

# EPU-95 Montmorency

Formation Médicale Continue du Val d'Oise - Agrément provisoire DPC

ASSOCIATION AMICALE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE LA RÉGION DE MONTMORENCY

Siège social : 1 rue Jean Moulin 95160 Montmorency Secrétariat : 16, rue de la Ferme 95 460 Ézanville [www.EPU95-montmorency.org](http://www.EPU95-montmorency.org)

## CONVULSIONS DE L'ENFANT

### D'après un exposé du Dr Brigitte MONIER

Chef de Service de pédiatrie au GHEM

Séance du 14 janvier 2016

#### 1. EPIDEMIOLOGIE

L'épilepsie est l'affection neurologique la plus fréquente après la migraine. Ce terme a la même signification que « crise épileptique » chez l'adulte et n'implique pas toujours la notion d'épilepsie-maladie.

Les convulsions sont fréquentes (5 % de tous les enfants présenteront une ou plusieurs crises convulsives), de gravité variable ; posant toujours en priorité le problème de leur cause, du risque de récurrence, et de l'urgence thérapeutique.

En France, on compte de 500 à 600 000 épileptiques dont 0,5 – 1% < 16 ans et la moitié d'entre eux de moins de 10 ans

#### 2. DEFINITION

Les convulsions sont des crises de contracture musculaire, d'origine cérébrale. Elles sont liées à « l'excitation d'un groupement neuronal plus ou moins important, avec tendance à la diffusion à l'ensemble de l'encéphale ».

##### 2.1. LES CONTRACTURES

Elles sont soit

- Toniques (contractures soutenues),
- Cloniques (secousses régulières intermittentes)
- Tonico-cloniques lorsque les deux séquences se succèdent.

##### 2.2. L'ORIGINE CEREBRALE

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.

##### 2.3. « 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 » EEG per-critique qui n'est que l'expression de l'hyperfonctionnement biologique ; une convulsion n'est pas une décharge électrique mais un symptôme clinique.

##### 2.4. LA TENDANCE A LA DIFFUSION

Elle 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, l'adolescent ou l'adulte, que chez le nourrisson ou le nouveau-né

Crise fébriles : 5% enfants avant 5 ans

Occasionnelles : d'autant plus que enfant plus jeune

De quelques semaines à quelques années

30% : plus de 10 ans de durée (crises fréquentes – retard mental – signes neurologiques).

Surveiller le développement de l'enfant.

### 3. LA SEMIOLOGIE ELECTRO-CLINIQUE

Globalement, il existe deux types de crise

- Les crises généralisées
- Les crises partielles, simples ou complexes

#### 3.1. LES CRISES GENERALISEES

##### 3.1.1. SEMIOLOGIE DU « GRAND MAL »

La décharge est d'emblée propagée aux deux hémisphères et affecte l'ensemble du cortex.

Les signes moteurs bilatéraux et symétriques.

Les crises peuvent être tonico-cloniques, toniques pures, cloniques pures. La perte de connaissance est constante. Le syndrome postcritique est une obnubilation avec hypotonie transitoire.

#### Les crises généralisées

- Crise clonique
- Crise tonique
- Crise tonico-clonique
- Crise atonique
- Myoclonies massives et bilatérales
- Absences
- Crises généralisées tonico-cloniques

La crise évolue en trois phases :

- La phase tonique
- La phase clonique
- La phase postcritique

Au réveil, le patient n'a aucun souvenir. Il peut présenter des céphalées, des courbatures voire avoir été traumatisé (chute).

##### 3.1.2. LES ABSENCES « PETIT MAL »

Il s'agit d'une suspension ou d'une altération et/ou atténuation de la conscience d'une durée de 5 à 15 secondes pouvant durer jusqu'à 30 secondes dans de rares cas.

On observe une interruption de l'activité en cours ou du geste effectué – le regard se fige – il n'y a aucune réponse verbale. Elle ne s'accompagne pas de chute.

Quelques secondes après, l'enfant reprend son activité comme s'il ne s'était rien passé avec une amnésie complète de la crise.

Il existe, aussi, beaucoup plus rarement des absences « complexes » qui s'accompagnent de myoclonies et de chutes.

