début est brutal. La perte des cheveux, le tremblement et la prise de poids, qui sont surtout observés chez l'adolescent, sont en règle modestes et réversibles, et rarement cause d'arrêt de traitement. Des nausées et douleurs abdominales sont favorisées par la présentation sous forme de solution et de sirop. L'introduction trop rapide

du médicament peut provoquer une obnubilation avec quelques hallucinations. Thrombopénie et baisse du fibrinogène sont rarement la cause d'accident hémorragique, hormis au cours d'une avulsion dentaire ou d'un autre acte chirurgical.

Les interactions métaboliques ont une réelle importance clinique : le valproate est réducteur et élève le taux de la comédication, sauf la phénytoïne qui est abaissée sans modification de la partie non liée. Le phénobarbital abaisse de moitié en moyenne le taux de valproate. Le valproate est particulièrement indiqué dans les épilepsies généralisées idiopathiques, dans l'épilepsie partielle idiopathique et dans les épilepsies myocloniques progressives ou cryptogéniques. Mais il est également actif dans certains cas de spasmes infantiles et d'épilepsie partielle non idiopathique. En raison de sa bonne tolérance, de son large spectre d'activité et de l'absence d'aggravation connue de certaines épilepsies, il a tendance à devenir le traitement de première intention dans les cas où le diagnostic syndromique n'est pas encore possible, avant l'apparition des signes cardinaux nécessaires au diagnostic. Toutefois, il faut éviter si possible chez le nourrisson la comédication avec l'acide acétylsalicylique.

- **Carbamazépine** : elle est surtout active dans les crises partielles avec ou sans généralisation, et dans les crises généralisées toniques. La carbamazépine est transformée en époxycarbamazépine qui est responsable de l'intolérance neuropsychique. Le risque de somnolence entre 30 minutes et 1 heure après l'absorption de la suspension fait fractionner l'administration en trois prises avec cette présentation galénique. Un petit nombre de patients devient très somnolent avec de faibles doses, interdisant l'emploi du produit. Une éruption vers le quinzième jour doit faire diminuer les doses et arrêter le traitement si elle ne cède pas rapidement ; le syndrome de Lyell est exceptionnel, annoncé par une localisation périorificielle de la dermatose desquamante. Une hépatite aiguë cholestatique répondant également à un mécanisme idiosyncrasique est réversible après arrêt du traitement. Le surdosage produit des vomissements, une vision trouble et une constipation, un nystagmus, une ataxie et une diplopie. Le risque d'intoxication massive

volontaire ou accidentelle est très faible en raison du ralentissement du péristaltisme qui diminue l'absorption. Dans certaines épilepsies, la carbamazépine augmente les myoclonies et les pointes sur l'EEG avec détérioration des fonctions cognitives et apparition d'absences atoniques. Les interactions médicamenteuses sont de plusieurs ordres : la carbamazépine induit son propre catabolisme au bout de quelques semaines, ce qui peut nécessiter une augmentation de la posologie ; elle réduit la concentration de la comédication ; le catabolisme hépatique avec élévation du taux de carbamazépine est réduit par tous les macrolides et certains antalgiques (Diantalvic®) ; la carbamazépine accentue les effets antidiurétiques de la posthypophyse, le valproate augmente le taux d'époxycarbamazépine et ses effets nocifs. Le développement de l'oxcarbazépine est prometteur car ce produit n'est pas inducteur et il est possible de faire une forme soluble. La carbamazépine est surtout indiquée dans les épilepsies partielles et certaines épilepsies généralisées symptomatiques, surtout lorsqu'elle comporte des crises toniques comme le syndrome de Lennox-Gastaut. En revanche, elle est contre-indiquée dans les épilepsies myocloniques, en particulier l'épilepsie myoclonostatique, souvent confondue avec le syndrome de Lennox-Gastaut.

- **Phénytoïne** : elle est surtout active sur les crises partielles et les crises généralisées motrices, ainsi que dans les états de mal épileptiques, en particulier lorsqu'elles ne sont pas sensibles aux benzodiazépines. La gingivite peut le plus souvent être réduite ou prévenue par une bonne hygiène dentaire : brossage après chaque repas. L'hypertrichose est parfois gênante. Les réactions hyperimmunes (lymphome, lupus, syndrome de Stevens-Johnson, myosite, hépatite ou insuffisance rénale) sont exceptionnelles. La neuropathie périphérique n'est plus guère observée avec le contrôle régulier des taux sanguins. Le surdosage produit une ataxie, un nystagmus et une diplopie, une somnolence et des vomissements. Une augmentation paradoxale de la fréquence des crises peut être observée. Les troubles peuvent apparaître de façon insidieuse. Une dyskinésie avec protrusion de la langue et parfois fièvre est quelquefois difficile à distinguer d'une crise, et aisément contrôlée par le diazépam IV : elle apparaît pour des taux élevés ou lorsqu'il existe une lésion

cérébrale. La baisse du taux d'acide folique produit rarement une anémie mégalo-blastique. Le problème de l'atrophie cérébelleuse due à la phénytoïne n'est pas résolu, car il est difficile en clinique de faire la part du médicament et de l'anoxie due aux crises. La biodisponibilité est médiocre dans le premier semestre de vie. Le rapport taux/dose n'est pas linéaire en raison de la saturation de l'enzyme cataboliseur vers 10 gamma/mL. L'association phénobarbital et phénytoïne donne des taux sanguins imprévisibles résultant de deux phénomènes contradictoires : induction enzymatique et compétition sur cette enzyme. Le taux de chloramphénicol associé s'élève considérablement, ce qui peut être dangereux chez le nouveau-né et le nourrisson.

Par voie orale, la phénytoïne est surtout utile dans les épilepsies lésionnelles à composante motrice. Elle est utile par voie veineuse dans le traitement des états de mal.

- **Ethosuximide** : elle est active sur les absences et les myoclonies. Nausées, somnolence et céphalées peuvent apparaître en début de traitement. éruption allergique et lupus sont rares. Pour des doses fortes, un comportement psychotique peut apparaître chez l'adolescente prédisposée. D'exceptionnels cas d'aplasie médullaire ont été rapportés, que la surveillance hématologique régulière ne peut pas prévenir. L'accentuation des crises généralisées motrices est moins fréquente que dit classiquement, si bien que le produit peut être utilisé en monothérapie. Les taux sanguins sont augmentés par le valproate avec un risque de somnolence. L'éthosuximide est surtout indiquée dans l'épilepsie-absences et dans les épilepsies-myocloniques cryptogéniques résistantes au valproate.

- **Diazépam** : il est actif dans les états de mal convulsifs et non convulsifs. La voie veineuse, à raison de 1/2 à 1 mg/30 s, est préférable mais comporte un risque d'apnée. La voie rectale 1/2 mg/kg est possible au domicile ou en cas d'agitation, rendant la voie intraveineuse difficile. La prévention intermittente par la solution orale des crises occasionnelles, en particulier fébriles, n'a pas fait la



preuve de son efficacité. Somnolence, ataxie et sécrétion bronchique sont les principaux effets secondaires du traitement chronique. Chez le nouveau-né, la demi-vie du principal métabolite, le nordiazépam, est très prolongée, ce qui induit une hypotonie marquée et en réduit les indications.

- **Clonazépam** : il a une demi-vie plus prolongée que le diazépam et est utile en perfusion continue (0,1 mg/kg pour 6 h) dans le traitement des états de mal. En traitement chronique, il est actif sur tous les types de crises, en particulier toniques et myocloniques. Cependant, il peut augmenter la fréquence de certaines crises (toniques en particulier) dans certaines épilepsies généralisées symptomatiques. Il accentue la sécrétion bronchique, provoquant une toux chronique et perturbe le sommeil et le comportement, en particulier chez le nourrisson. Le clonazépam rend service dans les épilepsies généralisées symptomatiques, dans les épilepsies myocloniques, dans lesquelles il peut être associé à la carbamazépine ou au valproate.

- **Clobazam** : il a le même spectre d'action que les autres benzodiazépines, mais rend également service dans certaines épilepsies partielles bénignes en monothérapie. Il produit rarement une somnolence ou des cauchemars. En raison de sa très bonne tolérance, il est actuellement utilisé en première intention lorsqu'une benzodiazépine est indiquée, en particulier chez le nourrisson et le petit enfant.

- **Nitrazépam** : il est essentiellement utile dans les spasmes infantiles résistants. Hypotonie, somnolence, troubles du sommeil, sécrétion bronchique et salivaire peuvent être marqués. Une accentuation des crises avec état de mal tonique a été signalée.

- **Progabide** : il est actif dans les crises motrices, en particulier les myoclonies. Nausées, vomissements sont rares mais une somnolence et surtout un comportement hyperkinétique sont possibles chez les enfants prédisposés. La principale complication est l'hépatite observée dans les 6 premiers mois de traitement mais prévenue efficacement par la surveillance régulière des

transaminases tous les 15 jours pendant 3 mois, tous les mois les 3 mois suivants, puis tous les 3 mois. La progabide rend surtout service dans les encéphalopathies convulsivantes du petit enfant et du nourrisson avec myoclonies.

