

Epilepsies et Convulsions de l'enfant

1-DEFINITION

- Le terme convulsion désigne des phénomènes moteurs paroxystiques involontaires « contractures musculaires » provoquées par l'excitation d'un groupement neuronal.

Les contractures peuvent être :

- toniques (contractures soutenues), cloniques (secousses régulières intermittentes), ou Tonicocloniques lorsque les deux séquences se succèdent.

Elles s'accompagnent souvent d'une perte de connaissance, et de troubles neurovégétatifs ; la reprise de connaissance est lente après la fin de la crise (syndrome postcritique). Des séquelles neurologiques peuvent suivre définitivement une crise très prolongée.

Une crise épileptique est l'expression clinique d'une décharge hyper synchrone, qu'elle soit convulsive ou non.

- L'épilepsie est caractérisée par la récurrence des crises épileptiques et/ou des perturbations motrices ou cognitives liées à des anomalies EEG paroxystiques inter critiques.

-la tendance à la diffusion est variable selon l'âge : elle est d'autant plus limitée que l'enfant est plus jeune ; 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.

2- EPIDEMIOLOGIE

La fréquence des crises convulsives chez les moins de 5 ans est de: 5 %, dans la moitié des cas, elle est simplement due à la fièvre et très bénigne.

L'incidence annuelle de l'épilepsie = 120/100 000 dans la première année, puis de 40/100 000.

Une étiologie est trouvée dans 25%. Le retentissement mental de l'épilepsie est important chez l'enfant, de sorte que plus de 30 % d'entre eux ont un retard plus ou moins sévère

3- CLINIQUE

3.1- DIFFERENTS TYPE DE CRISES

3.1.1 – Crises généralisées

L'ensemble de la musculature est *simultanément* intéressé par les contractures. Les crises peuvent être tonicocloniques, toniques pures, cloniques pures.

3.1.2 – Hémicrises

Les contractions musculaires intéressent uniquement une moitié du corps, elles peuvent être Tonicocloniques ; toniques ou cloniques. Elles sont généralement liées à une lésion unilatérale de l'encéphale, mais chez le nourrisson elles sont sans valeur localisatrice et équivalent les crises généralisées. Le syndrome postcritique est une hémiplégie transitoire.

3.1.3 – Crises partielles

Leur topographie d'expression est plus limitée (un pied, une main, une hémiface, de simples clonies palpébrales ...) quelquefois fixe, ailleurs changeant de localisation tout au long de leur déroulement (crises erratiques). Comme les précédentes, elles peuvent n'avoir aucune valeur localisatrice, notamment chez le nouveau-né et le très petit nourrisson. Leur répétition au même endroit du corps doit cependant faire rechercher la lésion causale localisée qui les provoque.

3.1.4 – Crises hypotoniques

Résolution musculaire complète accompagnée quelquefois d'un plafonnement des yeux et de

quelques secousses des paupières avec inconscience. Propres à l'enfant jeune (1 à 2 ans), elles n'ont pas de significations étiologiques ou pronostiques particulières.

3.1.5 – Etat de mal convulsif

Les crises peuvent se prolonger au-delà de 15 à 20 minutes et réaliser un « état de mal », situation fréquente chez l'enfant jeune, même pour des causes très bénignes. Elle implique une gravité supplémentaire par épuisement neuronal productif de séquelles.

3.1.6 – Spasmes axiaux

Ce sont des crises très spécifiques aux nourrissons. Elles surviennent dans des situations étiologiques graves (encéphalopathie convulsivante ; maladie dégénérative ; épilepsie sévère) Ce sont des crises complexes portant le corps en flexion antérieure (spasmes *en flexion*) ou en hyper extension (spasmes *en extension*), survenant par courtes salves répétitives ; leur aspect E.E.G. (*hypsarythmie*) est particulier, car les anomalies sont inter critiques, s'estompant paradoxalement pendant le spasme lui-même, pour reprendre ensuite ; leur retentissement psychomoteur est majeur.

L'aspect sémiologique des crises est donc très varié. Cette variété est fonction de l'âge (topographie-durée), mais aussi de l'étiologie (seuls les spasmes axiaux ont des étiologies particulières, les autres types de crise n'ont aucune spécificité).