##### 3.1.3. LES SPASMES INFANTILES

Ce sont des crises très spécifiques aux nourrissons. Elles surviennent toujours dans des situations étiologiques graves (encéphalopathie convulsivante – maladie dégénérative).

Ce sont des crises complexes portant le corps en flexion antérieure (spasmes en flexion) ou en hyperextension (spasmes en extension avec abduction des membres supérieurs), survenant par courtes salves répétitives.

Ils surviennent volontiers à l'endormissement ou au réveil. Elles sont souvent pluriquotidiennes.

Leur aspect EEG est particulier (hypsarythmie).

Leur retentissement psychomoteur est majeur.

## 3.2. LES CRISES PARTIELLES

### 3.2.1. CONTEXTE

Leur topographie englobe un secteur cortical limité (un pied, une main, une hémiface, de simples clonies palpébrales ...) quelquefois fixe, ailleurs changeant de topographie au long de la crise (crises erratiques).

Il faut savoir, qu'elles peuvent n'avoir aucune valeur localisatrice, notamment chez le nouveau-né et le très petit nourrisson.

Leur reproduction répétitive au même endroit du corps doit faire rechercher cependant la lésion causale localisée.

Il en existe deux types :

- Simples : conscience normale
- Complexes : altération de la conscience

### 3.2.2. LES DIFFERENTS TYPES DE CRISES PARTIELLES SIMPLES

Avec signes moteurs

- Focale – motrice – jacksonienne – versive – posturale - phonatoire

Avec signes sensitifs ou sensoriels :

- Hallucinations – fourmillements – éclairs – bourdonnements - visuelles – auditives – olfactives – gustatives - vertigineuses

Avec signes végétatifs :

- Cardio-vasculaires – respiratoires – hypersalivation – pesanteur épigastrique

Avec signes psychiques :

- Dysphasiques – dysmnésiques – cognitifs – affectifs – illusions – hallucinations structurées

### 3.2.3. LES CRISES PARTIELLES COMPLEXES

Elles s'accompagnent de troubles de la conscience. Il faut connaître, aussi, de l'existence de crises partielles secondairement généralisées

## 4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Pathologie	Diagnostics différentiels
Myoclonies	Tics Myoclonies d'endormissement Autoprovocation par mouvements des mains devant les yeux Clonies Syndromes cérébelleux opso-myocloniques Hyperekplexie Contraversions oculaires Leucoencéphalite sclérosante subaiguë Myoclonies familiales bénignes Acrodynie Lésion médullaire ou du tronc cérébral
Spasmes infantiles	Douleurs abdominales (RGO - coliques) Accès paroxystique de décérébration Spasmes bénins non épileptiques Réflexe de Moro
Crise généralisées toniques cloniques tonico-cloniques et atoniques	Trémulations Spasmes du sanglot Syncope vagale convulsivante Accès d'opisthotonos des souffrances cérébrales

	RGO Hyperekplexie Migraines convulsivantes Troubles de conscience au réveil d'une sieste Troubles du rythme avec QT long Pseudo crises (hystéroépilepsie) Accès de masturbation Crises fictives (Münchhausen par procuration).
Crises partielles végétatives et/ou motrices	Apnées AIT Migraines Dystonie paroxystique : intoxication neuroleptique <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dystonie paroxystique kinésigénique</li> <li>• Torticolis, torticolis paroxystique bénin</li> <li>• Dystonie paroxystique bénigne du nourrisson</li> </ul> Vertige paroxystique bénin Hémiplégie alternante du nourrisson Mouvements oculaires du malvoyant Ataxie paroxystique héréditaire Crampe
Crises partielles complexes	Absences Terreurs nocturnes – somnambulisme – jactatio capitis Intoxication médicamenteuse Migraines Accès psychotique aigu
Absences	Distraction intense ou inattention Crises partielles complexes Enurésie diurne secondaire

## 5. DIAGNOSTIC CLINIQUE POSITIF

### 5.1. LE CONTEXTE

Il est uniquement clinique : il repose sur l'association contracture musculaire + troubles de la conscience, que l'on assiste à la crise, ou que l'on obtienne par l'interrogatoire le plus de détails possible sur son déroulement et ses manifestations.