- **Vigabatrin** : il est actif sur tous les types de crises sauf les absences et les myoclonies, dont il peut augmenter la fréquence. La somnolence est rare. Certains nourrissons deviennent hypotoniques. Un comportement hyperkinétique est parfois observé chez des enfants retardés mentaux et ayant présenté ces troubles antérieurement. Une prise de poids peut être importante. Une baisse du taux de phénytoïne (30 %) peut nécessiter une augmentation de la posologie. Le vigabatrin est surtout utile dans les épilepsies partielles de l'enfant et du nourrisson, ainsi que dans les spasmes infantiles.

- **Felbamate** : il est actif sur tous les types de crises. Il peut produire une anorexie et une insomnie ou une éruption cutanée. Plus de 20 cas d'aplasie médullaire et des cas d'insuffisance hépatique ont été rapportés, faisant réserver ce produit aux cas syndrome de Lennox-Gastaut rebelles aux autres antiépileptiques. Une surveillance systématique de la numération-formule sanguine et des transaminases doit être réalisée avant le début du traitement, puis tous les 15 jours pendant toute sa durée. Une élévation des taux sanguins de phénytoïne, valproate et époxycarbamazépine nécessitent une réduction de 20 à 30 % des posologies de valproate et carbamazépine à l'introduction du felbamate.

- ***Convulsions occasionnelles persistantes et état de mal convulsif occasionnel du nouveau-né et du nourrisson***

Lorsque la crise persiste, une injection de diazépam rectal (0,5 mg/kg) à domicile ou aux urgences peut être réalisée facilement. En cas de persistance de la crise, la même injection peut être répétée par voie rectale au bout de 15 minutes. Si la crise persiste ou se répète malgré ces deux injections, une administration intraveineuse de diazépam (0,5 mg/kg toutes les 20 secondes jusqu'à l'arrêt de la crise) est une bonne solution.

Le phénobarbital par voie intraveineuse (20mg/kg) n'a pas d'indication, en dehors de la période néonatale où les effets secondaires des autres produits rendent leur administration aléatoire, et de convulsions occasionnelles comportant un risque élevé d'œdème cérébral. Cette administration demande un contrôle précis des fonctions végétatives pour éviter un bas débit cérébral iatrogène. Une perfusion de clonazépan (0,05 mg/kg en 2 minutes, suivis de 0,5 mg/kg en 6 heures, répétée au besoin pour les 6 heures suivantes, avant de réduire de moitié la dose pour les 6 heures suivantes, puis de l'interrompre) est une solution alternative, surtout pour les crises qui tendent à se répéter.

Une administration intraveineuse de phénytoïne (15 mg/kg) est souvent très efficace pour le traitement des crises sérielles si l'administration en est répétée, à intervalle de quelques heures, en pratique 4 heures puis 8 heures après la première administration. Un protocole permet d'adapter la posologie de chaque administration en tenant compte des concentrations obtenues par les injections précédentes. Il ne faut pas attendre un arrêt immédiat de l'état de mal, mais après la deuxième ou la troisième administration. Il n'est nullement démontré que les crises rebelles jouent un quelconque rôle délétère indépendamment de leur cause, de sorte que les traitements plus vigoureux de type anesthésique, voire curarisant, comportent plus de risques que de bénéfices potentiels.

- *Traitement des états de mal des épileptiques*

Il doit commencer par une recherche de leur cause : sevrage inopiné, maladie intercurrente, intolérance d'un antiépileptique récemment introduit, changement de conditions de vie, trouble métabolique.

Il importe de ne pas aggraver l'état de mal en ajoutant un sevrage médicamenteux pour manque de forme galénique injectable : même inconscient, un épileptique doit pouvoir continuer à recevoir le traitement antérieur, à l'aide d'une sonde gastrique s'il le faut.

Pour le reste, le choix de l'antiépileptique dépend du type d'état de mal : benzodiazépine, voire phénytoïne pour des convulsions itératives d'une épilepsie généralisée ou de crises focales ; valproate pour un état d'absences ; phénytoïne pour un état de crises toniques de syndrome de Lennox-Gastaut.

- *Traitement préventif des récurrences de convulsions fébriles*

Le traitement préventif des récurrences et d'une épilepsie éventuelle reste discuté. Il n'est justifié que si le risque de récurrence est jugé élevé, en pratique supérieur à 30 %. Les données précédentes encouragent à ne pas traiter préventivement de façon continue les CF ayant débuté après l'âge de 1 an.

Ces crises relèvent d'un traitement discontinu lors de la fièvre. Mais comme les crises sont précoces au cours de la fièvre, le diazépam devrait être administré par voie rectale. Lorsque la première crise est survenue dans la première année ou est accompagnée de signes suggérant une lésion cérébrale, le traitement est indiqué dès la première crise. Le valproate est mieux toléré que le phénobarbital et certains cas de défaillance hépatique semblent résulter d'une prédisposition due à une erreur innée du métabolisme. Dans le cas particulier de crises survenues au milieu de la première année, il y a lieu de craindre le développement d'une épilepsie myoclonique sévère du nourrisson. Dans ce cas, la répétition des crises, la survenue d'une crise longue, plus de 15 minutes, de crises unilatérales alternées, de myoclonies ou de crises sans fièvre étayent cette hypothèse. L'adjonction de clobazam est alors indiquée dès la survenue d'une crise longue ou provoquée par une fièvre modérée (moins de 38,5 °C), ou si le nourrisson a fait plus de trois crises dans la première année de vie. Le stiripentol, produit qui n'a pas encore l'autorisation de mise sur le marché, semble avoir une indication complémentaire et précoce dans les cas rebelles à cette bithérapie.

- *Traitement préventif des récurrences des autres convulsions occasionnelles*

Dans ce cas, le valproate est préférable à tout autre produit, pour des raisons de tolérance et d'interaction médicamenteuse.

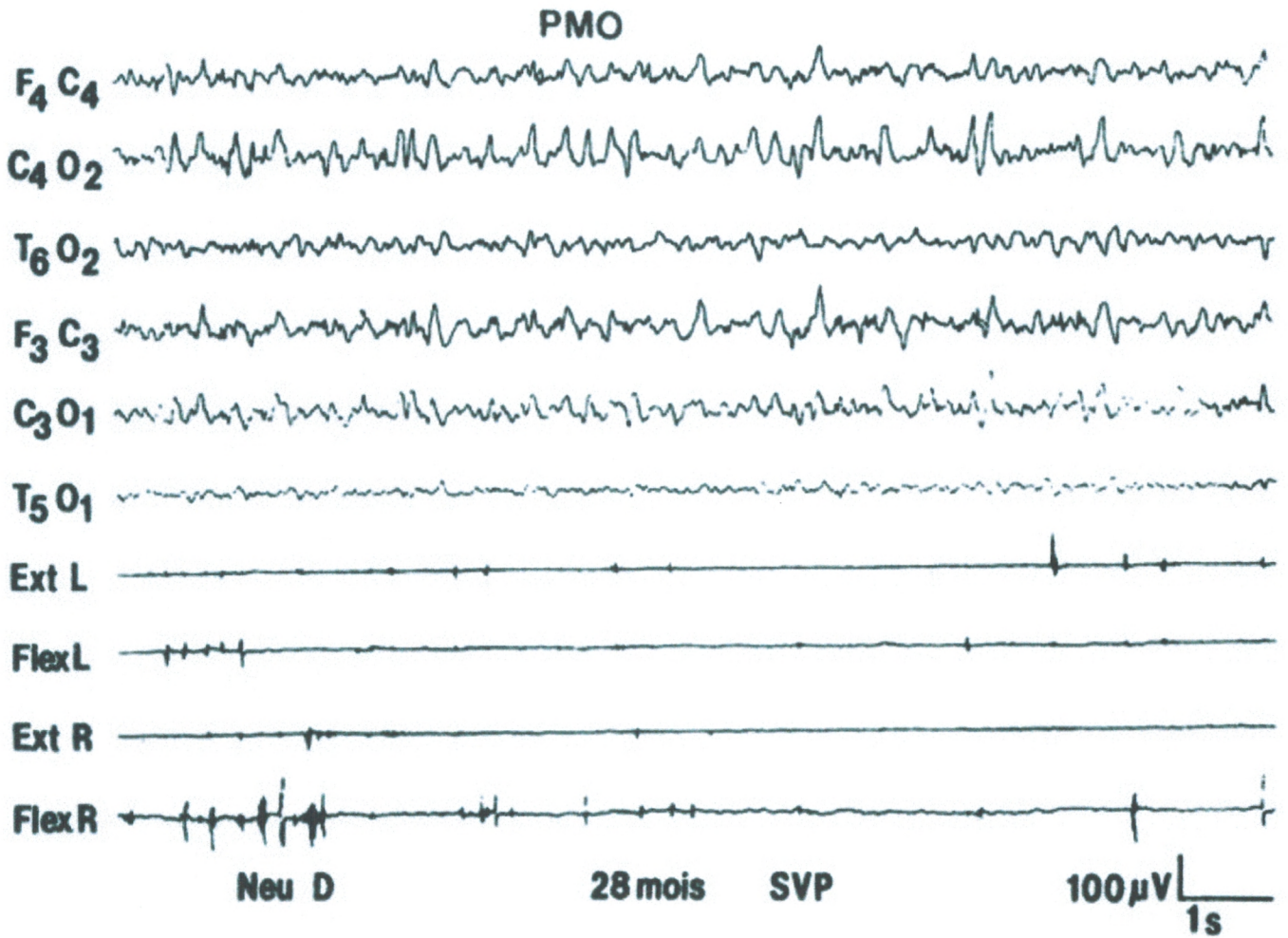
Lorsqu'à la sortie du patient de l'hôpital les crises ont cessé et que l'EEG ne montre plus de pointes, il n'est pas justifié de maintenir un traitement chronique, car le risque d'épilepsie est faible, même s'il peut en survenir une plusieurs mois plus tard.