3.2. LE DIAGNOSTIC POSITIF EN PRATIQUE

Il est *uniquement clinique* : il repose sur l'association contracture musculaire + troubles de la Vigilance.

L'*électroencéphalogramme* n'a aucune valeur pour le diagnostic positif, sauf pour les spasmes axiaux, car il est toujours fait après la crise et ne peut à la rigueur qu'objectiver des signes post- critiques d'interprétation très délicate.

4-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

4.1 Nouveau-né:

- Trémulations de l'endormissement : ce sont des mouvements alternatifs rapides, de même amplitude ≠ des clonies dont la composante initiale est rapide et le retour lent. Il sont ↑ par les stimuli, prédominant aux extrémités et disparaissent avec la flexion ou l'immobilisation du membre, sont isolés, sans troubles de la conscience ou manifestations épileptiques minimales
- Frissons,
- Myoclonies néonatales bénignes.

4.2 Nourrisson:

- Tous les *malaises graves* induits par : le RGO, hypoglycémie, mort subite manquée.
- Les *spasmes du sanglot* sont des syncopes bénignes avec quelquefois hypertonie, provoquées par l'anoxie consécutive au blocage respiratoire survenant pendant une crise de sanglots particulièrement intense et coléreuse.
- La *tétanie* hypocalcémique du nourrisson ne comporte en règle pas de troubles de la vigilance et représente une crise hypertonique de sémiologie très particulière.
- Les *syndromes dystoniques*, notamment médicamenteux (Pimpéran), peuvent être confondus avec des crises toniques, mais s'accompagnent de modifications posturales ou mimiques, en plein respect du niveau de vigilance.
- Les *rythmiques de l'endormissement* sont faciles à différencier par leur déroulement lent et sans vraie contracture musculaire.

4.3 Grand enfant :

- Les *malaises vagues*, provoqués par un stimulus douloureux ou émotif : pâleur, modification du rythme cardiaque ou respiratoire, syncope
- Les *crises névropathiques*, possibles à tout âge, ne résistent pas à un interrogatoire sérieux.
- Les *stéréotypies motrices* accompagnent les troubles du comportement.
- Les *tics* sont interruptibles.

5-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

5-1 : TROIS CADRES ETIOLOGIQUES DISTINCTS:

5-1-1 – Pathologie cérébrale lésionnelle

Toutes les lésions cérébrales peuvent provoquer des crises convulsives, généralisées ou partielles.

- Traumatismes crâniens :

Si crises convulsives immédiates → commotion seule.

Si secondaires → chercher une complications (hématomes-œdème)

- les Anoxies cérébrales

(Asphyxie, corps étrangers des voies respiratoires, noyade ...) a+/- troubles de la vigilance.

- Hémorragies intracrâniennes (diffuses ou hématomes).

- Ischémies artérielles (thromboses, embolies) ou veineuses (thrombophlébites).

-Compressions cérébrales (tumeurs hémisphériques, hématomes, kystes arachnoïdiens, hydrocéphalie) → HTIC + convulsions.

-Encéphalites ou méningo encéphalites. Convulsions + fièvre, et justifient la P.L.

-Maladies métaboliques héréditaires, les maladies dégénératives : dégradation neurologique progressive avec convulsions.

-Encéphalopathies chroniques « fixées », séquelles de pathologies antérieures,

-Les malformations **cérébrales** (dysplasies, cavernomes, hémimégalencéphalie...).

Ces situations requièrent, une enquête anamnestique précise, des explorations adaptées à chaque cas : neuroradiologie, analyse du LCR, bilan sanguin.