L'électroencéphalogramme n'a aucune valeur pour le diagnostic positif car il est toujours fait après la crise et ne peut à la rigueur qu'objectiver des signes postcritiques d'interprétation très délicate.

### 5.2. LES TROIS MOTS CLEFS : ASSISTER - VIDEO - INTERROGATOIRE

Ces trois paramètres, quand ils peuvent être recueillis sont essentiels... Les caractéristiques suivantes sont essentielles

- Le côté paroxystique : début – fin brutal – pas de prodromes
- Un déroulement stéréotypé lors d'épisodes répétés
- Une altération de la perceptivité – réactivité ou conscience lors du malaise
- La notion d'automatismes
- La phase postcritique avec un réveil progressif associée à une amnésie postcritique
- L'impossibilité pour l'entourage à interrompre les événements
- Moins important actuellement, la perte d'urine et/ou la morsure de langue.

## QUE FAIRE AU DOMICILE ?

Mettre en position latérale de sécurité

Ne pas essayer d'empêcher et ne pas mettre ses doigts dans la bouche

Eviter les traumatismes

Buccolam™ (midazolam) si crise de durée supérieure à 5 minutes de préférence au Valium™ intra-rectal.

### 5.3. AUX URGENCES

#### 5.3.1. L'INTERROGATOIRE

Description crise (sommeil – postcritique) – durée

Contexte : veille ou sommeil – TC – toxique – fièvre – syndrome infectieux – jeûne – stimulation lumineuse – vomissements - diarrhée

Antécédents familiaux : épilepsie – consanguinité

Antécédents personnels : grossesse – accouchement - DPM – SP – PC – convulsions – malaises - maladies métaboliques ou génétiques – diabète – médicaments (observance) – vaccins

#### 5.3.2. EXAMEN CLINIQUE AUX URGENCES

TA – PC – T – dextro

Examen neurologique

Examen général

Hématomes ou sévices

Dysmorphie – taches achromiques

#### 5.3.3. PRISE EN CHARGE

Mettre en position latérale de sécurité

Assurer la liberté des voies aériennes et aspirer sécrétions et vomissements et oxygénothérapie en cas de cyanose.

Si crise durée supérieure à 5 minutes

Valium™ (diazépam) en intra rectal

- Ampoules 2 ml = 10 mg ; 0,5 mg / kg sans dépasser 10 mg
- Renouveler 1 fois si persistance

Si voie d'abord

- Valium IV 0,2 – 0,4 mg / kg (max 10 mg) ou Rivotril 0,05 mg / kg
- Clonazepam = Rivotril® 0,02 – 0,04 mg / kg (max 1 mg) en 5 mn puis 0,1mg / kg / 6 heures (max 2 mg)
- Phénytoïne = Dilantin® : 20 mg / kg IVL 20 mn (1 mg / kg / mn)
- Phénobarbital = Gardéнал® - nourrisson : 15 mg / kg – enfant : 5 – 10 mg / kg

#### 5.3.4. LE BILAN APRES LES URGENCES

NFS Plaquettes - goutte épaisse

CRP - PCT

Hémoculture

Ionogramme sanguin – urée – créatinine

ASAT - ALAT

Glycémie - Calcémie

Lactates - ph

Toxiques - cannabis

Ammoniémie

Dépakinémie

#### 5.3.5. TDM CEREBRALE (IRM)

Les indications sont restreintes

- Un contexte traumatique

- Des troubles de conscience persistants
- Des signes de localisation +/- fièvre
- < 6 mois

### 5.3.6. PONCTION LOMBAIRE

Les contre-indications classiques sont des signes d'HTIC et/ou la présence de signes de localisation.