En outre, rien n'indique qu'il soit possible de la prévenir par un traitement préventif prolongé. L'habitude traditionnelle de maintenir un traitement par le

phénobarbital est particulièrement désastreuse car ce médicament induit une dépendance à un produit peu efficace au long cours et générateur d'interactions métaboliques qui interfèrent négativement avec les molécules les plus utiles au traitement d'une éventuelle épilepsie ultérieure.

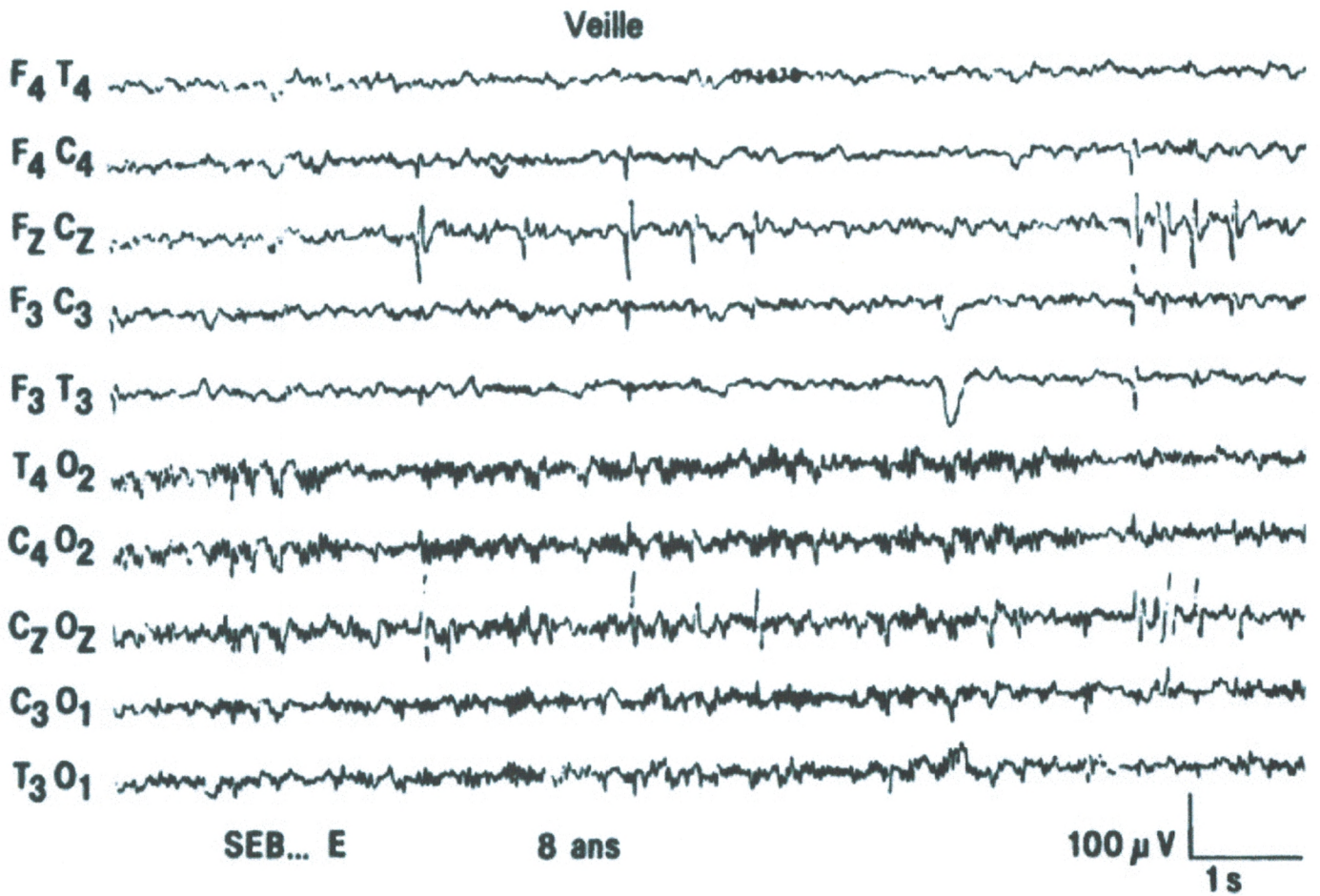
• Fig 1 :

Myoclonies erratiques ayant débuté dans la deuxième année. Myoclonies bénignes non épileptiques.



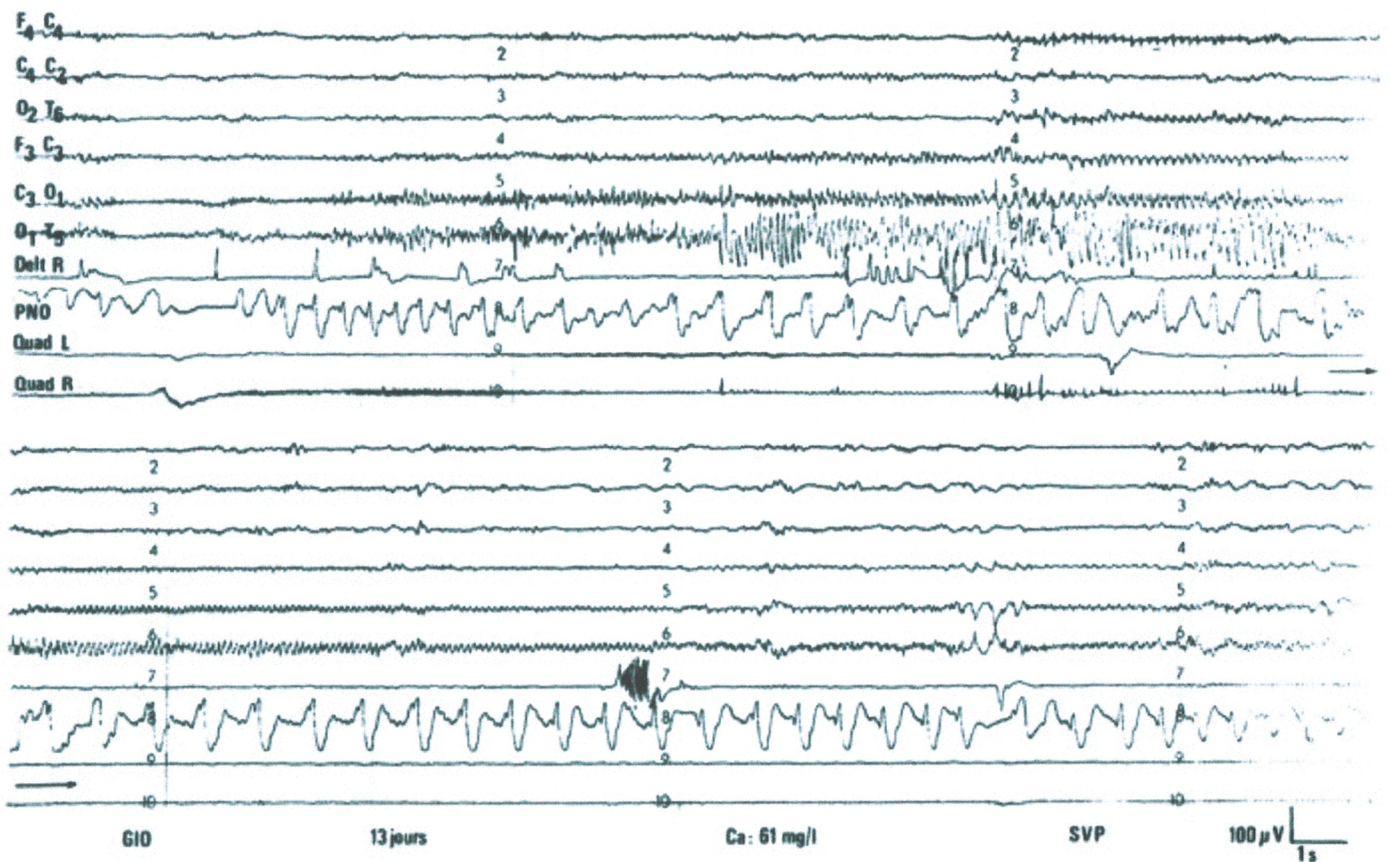
- Fig 2 :

Pointes lentes rolandiques chez un enfant non épileptique de 8 ans ayant eu l'électroencéphalogramme (EEG) pour un traumatisme crânien léger. Variant de l'EEG normal à cet âge.