5-1-2 – Pathologie cérébrale « fonctionnelle »

Les crises surviennent en dehors de toute lésion cérébrale initiale. Une hémicrise prolongée, par exemple hyperthermique, peut être à l'origine du classique syndrome hémiconvulsion-hémiplégie définitive (syndrome H.H).

a-Pathologie métabolique aiguë

Hypocalcémie (inférieure à 2 mmol/l), hypoglycémie (inférieure à 2,5 mmol/l), hyponatrémie profonde ou à l'inverse hypernatrémie, → risque d'EMC prolongés qui ne céderont qu'avec le rétablissement de la normalité métabolique.

b- Des substances toxiques, et notamment médicamenteuses. Les *pénicillines* à fortes doses, la *théophylline*, les *analeptiques respiratoires*, *vasoconstricteurs nasaux* contenant de l'éphédrine

c- Convulsions fébriles

Définition

2 définitions de CF, publiées officiellement:

- NIH (national Institute of Health): événement survenant chez un nourrisson ou un enfant entre 3mois et 5ans, associé à de la fièvre, sans signe d'infection intracrânienne ou de toute autre cause définie. Les crises convulsives avec fièvre survenant chez des enfants avec antécédents de crise épileptique non fébrile sont exclues de la définition.

- Ligue ILAE (international ligue against epilepsy):une CF, est une convulsion survenant dans l'enfance,à partir de l'âge d'un mois, dans un contexte d'affection fébrile, en dehors de toute infection du système nerveux central, sans antécédents de crise non fébrile depuis la période néonatale ou d'épilepsie

Epidémiologie

CF sont observées chez 2 à 5% des enfants de 5ans : souvent entre 6 mois et 5 ans, avec un pic de fréquence à 18mois. Rarement observées après 4ans (6à15%)

Un peu plus fréquentes chez les garçons que chez les filles, avec un sexe ratio de 1.2 à 1.4

Clinique

Les crises peuvent être de tous types (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. Si toutes les causes de fièvre peuvent être déclenchantes, ce sont surtout les infections rhino- pharyngées et certaines maladies éruptives (rougeole, exanthème subit), qui sont le plus souvent en cause.

Diagnostic

En premier lieu identifier la cause de la fièvre et éliminer une infection du SNC (méningite et/ou encéphalite)

Avoir une idée précise sur la durée de la crise: si > 20 min, considérée comme état de mal et traitée comme tel.

A/l'interrogatoire:

- caractéristiques cliniques de la crise: signes initiaux, perte de contact, cyanose, confusion postcritique,...

- relation au sommeil

- éventuels facteurs favorisants: prise de toxique, ou de médicaments,...

- antécédents personnels familiaux de crises convulsives

-éléments pouvant évoquer le caractère symptomatique de la crise:

(traumatisme crânien récent antécédents médicaux (risque thromboembolique,...))

signes d'HIC anciens,

développement psychomoteur

B/Examen clinique

-l'examen clinique recherche des signes devant faire pratiquer des examens complémentaire. - déficit neurologique focal - trouble de la conscience

- signes de maladie sous-jacente

-au terme de l'examen:distinguer les CF simples les plus fréquentes des CF complexes qui représentent 9 à 35%

crise fébrile « simple » :

Crise de type généralisé, de durée inférieure à 2 minutes, chez un enfant de plus de 12mois, sans antécédents pathologiques, sans syndrome postcritique prolongé. Ce sont les plus fréquentes (80 %), d'évolution simple. L'incidence de l'épilepsie ultérieure n'y est pas supérieure à celle de la population générale (5 %).

. crise fébrile « complexe » :

Crise longue, quelquefois asymétrique, chez un enfant < 12 mois, aux antécédents troublés ; le syndrome postcritique est prolongé, il s'agit souvent de crise partielle. Elles sont plus rares (20 %) mais leur pronostic et l'incidence de leur récurrence (30 % des cas) est plus préoccupant ; une évolution épileptogène ultérieure est beaucoup plus fréquente (15 %) que dans la population générale (5 %).

Leur répétition presque systématique pour des fièvres de moins en moins élevées fait redouter qu'il s'agisse des premières manifestations de « l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson

	CF simple	CF complexe
Age	12 mois	< 12 mois
Durée	< 15 mn ou 1 crise/j	15 mn ou plus et plus d'une crise/j
Signes de focalisation	Absent	Présent
Examen neurologique	Normal	Anormal

C/ Examens paracliniques:

1 la ponction lombaire:

D'autant plus facile que l'enfant est jeune (avant 1 an) et s'il existe:

- notion d'irritabilité, d'anorexie, ou de léthargie ayant précédé la convulsion
- quand il s'agit d'une CF compliquée et si l'enfant a reçu préalablement un

traitement antibiotique

2 les examens biologiques:

Intérêt dans le cadre du bilan étiologique d'une fièvre inexplicée cliniquement ou pour la recherche d'éventuels désordres hydro électrolytiques.