Les indications sont :

- Age < 12 mois
- Signes infection SNC : syndrome méningé – purpura – irritabilité – léthargie avant épisode
- Troubles de la conscience persistants
- Anomalies de l'examen neurologique
- Etat de mal convulsif fébrile.
- Attention!! : antibiothérapie – absence de vaccination

## 6. LES CRISES FEBRILES EX-CONVULSIONS FEBRILES

### 6.1. GENERALITES

Il s'agit là de la cause la plus commune de convulsions de l'enfant entre 6 mois à 5 ans – pic : 18 – 24 mois (prévalence : 2 à 5%). Les filles de moins de 18 mois sont plus à risque de convulsions fréquentes et sévères.

La fièvre seule est en cause, à l'exclusion de toute pathologie infectieuse encéphalique, avec une sensibilité personnelle souvent rendue par l'existence d'antécédents familiaux. La convulsion est interprétée comme la réponse de l'enfant génétiquement prédisposé à une fièvre soudaine, dans une période de l'enfance où le seuil convulsivant du cerveau immature est bas.

Les crises peuvent être de tout type hypotonie ou hypertonie – mouvements généralisés (mis à part les spasmes axiaux), et peuvent être prolongées.

La fièvre peut n'apparaître qu'en fin de crise ; le degré thermique atteint est très variable. Toute variation thermique brutale, peut, chez les sujets prédisposés, être l'élément déclenchant.

### 6.2. LA CLINIQUE

Elle est évocatrice si l'enfant a entre 1 à 3 ans généralement en bonne santé et dont le développement a été normal

La température doit être supérieure à 38°5 C.

La durée est brève < 5 mn.

#### 6.2.1. CONVULSION FEBRILE "SIMPLE"

C'est la forme la plus fréquente. En général, la crise est :

- Unique (pouvant cependant se répéter 2 ou 3 fois au cours d'un même épisode qui reste unique)
- Brève de 1 à 5 minutes (ne devant pas durer plus de 15 minutes pour être considérée comme une convulsion fébrile simple).
- Bilatérale et symétrique.
- Tonico-clonique ou clonique
- Sans déficit neurologique transitoire ou permanent.

Parfois la crise se manifeste par :

- Une hypotonie généralisée
- Une révulsion oculaire avec arrêt de l'activité ou des mouvements cloniques ou dystoniques.

Dans la majorité des cas, l'enfant est :

- Agé de plus de 1 an.

- Normal, sans trouble du développement.
- Sans antécédent notable, en particulier néonatal.

### 6.2.2. CONVULSION FEBRILE “COMPLIQUEE”

En général, la crise :

- Est de longue durée (> 15 minutes)
- Se répète plusieurs fois par 24 heures
- Se manifeste par des signes unilatéraux ou focaux.
- S’accompagne d’un déficit neurologique, transitoire ou permanent.
- Apparaît souvent avant que l’enfant soit reconnu fébrile.

Ce type de crise est plus fréquent chez les enfants :

- De moins de 1 an (30% des convulsions fébriles compliquées)
- Avec des symptômes neurologiques et/ou des troubles du développement psychomoteur antérieurs
- Lié à un risque d’épilepsie ultérieure plus important
- Le risque d’épilepsie sévère ne concerne que les convulsions fébriles compliquées survenant avant l’âge de 1 an.

### 6.3. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il peut s’agir de simples frissons, d’une infection virale mais pas plus de bactériémie ou d’infection urinaire fébrile (IUF)

#### 6.3.1. ATTITUDE

Le diagnostic est uniquement clinique : bilan de la fièvre

Il n’y a pas lieu, d’hospitaliser, de demander un EEG ou une imagerie.

Pas de traitement ; pour la fièvre : paracétamol / 4 heures

#### 6.3.2. LES QUESTIONS DES PARENTS

Il faut rassurer mais si des récurrences sont possibles, sur l’absence de séquelles DPM et de risque d’épilepsie ultérieure.

## 7. LE SYNDROME DU BEBE SECOUE

### 7.1. GENERALITES

C’est une forme très grave de maltraitance qui est associée à des décès et des séquelles pouvant être graves.

Il se rencontre habituellement pour des nourrissons de moins 6 mois, plutôt des garçons, prématurés dans un contexte de grossesse multiples

Il est du fait d’hommes, de tous les milieux socio-culturels mais souvent dans un contexte d’isolement social et familial.

Les pleurs incessants sont la première cause.

