

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

تلمسان الجزائر

Les Convulsions Chez l'Enfant

Année Universitaire : 2010-2011

Présenté par :

Dr. ALLAL Wassila

Dr. HOUALEF Samira

Encadrée par : Dr .KAHOUADJI

Service de Pédiatrie

Chef de Service Professeur BENDEDUCHE

*Etablissement Hospitalier Spécialisé Mère et Enfant de
Tlemcen « EHS »*

المؤسسة الإستشفائية المتخصصة تلمسان
مصلحة طب الأطفال
الأستاذ: صالح بن بلوش
رئيس المؤسسة



Boit: 528 1618 92-309/02

Remerciements :

-Tout d'abord, nous tenons à exprimer notre gratitude à notre encadreur :

Docteur Kahouadji

qui nous a aidé tout au long de la réalisation de ce thème, ainsi qu'à notre chef de service :

Professeur Bendedouche

A qui nous adressons nos remerciements les plus sincères pour la précieuse formation que nous avons reçue pendant les trois mois de stage au niveau de service de pédiatrie.

Nous garderons de mémorables souvenirs, et encore une fois Merci pour tout.

Sommaire

I. Chapitre 1

Partie théorique

A/ Convulsions

◆ Historique des Convulsions

1 ◆ Définition

2 ◆ Physiopathologie

3 ◆ L'intérêt Du Travail

4 ◆ Epidémiologie

5 ◆ Classification

1- Les convulsions hyperthermiques

2- Convulsions sans fièvre

3- L'état de mal convulsif

4- Convulsions d'origine organique

5- Epilepsie

6 ◆ Pronostic

7 ◆ Diagnostic Positif

8 ◆ Diagnostic Différentiel

9 ◆ Critères De Gravité

10 ◆ Conduite A Tenir

11 ◆ Evolution

B/ Epilepsie

1 ♦ Définition De L'épilepsie

1) Exploration fonctionnelle et imagerie

2) Caractérisation des crises épileptiques

2 ♦ Classification Des Crises Epileptiques

2.1. Les crises généralisées d'emblé

2.1.1. Les crises tonico-clonique

Sémiologie clinique

Sémiologie EEG

2.1.2. Les crises myocloniques

Sémiologie clinique

Sémiologie EEG

2.1.3. Les absences typiques

Sémiologie clinique

Sémiologie EE

2.2. Les crises focales (partielles)

2.2.1. Les crises focales simples

2.2.2. Les crises focales complexes

2 ♦ Classification Des Syndromes Epileptiques :

4.1. L'épilepsie idiopathique

4.3. L'épilepsie crypto génique

4.4. Exemple d'épilepsie: l'épilepsie temporale médiale

3♦_Bilan Paraclinique :

C/ conclusion

2 .Chapitre 2

2) Partie pratique

1/*Introduction* :

2/*Le but* :

3/*Analyse des cas* :

A. Donnés épidémiologiques

a) Fréquence

b) L'âge

C) Sexe

D)Les antécédents périnataux et familiaux

B. Etude clinique

1-Type de crise

C. Etiologies :

D. Evolution et pronostique

E. Commentaire

F. Conclusion

Chapitre I
Partie Théorique

Convulsions

Convulsion chez l'enfant

Historique Des Convulsions:

L'épilepsie a été considérée différemment selon les époques :

- Dans l'antiquité : Entre 4500 et 1500 avant Jésus-Christ, dans la littérature ayurvédique de la Charaka Samhita (que l'on a fait remonter à 400 avant J.-C. et qui constitue la description la plus ancienne du système complet de médecine ayurvédique), l'épilepsie est qualifiée d'« apasmara », ce qui signifie « perte de connaissance ». La Charaka Samhita contient de nombreuses références à tous les aspects de l'épilepsie, notamment la symptomatologie, l'étiologie, le diagnostic et le traitement.

- Au moyen âge, la vision s'égare vers des conceptions surnaturelles.

Dans l'intervalle de 2000 ans, ce sont des conceptions surnaturelles qui ont prévalu. En Europe, par exemple, depuis le Moyen Age, Saint Valentin est le patron des épileptiques et les lieux où l'on pensait que St Valentin avait vécu ou dans lesquels il s'était rendu sont devenus des lieux de pèlerinage où l'on se rendait pour guérir du mal. Il existe plusieurs lieux de pèlerinage, notamment Rome et Terni (dont Saint Valentin a été évêque) en Italie, Ruffec en France (où on a construit un hôpital pour les épileptiques).

Quant à la médecine arabe : Avicenne (980 - 1037) s'est également intéressé à l'épilepsie :

« L'épilepsie est une maladie qui handicape les sens, le mouvement et la marche... Ceci est le résultant d'un blocage. Souvent il s'agit d'une crise qui résulte d'une anomalie située dans la partie avant du ventricule du cerveau ...Et il est dès lors donc impossible au malade de rester en position debout. »

- Au XIX^{ème} siècle, le développement de la neurologie contribue à redonner à la maladie sa définition de dérèglement cérébral avec les débuts de la neurologie qui commençait à s'imposer en tant que nouvelle discipline distincte de la psychiatrie, l'idée que l'épilepsie était un dérèglement cérébral a commencé à se répandre, notamment en Europe et aux Etats-Unis d'Amérique. Elle a contribué à atténuer l'ostracisme à l'égard de l'épilepsie. Le premier médicament efficace contre l'épilepsie, le bromure, introduit en 1857, a commencé à se répandre en Europe et aux Etats-Unis d'Amérique au cours de la deuxième moitié du 19^{ème} siècle.

► Période contemporaine :

Pendant la première moitié du XX^{ème} siècle, les principaux médicaments utilisés pour le traitement de l'épilepsie étaient le phénobarbital (1912) et la phénytoïne (1938). Depuis les années 60, on découvre de plus en plus de médicaments, ce qui s'explique notamment par le fait que l'on connaît beaucoup mieux l'activité électrochimique du cerveau, et en particulier les neurotransmetteurs de l'excitation et de l'inhibition.

Depuis quelques années, la compréhension et le traitement de l'épilepsie ont aussi été améliorés grâce aux nouveaux médicaments disponibles sur le marché dans les pays développés.

En 1997, la Ligue internationale contre l'Epilepsie et le Bureau international pour l'Epilepsie ont associé leurs efforts à ceux de l'Organisation mondiale de la Santé en lançant une campagne mondiale contre l'épilepsie.

1 ♦ Définition de la Crise Convulsive:

- La crise convulsive est la manifestation clinique d'une perturbation soudaine et brève de l'activité électrique cérébrale pouvant toucher un ensemble neuronal ± étendu d'où la variété extrême de son expression clinique.
- Elle se traduit électriquement sur EEG par des décharges épileptiques, qui parfois ne donne pas de manifestations cliniques = crise infra clinique,

Les convulsions par définition sont donc des crises épileptiques ayant 2 particularités :

- *Elles s'expriment exclusivement par des phénomènes moteurs,*
- *Elles ne se reproduisent pas si l'événement causal ne se reproduit pas (d'où le Terme occasionnel), Elles constituent donc un symptôme.*

2 ♦ Physiopathologie:

- La convulsion est un symptôme fait de contracture musculaire, d'origine cérébrale. Les convulsions sont liées à « l'excitation d'un groupement neuronal plus ou moins important, avec tendance à la diffusion à l'ensemble de l'encéphale ».

- les contractures sont soit toniques (contractures soutenues), soit cloniques (secousses régulières intermittentes), soit tonico-cloniques lorsque les deux séquences se succèdent.

- l'origine cérébrale : les manifestations musculaires s'accompagnent presque toujours d'une

Perte de conscience et quelquefois de troubles neurovégétatifs ; la reprise de conscience sera lente après la fin de la crise (syndrome postcritique). Des séquelles neurologiques peuvent suivre définitivement une crise très prolongée.