3 l'électroencéphalogramme:

N'est pas indiqué dans le cas d'une CF simple. Peut aider au diagnostic dans l'urgence en cas d'encéphalite aigue.

Pourra être programmé dans le cadre du bilan d'une CF compliquée surtout chez l'enfant de moins d'un an

4 la neuro-imagerie :

Indiquée en cas de CF complexes; également en cas d'association d'une micro-ou macrocranie avec syndrome neuro-cutané

Evolution

A/ Le risque de récurrence

- 1/3 des enfants ayant présenté une première CF font une récurrence et 9% en feront au moins trois. Risque d'autant plus élevé s'il existe des antécédents familiaux de convulsion:

* il est de 10% si la mère a présenté des CF dans l'enfance.

* de 20% s'il existe des antécédents d'épilepsie chez les parents ou les frères et

sœurs

- D'autres facteurs de risques de récurrence sont identifiés

* l'âge < 1 an lors de la première CF

* la faible durée de l'épisode fébrile avant la survenue de la CF

* la faible intensité de fièvre au moment de la CF

- 75% des récurrences surviennent dans l'année qui suit la première CF; 90% dans les deux ans.

B/ Le risque d'épilepsie

- le risque d'une épilepsie dans les suites d'une CF simple est estimé entre 2% à 5 ans et 7% à 25 ans. Il est d'autant plus important que les CF étaient compliquées et qu'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie.

C/ Le risque de séquelles neuro-développementales

- Aucune séquelle neurologique ou cognitive n'a, à ce jour, été rapportée à la suite de CF, même répétées

D/ convulsions fébriles et mortalité

- il n'existe pas d'augmentation de la mortalité en lien avec la survenue de CF, y compris lors de convulsions prolongées, en excluant les infections du système nerveux central.

5-1-3 Epilepsie

Une ou plusieurs crises convulsives, surtout sans fièvre ni cause évidente, peuvent s'inscrire dans une épilepsie chronique au début. *C'est la tendance récidivante spontanée qui définit ce cadre ;*

L'EEG : est d'un intérêt majeur, puisque c'est dans ce seul cas que des *anomalies paroxystiques persistent sur le tracé en dehors des crises* (tracé inter critique), de façon diffuse ou focale. L'E.E.G., pour être interprétable, doit être réalisé *loin de la*

crise (8 jours), au risque de n'enregistrer que des éléments postcritiques sans valeur étiologique. Des techniques de sensibilisation de l'EEG (hyperpnée-sommeil) peuvent être nécessaires pour identifier ces anomalies inter critiques.

5-2 – CAUSES SELON L'AGE

5-2-1 Chez le nouveau-né,

- Les causes lésionnelles priment (anoxo-ischémie, infections, hémorragies intracrâniennes, malformations, embryofoetopathies ...)
- Les convulsions non lésionnelles dites « *convulsions du 5^{em} jour* ». Elles sont considérées, sous le terme de « convulsions néonatales bénignes » comme une forme particulière d'épilepsie, le plus souvent transitoire (quelques semaines ou mois).
- Les convulsions « pyridoxino- sensibles », dont le diagnostic repose sur l'effet thérapeutique de l'injection de vitamine B6 en IV ou IM.

5-2-2 Chez le nourrisson,

La survenue de convulsions est surtout due à causes lésionnelles, à des maladies métaboliques héréditaires, ou à l'épilepsie primaire précoce.

Des « encéphalopathies épileptogènes », cadre de l'épilepsie « secondaire » et « cryptogénique » dont le modèle est le syndrome de West, sont cependant possibles, d'expressivité EEG très riche et de pronostic toujours réservé.