Il y a sûrement plus de 200 cas / an en France....

### 7.2. PHYSIOPATHOLOGIE ET LESIONS

Elle correspond à un traumatisme crânien avec lésions vasculaires multiples en relation avec le déplacement du cerveau dans la boîte crânienne et la rupture de vaisseaux, à la base et à la convexité du crâne.

### 7.3. PRESENTATION CLINIQUE

Une mort inattendue du nourrisson

Un malaise grave – convulsions (EMC) – plafonnement du regard – apnées

Des vomissements – troubles du sommeil ou alimentaires –pâleur – douloureux – irritable

Un examen clinique inquiétant

- Hypotonie – troubles de la vigilance – paralysie – bombement de la fontanelle – PC

La présence d'ecchymoses ou autres lésions traumatiques

Un discours incohérent des parents et on peut retenir comme éléments anamnestiques ayant valeur d'orientation :

- Le délai inexplicable entre le début des signes et la consultation médicale ;
- L'incohérence entre le motif invoqué de la consultation et le tableau clinique observé ;
- Le hiatus entre les explications fournies par les parents et les signes physiques constatés ;
- La responsabilité reportée sur une tierce personne ;
- Le manque d'intérêt pour le pronostic des lésions diagnostiquées.

#### **7.4. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS**

Les chutes, « les jeux »

Les manœuvres de réanimation

Les séquelles de l'accouchement

Une hydrocéphalie externe

#### **7.5. PRISE EN CHARGE**

Une hospitalisation s'impose, durant laquelle une évaluation complète des lésions sera réalisée :

- TDM puis IRM cérébrale
- Fond d'œil
- NFS Plaquettes – Hémostase
- Radios du squelette complet

Il existe un risque majeur de récurrence

Dans cette situation s'applique les Articles 226-14, 223-6 du Code pénal ainsi que l'Article 44 du code de déontologie médicale à propos de la protection de l'enfant qui est une circonstance permettant la levée du secret professionnel

En cas de diagnostic probable :

- Faire un signalement en urgence au Procureur de la République (OPP – enquête pénale – copie CRIP)

En cas de diagnostic possible

- Transmission à la CRIP

#### **7.6. EVOLUTION**

Elle est sévère avec un taux de décès allant de 13 à 36%

Selon une étude Saint Maurice portant sur 47 enfants (1996 – 2005)

- 7 = 15% : retour à la vie normale
- 19 = 40% : troubles moteurs ou cognitifs sévères à très sévères
- Déficit moteur : 45% - Epilepsie : 38% - Déficit visuel : 45%
- Trouble du langage : 49% - Trouble visuo-graph-constructif : 62% - déficit attentionnel : 79%
- Rééducation : 83% - Orthophonie : 57,5%
- Troubles du comportement : 53% - sommeil : 17%
- Scolarité normale : 30% - 30% milieu éducatif spécialisé
- 10% : indemnisation pour préjudice subi.

#### **7.7. PREVENTION**

Impliquer l'environnement familial

Les campagnes de sensibilisation.

L'information dans les maternités

L'aide aux parents (PMI – TISF).

L'existence de lieux accueil enfants – parents

Conseils pour pleurs

- Appeler quelqu'un
- Coucher l'enfant sur le dos
- Quitter la pièce.

Ne pas hésiter d'aller aux urgences

## 8. LA MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE

### 8.1. GENERALITES

C'est une urgence qui est potentiellement grave et engage le pronostic.

Elle affecte les enfants de moins de 1 an (7,5 mois).

Très rare : bouton fièvre chez un proche ou lésion cutanée

Fièvre – signes digestifs puis somnolence puis convulsions : focales – brachiocéphales – subintrantes puis : EMC

### 8.2. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La PL à réaliser en urgence qui montre

- GB = 10 – 500 (M = 76)
- Protéïnorachie un peu augmentée
- Glycerachie un peu diminuée
- GR petit nombre (nécrose)
- PCR Herpès
- Taux élevés d'interféron alpha sang et LCR

L'EEG montre des lésions asymétriques puis bilatérales temporales faites de pointes puis ondes lentes périodiques (nécrose) puis ondes aiguës paroxystiques.