- « l'excitation d'un groupement neuronal » : ce n'est que le mécanisme de production et non le symptôme lui-même ; il implique la notion d'un fonctionnement anarchique et paroxystique tendant à l'épuisement des réserves énergétiques de ce groupement. Un de ces aspects en est électrique (électroencéphalogramme) par production d'une « décharge » E.E.G. per critique qui n'est que l'expression de l'hyperfonctionnement biologique ; une convulsion n'est pas une décharge électrique mais un symptôme clinique.

- la tendance à la diffusion est variable selon l'âge : elle est d'autant plus limitée que l'enfant est plus jeune et la signification de crises partielles n'est pas la même chez le grand enfant,

-Le polymorphisme clinique est remarquable, car le type de la crise dépend surtout du type de la lésion cérébrale et du degré de maturation du système nerveux.

-Chez le nouveau-né : la migration incomplète des neurones, contacts dendrites-axones incomplet, myélinisation incomplète.

-Chez le nourrisson : La maturation se continue jusqu'à deux ans avec une hyperexcitabilité du cerveau.

-Chez l'enfant : L'excitabilité du cerveau diminue considérablement à partir de deux ans, d'où la fréquence de l'existence d'un substratum anatomique.

3◆ Intérêt de la Question :

- La convulsion représente l'urgence pédiatrique la plus fréquente, sa durée, si la prise en charge au départ a été incorrecte ou tardive, peut mettre en jeu le pronostic vital entraînant des lésions cérébrales irréversibles.
- Et donc le but de la question est la prévention avant tout des séquelles neurologiques qui consiste à reconnaître et traiter la convulsion selon l'étiologie en un minimum de temps.

4◆ Epidémiologie:

-La crise convulsive est un symptôme fréquent dont la prévalence chez l'enfant est estimée à 4 à 5%. -Son incidence moyenne, dans la population générale, est de 20-70/100 000 par an.

- Elle est plus élevée chez l'enfant, atteignant 134/100 000 par an la première année de vie.

5◆ Classification :

-1-La convulsion hyperthermique :

-La convulsion hyperthermique du nourrisson ou de l'enfant est une crise convulsive avec des contractions musculaires involontaires généralisées, liée à une température élevée, souvent supérieure à 39°, sans rapport avec une infection du système nerveux central.

-Elle concerne environ 5% des enfants de 1 à 4 ans, le risque maximum se situant vers la 2^e année de vie, puis diminue avec l'âge. Les convulsions sont rares avant 6 mois et après 5 ans.

-Les récurrences sont fréquentes (30 à 40%), survenant surtout avant l'âge de 3 ans, et dans l'année suivant le premier épisode. Le risque est plus élevé après une deuxième convulsion.

-Lors de la crise, le bébé convulse, il y a parfois une réversion des yeux, il ne pleure pas, il n'est pas conscient. L'épisode dure moins de 15 minutes, sinon on parle de convulsions fébriles complexes. Au-delà de 30 minutes, il s'agit d'un état de mal convulsif. Parfois la convulsion précède la fièvre.

-Il faut alors prévenir immédiatement un service médical d'urgence et faire baisser la température de l'enfant rapidement en le déshabillant totalement et en le mouillant avec de l'eau tiède sans l'essuyer. Il est important de protéger l'enfant contre les risques de traumatismes, d'assurer une libération des voies aéro-digestives supérieures et de le mettre en position latérale de sécurité.

-L'enfant doit être examiné par un médecin après l'épisode. Le rôle du médecin est alors de s'assurer que la convulsion est bien due à la fièvre, d'éliminer une infection du système nerveux central comme une méningite ou une encéphalite, de préciser l'origine de la fièvre (infection virale, poussée dentaire, otite, angine ...), de préciser si la crise hyperthermique est simple ou compliquée et dans ce cas un EEG permettra de discuter l'intérêt d'un traitement antiépileptique.

-Dans l'immense majorité des cas, la crise est simple et bénigne, le traitement médical repose uniquement sur un antipyrétique comme le paracétamol. Rarement on peut prescrire du valium intra-rectal à injecter à l'aide d'une canule en cas de risque de récurrence convulsive. Cependant des études ont démontré que l'administration systématique d'antipyrétiques ne prévenait pas l'apparition de convulsions fébriles.

-Rarement, la crise peut être grave lorsqu'elle dure plus de 10 minutes, lorsqu'elle se répète très souvent, lorsqu'elle touche un nourrisson de moins de 9 mois ou un enfant de plus de 5 ans, lorsqu'elle est accompagnée de signes neurologiques persistants. Dans ce cas une hospitalisation est nécessaire.

-2-Convulsions sans fièvre :

-Causes métaboliques : Hypocalcémie, hypoglycémie, hypomagnésémie, hypo- ou hyper natrémie, erreurs du métabolisme des protides.

-Causes toxiques : théophylline, INH et produits ménagers.

-Causes neurologiques.

-3- L'état de mal convulsif :

-Elle est définie par une crise convulsive de durée anormalement longue (plus de 5-10 minutes) elle engage le pronostic vital et fonctionnel (risque de séquelles neurologiques définitives).

- Dans le cas d'un état de mal par crises convulsives tonico cloniques, la durée de la crise fait craindre : une insuffisance respiratoire par encombrement bronchique et bradypnée, des troubles circulatoires, troubles hydro-électrolytiques, et même un œdème cérébral.

-4- Convulsions d'origine organique :

-Génétique, embryofetopathies, malformations cérébrales, traumatismes, infections, anoxie cérébrale, traumatisme obstétrical, hémorragie sous-arachnoïdienne.

-5-Epilepsie :

-Un certain nombre de syndromes épileptiques ont été individualisés, caractérisés par le contexte clinique, les symptômes épileptiques, et les résultats de l'électro-encéphalogramme.

- **Syndrome de West** : Affection grave touchant le nourrisson avant un an. Caractérisé par des **spasmes**, des troubles psychomoteurs avec mauvais développement intellectuel, et un électroencéphalogramme montrant une hypersynergie typique. L'enfant gardera des séquelles neurologiques sévères, avec un bas pourcentage d'exception.
- **Syndrome de Lennox-Gastaut** : Affection grave touchant les jeunes enfants de deux à six ans. On retrouve des crises généralisées toniques ou des absences pluriquotidiennes, des troubles intellectuels. L'électroencéphalogramme entre deux crises est également typique. L'enfant gardera habituellement des séquelles neurologiques plus ou moins sévères. Cependant des cas rares peuvent évoluer sans séquelles.
- **Le Syndrome de Dravet** --, longtemps appelé « épilepsie myoclonique sévère du nourrisson » ou EMSN comporte des crises convulsives sensibles à la fièvre qui peuvent être généralisées ou partielles. Il débute souvent entre 4 et 8 mois chez un nourrisson sans antécédent ni retard -- préexistant mais peu se déclencher plus tard, et qui n'accusera un retard que dans le courant de la deuxième année. L'épilepsie débute par des crises convulsives, unilatérales ou généralisées, spontanées ou provoquées par la fièvre, voire par un vaccin.
- L'évolution est différente selon les cas mais souvent caractérisée par une instabilité du comportement, de la motricité, et un retard du langage. (source épilepsie France)
- Épilepsie-absence de l'enfant.
- Épilepsie myoclonique juvénile : Maladie apparaissant à l'adolescence faite de crises myocloniques, avec un électroencéphalogramme anormal. Évolution favorable.

-Épilepsie frontale à crises nocturnes : se manifeste par des crises d'épilepsies en série de survenue nocturne qui sont souvent stéréotypées et brèves (de quelques secondes à quelques minutes).