- Fig 3 :

Crises subintrantes dues à une hypocalcémie chez un nouveau-né de 13 jours.  
L'électroencéphalogramme montre une bonne corrélation des pointes rythmiques avec  
les secousses controlatérales. Hypocalcémie néonatale bénigne.



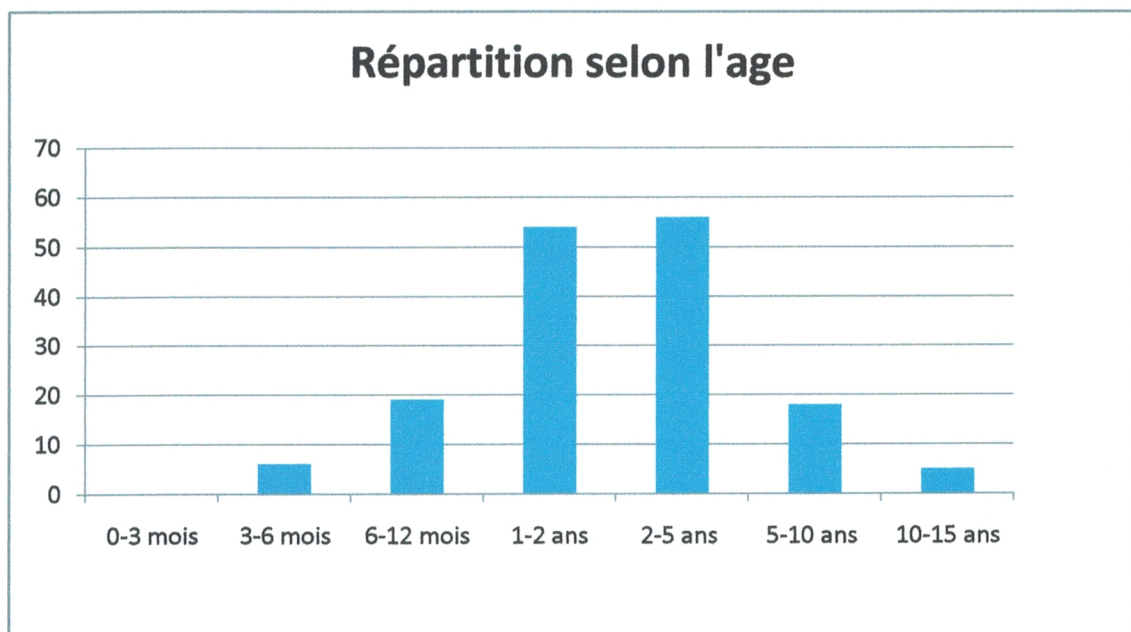


# Etude épidémiologique

## VIII. Etude épidémiologique

### 1) Répartition des convulsions selon l'âge :

Age	0-3 mois	3-6 mois	6-12 mois	1-2 ans	2-5 ans	5-10 ans	10-15 ans
effectif	0	6	19	54	56	18	5

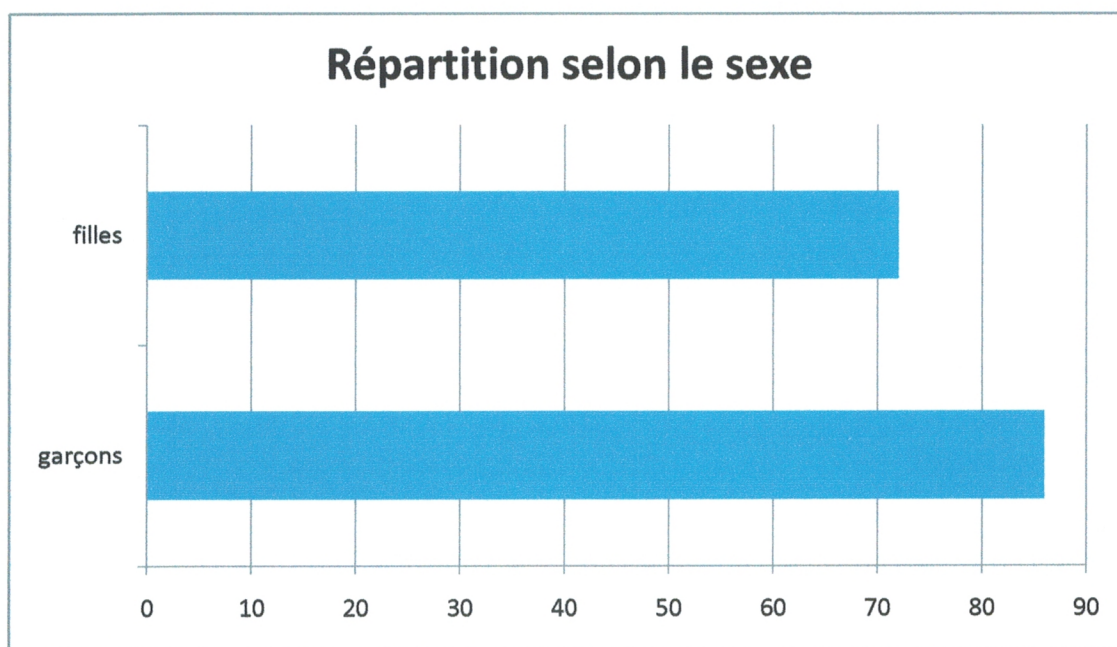


#### Commentaire :

La fréquence des convulsions augmente avec l'âge, avec un pic de fréquence entre 1 et 5 ans pour regresser progressivement par la suite et devenir faible entr 10 et 15 ans

## 2) Répartition des convulsions selon le sexe :

sexe	garçons	filles
effectif	86	72

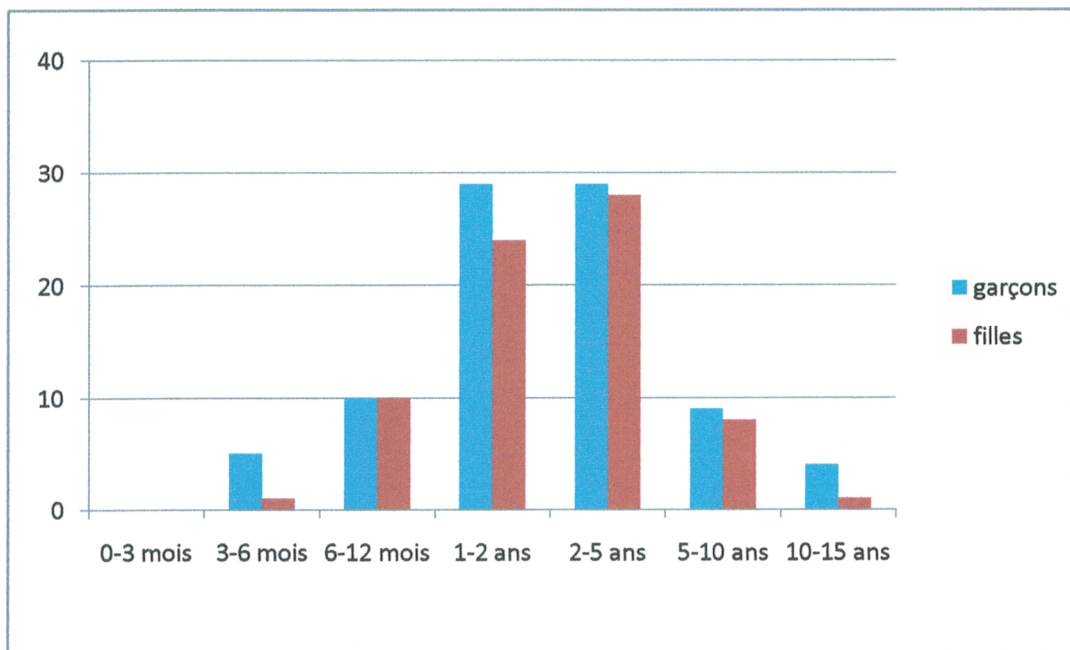


### Commentaire :

On note une légère prédominance masculine

### 3) répartition age/sexe :

	0-3 mois	3-6 mois	6-12 mois	1-2 ans	2-5 ans	5-10 ans	10-15 ans
garçons	00	05	10	29	29	09	04
filles	00	01	10	24	28	08	01