L'TDM et IRM cérébrale montrent des lésions bilatérales – symétriques bitemporales associées à des zones d'œdème, voire de nécrose.

### 8.3. LE TRAITEMENT

C'est l'acyclovir IV à la dose de 20 mg / kg / 8 heures pendant 21 jours

La mise en œuvre d'un traitement anticonvulsivant.

### 8.4. EVOLUTION

Le pronostic est sombre avec 53% de décès ou séquelles graves, 9% séquelles modérées et 30% normaux ou séquelles légères.

Les facteurs pronostiques reconnus sont, l'âge, l'état de la conscience à l'admission, l'intervalle libre avant la mise en œuvre du traitement et la charge virale.

Les rechutes sont possibles.

Rechutes

## 9. DIAGNOSTIC ET MISE EN ROUTE DU TRAITEMENT ANTICONVULSIVANT

### 9.1. LE DIAGNOSTIC POSITIF

#### 9.1.1. EEG

C'est la seule technique du diagnostic positif. En pratique il faut faire une demande détaillée :

- Antécédents familiaux
- Grossesse et accouchement – terme
- Développement (marche – langage)
- Scolarité – comportement
- Description de la crise +++
- Une vidéo des parents est très articles

Elle montre

- Le rythme de base
- L'existence d'une activité rapide (toxiques – malformation)
- La présence de foyers d'ondes lentes – pointes – polypointes – pointes ondes
- Tracé évocateur : pointes rolandiques – pointes ondes généralisées à 3 Hz – pointes ondes lentes – hypsarythmie
- Endormissement et sommeil lent - Melatonine
- Une activation en SLI (stimulation lumineuse intermittente) ou hyperpnée

## **9.2. DEBUTER LE TRAITEMENT**

### **9.2.1. QUAND ?**

Pas après une 1ère crise occasionnelle même si prolongée : < 1/3 de rechute. En revanche, il faut traiter dès la 1ère crise si :

- Présence d'une lésion épiléptogène
- Une 1ère crise fébrile < 1 an

Certaines épilepsies partielles bénignes (EPCT) peuvent ne pas être traitées.

### **9.2.2. COMMENT ?**

Le valproate est actif sur tous types d'épilepsie et non aggravant. Il faut une titration progressive sur 15 jours.

Les doses sont :

- Nourrisson : 25 mg / kg / jour
- Enfant : 20 mg / kg / jour
- T0 = 50 – 100 mg / ml

Les effets secondaires sont des hépatites (rares), une chute de cheveu, une prise de poids, des tremblements

Il faut se rappeler qu'il est tératogène +++ (jamais chez l'adolescente !)

Les autres médicaments

- Keppra® = Lévétiracétam
- Trileptal® = Oxcarbazépine
- Lamictal® = Lamotrigine
- Zaronin® = Ethsuximide
- Sabril® = Vigabatrine

### **9.2.3. LE SUIVI**

Tous les 6 mois

Ce qu'il faut surveiller, l'EEG et la clinique (crises - développement -troubles du comportement - céphalées – scolarité - sommeil)

Renouvellement de l'ordonnance

Le PAI (protocole accueil individualisé) qui un formulaire remis par le médecin scolaire qui précise la symptomatologie, les activités possibles et la CAT en cas de crise (Buccolam™). Le document est remis à jour tous les ans.

### **9.2.4. NEUROPEDIATRE QUAND ?**

Un avis avec ou non PEC en cas :

D'épilepsies difficiles à équilibrer.

D'un développement défavorable malgré traitement.

Les syndromes.

Dans le contexte de certaines familles.

### **9.2.5. LES CONSEILS DE VIE**

La vie doit être le plus normale que possible mais il faut limiter les facteurs favorisants et prévenir les risques domestiques.

Sports interdits : alpinisme – plongée sous-marine – deltaplane – planche à voile – sports mécaniques

Piscine autorisée si surveillance

La conduite automobile poids lourds et transports en commun est autorisée après 10 ans sans crise.

Le passage devant la commission médicale du permis de conduire : 3 à 6 mois sans crise suivant le syndrome .Les démarches sont faites par le malade.

