

Convulsions de l'enfant

O. Dulac

Les convulsions sont une cause très fréquente d'hospitalisation de l'enfant. Elles doivent être distinguées de divers événements paroxystiques dont beaucoup sont bénins, mais dont certains mettent en danger la vie du patient et demandent un traitement. Les convulsions peuvent être occasionnelles, résultant de troubles fonctionnels et réversibles (convulsions fébriles, troubles métaboliques transitoires) ou de troubles lésionnels (méningite, encéphalite, ischémie). Leur sémiologie contribue au diagnostic étiologique précoce, permettant parfois un traitement spécifique. L'âge de survenue et la présence de fièvre sont deux éléments principaux d'orientation diagnostique. Une épilepsie débutante est rarement reconnue dès la première crise, sur la base de la sémiologie des crises, les antécédents, l'état intercritique et l'électroencéphalogramme. Les épilepsies les plus rebelles peuvent prendre le masque de crises occasionnelles, convulsions fébriles en particulier, et comporter un électroencéphalogramme normal durant plusieurs mois, en particulier chez le nourrisson. Pourtant, quelques caractéristiques cliniques simples permettent de les suspecter précocement. Une étiologie, autorisant rarement un traitement spécifique, n'est guère identifiée que dans un quart des cas. Le traitement de la convulsion est urgent, lorsque celle-ci persiste, mais après avoir observé ses caractéristiques cliniques. Il repose essentiellement sur le diazépam, le clonazépam et la phénytoïne. Le traitement au long cours demande un diagnostic syndromique précis.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Encéphalite ; Méningite ; Intoxication ; État de mal ; Syndrome épileptique ; Syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (HHE) ; Facteurs déclenchants ; Ischémie ; Traumatisme

Plan

■ Introduction	1
■ Expression clinique	1
Différents types de manifestations convulsives	2
Durée des crises	3
Circonstances de survenue	3
Diagnostic différentiel	3
■ Étiologie	4
Convulsions occasionnelles du nouveau-né	4
Crises occasionnelles non fébriles du nourrisson	5
Crises occasionnelles fébriles du nourrisson	6
Convulsions occasionnelles de l'enfant	6
Épilepsies révélées par des convulsions	7
Épilepsies révélées par des chutes	8
■ Traitement des convulsions en urgence	8
Convulsions occasionnelles persistantes et état de mal convulsif occasionnel du nouveau-né et du nourrisson	8
Traitement des états de mal des épileptiques	8
Traitement préventif des récurrences de convulsions fébriles	8
Traitement préventif des récurrences des autres convulsions occasionnelles	8
■ Conclusion	8

■ 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.

■ Expression clinique

Les convulsions sont des mouvements brusques et involontaires de la musculature striée, dont l'origine est cérébrale. Elles peuvent être toniques, tonico-cloniques 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.

Différents types de manifestations convulsives ^[1]

Crises toniques généralisées

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 des secousses 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 entrecoupée 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.

Dans ce cas, elles peuvent intéresser en permanence la même partie du corps ou migrer d'un membre à l'autre ou à la face d'un même hémicorps. L'origine corticale de myoclonies

segmentaires ne peut parfois être affirmée que par le « moyennage rétrograde », qui consiste à moyenner 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 ^[2].

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 3 Hz d'une absence. Un rire immotivé peut être la seule expression de l'épilepsie dans un hamartome prépedonculaire, 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 [3]. 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.

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 [4].

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) [5].

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.

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 [6].

- 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.

Diagnostic différentiel

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

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 [7] ; 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 [8].

Chez le nourrisson

- Un accès prolongé de révulsion 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 [9].
- 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 [10].
- 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 [11]. 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 hémiplégié alternante, tandis que les accès hémiplégiques n'apparaissent que dans la deuxième année de vie [12].
- 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 [13].
- 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-opsomyoclonique, dû une fois sur deux à un médulloblastome.

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'hémiplégié 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 [14], 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 [15].

- 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.

■ Étiologie

Convulsions occasionnelles du nouveau-né

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

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^e 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 membres : membre supérieur gauche et membre inférieur droit. 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 de moins de 36 semaines de gestation.

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.

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.

Encéphalite herpétique du nouveau-né

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

Désordres métaboliques transitoires

La majorité des désordres hydroélectrolytiques observés chez le nouveau-né et le nourrisson provoquent des troubles fonctionnels sans lendemain [16].