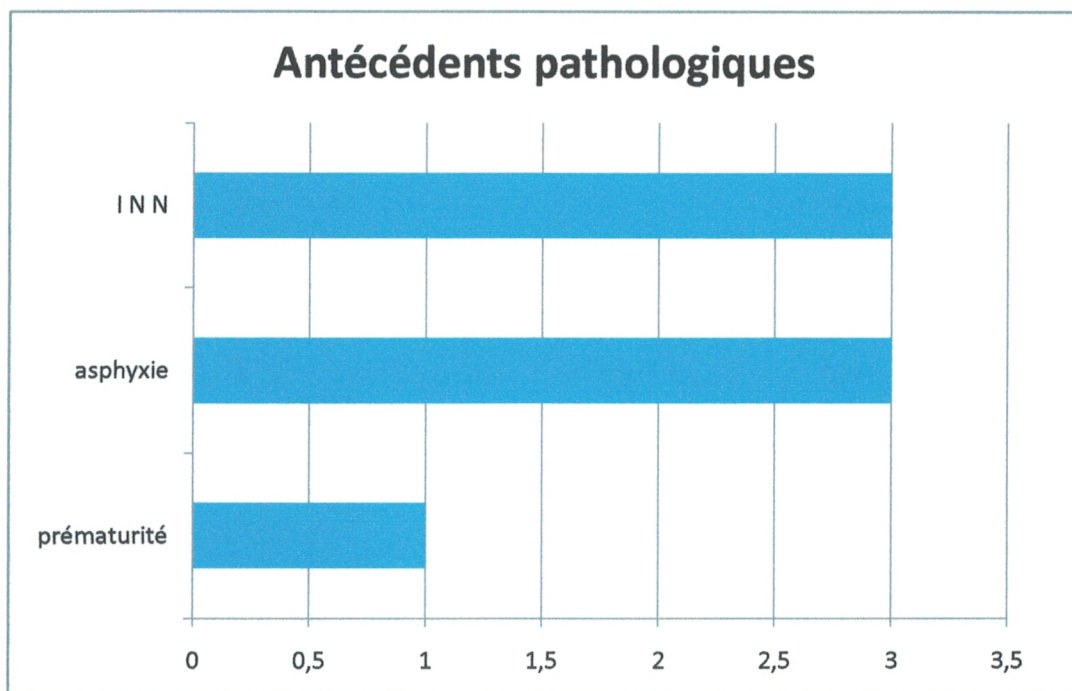
#### Commentaire :

- 3 à 6 mois : nette prédominance masculine
- 6 à 12 mois : les deux sexes sont à égalité
- 1 à 2 ans : légère prédominance masculine
- 2 à 5 ans : on note un pic de fréquence dans les deux sexes mais avec une légère prédominance masculine
- 5 à 10 ans : diminution de fréquence avec prédominance masculine

- 10 à 15 ans : baisse importante dans le sexe féminin alors que la fréquence dans le sexe masculin reste dominante

#### 4) Antécédents pathologiques :

	Infection néonatale	Asphyxie néonatale	prématurité
effectif	03	03	01

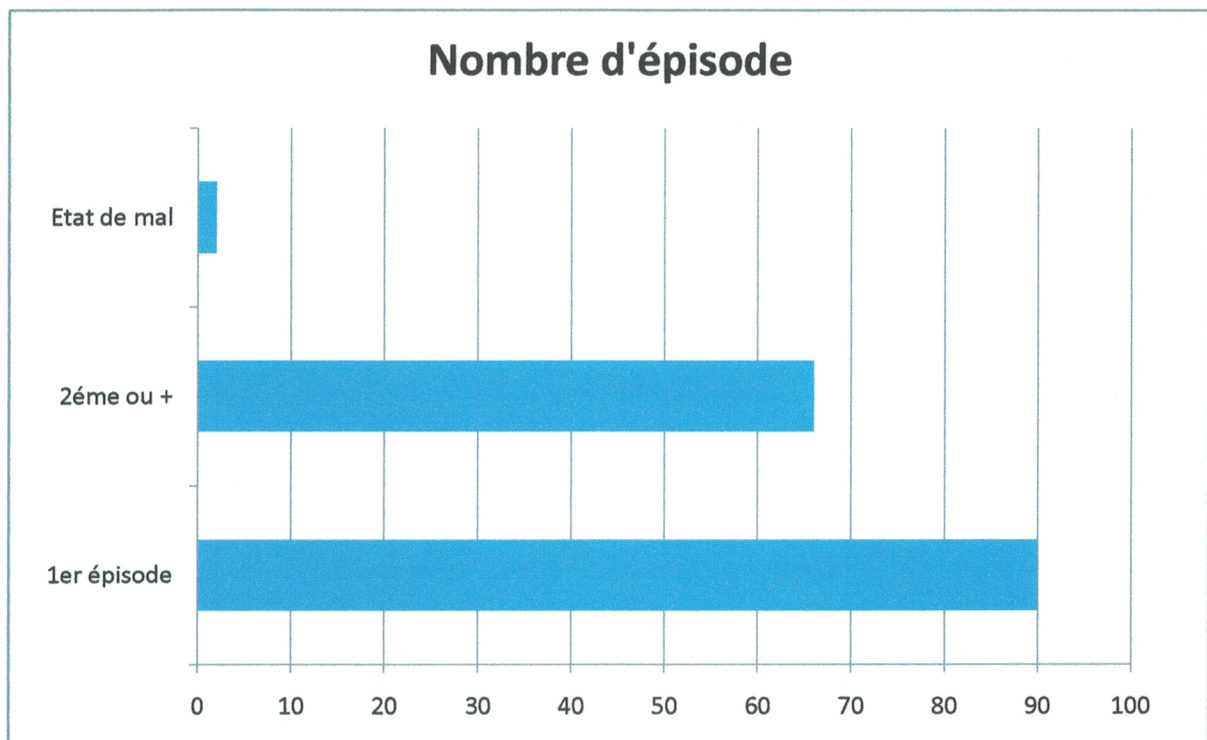


#### Commentaire :

Les antécédents pathologiques les plus retrouvés sont les infections néonatales, l'asphyxie néonatale et à degré moindre la prématurité.

### 5) Nombre d'épisode :

	1 <sup>er</sup> épisode	2 <sup>ème</sup> ou plus	Etat de mal convulsif
effectif	90	66	02

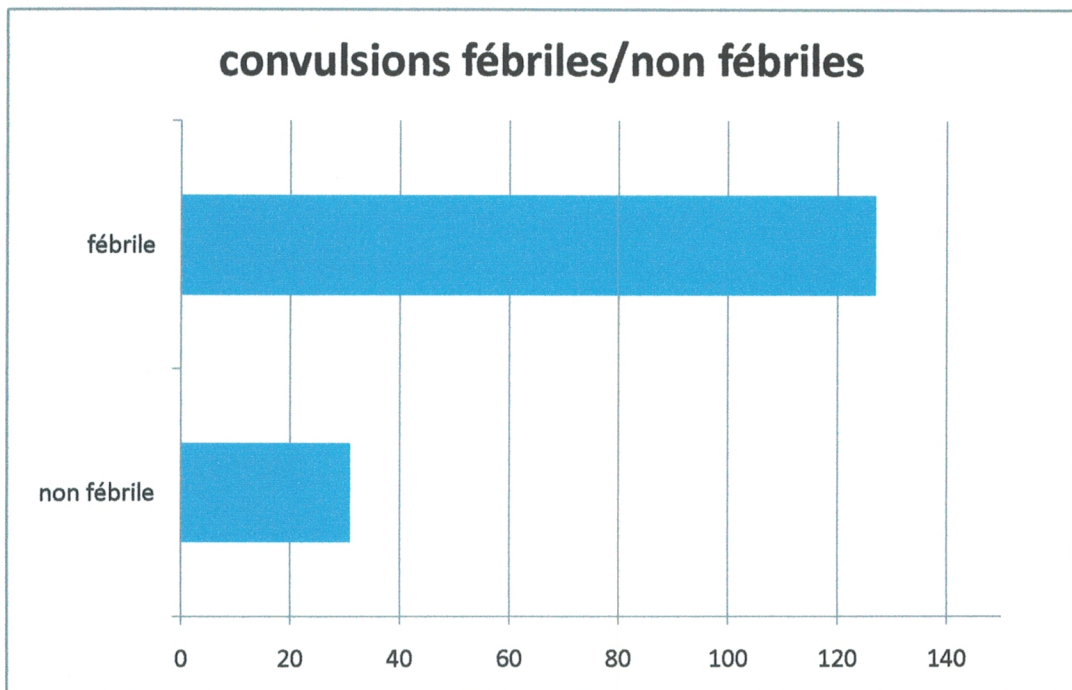


#### Commentaire :

- La majorité des cas sont à un 1<sup>er</sup> épisode voire un 2<sup>ème</sup>
- Plus rarement il s'agit d'un état de mal convulsif

6) Convulsions fébriles / non fébriles :