#### **9.2.6. CONTRACEPTION ET GROSSESSE**

Antiépileptiques sont des inducteurs enzymatiques et comportent des risques pour l'épilepsie et la grossesse. Un conseil génétique peut être utile.

Risques tératogènes +++ :

- Risque malformations x 4 – 6 – associations
- Nouveaux antiépileptiques non reconnus comme tératogènes

Dans tous les cas, il faut réévaluer le traitement voire l'arrêter.

#### **9.2.7. LA VIE SCOLAIRE ET PROFESSIONNELLE**

Le but est une scolarité normale

Le PAI est très important.

L'institut thérapeutique, éducatif et pédagogique (ITEP) — anciennement nommé Institut de rééducation (IR) ou Institut de rééducation psychothérapeutique .peuvent s'intégrer dans la stratégie.

Il faut rappeler les professions interdites : chauffeurs poids lourds ; chauffeurs transports en commun ; travail en hauteur ; carrière militaire ; fonction publique

## **10. QUELQUES SYNDROMES EPILEPTIQUES**

### **10.1. LES SPASMES INFANTILES**

Spasmes épileptiques – associés à une détérioration psychomotrice et des anomalies EEG paroxystiques diffuses.

Ils débutent entre 3 et 12 mois.

Sur l'EEG présence de lésions diffuses ou plusieurs foyers de pointes ou anomalies paroxystiques (hypsarythmie)

### **10.2. HYPARSYTHMIE – SYNDROME DE WEST (MALADIE DES SPASMES EN FLEXION)**

#### **10.2.1. CONTEXTE**

Rare (3 pour 10 000 naissances), il apparaît entre le 4<sup>e</sup> et le 7<sup>e</sup> mois et se manifeste par une triade :

Des crises : spasmes infantiles, en salves, trois fois plus souvent en flexion qu'en extension

Une régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus rien et perd même ensuite ses acquisitions antérieures

Un EEG pathognomonique : l'hypsarythmie (ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire).

Le syndrome de West est primitif une fois sur trois : le pronostic n'est pas forcément péjoratif, si le traitement est entrepris tôt. S'il est secondaire, le plus souvent à une encéphalopathie fixée, déjà responsable d'un retard psychomoteur, quelques fois une maladie métabolique ou une phacomatose (maladie de Bourneville), le pronostic est très sévère.

#### **10.2.2. PRISE EN CHARGE**

C'est une urgence thérapeutique.

Le traitement comprend la vigabatrine et les corticoïdes sur plusieurs mois.

L'évolution : dépend de l'étiologie :

- Persistance de l'épilepsie
- Troubles autistiques
- Retard de développement

### **10.3. LE SYNDROME DE DRAVET (EPILEPSIE MYOCLONIQUE SEVERE DU NOURRISSON) LE NOURRISSON NORMAL ET LES 2/3 DES PREMIERES CRISES SONT FEBRILES.**

La symptomatologie apparait vers 3 – 10 mois avec des crises (1 crise / mois) cloniques unilatérales avec cyanose – EMC – hémiplégie postcritique – myoclonies

Les crises s'accompagne de fièvre modérée et sont unilatérales alternantes

L'EEG est normal au début

Par la suite ce sont des crises cloniques – EMC – status myoclonique

Une détérioration neurologique (ataxie – retard de langage – syndrome pyramidal) est fréquemment associée.

L'épilepsie est très difficile à contrôler

Une mutation du gène canal sodique *SCN1A* en est la cause.

### **10.4. ENFANT : EPILEPSIE ABSENCE= PETIT MAL**

#### **10.4.1. LE CONTEXTE**

C'est 10% des épilepsies de l'enfant – Fille – 7 ans

Les absences sont sans composantes myoclonique ou atoniques

Il existe des automatismes – clonies palpébrales

Un facteur déclenchant parfois retrouvé : une hyperpnée.

Au terme, il y a une reprise immédiate activité mais amnésie de la crise.

Leur fréquence peut aller jusqu'à 100 / jour

#### **10.4.2. L'EEG**

Il est caractéristique avec un déclenchement bilatéral synchrone symétrique de pointes-ondes amples rythmiques à 3 Hz – régulières. Le tracé intercritique est normal.