Déshydratation

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

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 hypernatrémique 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.

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.

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.

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.

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.

Hypoglycémie

Dans les affections métaboliques héréditaires telles que les glycoséoses, 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.

Crises occasionnelles non fébriles du nourrisson

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 [17]. 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 [18].

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.

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 [19]. 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 inexpliquée, 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.

Convulsions inexplicables 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.

Crises occasionnelles fébriles du nourrisson

Méningites purulentes

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

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.

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.

Convulsions fébriles

Ce sont des crises provoquées par la fièvre, en l'absence d'infection du système nerveux central [20]. 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 tonico-cloniques ; 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 péri-veineuses 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.

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.

Encéphalite

Rarement herpétique après l'âge de 3 ans, elle est le plus souvent considérée péri-veineuse 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 inexplicable 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.

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 antimétaboliques) sont en règle un défi à l'identification du responsable.

Épilepsies révélées par des convulsions [21]

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.

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 anticonvulsifs 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 B₆ 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 [22], 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 théta pointu alternant n'est pas spécifique.

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 [23]. 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 [24, 25]. Ce 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 [26].
- 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.

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'il y a des 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.

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 hémiplégié congénitale.

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.

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.

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 inexplicable 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 [27] ;
- un syndrome de West à début tardif, avec spasmes et hypsarythmie relativement synchrone, est plus rare et difficile à reconnaître [28]. Les spasmes sont en salves, associés à une hypsarythmie, mais les pointes sont plus synchrones que dans l'hypsarythmie du nourrisson.

■ Traitement des convulsions en urgence

Lorsque la convulsion a cessé, il n'y a pas lieu de donner un traitement tant que le risque de récurrence n'a pas été évalué. Celui-ci dépend de l'étiologie ou du diagnostic syndromique.

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 [29]. 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 (20 mg/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 clonazépam (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 [30]. 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 [31]. 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 [32]. 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.

■ Conclusion

Le traitement des convulsions en période aiguë est une décision importante car elle détermine en partie le devenir

ultérieur. La phase aiguë demande rarement un traitement vigoureux avec barbituriques en injection intraveineuse, et le transfert en réanimation est exceptionnellement nécessaire. Il appartient au clinicien d'estimer le risque de récurrence, d'éviter les traitements inutiles, et d'expliquer aux parents pourquoi un traitement continu précoce est parfois nécessaire devant une situation qui ne paraît pourtant pas inquiétante, mais dans laquelle le risque de récurrence sévère est déterminé par l'âge, en l'absence de toute anomalie EEG.

Cet article a été publié pour la première fois en 2000 dans le traité d'Urgences.