Le syndrome de West associe :

- Des mouvements brusques et brefs en flexion, plus rarement en extension, de l'axe et des membres supérieurs, durant chacun environ une seconde, répétés toutes les 5 à 20 secondes, en séries de 10 à 50. Il y a parfois plusieurs salves dans la journée, le plus souvent quand l'enfant est éveillé,
- Un retard du développement psychomoteur qui concerne surtout la communication visuelle et le tonus □ du tronc,
- Un aspect EEG très particulier de désorganisation avec des pointes et des ondes lentes asynchrones de tout le tracé durant la veille, et une disparition des activités normales.

Le syndrome de West débute entre 3 et 12 mois, plus rarement avant 3 mois ou entre un et quatre ans. Il peut succéder à des crises épileptiques partielles, mais le plus souvent c'est la première manifestation épileptique.

La cause en est diverse et dans la majorité des cas il est possible d'identifier une lésion cérébrale, mais aucune cause n'est trouvée dans un tiers des cas. Le rôle de l'âge souligne l'importance des phénomènes de maturation dans sa détermination : il apparaît à un âge où les régions sensorielles du cerveau (en particulier la vision, sont en pleine maturation), expliquant la fragilité de ces fonctions dans cette forme d'épilepsie.

Traitement :

L'effet relativement spécifique du Sabril® (vigabatrin) doit être contrôlé par la disparition des spasmes et des anomalies EEG généralisées. En cas d'échec, l'administration de corticoïdes est indiquée, hydrocortisone en France, ACTH dans la plupart des autres pays qui n'ont pas la possibilité de prescrire ce produit. L'hydrocortisone est ajoutée au Sabril, pour une durée de 15 jours à 6 mois, selon l'âge de début, et l'existence ou non d'un retard mental préexistant. En cas d'échec, l'ACTH à dose élevée peut être indiquée. Le Lamictal® (lamotrigine) est parfois indiqué pour les enfants plus âgés. D'autres antiépileptiques peuvent être indiqués exceptionnellement. Il est rare que l'on doive avoir recours à la chirurgie.

Le syndrome de Dravet,

ou épilepsie myoclonique sévère du nourrisson, est un syndrome épileptique.

Il comporte des crises convulsives sensibles à la fièvre qui peuvent être généralisées ou partielles, intéressant alternativement chaque côté du corps, la face ou un membre isolément, et montrant un grand polymorphisme d'une crise à l'autre. Des secousses brusques des deux membres supérieurs qui ont donné son premier nom au syndrome, et des absences peuvent apparaître plus tard dans l'évolution.

Il débute entre 4 et 8 mois chez un nourrisson sans antécédent ni retard préexistant, et qui n'accusera un retard que dans le courant de la deuxième année. L'épilepsie débute par des crises convulsives, unilatérales ou généralisées, spontanées ou provoquées par la fièvre, voire par un vaccin ; le vaccin ne joue qu'un rôle révélateur, non déclenchant de la maladie. Certains enfants ont des crises convulsives prolongées, surtout à l'occasion de la fièvre, pouvant réaliser des états de mal convulsifs. Des épisodes d'obnubilation avec secousses erratiques des extrémités état de mal myoclonique, peuvent émailler l'évolution, à l'occasion de facteurs déclenchant. D'une façon générale, les crises, convulsives ou non, dans ce type d'épilepsie, sont aisément provoquées par la fièvre le plus souvent, mais aussi stimulation lumineuse, voire bain chaud.

L'EEG entre les crises reste longtemps normal, et ce n'est qu'au bout de nombreux mois ou années qu'apparaissent des pointes-ondes spontanées, à la veille ou à l'endormissement, voire à la stimulation lumineuse.

L'évolution est caractérisée par une aggravation progressive avec instabilité du comportement et de la motricité, et un retard du langage.

La cause en est inconnue, mais les antécédents familiaux d'épilepsie généralisée idiopathique et de convulsions fébriles présents dans une proportion élevée de cas indique une probable anomalie de canaux membranaires comme dans les convulsions fébriles (voir cette rubrique).

Le traitement est difficile. Il demande que soient évités les nombreux médicaments qui comportent un risque d'aggravation : Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал®, Alepsal® (phénobarbital), Dihydan® (phénytoïne), Sabril® (vigabatrin), Lamictal® (lamotrigine).

