

Convulsions de l'enfant

Définition

- **Convulsions** : accès de contractures paroxystiques involontaires toniques ou cloniques de la musculature squelettique, elles s'expriment par des phénomènes moteurs et elles sont occasionnelles.
- **Crise épileptique** : l'expression clinique d'une décharge excessive paroxystique et synchrone d'une partie ou de toute la population neuronale. Elle peut comporter des manifestations motrices, sensitives, sensorielles, psychiatriques, ou neurovégétatives, associées ou non à des altérations de l'état de conscience. La crise convulsive est une crise épileptique (expression motrice, occasionnelle)
- **Epilepsie** : affection chronique caractérisée par la récurrence de plusieurs crises épileptiques, elle est liée à une anomalie cérébrale organique ou idiopathique de mécanisme purement fonctionnel.

Intérêt

- **Fréquence** : c'est l'urgence neurologique la plus fréquente en neurologie pédiatrique.
- **Etiologies** : multiples et variables dominées par les convulsions fébriles chez le nourrisson et l'épilepsie chez le grand enfant
- **Gravité et pronostic** :
 - **Immédiat** : le pronostic vital est mis en jeu
 - **A moyen et long terme** : séquelles cérébrales définitives.
- **Prévention** : possible → convulsions fébriles

Rappel physiologique

- Tout facteur abaissant le seuil d'excitation de la membrane neuronale va entraîner des décharges spontanées : dérèglement de la pompe à sodium, diminution du GABA (inhibiteur du cerveau) par défaut de la vitamine B₆. Le calcium joue un rôle stabilisateur de la membrane présynaptique
- **Particularités en fonction de l'âge** :
 - **Nouveau-né** : les crises sont localisées : migration des neurones incomplète, contact dendrites-axones incomplet, myélinisation incomplète, structures sous-corticales plus matures
 - **Nourrisson** : le SNC est très excitable et sensible à la moindre agression, la convulsion est souvent généralisée
 - **Enfant** : l'excitabilité diminue à partir de 2 ans d'où la rareté des crises en particulier sans substratum anatomique

Diagnostic positif

- Clinique, facile si la crise est constatée par un médecin
- Dans le cas contraire il faut se fier à la description de la crise rapportée par les parents ou s'aider de certains signes cliniques : mydriase réactive, blessure du bord latéral de la langue, signe de Babinski bilatéral, pertes d'urines

Clinique

- **Crises généralisées :**
 - **Crise tonico-clonique généralisée (grand mal) :** touche surtout l'enfant et l'adolescent, rare avant 3 ans, la plus fréquente, elle débute par une perte de conscience avec émission d'un son non-articulé
 - **Durant la phase tonique (10-30s) :** l'enfant a les yeux réversés et il se raidit en extension, un arrêt respiratoire de 10-20 secondes explique la cyanose
 - **Durant la phase clonique (30s-2min) :** l'enfant présente des secousses musculaires bilatérales et symétriques intéressant les membres et la face, parfois morsure de la langue
 - **Phase résolutive :** annonce la fin de la crise, caractérisée par une respiration stertoreuse, mousse aux lèvres, résolution musculaire complète et relâchement sphinctérien responsable de la perte d'urine