-Les crises sont de simples excitations nocturnes ou des crises dramatiques avec des mouvements brusques et des manifestations toniques. Quelques individus auront une aura et la conservation de la perception est habituelle. Quelques personnes auront des crises diurnes.

-La maladie survient dans l'enfance ou à l'âge adulte. 80% des personnes auront des manifestations de la maladie avant 20 ans. L'examen neurologique est normal et l'intelligence n'est pas affectée.

-Dans une même famille, les manifestations de la maladie varient considérablement. La maladie dure toute la vie mais ne s'aggrave pas. Vers la cinquantaine les crises deviennent moins graves et leur fréquence s'espace.

-Le diagnostic se fait sur la clinique et l'E.E.G. La plupart des personnes ont un parent atteint. La mutation des gènes CHRN2 et CHRNA4 est retrouvée dans 40 % des cas.

6 ♦ Pronostic:

-L'évolution des crises convulsives néonatales a été évaluée en terme de survie, *d'infirmité neurologique, de retard de développement, et d'épilepsie post-natale.*

Selon Orbitus et Al 28% des patients avec crises convulsives néonatales mouraient,

22% des survivants étaient neurologiquement normaux à un âge moyen de 17 mois.

-14% avaient des anomalies légères, et 36% avaient des anomalies importantes. Dans une étude prospective portant sur des enfants suivis pendant deux ans après crises néonatales, Mizrahi et Al ont constaté 28% de décès, et chez les survivants 42,7% avaient un examen neurologique anormal, 55,2% avaient un index de développement mental (Bayley) inférieur à 80, 49,6% ont un index de développement psychomoteur (Bayley) inférieur à 80, et 26% une épilepsie post natale.

7 ♦ Diagnostic Positif :

- Crise généralisée : perte de connaissance initiale suivie d'une phase tonique, de mouvements tonico-cloniques bilatéraux et symétriques puis d'une phase résolutive hypotonique avec somnolence ; peu de pertes d'urines et de morsure de langue chez le nourrisson.
- Crises partielles, surtout motrices chez le nourrisson
- Crises frustrées ou atypiques, sans clonies : perte de connaissance brève isolée, hypotonie transitoire, Phase tonique isolée et brève...
- Spasmes en flexion ou en extension pour le syndrome de West
- Etat de mal convulsif : crise unique d'une durée supérieure à 30 min. ou succession de crises (= 3) à brefs intervalles avec altération de conscience inter-critique
- Orientation étiologique :
 - fébriles (6 mois- 5 ans) : simples, généralisées, brèves (< 5 min.) ou frustrées
 - métaboliques : hypoglycémie, hypocalcémie, hyponatrémie ou hypernatrémie, carence vitaminique...
 - toxiques : intoxication médicamenteuse, alcool, CO...
 - lésionnelles : traumatisme, encéphalite, méningite purulente, AVC sans cause évidente.

8 ♦ Diagnostic Différentiel :

-Malaises du nourrisson : malaise vagal, spasme du sanglot, reflux gastro-œsophagien, trouble du rythme Cardiaque, hématome sous-dural aigu, tics, terreurs nocturnes, dystonie médicamenteuse (PRIMPERAN)...

9 ♦ Critères de Gravité :

- Age < 12 mois
- Etat de mal convulsif
- Contexte traumatique (à rechercher systématiquement)
- Syndrome infectieux grave (méningite, méningo-encéphalite)
- Convulsions partielles (évoquent un mécanisme lésionnel)
- Convulsions fébriles compliquées : durée > 10 min, répétition des crises, caractère partiel, clonies Unilatérales, déficit postcritique persistant
- Antécédent personnel de crise ou contexte de retard psychomoteur

10 ♦ Conduite a Tenir :

- Interrogatoire précis de l'entourage pour reconnaître le type de crise, sa durée, le contexte, les Antécédents Personnels (développement psychomoteur), familiaux, obstétricaux, observance du traitement en cours...
- Examen complet, TA, pouls, FR, SpO2, température, poids.
- Pose d'une voie veineuse avec sérum salé isotonique en cas de critères de gravité
- Bilan en urgence selon le contexte : glycémie, ionogramme, calcémie, cétonurie (garder une miction pour Bilan métabolique ultérieur), dosage des médicaments antiépileptiques chez les enfants traités, recherche De toxiques, dosage HbCO, NF, hémostase...
- PL au moindre doute ± investigations neuroradiologiques (ETF ou scanner), FO, ECG, EEG, GDS...
- Pas de traitement si la crise a cédé
- VALIUM IR si crise persiste ou récidive (0,5 mg/kg, soit 0,1 ml/kg ; maximum 10 mg)
- Traitement étiologique d'une crise occasionnelle :
 - antipyrétiques : paracétamol en fonction des prises précédentes : 60 mg/kg/j
 - traitement de la cause de l'hyperthermie (origine ORL le plus souvent)
 - injection de sérum glucosé 30% en cas d'hypoglycémie : 2-3 ml IVD puis 3 ml/kg/h
 - correction du trouble métabolique (cf. instructions correspondantes)
 - oxygénation à fort débit pour intoxication CO (indication d'oxygénothérapie hyperbare, à discuter avec le Médecin du caisson, si signes neurologiques ou HbCO > 15%)
 - antibiothérapie probabiliste si méningite.
 - ZOVIRAX si suspicion d'encéphalite herpétique (500 mg/m² toutes les 8 h)
- Traitement en cas de crises persistantes, d'état de mal convulsif.

11 ♦ Evolution:

-La caractérisation des crises a un intérêt pour la classification syndromique et secondairement pour l'évolution.

- Tout d'abord les *convulsions néonatales bénignes idiopathiques*, anciennes crises du 5^e jour. Les crises sont plutôt cloniques partielles à bascule, avec plus ou moins des apnées. Elles ne sont jamais toniques. Les crises sont souvent motrices, latéralisées, pouvant se propager d'un hémicorps à l'autre, réalisant un état de mal, pouvant durer de 2 à 18 h. Le *pattern* EEG est souvent un thêta pointu alternant qui n'est pas spécifique. L'évolution est bonne.

- Les *convulsions familiales néonatales bénignes* débutent entre le 2^e et le 3^e jour. Elles sont de transmission autosomique dominante. Les crises sont plutôt brèves, répétées, toniques, cloniques, apnéiques. Il n'y a pas de tracé péjoratif. L'évolution est également bonne.

- L'*encéphalopathie épileptique infantile précoce avec suppression-burst* ou *syndrome d'Ohtahara* se caractérise essentiellement par des spasmes toniques associés à des crises partielles motrices. Le *pattern* EEG est assez évocateur avec une suppression-Burst aussi bien dans la veille que dans le sommeil. Il n'y a pas de myoclonie. Ce syndrome est souvent associé à des malformations cérébrales. L'évolution peut être plus ou moins sévère en fonction de la localisation de la lésion cérébrale.

- L'*encéphalopathie myoclonique précoce* se caractérisant par des myoclonies erratiques partielles ou fragmentaires, des myoclonies massives associées à des crises partielles motrices et à des spasmes. L'étiologie la plus souvent retrouvée est une pathologie métabolique sous-jacente. L'évolution est très péjorative.

Caractériser des crises a donc un intérêt pour le pronostic déjà par l'intermédiaire de la classification syndromique. Cependant, il est connu que les crises fréquentes multifocales, résistantes au traitement antiépileptique, les crises toniques et les crises myocloniques sont de moins bon pronostic.

Epilepsie

1-Definition de L'épilepsie :

-A l'heure actuelle, les auteurs s'accordent pour définir,

l'épilepsie comme la répétition de crises spontanées, en dehors de tout contexte particulier (trouble métabolique hyperthermie, etc.).

- Une crise peut être l'expression d'un dysfonctionnement d'origine génétique, d'une lésion, ou d'une agression cérébrale ou systémique aiguë.