	Convulsions fébriles	Convulsions non fébriles
effectif	127	31

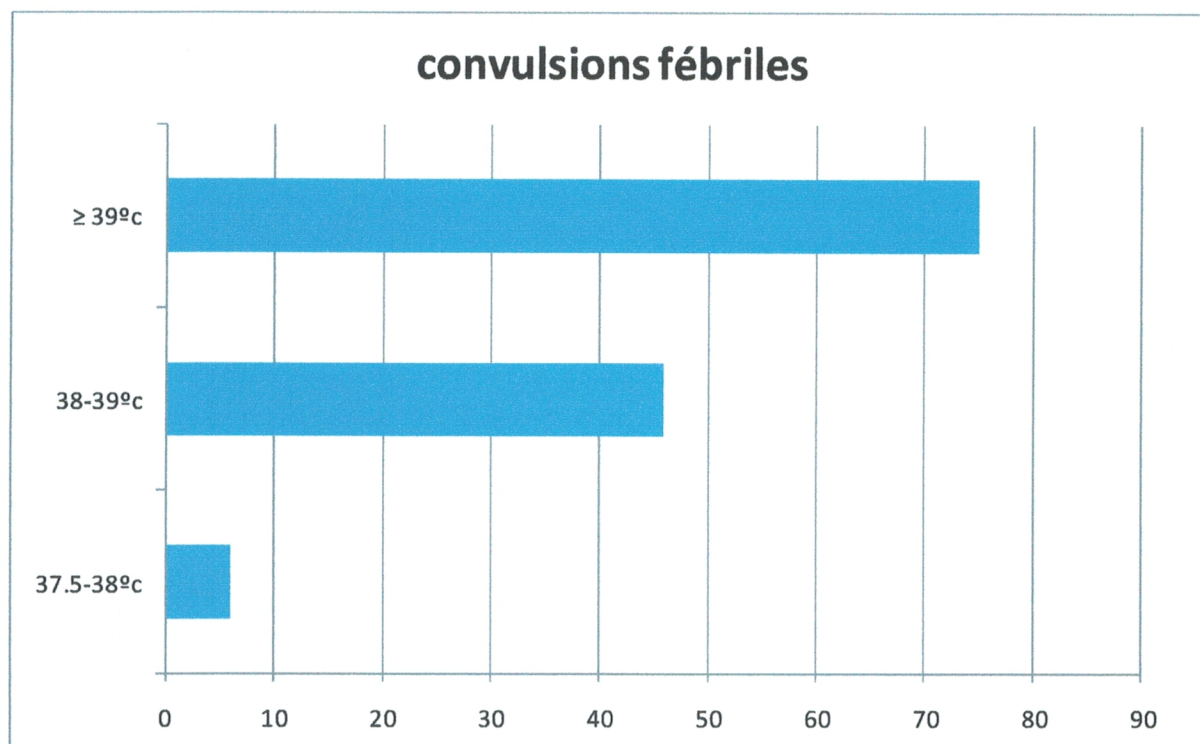


**Commentaire :**

La majorité des convulsions sont constatés dans un terrain fébrile .

### 7) Convulsions fébriles :

	37.5 – 38°C	38°C- 39°C	≥ 39°C
effectif	06	46	75



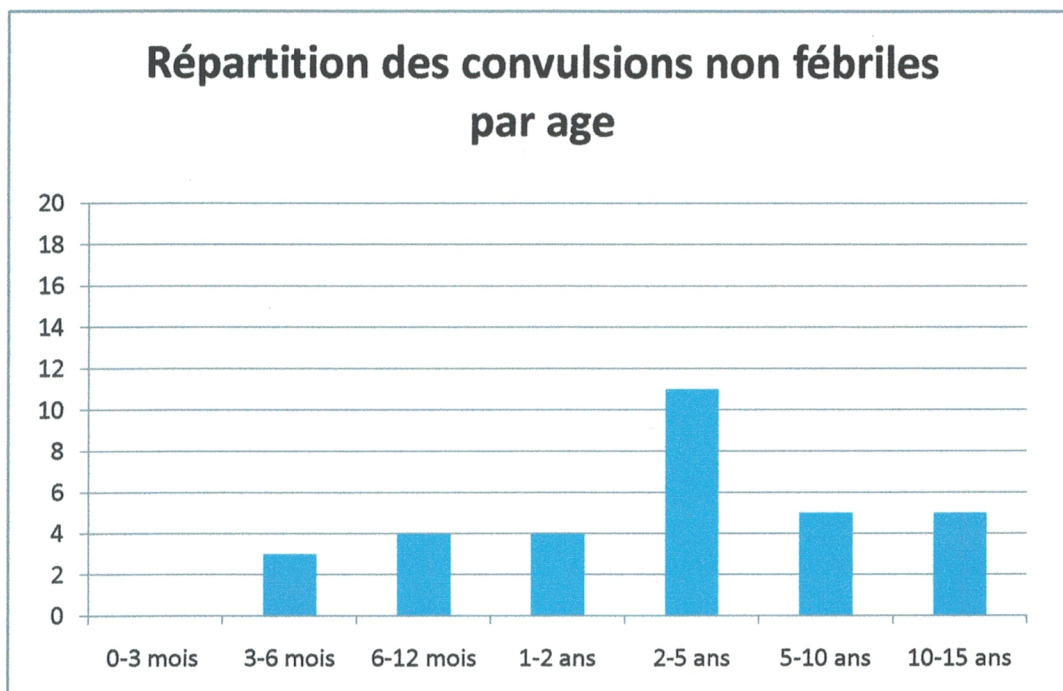
#### Commentaire :

- Plus que la température augmente , le risque d'avoir des convulsions augmente
- La fréquence des convulsions est considérable avec une température supérieure à 39° c



### 8) répartition des convulsions fébriles par age :

	0-3 mois	3-6 mois	6-12 mois	1-2 ans	2-5 ans	5-10 ans	10-15 ans
effectif	00	03	04	04	11	05	05

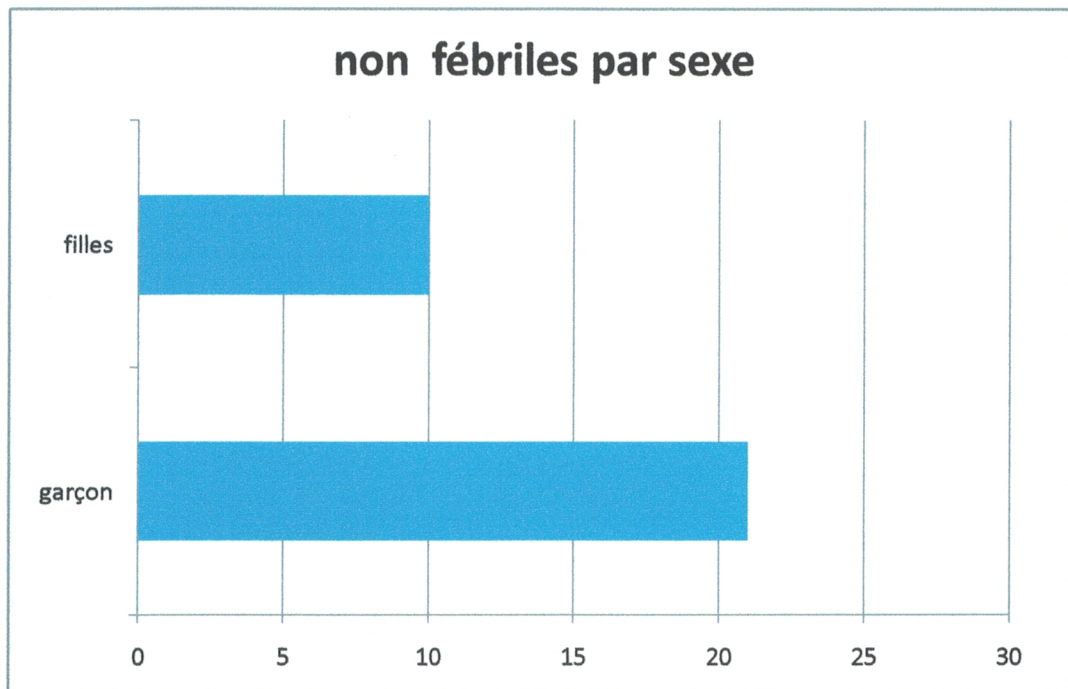


#### Commentaire :

La fréquence des convulsions non fébriles augmente avec l'âge de 3 mois jusqu'à l'âge de 5 ans ou le pic de fréquence est retrouvé puis la diminution de fréquence s'installe pour se stabiliser entre 5 et 15 ans