La Depakine® (valproate) et les benzodiazépines [Urbanyl® (clobazam), Rivotril® (clonazépam)] sont les seuls médicaments qui réduisent sensiblement la fréquence des crises, mais ne parviennent pas à supprimer le risque d'état de mal.

5-2-3 Chez le petit enfant,

Les causes fonctionnelles sont les plus fréquentes, avec en premier *les convulsions fébriles*, surtout entre 15 mois et 3 ans. L'épilepsie y est aussi présente sous différentes formes (syndromes de Doose, de Lennox- Gastaut)

- Syndrome de Doose ou épilepsie avec crises myoclonico-astatiques est une forme rare d'épilepsie débutant entre la deuxième et la cinquième année de vie. La prévalence n'est pas déterminée. Les garçons sont deux fois plus souvent atteints que les filles. Les enfants ont habituellement un développement psychomoteur normal avant le début de l'épilepsie.

La maladie commence par des crises tonico-cloniques, parfois répétées en peu de temps, voire la même journée. L'EEG montre des pointes-ondes généralisées. Quelques semaines plus tard, des crises myoclonico-astatiques apparaissent. Ces crises sont caractérisées par une perte brutale de tonus musculaire associée à une projection en avant ou en arrière, entraînant une chute et donc des blessures au visage et à la tête. Les absences sont plus rares.

La cause de ce syndrome épileptique est inconnue. Néanmoins, il existe une incidence familiale élevée d'épilepsies dans la famille sans qu'un mode de transmission simple ait pu

être identifié ni qu'une mutation dans l'un des gènes connus pour produire une canalopathie ait pu être identifiée. Cette forme d'épilepsie diffère du syndrome de Lennox-Gastaut avec lequel elle a longtemps été confondue.

La qualité du traitement anti-épileptique au début est capitale, et il importe d'éviter un retard de traitement et de choix d'une molécule inappropriée. Chez un tiers des enfants, le traitement ne contrôle pas les crises : ils connaissent une aggravation, voire un état de mal myoclonique avec somnolence et secousses erratiques des mains et du pourtour buccal associées à la survenue de crises toniques surtout pendant le sommeil. Dans ces formes d'évolution défavorable, l'état de mal disparaît au bout de quelques mois. Les séquelles incluent des troubles cognitifs et moteurs majeurs où prédominent une dyspraxie, une lenteur et une dysarthrie, ainsi que des crises toniques dans le somme

- Syndrome de Lennox-Gastaut (SLG),

La clinique associe

- des épisodes de raidissement des membres et du tronc, parfois une simple révulsion des globes oculaires (crises toniques) surtout à l'endormissement,
- des absences avec inclinaison de la tête en avant, l'une et l'autre forme pouvant causer des chutes.

- un aspect EEG particulier avec des pontes-ondes lentes (1,5 à 2, 5 c/s),

- habituellement un ralentissement du développement mental et moteur avec lenteur d'exécution des gestes et de la parole.

La cause n'en est pas connue mais une lésion du cerveau (unique ou multiple) est visible sur l'IRM ou suspectée. Cependant, comme les crises sont généralisées, des lésions localisées ne peuvent pas suffire à les expliquer. L'âge de survenue, entre 4 et 8 ans (plus tôt si le SLG est précédé d'un autre type d'épilepsie), suggère que la maturation du cerveau le rende plus fragile, de façon diffuse à cet âge, expliquant à la fois le caractère généralisé des crises et leur fréquence, puisqu'il y a en fait l'addition de deux types de cause (lésion uni- ou pluri focale, maturation cérébrale).

Les pointes-ondes lentes sont la cause des absences, les ondes lentes donnant une atonie. Dans le sommeil, il y a au contraire une tendance aux activités rapides de l'EEG, caractéristiques des crises toniques.

Le traitement ne peut être adapté que quand le tableau clinique est complet, c'est-à-dire plusieurs mois après le début de la maladie. Durant les premiers mois, il faut donner un traitement qui peut agir sur différents types d'épilepsie bien que de façon moins spécifique, donc moins efficace. La Depakine® (valproate) répond à ces impératifs. Lorsque le diagnostic devient plus franc, le Lamictal® (lamotrigine) est indiqué, ajouté à la Depakine® (valproate), avec les précautions nécessaires. Cette association est très efficace sur les absences. Le Dihydan® (phénytoïne) rend parfois service de façon transitoire, en addition aux deux précédents, surtout s'il y a encore des crises toniques. Parfois, néanmoins, le Lamictal® (lamotrigine) est plus efficace seul.