#### **10.4.3. PRONOSTIC**

Il est bon le plus souvent. En revanche, il l'est moins dans les cas suivants :

- Age > 8 ans
- Garçon
- Résistance initiale au traitement
- Photosensibilité

#### **10.4.4. TRAITEMENT**

Le Zarontin® (ethosuximide)

### **10.5. EPCT : EPILEPSIE FOCALE BENIGNE A PAROXYSMES CENTRO TEMPORAUX**

#### **10.5.1. CONTEXTE**

C'est de 15 à 20% des épilepsies des 3 – 13 ans.

Elle apparait durant le sommeil, en fin de nuit.

Cliniquement, il existe : paresthésies de la face – hémiparésie – impossibilité de parler – incontinence salivaire

#### **10.5.2. BILAN & PEC**

Il n'y a pas d'antécédents et l'examen est normal

L'EEG avec sommeil +++ est nécessaire au diagnostic

La guérison spontanée avant l'adolescence et ne nécessite pas de traitement sauf si invalidant.

### **10.6. EPILEPSIES DE L'ENFANCE A PAROXYSMES OCCIPITAUX**

Forme de début tardif (Gastaut) – 1982

- 8 ans – diurne – brève – diurne – hallucinations visuelles - crise hémiclonique ou partielle complexe avec automatisme – céphalée

Forme plus précoce (Panayiotopoulos – 1988)

- 5 ans – nuit – déviation des yeux – vomissement – altération de la conscience – crise hémicorporelle ou généralisée – très longue

Bénignes en l'absence d'antécédents neurologiques, si l'examen neurologique et l'IRM cérébrale sont également normaux.

### **10.7. POCS (POINTES ONDES CONTINUES PENDANT LE SOMMEIL LENT)**

Cette épilepsie apparaît entre 2 et 6 ans, l'épilepsie est caractérisée par une évolution en trois étapes :

- vers 4 ans : crises sporadiques généralisées ou partielles plus souvent nocturnes ;
- vers 8 ans : crises plus fréquentes avec stagnation voire régression des acquisitions ; sur l'EEG : activité de pointes-ondes continues occupant au moins 85 % du tracé enregistré pendant le sommeil lent ;
- vers 12 ans : guérison de l'épilepsie, amélioration des performances intellectuelles, possibilité de déficits cognitifs séquellaires parfois sévères ;

A l'exception des benzodiazépines, les antiépileptiques usuels sont inefficaces ou ont un effet aggravant. La thérapeutique la plus active est la corticothérapie au long cours.

### **10.8. EMJ = EPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVENILE**

#### **10.8.1. CONTEXTE**

Le plus fréquent, sous-diagnostiqué, des syndromes myocloniques du grand enfant qui apparaît vers la puberté.

Il se traduit par des myoclonies + crises TC + absences peu après le réveil.

Les facteurs aggravants sont : le manque de sommeil, le réveil précoce, la fatigue, les règles, l'alcool et le stress.

Il existe une photosensibilité (jeux vidéo)

#### **10.8.2. CLINIQUEMENT**

Les myoclonies se traduisent par le lâchage d'objets. Elles sont asymétriques avec chutes mais sans perte de connaissance

L'EEG montre des pointes focales et généralisées – SLI

Classiquement l'examen neurologique et l'intelligence sont normaux.

#### **10.8.3. CAUSE**

Il existe une grande hétérogénéité génétique.

### **10.9. TRAITEMENT**

Règles hygiéno-diététiques +++ :

Rythme veille-sommeil

Suppression de l'alcool, des stimulants et évitement stimuli visuels si SLI

Pharmacosensible mais pharmacodépendant

Aggravation par la carbamazépine, l'oxcarbamazépine et la phénytoïne

Médicament de choix : valproate et lamotrigine

## **11. CONCLUSION**

Ne pas méconnaître

Interrogatoire et valeur de la clinique

Tout doute : faire un EEG

On peut suivre la majorité des enfants

Avis du spécialiste dans de rares cas