Remarque : sommeil et amnésie postcritique caractérisent cette crise

- **Crise tonique généralisée :** enfant et adolescent, elle est bilatérale mais peut être asymétrique, c'est un accès hypertonique de l'axe du corps avec extension ou flexion des membres, fixité du regard ou réversion des globes oculaires
- **Crises cloniques :** nourrisson, ce sont des secousses musculaires répétitives intéressant les 4 membres
- **Crises myocloniques :** nourrisson, ce sont des secousses musculaires brusques qui ressemblent aux sursauts prédominant aux racines des 4 membres, elles peuvent être provoquées par le bruit ou le contact
- **Crises hypotoniques :** ce sont des crises brèves, rupture brusque du contact avec résolution musculaire complète et perte du tonus postural
- **Crises hémi-corporelles :** chez l'enfant de moins de 4 ans, caractérisées par une perte de la conscience avec mouvements cloniques d'un hémicorps, elles peuvent sauter d'un segment à un autre et même d'un côté à un autre, c'est les crises à bascules ou se généraliser secondairement
- **Crises partielles :** peuvent se généraliser secondairement ou se prolonger (état de mal convulsif)
 - **Motrices :** clonies des paupières et des commissures labiales avec parfois déviation conjuguée de la tête et des yeux
 - **Automatiques :** fixité du regard avec mouvements de mâchonnement
 - **Type végétatif :** mydriase, cyanose, bradycardie, tachycardie, hyperpnée, apnée
- Une paralysie post critique peut se voir :
 - **Brève :** paralysie postcritique de Todd
 - **Définitive :** syndrome Hemi-convulsion/Hémiplégie (syndrome HH)
- **Equivalents convulsifs chez le nouveau-né :** crises focales, multifocales, toniques, cloniques et myocloniques (rares) : clignement des paupières, mouvements de mâchonnement, rames aux membres supérieurs, pédalage aux membres inférieurs, troubles vasomoteurs (accès de cyanose, de pâleur, d'érythrose)
- **Etat de mal convulsif :** c'est une crise prolongée au-delà de 30 minutes, elle peut être unique ou des crises successives sans reprise de la conscience, c'est une urgence médicale nécessitant une prise en charge en réanimation, le pronostic vital est mis en jeu et le risque de séquelles neuropsychiques est important

Diagnostic différentiel

- **Nouveau-né :**
 - **Trémulations** : ce sont des mouvements oscillatoires rythmiques rapides touchant les extrémités, cédant à la fixation passive des membres, disparaissant pendant le sommeil et accentués par les pleurs
- **Nourrisson :**
 - **Spasmes du sanglot** : 6-18 mois, déclenchés par une contrariété, une colère ou une peur, le nourrisson pleure pendant quelques secondes puis a un blocage respiratoire en expiration, se cyanose, perd conscience, devient hypotonique parfois hypertonique, la reprise de la conscience est très rapide
 - **Accident du RGO** : manifestation extra-digestive du RGO, secondaire à l'irritation du nerf vague, caractérisé par un accès tonique avec cyanose (syndrome de Sandifer)
- **Enfant :**
 - **Syncopes vagales** : déclenchées par des facteurs émotionnels et précédées par des prodromes. C'est une perte transitoire de la conscience et du tonus musculaire liée à une insuffisance passagère de l'irrigation cérébrale (chez le nourrisson : syncope vagale convulsivante = révulsion des yeux, hypertonie, quelques secousses)
 - **Crise hystérique de l'adolescente**
 - **Troubles de la conscience au réveil d'une sieste**
 - **Myoclonies d'endormissements et du sommeil**
 - **Hyperplexia** (maladie des sursauts) : sursauts excessifs provoqués par la stimulation somesthésique des membres et de la face surtout la pyramide nasale, associés à une hypertonie des membres avec rejet de la tête en arrière, il est possible d'interrompre les sursauts par une flexion forcée de la tête en avant

Diagnostic étiologique

- **Enquête étiologique :**
 - **Anamnèse** : antécédents familiaux, antécédents personnels pathologiques, notion de souffrance fœtale, asphyxie et réanimation néonatale, retard ou régression des acquisitions psychomotrices, notion de crise antérieure (âge, circonstances, traitement), notion de prise médicamenteuse ou de toxique
 - **Examen clinique** : doit être complet, appareil par appareil, notamment examen neurologique +++, prise de la température et de la tension artérielle
 - **Examens paracliniques :**
 - **Nouveau-né** : glycémie, calcémie, magnésémie, natrémie, ponction lombaire, NFS, CRP, HC, échographie trans-fontanelle, EEG
 - **Nourrisson :**
 - ✓ **Convulsion avec fièvre** : si < 12 mois → ponction lombaire si premier épisode
 - ✓ **Convulsion sans fièvre** : calcémie, glycémie, fonction rénale, EEG, échographie trans-fontanelle, TDM, prélèvements toxicologiques
 - ✓ **Etat de mal convulsif** : bilan métabolique, rénal, gazométrie, HC, fond d'œil, ponction lombaire, échographie trans-fontanelle, TDM, EEG