En cas d'échec, on peut tenter le Taloxa® (felbamate) dont la toxicité est maintenant bien identifiée et évitable.

Il est souvent préférable d'éviter l'utilisation de certains médicaments: Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал® (phénobarbital), Sabril® (vigabatrin), Rivotril® (clonazépam) et Urbanyl® (clobazam), sauf à titre transitoire car ces médicaments peuvent augmenter la fréquence des crises.

L'évolution est difficilement prévisible, mais les guérisons sont beaucoup plus souvent observées avec les traitements modernes qu'avec les traitements antérieurs, surtout quand le SLG n'était pas précédé par un autre type d'épilepsie.

5-2-4 Chez le grand enfant au-delà de 3 ans:

La prévalence des crises fonctionnelles s'amenuise largement, au profit des crises « symptomatiques » (lésionnelles), et surtout des diverses formes d'épilepsie, dont la fréquence ira en croissant avec l'âge.

5-TRAITEMENT

5-1 – TRAITEMENT CURATIF (immédiat).

Chez l'enfant, *toute crise convulsive doit être traitée*, sans attendre son interruption spontanée. Le **Diazepam**(Valium) est l'anticonvulsivant de choix. Disponible en ampoules de 2 ml (10 mg) il est administré à la dose de 0,5 mg/kg. La voie intra rectale est la plus pratique, alliant sécurité (à l'inverse de la voie I.V) et efficacité (action en 2 minutes environ à l'inverse de la voie I.M active en 15 minutes). Elle nécessite une seringue, une canule d'injection et la dilution du Valium dans un volume équivalent de sérum physiologique

L'enfant est mis en **position latérale de sécurité**, protégé des traumatismes, en s'assurant de la liberté de ses voies respiratoires, en protégeant langue et dents chez le grand

Le traitement de la fièvre devra suivre si l'enfant est fébrile, par une dose de 10 mg/kg d'aspirine, de paracétamol ou d'ibuprofène

On peut renouveler l'administration de Valium, si la crise dure, 1/4 d'heure après la première injection, pour la durée du transport en établissement d'hospitalisation d'urgence. Le recours aux barbituriques (Gardenal) ou aux hydantoïnes (Dilantin) par voie I.V (10 mg/kg en 1/4 d'heure) ne peut être réalisé, si la crise est devenue un état de mal, qu'en hospitalisation ou en véhicule médicalisé en étant prêt à contrôler la respiration/

5-2 – TRAITEMENT PREVENTIF (au long cours)

5-2-1 Chaque fois qu'est envisagée **la prévention des récurrences de crises** (cadre de l'épilepsie- maladie), le traitement curatif devra être rapidement relayé par un traitement « de fond », à installer pour plusieurs mois ou années, et qui fait appel :

-soit au Valproate de sodium (Dépakine®) à la dose de 25 à 40 mg/kg/jour en deux prises

-soit au Phénobarbital (Gardenal®) à la dose de 3 à 5 mg/kg/jour en deux prises.

D'autres anticonvulsivants sont disponibles ; ils font partie du traitement de l'épilepsie –maladie

5-2-2 En ce qui concerne les **crises fébriles**, la décision d'un traitement préventif (traitement quotidien pendant 2 ans), dépend grandement du type de crise réalisé.

-Les crises « simples » ne justifient pas de traitement préventif des récurrences, mais seulement l'administration d'antipyrétiques en cas d'hyperthermie, en étant prêt à administrer du Diazépam dès le début d'une crise :la famille doit en posséder et doit être instruite de son maniement .

-Les crises « complexes » doivent à l'inverse faire l'objet d'un traitement préventif, car la récurrence peut revêtir une gravité qui engage le pronostic neurologique ultérieur. Il en est de même lorsque la première crise fébrile survient avant l'âge de un an, car la probabilité de récurrence est plus importante.