- Dans 30 % des épilepsies, la crise peut être généralisée, implique un vaste réseau cortical ou cortico-sous-cortical et est associée à une rupture de contact avec l'environnement.

- Dans 60 % des épilepsies, la crise est partielle (point de départ focal dans une région cérébrale avec une éventuelle extension secondaire à d'autres régions cérébrales).

- Dans 10 % des cas, la crise reste indéterminée dans son origine. Plusieurs syndromes épileptiques ont été définis selon différents niveaux d'analyse :

- niveau sémiologique électro-clinique (description des différents types de crises composant le syndrome, et des anomalies électroencéphalographiques associées) distinguant les syndromes épileptiques partiels, généralisés et indéterminés ;

- niveau étiologique (lésion cérébrale identifiée, terrain génétique, anomalie métabolique...) distinguant les épilepsies idiopathiques (prédisposition génétique sans lésion cérébrale), symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique, biologique) ou cryptogoniques (supposée symptomatique mais cause non établie à ce jour) ;

- niveau pronostique (pharmaco sensibilité, chances de rémission...). Certains syndromes demeurent parfois difficiles à classer mais cette classification syndromique reste un élément essentiel du raisonnement clinique des épileptologues et conditionne en particulier le choix des médicaments anti-épileptiques

Exploration fonctionnelle et imagerie :

L'électroencéphalographie (EEG) a permis, dès son avènement il y a plus de 70 ans, la mise en évidence de la « décharge neuronale excessive et hyper synchrone » qui reste à ce jour l'élément définissant le mieux la crise d'épilepsie.

La nécessité de localiser l'origine intracérébrale de certaines crises, en vue du traitement chirurgical des patients pharmaco-résistants, a fortement contribué au développement de la stéréotaxie dédiée aux enregistrements EEG intracérébraux (stéréo-EEG ou SEEG).

La méthode mise au point en France par Talairach et l'atlas qui en dérive, restent d'une grande actualité, tant en terme de référence anatomique pour

l'ensemble des travaux effectués en neuro-imagerie, que dans l'utilisation de la SEEG à titre clinique.

Aujourd'hui, les patients épileptiques qui bénéficient d'une SEEG offrent une opportunité unique d'étudier la physiologie des réseaux de neurones locaux ou régionaux.

Plus récemment la magnétoencéphalographie (MEG) a été mise à profit pour l'étude des anomalies brèves de l'électrogenèse constatées chez les patients épileptiques en dehors de leurs crises : les pointes inter critiques. Complémentaires des données fournies par l'EEG, les informations fournies par la MEG permettent aujourd'hui de localiser précisément l'origine intracérébrale des pointes.

Les premières études du métabolisme cérébral du glucose en tomographie d'émission de positons (TEP au 18F-FDG) ont été réalisées chez des patients épileptiques, à la fin des années 70.

La majorité des patients souffrant d'une épilepsie partielle présente un hypo métabolisme focal inter critique (entre les crises), affectant en général la région épileptogène (voir plus bas).

D'autres traceurs TEP ont été utilisés dans l'épilepsie, au premier rang desquels le 11C-flumazénil, marqueur du site des benzodiazépines et du récepteur GABA-A, mais aussi divers marqueurs du système des opiacés.

Aujourd'hui, l'axe sérotoninergique fait l'objet d'un intérêt particulier par l'utilisation du 11C-alpha-méthyl-tryptophane (AMT), marqueur de la synthèse de la 5-HT, et du 11C-WAY ou de son dérivé le 18F-MPPF, antagoniste spécifique des récepteurs 5-HT1A.

Aucun de ces traceurs ne permet cependant de délimiter précisément les contours de la zone épileptogène et leur intérêt clinique reste discuté. Néanmoins, de multiples anomalies neurochimiques ont ainsi pu être mises en évidence, *in vivo*, chez les patients épileptiques, contribuant ainsi à une meilleure connaissance de la maladie.

L'IRM (imagerie par résonance magnétique) et les techniques qui en dérivent, ont fait également l'objet de nombreux développements dans le domaine de l'épilepsie.

La combinaison de ces différentes approches permet à présent de mettre en évidence un substrat lésionnel dans la majorité des épilepsies partielles. Néanmoins, des informations obtenues en TEP, l'étendue de la zone épileptogène, sont parfois susceptibles de ne représenter que la conséquence de la répétition des crises (atrophie hippocampique).

La combinaison de l'ensemble des explorations précitées représente aujourd'hui l'enjeu principal de la recherche clinique en épileptologie et, en particulier, la mise en correspondance des données électro physiologiques et de neuroimagerie

Affirmer la nature convulsive des crises épileptiques :

Tout d'abord affirmer la nature convulsive des manifestations paroxystiques visibles chez le nouveau-né n'est pas toujours facile parce que les crises peuvent être très courtes, inférieures à 20 s. L'immaturité corticale peut être responsable d'hyperexcitabilité. Lorsqu'il s'agit de crise, la variabilité clinique est importante et les crises du nouveau-né peuvent aller de rien cliniquement (crise infra clinique) à la « crise classique » clonique ou tonique en passant par des crises à manifestation clinique « subtile » ou minimale.

Si on ajoute à cette prise en charge, la sédation qui est quasiment systématique en réanimation, faire le diagnostic des crises devient très complexe.

Chez le nouveau-né, existe-t-il des crises sans manifestation électrique de surface ? On ne le sait pas de façon univoque. Un parallèle avec les enfants plus vieux et adulte est réalisé : un phénomène épileptique peut survenir en l'absence de décharge EEG. Il s'agit de génération de phénomènes épileptiques par des structures sous-corticales en particulier limbiques, tronc cérébral et diencephalique.

Caractérisation des crises épileptiques :

La caractérisation des crises a un intérêt pour la classification syndromique et secondairement pour le pronostic. Les crises focales, notamment cloniques sont les plus fréquentes.

Caractériser les crises a une importance pour la classification syndromique. Rappelons que pour le nouveau-né, il existe quatre syndromes épileptiques.

- Tout d'abord les *convulsions néonatales bénignes idiopathiques*, anciennes crises du 5^e jour. Les crises sont plutôt cloniques partielles à bascule, avec plus ou moins des apnées. Elles ne sont jamais toniques. Les crises sont souvent motrices, latéralisées, pouvant se propager d'un hémicorps à l'autre, réalisant un état de mal, pouvant durer de 2 à 18 h. Le *pattern* EEG est souvent un thêta pointu alternant qui n'est pas spécifique. L'évolution est bonne.

- Les *convulsions familiales néonatales bénignes* débutent entre le 2^e et le 3^e jour. Elles sont de transmission autosomique dominante. Les crises sont plutôt brèves, répétées, toniques, cloniques, apnéiques. Il n'y a pas de tracé péjoratif. L'évolution est également bonne.

- L'*encéphalopathie épileptique infantile précoce avec suppression-burst* ou *syndrome d'Ohtahara* se caractérise essentiellement par des spasmes toniques associés à des crises partielles motrices. Le *pattern* EEG est assez évocateur

avec une suppression-*burst* aussi bien dans la veille que dans le sommeil. Il n'y a pas de myoclonie. Ce syndrome est souvent associé à des malformations cérébrales. L'évolution peut être plus ou moins sévère en fonction de la localisation de la lésion cérébrale.

- *L'encéphalopathie myoclonique précoce* se caractérisant par des myoclonies erratiques partielles ou fragmentaires, des myoclonies massives associées à des crises partielles motrices et à des spasmes. L'étiologie la plus souvent retrouvée est une pathologie métabolique sous-jacente. L'évolution est très péjorative.

Caractériser des crises a donc un intérêt pour le pronostic déjà par l'intermédiaire de la classification syndromique. Cependant, il est connu que les crises fréquentes multifocales, résistantes au traitement antiépileptique, les crises toniques et les crises myocloniques sont de moins bon pronostic.