■ Références

- [1] Commission of Classification of the International League against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsie* 1981;**22**:489-501.
- [2] Dulac O, Plouin P, Shewmon A. Myoclonus and epilepsy in childhood 1996 Royaumont meeting. *Epilepsy Res* 1998;**30**:91-106.
- [3] Dulac O, Chugani H, Dalla Bernardina B. *Infantile spasms and West syndrome*. London: WB Saunders; 1994 (310p).
- [4] Dulac O, Aubourg P, Chécoury A, Devictor D, Plouin P, Arthuis M, et al. États de mal convulsifs du nourrisson. Aspects sémiologiques, étiologiques et pronostiques. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1985;**14**:255-62.
- [5] Gastaut H, Vigouroux R, Trevisan C, Regis H. Le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (syndrome HHE). *Rev Neurol* 1957;**97**:37-52.
- [6] Roos RA, VanDijk JG. Reflex-epilepsy induced by immersion in hot water. *Eur Neurol* 1988;**28**:6-10.
- [7] Tardieu M, Khoury W, Navelet Y, Questiaux E, Landrieu P. Un syndrome spectaculaire et bénin de convulsions néonatales : les myoclonies du sommeil profond. *Arch Fr Pédiatr* 1986;**43**:259-60.
- [8] Berthier M, Oriot D. L'hyperekplexia : une maladie néonatale qui pourrait contribuer à améliorer la compréhension des neurotransmetteurs inhibiteurs. *Arch Pédiatr* 1995;**2**:205-7.
- [9] Rivier F, Echenne B. Benign paroxysmal tonic upward gaze. *Pediatr Neurol* 1992;**8**:154-5.
- [10] Werlin SL, De Souza BJ, Hogan WJ, Dodds WJ, Arndorfer RC. Sandifer syndrome: an unappreciated clinical syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1980;**22**:374-8.
- [11] Angelini L, Rumi V, Lamperti A, Nardocci N. Transient paroxysmal dystonia in infancy. *Neuropédiatrie* 1988;**19**:171-4.
- [12] Andermann E, Aicardi J, Vigeveno F. *Alternating hemiplegia of childhood*. New York: Raven Press; 1995.
- [13] Stephenson JB. Reflex anoxic seizures (white breath-holding). Nonepileptic vagal attacks. *Arch Dis Child* 1978;**58**:193-200.
- [14] Horn CA, Beekman RH, MacDonald D, Lancia SJ. The congenital long QT syndrome: an unusual cause of childhood seizures. *Am J Dis Child* 1986;**140**:659-61.
- [15] Boel M, Casaer P. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis. *Neuropédiatrie* 1984;**15**:215-7.
- [16] Plouin P, Dulac O, Dalla Bernardina B, Lericque A. Aspects électrocliniques des crises survenant au cours des troubles de l'équilibre hydrosodé chez le nourrisson. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1979;**9**:19-25.
- [17] Snock JW, Minderhoud JM, Wilmink JJ. Delayed deterioration following head injury in children. *Brain* 1984;**107**:15-36.
- [18] Jennet WB. Head injuries in children. *Dev Med Child Neurol* 1972;**14**:137-47.
- [19] Aubourg P, Dulac O, Plouin P, Diebler C. Infantile status epilepticus as a complication of 'near-miss' sudden infant death. *Dev Med Child Neurol* 1985;**27**:40-8.
- [20] Nelson KB, Ellenberg JH. *Febrile convulsions. A reappraisal*. New York: Raven Press; 1981 (360p).
- [21] Roger J, Dravet C, Bureau M. *Les syndromes épileptiques du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent*. Paris: John Libbey; 1984.
- [22] Hirsch E, Velez A, Sella F, Maton B, Grinspan A, Malafosse A, et al. Electroclinical signs of benign neonatal familial convulsions. *Ann Neurol* 1993;**34**:935-41.
- [23] Yakoub M, Dulac O, Jambaqué I, Chiron C, Plouin P, et al. Early diagnosis of severe myoclonic epilepsy in infancy. *Brain Dev* 1992;**14**:299-303.
- [24] Vigeveno F, Fusco L, DiCapua M, Ricci S, Sebastianelli R, Lucchini P, et al. Benign infantile familial convulsions. *Eur J Pediatr* 1992;**151**:608-12.
- [25] Watanabe K, Yamamoto N, Negoro T, Takahashi I, Aso K, Maehara M, et al. Benign infantile epilepsy with complex partial seizures. *J Clin Neurophysiol* 1990;**7**:409-16.
- [26] Coppola G, Plouin P, Chiron C, Robain O, Dulac O. Migrating partial seizures in infancy: a malignant disorder with developmental arrest. *Epilepsia* 1995;**36**:1017-24.
- [27] Guerrini R, Dravet C, Genton P, Bureau M, Roger J, Rubboli G, et al. Epileptic negative myoclonus. *Neurology* 1993;**43**:1078-83.
- [28] Bednarek N, Motte J, Plouin P, Soufflet C, Dulac O. Evidence for late onset infantile spasms. *Epilepsia* 1998;**39**:55-60.
- [29] Dulac O, Aicardi J, Rey E, Olive G. Blood levels of diazepam after single rectal administration in infancy and childhood. *J Pediatr* 1978;**93**:1039-41.
- [30] Richard MO, Chiron C, d'Athis P, Rey E, Aubourg P, Dulac O, et al. Phenytoin monitoring in status epilepticus in infants and children. *Epilepsia* 1993;**34**:144-50.
- [31] Knudsen FU. Intermittent diazepam prophylaxis in febrile convulsions. *Acta Neurol Scand* 1991;**5**:5-24.
- [32] Bicknese AR, May W, Hickey WF, Dodson WE. Early childhood hepatocerebral degeneration misdiagnosed as valproate hepatotoxicity. *Ann Neurol* 1992;**32**:767-75.

O. Dulac, Professeur des Universités, praticien hospitalier (o.dulac@nck.ap-hop-paris.fr).

Service de neuropédiatrie, groupe hospitalier Saint-Vincent-de-Paul-La-Roche-Guyon, 74-82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dulac O. Convulsions de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-G-20, 2007.

Disponibles sur www.emc-consulte.com