Etiologies

- **Convulsions occasionnelles du nouveau-né :**
 - **Encéphalopathie anoxo-ischémique** : dont les causes sont d'ordre maternel, fœtal, placentaire. Définie par : Apgar < 3 à 3 minutes, troubles neurologiques précoces, pH du sang ombilical acide, défaillance multiviscérale. Les convulsions sont précoces (< 48h), l'EEG doit être précoce (valeur pronostique)

➤ **Troubles métaboliques :**

▪ **Hypoglycémie :**

Âge post-natal	< 72h de vie	> 72h de vie
Petit poids de naissance	Glycémie < 0,2 g/l	Glycémie < 0,3 g/l
Nouveau-né à terme	Glycémie < 0,3 g/l	Glycémie < 0,4 g/l

▪ **Hypocalcémie :**

- ✓ **Prématuré :** < 70 mg/l
- ✓ **Nouveau-né à terme :** < 80 mg/l

▪ **Hypo-magnésémie :** < 15 mg/l

➤ **Infections du SNC :** méningite néonatale ou méningo-encéphalite (embryo-fœtopathies)

➤ **Autres :** hémorragie péri- et intra-ventriculaire (prématuré), malformations cérébrales, syndrome de sevrage (nouveau-né de mère épileptique)

• **Convulsions occasionnelles du nourrisson :**

➤ **Convulsions avec fièvre :**

- **Fièvre due à une infection intracrânienne :** méningite aigue virale et bactérienne, encéphalite aigue (herpétique), abcès cérébral, suppuration péri-cérébrale
- **Fièvre en rapport avec une encéphalopathie aigue para-infectieuse :** encéphalite post-éruptive (rougeole), encéphalite post-vaccinale (anticoquelucheux), syndrome de Reye
- **Hyperthermie maligne du nourrisson :** convulsions cloniques généralisées sévères et prolongées avec une défaillance multiviscérale (nécrose hépatique, insuffisance rénale, CIVD)
- **Fièvre due à une infection extra-crânienne (convulsions fébriles) :** c'est la pathologie neurologique la plus fréquente chez l'enfant de moins de 5 ans
 - ✓ **Âge de survenue :** 3 mois - 5 ans (rare avant 3 mois)
 - ✓ Prédominance masculine
 - ✓ La température est souvent $\geq 39^{\circ}\text{C}$, la rapidité de l'ascension thermique joue un rôle dans le déclenchement de la crise convulsive
 - ✓ On note l'existence de facteurs génétiques (30% des enfants ont des antécédents familiaux)
 - ✓ Les crises sont souvent bilatérales cloniques ou tonico-cloniques et dont la durée n'excède pas 5 minutes
 - ✓ Les hyperthermies sont souvent secondaires à une infection : respiratoire, ORL, urinaire, digestive ou post-vaccinale
 - ✓ Le risque de récurrence est de 40% durant l'année qui suit la première convulsion fébrile
 - ✓ Le risque d'épilepsie ultérieure ne dépasse pas 2-5% et dépend du caractère complexe de la convulsion fébrile

Remarque : en cas de convulsion fébrile complexe (CF) → ponction lombaire + EEG

Classification des CF	Simple	Complexes
Âge	> 1 an	< 1 an
Température	> 38 °C	< 38°C
Type	Généralisées	Focales
Durée	< 15 minutes (< 5 min)	> 15 minutes
Nombre	Unique	Répétées au moment de l'épisode fébrile
Déficit postcritique	Examen neurologique normal	Déficit postcritique
Risque d'épilepsie	Risque exceptionnel	Risque d'épilepsie +++