2. Classification des crises épileptiques :

2.1. Les crises généralisées d'emblé

Elles concernent des aires cérébrales étendues, corticales et sous corticales, bilatérales et symétriques. Tout le cortex dysfonctionne dès le début de la crise. Elles peuvent être:

- convulsives avec des contractions toniques et/ou des secousses myocloniques (mouvements anormaux, secousses musculaires)
- non-convulsives (rupture de contact et inhibition motrice (absences, pas de mouvement ce que les rend pas toujours évidentes à les mettre en évidence).

Les crises généralisées regroupent:

- les crises tonico-cloniques: les plus spectaculaires
- les crises myocloniques: secousses musculaires brèves
- les crises toniques
- les crises atoniques
- les absences typiques (les plus fréquentes) et atypiques

2.1.1. Les crises tonico-cloniques :

Sémiologie clinique :

- perte de connaissance brutale, cri, troubles végétatifs, tachycardie, brève pâleur.
- contraction tonique de l'axe corporel et des quatre membres (flexion puis extension). Il s'agit de la phase tonique: le corps tout entier se raidit, le patient est en panée, il devient bleu. Elle dure entre 10 et 15 secondes.
- secousses cloniques des quatre membres. Cette phase est plus longue que la précédente. Il y a reprise de la respiration.
- la durée des phases tonique et clonique est d'environ une minute.
- coma postcritique, stertor (respiration bruyante) qui dure quelques minutes. Le patient ne se réveille pas tout de suite.
- Amnésie totale de la période critique

Deux signes sont évocateurs d'une telle crise:

- pendant la phase tonique, le patient se mord la langue (morsure latérale avec les molaires)
- pendant la phase de coma, perte des urines (le cerveau ne contrôle plus les sphincters)

Sémiologie EEG :

- anomalies généralisées symétriques
- décharges de pointes, puis de pointes-ondes (environ une minute)
- épuisement postcritique avec aplatissage et ralentissement des tracés (durant environ cinq minutes). Après la crise, l'activité globale du cerveau est très ralentie.

2.1.2. Les crises myocloniques

Sémiologie clinique

- altération modérée de la conscience (1 à 2 secondes)
- secousses musculaires "en éclair" de l'axe corporel et des quatre membres
- crises isolées ou en courtes salves (il y a en souvent plusieurs)
- durée de une à deux secondes
- absence de phase postcritique

Elle se rencontre beaucoup chez les adolescents et est moins sévère que la crise tonico-clonique.

Sémiologie EEG

- anomalies généralisées symétriques
- décharge de poly pointes-ondes durant une à deux secondes
- pas d'épuisement post critique

2.1.3. Les absences typiques

Sémiologie clinique

- Rupture complète de contact, de début et de fin brusques
- Arrêt des activités en cours
- composantes motrices minimales (myocloniques, toniques, automatiques, etc...). On observe parfois des secousses de la tête, du cou, le patient peut continuer les activités en cours mais avec des gestes maladroits.
- Pas de phase postcritique

Typiquement, on parlera "d'enfant dans la lune". Elles peuvent être très fréquentes dans la journée.

Sémiologie EEG

- Anomalies généralisées symétriques
- Décharge de pointes-ondes amples, régulières durant de cinq à 60 secondes. Le rythme de cette décharge est très régulier.
- Pas d'épuisement postcritique

2.2. Les crises focales (partielles)

Elles concernent des régions limitées du cortex, d'un seul hémisphère.

2.2.1. Les crises focales simples

Dans les crises focales simples, la conscience du sujet est préservée. Elles s'accompagnent de signes moteurs, somatosensitifs ou sensoriels, végétatifs (tachycardie, rougeurs, modification de la respiration...) et de signes psychiques (état de bonheur intense par exemple).

2.2.2. Les crises focales complexes

Ici, la conscience du sujet est altérée. Le début des crises est similaire à une crise focale simple suivi ensuite de troubles de la conscience accompagnés ou non d'automatismes. Dans d'autres crises focales complexes, les troubles de la conscience sont présents dès le début de la crise.

Aujourd'hui, cette distinction n'a pas grand intérêt. Elle traduit simplement une topographie différente des anomalies électriques.

Il existe toujours un risque que les crises focales se généralisent; on parlera de crises focales

La crise épileptique décrit une hyperactivité des cellules nerveuses. La région cérébrale qui "décharge" n'est pas forcément celle où se situe la lésion peut concerner le territoire annexe à la lésion.

4. Classification des syndromes épileptiques

Diverses classifications des syndromes épileptiques existent.

Classification selon les symptômes de la crise; on distinguera:

- les crises généralisées
- les crises partielles

Classification selon l'étiologie; on distinguera:

- les crises épileptiques idiopathiques (dont on ne connaît pas la cause)
- les crises épileptiques cryptogénique
- les crises épileptiques symptomatiques

Les divers syndromes épileptiques ne concernent pas tous les âges de la vie. Par exemple, on parlera des convulsions fébriles du nouveau-né.

4.1. L'épilepsie idiopathique :

« Idiopathique » signifie que l'on connaît l'histoire naturelle de la maladie (début, évolution, fin). C'est le cas de l'épilepsie à paroxysmes rolandiques. Il s'agit d'une crise partielle fréquente, simple touchant la région bucco faciale, survenant entre 5 et 10 ans. Le développement et les examens neurologiques sont normaux. Cette forme d'épilepsie est très liée au sommeil et disparaît avant l'âge de 16 ans. A l'EEG, on observe un paroxysme rolandique.

4.2. L'épilepsie symptomatique

L'épilepsie symptomatique est liée à un dysfonctionnement cérébral (hypoglycémie, tumeur cérébrale...).

- Causes vasculaires : AVC, malformation, HTA...
- Causes toxiques : alcoolisme, médicaments, stupéfiants...
- Causes métaboliques : glycémie, natrémie...
- Causes traumatiques
- Causes infectieuses
- Causes tumorale
- Etc...

4.3. L'épilepsie crypto génique :

Il s'agit d'une épilepsie symptomatique dont on ne connaît pas la cause.

4.4. Exemple d'épilepsie: l'épilepsie temporale médiale

Elle touche le lobe temporal interne, l'hippocampe. C'est un syndrome singulier.

Elle concerne le nouveau-né; il s'agit de convulsions fébriles graves car prolongées. Les lésions se constituent sur au moins un des hippocampes. Il existe un intervalle libre de 10 à 15 ans où le patient ne présentera pas de crises épileptiques.

Réapparition à la fin de l'adolescence, début de l'âge adulte. L'épilepsie prend sa source au niveau de l'hippocampe lésé (sclérose visible à l'imagerie). Cette épilepsie est peu sensible au traitement pharmacologique.

Par chirurgie, on obtient d'excellents résultats au niveau du syndrome épileptique. La chirurgie consiste cependant à retirer l'hippocampe lésé, ablation pouvant avoir des conséquences au plan neuropsychologique.

5. Bilan para clinique :

- Bilan biologique
- Scanner cérébral en cas de présence de signes neurologiques
- IRM dans presque tous les cas, sauf si la cause est évidente.
- Electroencéphalogramme :

- Pendant une crise, l'EEG est le plus souvent modifié mais certaines crises peuvent ne pas avoir d'expression électrique enregistrable par des électrodes de scalpe. De plus, de nombreux aspects EEG sont trompeurs.

- Entre les crises, un patient non épileptique peut présenter des anomalies à l'EEG. A l'inverse, un patient épileptique peut avoir un EEG normal.

Chapitre II
Partie Pratique

1/Introduction :

-Les convulsions occupent une place importante dans la pathologie de l'enfant.