9) répartition des convulsions non fébriles par sexe :

	garçons	filles
effectif	21	10

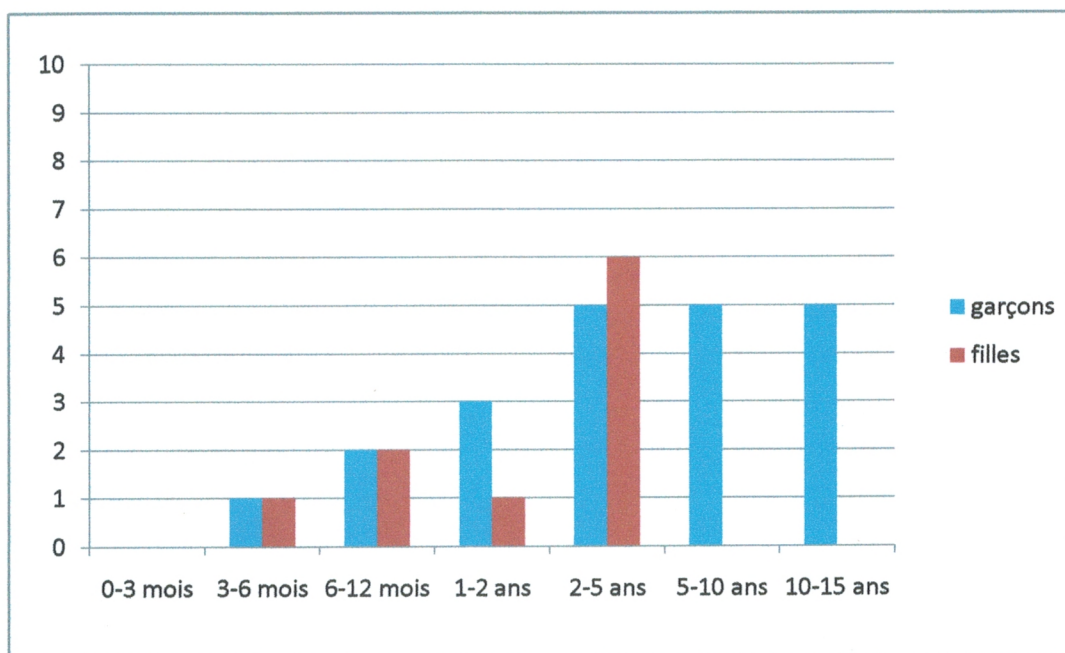


**Commentaire :**

La prédominance masculine est nette

### 10) Répartition des convulsions non fébriles par âge / sexe :

	0-3 mois	3-6 mois	6-12 mois	1-2 ans	2-5 ans	5-10 ans	10-15 ans
garçons	00	01	02	03	05	05	05
filles	00	01	02	01	06	00	01

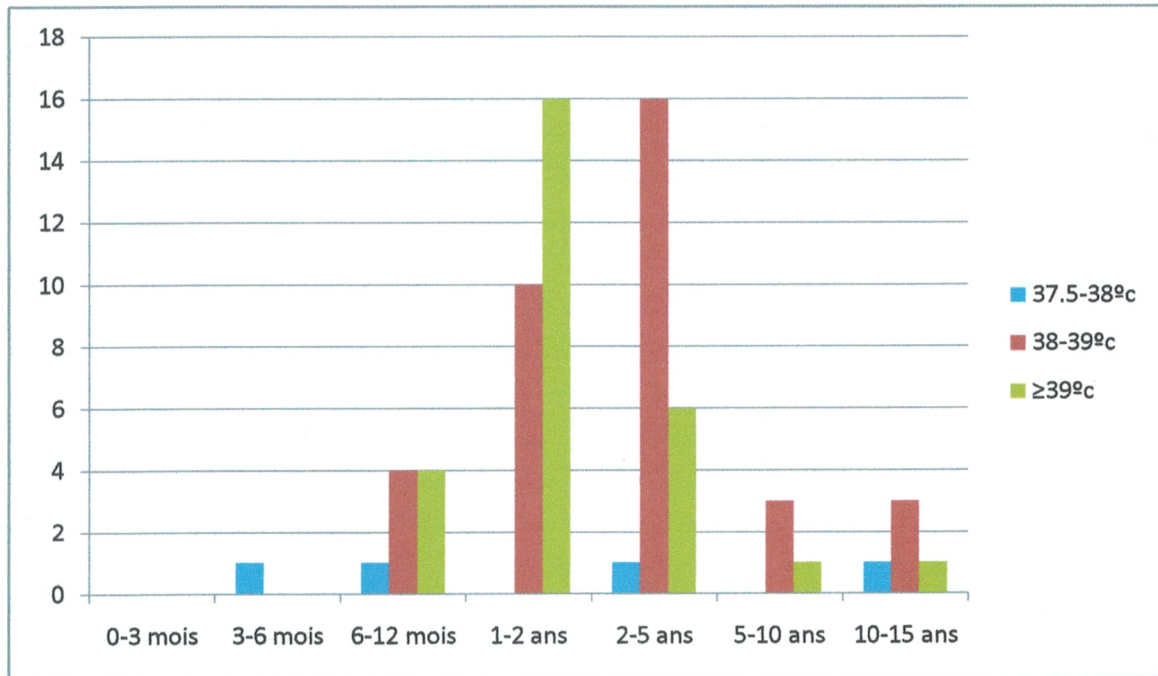


#### Commentaire :

- 3-6 mois : la fréquence augmente progressivement avec une égalité dans les deux sexes jusqu'à l'âge de un an ou on note une nette prédominance masculine .
- 2-5 ans : la prédominance féminine est marquée .
- 5-15 ans : casi-exclusivité masculine

## 11) Répartition des convulsions fébriles par age et par degré de température

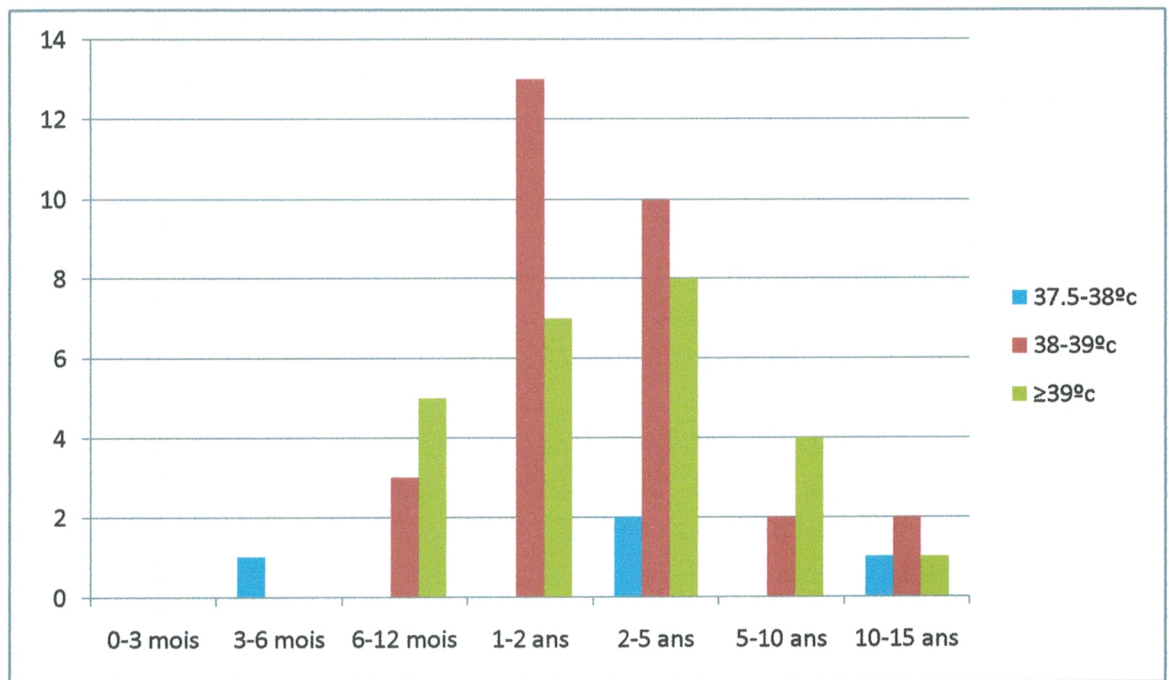
(garçons):



### Commentaire :

- 37,5 - 38 : le nombre des cas est minime et intéresse tout les tranches d'age .
- 38 – 39 : le nombre de cas augmente progressivement dès l'age de 06 mois pour atteindre son maximum entre 2 et 5 ans puis il se diminue et se stabilise après .
- $\geq 39$  °c : la fréquence des convulsions augmente progressivement dès l'age de 6 mois pour atteindre son pic entre 1 et 2 ans afin de diminuer considérablement après et devenir très faible entre 5 et 15 ans .