- **Convulsions sans fièvre :**
 - **Troubles métaboliques :**
 - ✓ **Hypocalcémie** : < 80 mg/l
 - ✓ **Hypoglycémie** : < 0,6 g/l
 - ✓ **Hypomagnésémie** : < 15 mg/l
 - ✓ **Hypernatrémie** : >150 meq/l, **Hyponatrémie** < 125 meq/l
 - ✓ **Erreurs innées du métabolisme**
 - ✓ **Alcalose métabolique**
 - **Intoxications médicamenteuses accidentelles**
 - **Autres causes** : traumatisme craniocérébral, encéphalopathie hypertensive, hématome sous-dural, anoxie cérébrale aiguë, syndrome hémolytique et urémique
- **Convulsions occasionnelles du grand enfant :**
 - **Avec fièvre** : méningite aiguë, méningo-encéphalite, abcès cérébral
 - **Sans fièvre** : intoxication volontaire ou non, traumatisme crânien, HTA +++ , causes métaboliques (hypoglycémie), tumeurs cérébrales, épilepsie (convulsions récurrentes)

Formes cliniques

- **Syndrome de West** (spasmes en flexion) : sous forme de spasmes en flexion symétriques massifs du tronc et des membres et parfois en extension, la secousse est brève se répète toutes les 2-3s par salves de 30s qui peuvent survenir plusieurs fois par jour. Il s'accompagne de régression psychomotrice
 - **Fréquence** : 1/5000 enfant
 - **Âge** : 3-9 mois
 - **EEG pathognomonique** : hypsarythmie
 - Primitif (pronostic bon) ou secondaire (malformations, phacomatose : pronostic sévère)
- **Syndrome de Lennox Gastaut** : enfant, 2-7 ans, crises atoniques répétées
- **Syndrome HHE** (hémi-convulsion/hémiplégie/épilepsie) : 5 mois - 2 ans

Conduite pratique du traitement

- **Nourrisson et grand enfant :**
 - **Mise en condition** : position de sécurité (décubitus latéral gauche), desserrer les vêtements, assurer la perméabilité des voies aériennes supérieures, aspiration, mise en place d'une canule de Guedel, oxygéner le malade, voie d'abord pour bilan et traitement, monitoring des constantes vitales, mise en place d'un collecteur d'urines
 - **Traitement symptomatique** : arrêter les convulsions
 - **Anticonvulsivants** : Diazépam (Valium®) : ampoule = 2 cc = 10 mg, 0,5 mg/kg/dose en intra-rectal (pic sérique en 6 min) à répéter une fois si nécessaire, puis passer à la voie intra veineuse si échec : 0,25-0,5 mg/kg (sans dépasser 0,1 mg/kg/min) en IVL. Dose maximale 1,5 mg/kg/j
 - **Traitement spécifique** :
 - **Convulsion avec fièvre** :
 - ✓ **Convulsion fébrile simple** : prise en charge à l'hôpital de jour, mise en condition
 - ❖ **Diazépam** : 0,5 mg/kg en intra-rectal ou Midazolam 0,1 mg dans chaque narine
 - ❖ **Antipyrétiques** : Paracétamol (15 mg/kg/6h) ou Ibuprofène (5-10 mg/kg/dose : 3-4 doses/j)
 - ❖ **Traitement de la cause de la fièvre** : infection ORL, urinaire, digestive
 - ✓ **Convulsion fébrile complexe** : hospitalisation (ponction lombaire, bilan biologique et infectieux), Diazépam ou Midazolam, prise en charge des parents, antipyrétiques, traitement prophylactique (Valproate de sodium)
 - ❖ EEG après 15 jours de l'épisode convulsif

Remarque : convulsions fébriles simples récidivantes ou convulsion fébrile complexe dès le premier épisode : Valproate de sodium (20-30 mg/kg/j en 2 prises) et contrôle du bilan hépatique, arrêt après 2 ans sans crise et EEG normal ou à l'âge de 5 ans (selon l'American Academy of Pediatrics : le Traitement prophylactique de la convulsion fébrile complexe dès le premier épisode n'est pas recommandé)