-Dans ce cadre l'étude de 148 cas de convulsions au niveau de EHS Tlemcen durant 3 ans (de 1^{er} Janvier 2008 à 31 Décembre 2010), réalisée sur les enfants (Nouveaux né, nourrissons, enfants) de 1j à 15ans, qui ont présenté, chacun, une ou plusieurs convulsions.

-Cette étude nous a permis de noter l'importance des données sociodémographique, les antécédents périnataux et familiaux, les caractéristiques des crises convulsives.

2/Le But :

-Le but de cette étude analytique et rétrospective est de dresser un profil épidémiologique et étiologique concernant les types des convulsions.et d'analyser, sur la base de 148 cas colligés en 3 ans dans le service d'EHS Tlemcen. Les principaux aspects épidémiologiques, clinique, étiologiques évolutifs de cette entité.

-et d'obtenir des informations sur l'efficacité de la thérapeutique ainsi que la qualité de la prise en charge au niveau du service, mais aussi de recueillir des informations cliniques et sociodémographiques supplémentaires.

3/Analyse des cas :

A. Données épidémiologiques :

a) Fréquence :

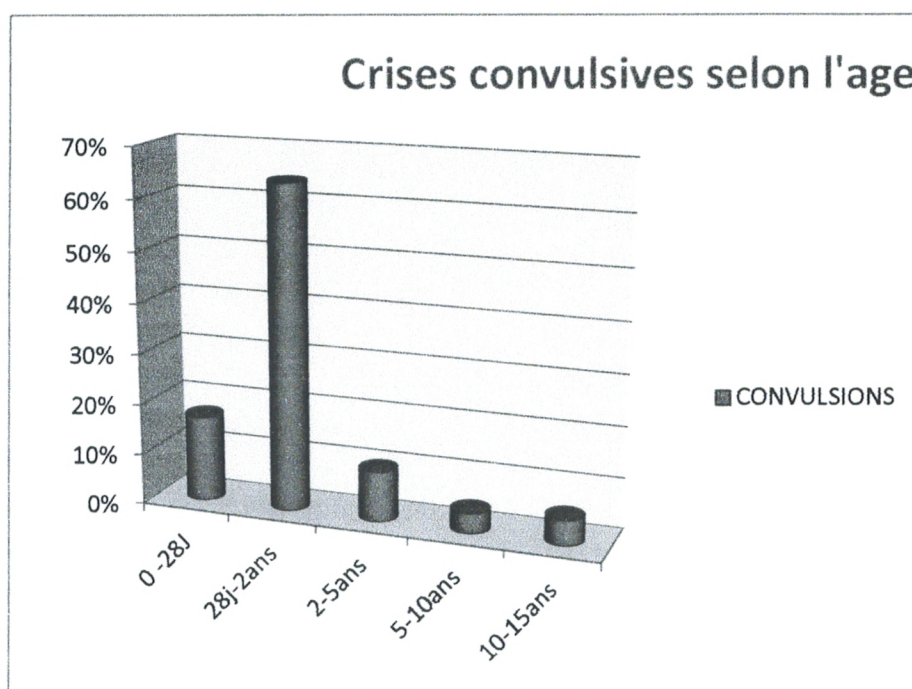
-**En 3 ans** (1^{er} Janvier 2008 à 31 Décembre 2010) nous avons pu colliger 148 cas de convulsions, épilepsie dans le service de pédiatrie de l'hôpital EHS Tlemcen.

b) L'âge :

Age	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 28j	25cas	16,89%
28J - 2ans	95cas	64,18%
2ans -5ans	12cas	10%
5ans-10ans	7cas	4,18%
10ans-15ans	9cas	4,72%

Commentaire 1 :

-D'après notre étude nous sommes arrivés à la conclusion que le taux de survenue de la première crise avait une fourchette d'âge située entre 5 mois et 2 ans chez des enfants souffrant de convulsions (voir le graphe concernant l'âge).



d) C. sexe :

MASCULIN	82CAS	55 ,40%
FEMININ	66CAS	44 ,60%

Commentaire 2 :

-S'agissant de la répartition par sexe, nous avons dans notre étude obtenu un taux chez les garçons de 82 cas soit 55,40%, et chez les filles un taux de 66 cas soit 44,60%, ce qui nous a donné une valeur de sexe-ratio estimé à :

Sexe/ratio : M/F=1,24

c) Les Antécédents Périnataux Et Familiaux :

Ils font ressortir :

- 21cas d'asphyxie néonatale.
- 09cas d'infections néonatales.
- 05 cas de convulsions dans la famille.

B. Etude clinique :

1-Type de crise :

Nous avons reparti nos observations de la façon suivante :

- Crises généralisées 109 cas , 73,6%
- Tónico clonique 73 cas , 50%.
- Tonique 31cas , 20%
- Clonique 05 cas , 03 %
- Crises hemigénéralisées 09 cas , 06%
- Myoclonie 07 cas , 05%
- Révulsions des yeux 23 cas , 15,6%

Parmi ces crises on a :

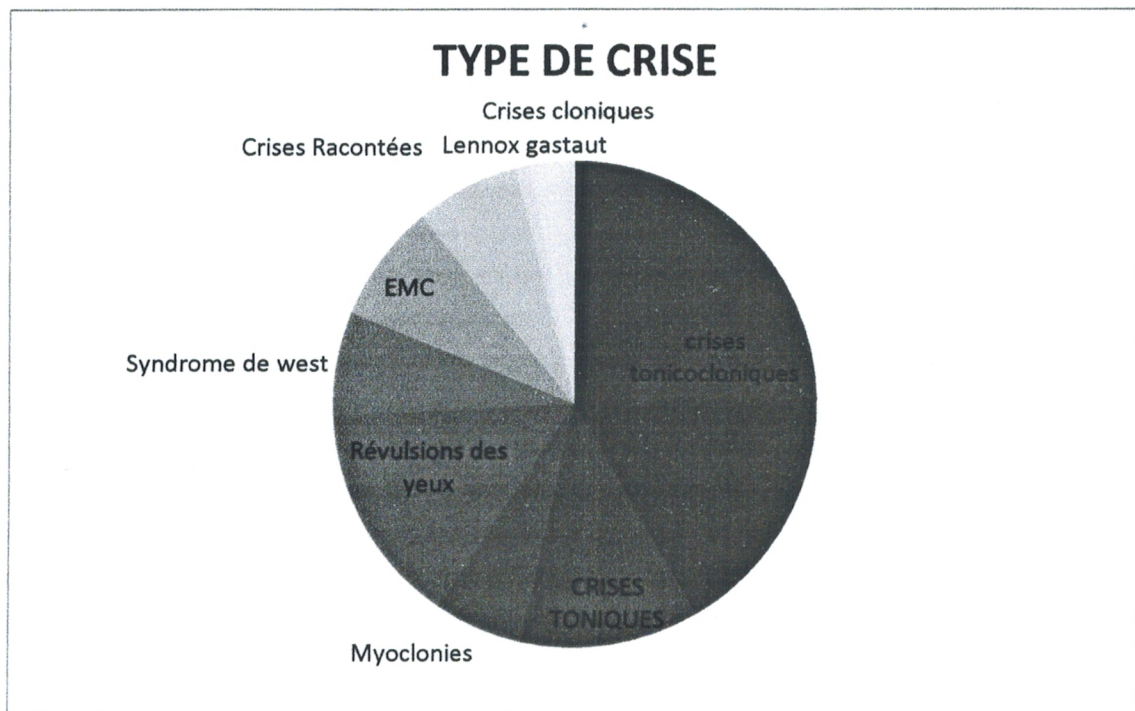
62 cas de crises hyperthermique

39 cas de crises apyrétique

11 cas syndrome de West

12 cas EMC état de mal épileptique

10 cas des crises racontées.