## 12) Répartition des convulsions fébriles par âge et par degré de température (filles) :

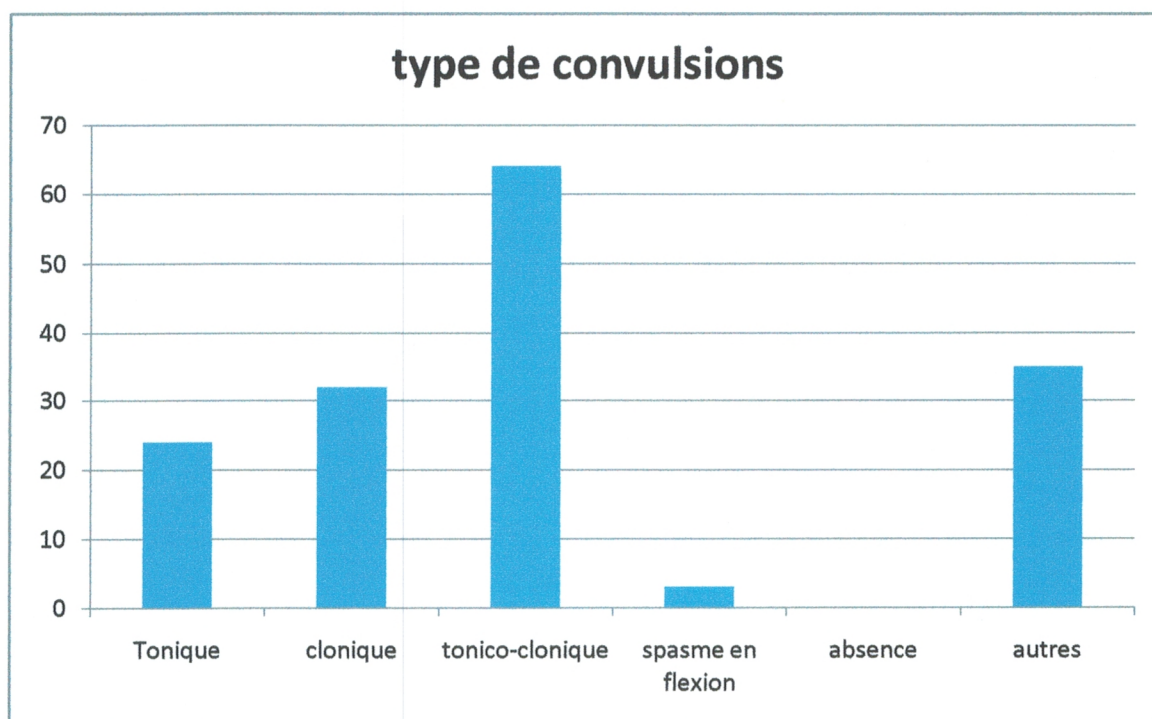


### Commentaire :

- 37,5 – 38°C : comme chez le sexe masculin ; le nombre de convulsions constatés chez les filles reste minime voire négligeable pour certaines tranches d'âge .
- 38 – 39 °c : le risque augmente d'une manière remarquable à partir de l'âge de 6 mois atteignant des chiffres importants entre 1 et 5 ans
- ≥ 39 °c : cette fièvre fait augmenter le nombre de convulsions d'une façon harmonieuse à partir de 6 mois d'âge pour diminuer de la même façon après 5 ans

### 13) Type de convulsion :

	tonique	clonique	Tonico-clonique	Spasme en flexion	absence	autres
effectif	24	32	64	03	00	35

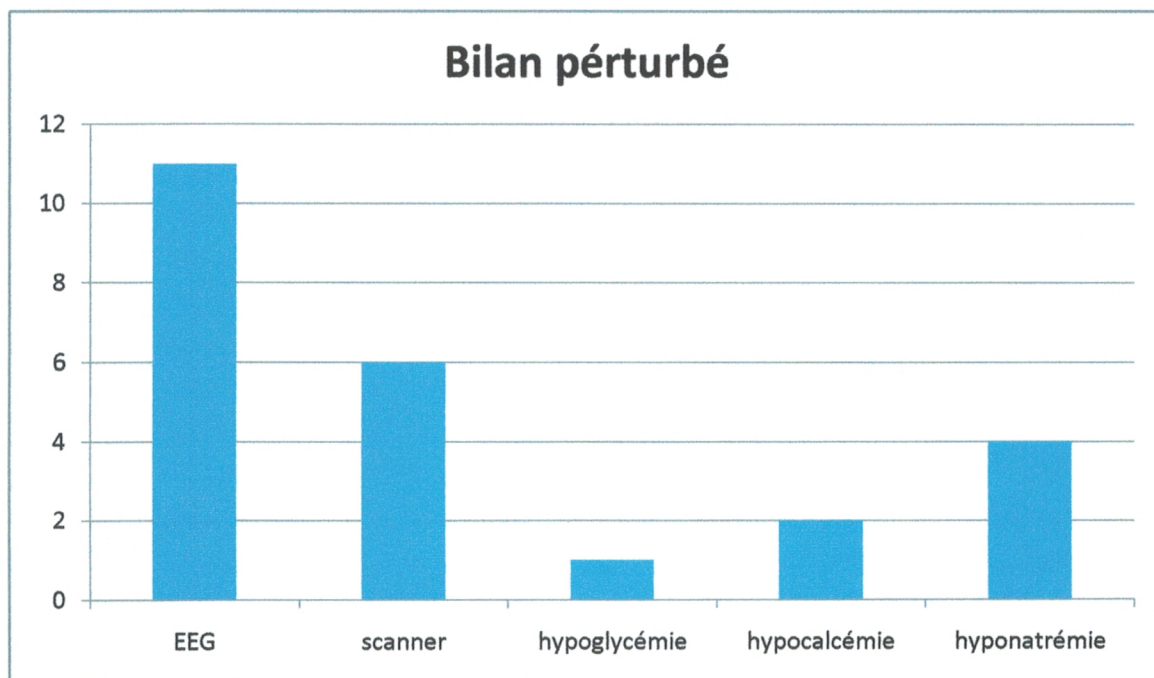


#### Commentaire :

Le type de convulsion le plus répandu est le tonico-clonique suivi de clonique et de tonique ,rarement le spasme en flexion

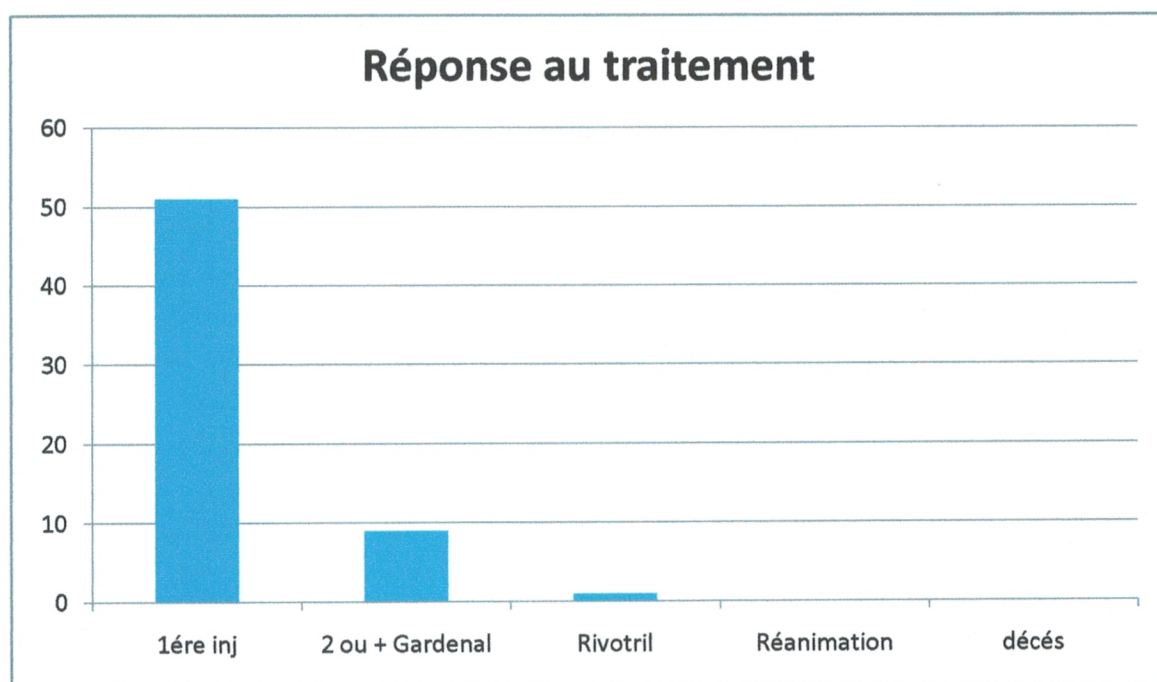
#### 14) Bilans perturbés :

	EEG	scanner	hypoglycémie	hyponatrémie	hypocalcémie
effectif	11	06	01	02	04



### 15) Réponse au traitement :

	1 <sup>ère</sup> injection de diazépam	2 ou plusieurs +gardéna1	rivotril	Réanimation	décés
effectif	51	09	01	00	00





## **IX. Conclusion**

L'année 2009 a reconnu 158 cas de convulsions au niveau des urgences pédiatrique dont la majorité sont des convulsions racontées (97 cas).

Le sexe masculin est légèrement plus touché avec un pic de fréquence entre 1 et 5 ans et le risque est plus important lorsque il s'agit d'un enfant fébrile

Le type d'expression clinique prédominant reste le tonico-clonique (convulsions racontés et assistés confondus)

L'EEG reste l'examen de choix pour la détection d'éventuelles anomalies de fonctionnement du cerveau alors que le scanner (voire IRM) trouve tout son intérêt dans le diagnostic des malformations congénitales ou acquises qui peuvent être la source de perturbations électrique. A un degré moindre les troubles métaboliques peuvent provoquer des convulsions .

Le traitement de première intention reste le DIAZEPAM vu son efficacité dans la sédation des crises (plus de 80 % des convulsions sont arrêtés après la première injection) .

## **X. Références**

- Convulsions de l'enfant EMC urgences pédiatriques 2007
- Epilepsies et convulsions de l'enfant EMC 2000