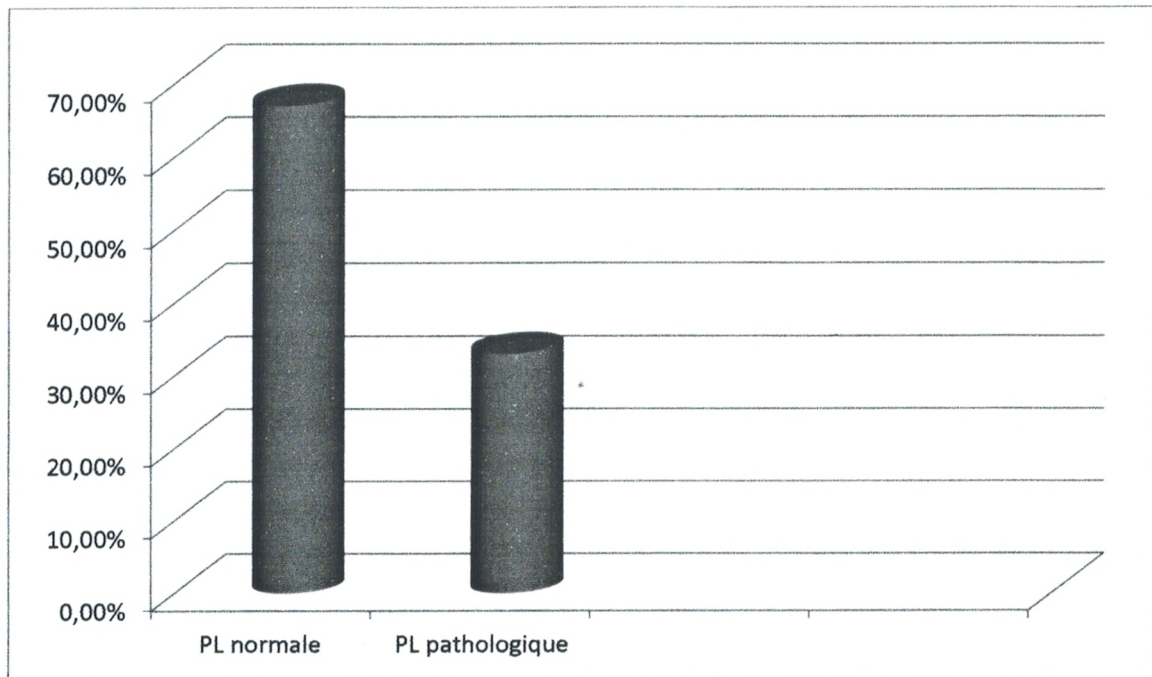


Commentaire 3 :

-Concernant les types de crises, on note un taux le plus élevé de crises généralisées tonico clonique estimé à 51%.

2-Examens complémentaires :

2 /1- L'étude du LCR :



Commentaire 4 :

-Quant aux examens para clinique pratiqué, ils ont pu être réalisés :

-L'étude cytologique et chimique du LCR chez 123 enfants :

- 67% est revenu normale,

-23% est revenu pathologique

2/2-Autre bilan biologique :

-Formule de la numération sanguine : Nous avons obtenu un taux de FNS normal estimé à 85%, et un taux de FNS pathologique estimé à 15 % (hyperleucocytose, anémies, thrombopénie...).

-Ionogramme sanguin : Environ 4% d'ionogramme perturbé.

-Glycémie : Environ 4.3 % est en rapport avec une hypoglycémie.

-Calcémie : Environ 2.7 % est en faveur d'une hypocalcémie.

-Magnésémie : Environ 1.5% est en faveur d'une Hypomagnésémie.

-Chimie des urines : 2.1% est revenu perturbé en rapport avec les causes de pyélonéphrite.

-Etude cyto bactériologique des urines : 1.8 % est revenu positif.

- ainsi 65% des enfants ayant bénéficié d'un bilan hépatique et rénal.

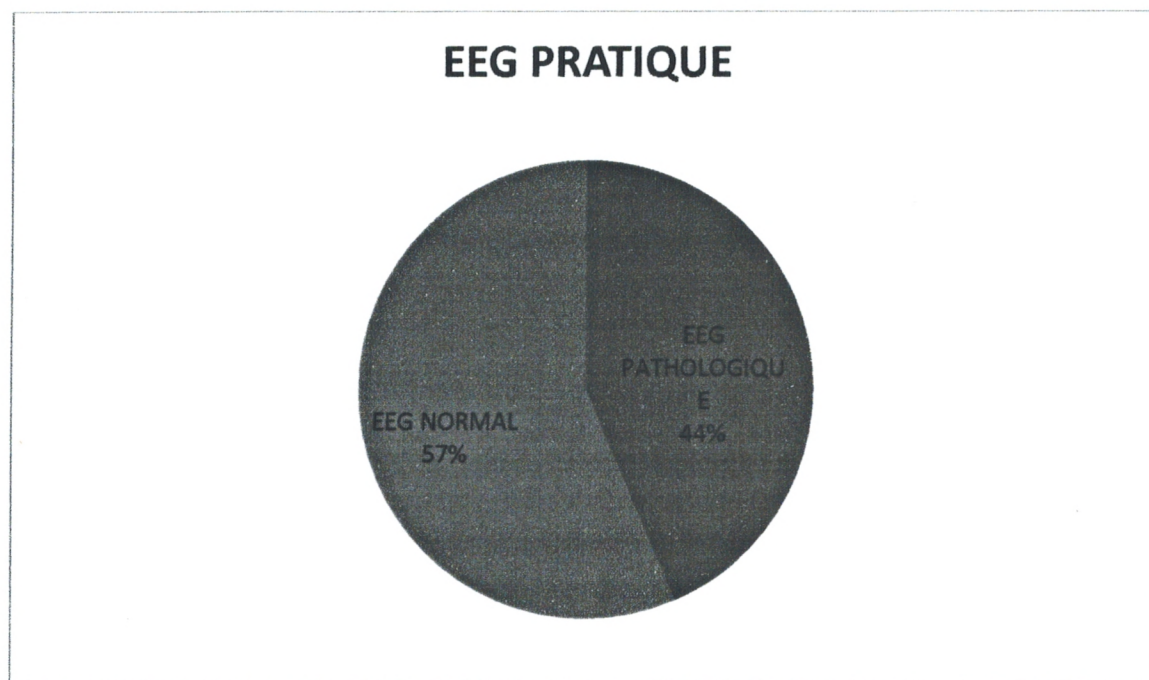
2/3- Examens radiologiques :

-Radiographie du thorax : Environ 25 % d'enfants ont pu bénéficier d'une radiographie du thorax dont 11 % est revenu pathologique.

-Echographie abdominale : 9% d'échographie pratiquée dont 3.5 % est revenue anormale.

-Scanner cérébral : un taux de 25 % de scanner pratiqué dont 12 % est en faveur d'une atrophie cérébrale.

2 /4- L'électroencéphalogramme :



Commentaire 7 :

-96 enfants ont pu bénéficier d'un tracé électroencéphalogramme, est revenu normale dont 56,5%, et 43.5 % est revenue pathologique dont les anomalies observées sont de deux types :

-Soit des ondes lentes bilatérales (14,5%) observées dans les EEG pratiqués.

-soit des anomalies permanentes (08%) a type d'hypsarythmie : EX Syndrome de West, elles ont été observées dans les EEG réalisées au moins un Mois après la crise.

C. Etiologies :

Les étiologies se partagent entre :

1) Les causes fébriles 71 % Dominées par :

-Les infections (rhynopharyngite, pyelonephrite,) avec un taux avoisinant les 73.3 %.

-Les causes fébriles non infectieuses : incluant les causes médicamenteuses (exemple : prise de cytotec par une enfant de 3 ans) , avec un taux non déterminés par notre étude sur dossier.

-Post vaccinal avec un taux estimé à 1-2 %.

2) les causes métaboliques 15 % chez le nouveau né :

- Hypocalcémie.

-Hypoglycémie.

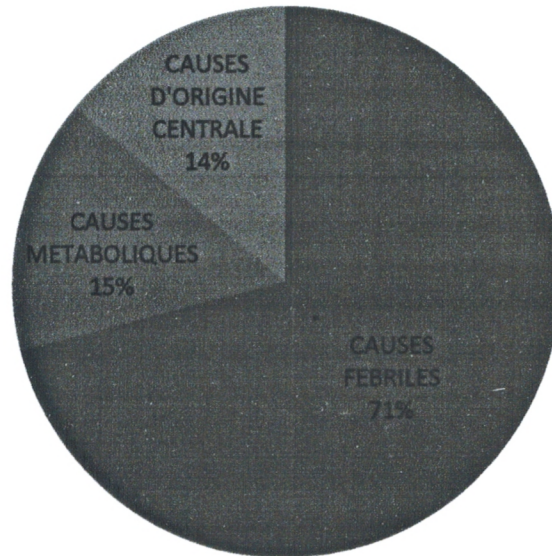
-Hypomagnésémie.

3) Les causes d'origine centrale 14 % :

-Atrophie cérébrale.

-Embryofœtopathie..

LES CAUSES FREQUENT DES CONVULSIONS



Commentaire 5 :

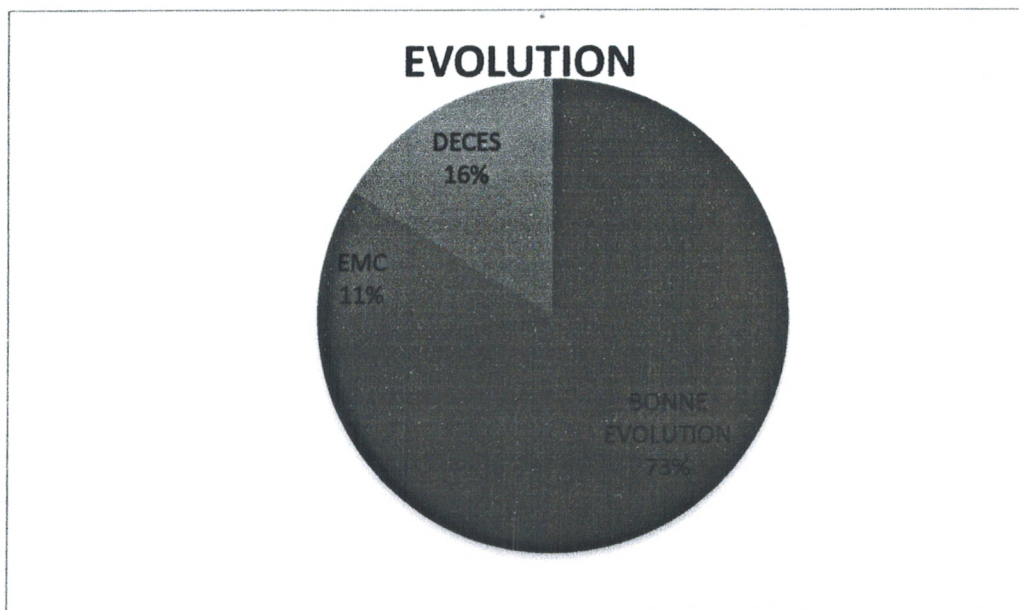
D'après notre étude, nous sommes arrivés à la conclusion que les causes fébriles sont les plus fréquentes chez le nourrisson (infections de tout type : pyélonéphrite, otorhino pharyngé, ...), en seconde position viennent les causes métaboliques (hypocalcémie, hypoglycémie, hypomagnésémie....)chez le nouveau née, et en dernière position viennent les causes d'origine centrale (atrophie cérébrale, embriofœtopathie...).

D. Evolution et pronostique :

-L'évolution sous traitement (Diazepine, phénobarbital, et traitement de la maladie causale) Est bonne dans 54,3%

-Nous avons néanmoins noté que 12 enfants soit (8% ont présentés un état de mal convulsives.

-Concernant les décès nous avons noté 19 cas soit 16%.



Commentaire 6 :

Reste un taux non déterminé concernant le déficit post critique, que nous n'avons pas pu estimer sur étude de dossiers au niveau des urgences pédiatriques, et service de pédiatrie de l'EHS Tlemcen.

En ce qui concerne le taux de décès nous sommes arrivé à la conclusion d'après notre étude sur dossiers que la cause la plus fréquentes des décès est dominés par : Les états de mal convulsifs avec un taux avoisinant les 64 %, ensuite les cas d'Hydrocéphalie, les méningites compliquées, en dernière position viennent les causes non déterminées.

E. Discussion et Commentaires :

- Dans notre étude analytique et rétrospective nous évaluons la fréquence des convulsions à 3,5% de nos hospitalisations,
- S'agissant de la répartition par sexe, nous avons dans notre cohorte plus de garçons 82 cas 55,40% atteints que de filles 66 cas 44,60%
- Quant à l'âge de survenue de la première crise nous avons pu retenir qu'il était situé entre 05 mois et 02 ans, avec une valeur du sexe-ratio de 1.24.
- Parmi les facteurs étiologiques, les antécédents pathologiques périnataux ont retenu notre attention 14% des cas. Les antécédents familiaux de convulsions ont atteints une proportion de 10%
- Au plan des manifestations clinique, les plus fréquentes sont des crises généralisées tonico clonique 51%.
- Les données de L'EEG sont diverses. 56,5% normale, les anomalies paroxystique 08% et 14,5% ondes lentes bilatérale.
- Les données du scanner cérébrale étaient en faveur d'un substratum anatomique dans 12% des cas.
- Les causes des convulsions sont dominées en premier par ; la fièvre 71 % (convulsions hyperthermiques) ; en second par les troubles métaboliques chez le nouveau née 15 % (hypocalcémie, hypoglycémie, hypomagnésémie...) ; et en dernière position 14% d'origine centrale (atrophie cérébrale...)
- Au plan évolutif, nous avons pu constater que le taux d'évolution favorable sous traitement était de 61 % et concernait les convulsions hyperthermiques, pour ce qui est des Etats de mal convulsif nous avons obtenu un taux de 10 %, un taux de 18 % de décès, ensuite concernant les déficits neurologiques post critique reste indéterminé.

F. Conclusion :

En conclusion, nous retiendrons que la convulsion est une urgence fréquente qui peut révéler une pathologie grave mettant le pronostic vital en jeu qui peut être mortel soit par les complications, ou bien par les convulsions elles-mêmes , et donc il faut impérativement diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant, décrire les différents types de crises discuter le diagnostic différentiel. Bien se rappeler que tout ce diagnostic est clinique et que les examens complémentaires sont à visée étiologique.

-Bien insister sur la notion de durée de la crise quand on prend l'enfant en charge, sur le retentissement respiratoire et neurovégétatif constaté ; développer la notion d'état de mal et de syndrome postcritique. Ceci justifie le traitement curatif immédiat comme premier réflexe dès qu'une crise est constatée.

Bibliographie et Références :

Références Bibliographiques :

« Epilepsie reflexe complexe » Dr Peter Wolf Et Dr Yushi Inoue,

« Crises Partielles Isoles de L'adolescence » Dr Pierre Loiseau,
Pierre Jallon et Peter Wolf,

« Les Epilepsies Myocloniques Progerssives » Dr Pierre Genton,
Alain Malafosse, Bruno Moulard, Francisco Rogel-Ortiz,

« Epilepsies et Malformations du Cortex Cerebral »

Dr Renzo Guerrini, Hons Holthauon