- ✓ **Méningite bactérienne** : antibiotiques à doses méningitiques d'abord probabiliste puis adaptée en fonction du germe
- ✓ **Encéphalite herpétique** : Acyclovir
- ✓ **Abcès cérébral** : traitement médical et neurochirurgical
- **Convulsions sans fièvre** :
 - ✓ **Hypocalcémie** : 1-2 cc/kg de gluconate de calcium en IVL avec auscultation cardiaque et tout en vérifiant le retour veineux (risque d'extravasation du Ca⁺⁺ en sous-cutané et de nécrose), puis le relais par une ration contenant 1 g/m²/j de Ca⁺⁺, puis relais per os
 - ✓ **Hypoglycémie** : 0,5-1 g/kg de sérum glucosé 10 % puis perfusion
 - ✓ **Hypomagnésémie** : 10 mg/kg/j de sulfate de magnésium 15% puis relais per os
 - ✓ **Hyponatrémie et hypernatrémie** : schéma de réhydratation
 - ✓ **HTA** : Nifédipine, furosémide
 - ✓ **Hématome sous-dural** : neurochirurgie
 - ✓ **Epilepsie** : traitement antiépileptique
 - ❖ **Généralisée** : Valproate de sodium
 - ❖ **Localisée** : Carbamazépine (Tégrétol)
 - ❖ **Syndrome de West** : Vigabatrin (Sabril)
- **Nouveau-né** :
 - **Mise en condition** : manipuler avec douceur, mise en couveuse ou sur table chauffante, position de sécurité, collecteur d'urine, vider l'estomac, aspirer et mise en place d'une sonde de décharge, mise en place d'une canule de Guedel, oxygénothérapie, cathéter ombilical pour bilan et traitement, glycémie capillaire
 - **Arrêter les convulsions** :
 - **Si glycémie basse** : 1 g/kg de sérum glucosé 10% en IVL puis besoins d'entretien
 - **Si glycémie normale** : dose d'attaque de phénobarbital (20 mg/kg en IVL : 10 min), si la crise persiste : 10 mg/kg/dose à renouveler une fois si nécessaire (max : 40 mg/kg/j), puis passer à une dose d'entretien : 3-5 mg/kg/j (12-24h après)
 - Le Diazépam est déconseillé : dépression des centres respiratoires, doses toxiques proches des doses thérapeutiques, déstabilise la liaison bilirubine-albumine
 - **Traitement étiologique** :
 - **Hypoglycémie** : sérum glucosé 10%, si échec : augmenter les apports + dextrostix chaque 3h jusqu'à l'obtention de 2 chiffres normaux
 - **Hypocalcémie** : 2 cc/kg de gluconate de calcium IVL puis relais par 1 g/m²/j de calcium éléments puis passage au traitement par voie orale
 - **Méningite néonatale** : antibiothérapie triple à dose méningitique + phénobarbital (l'arrêt du phénobarbital se décide dès que l'examen neurologique devient normal, examen neurologique pathologique mais EEG normal, dans tous les cas ne pas maintenir au-delà de 3 mois car altère les fonctions cognitives)
 - **Déficit en B6** : vitamine B6

- **Cas particulier de l'état de mal convulsif :**

- **Mise en condition du malade :** stabiliser le malade (Airway Breath Circulation ABC) : maintien de la respiration, donner de l'oxygène, support ventilatoire, prendre une voie d'abord veineuse
- **Déroulement de la prise en charge :**
 - **Etape I :**
 - ✓ Si suspicion d'hypoglycémie → glucose en IV
 - ✓ Prise de drogue → Naloxone
 - ✓ Nouveau-né sous Isoniazide → Pyridoxine
 - **Etape II :**
 - ✓ Première dose de Benzodiazépines :
 - ❖ **Lorazepam** : 0,05-0,1 mg/kg en IV
 - ❖ **Diazepam** : 0,5 mg/kg par voie rectale
 - ❖ **Midazolam** : 0,2 mg/kg/IM
 - **Etape III :** convulsions persistent à 5-15min → répéter Benzodiazépine 1-2 fois
 - **Etape IV :** si pas de réponse → Phénytoïne 20 mg/kg
 - **Etape V :** convulsions persistent 15-30 min → Phénobarbital 20 mg/kg
 - **Etape VI :** convulsions persistent > 30 min → contrôler les voies respiratoires + intubation et transfert aux soins intensifs + IV continue : Phénobarbital + Midazolam ou Propofol + ventilation assistée + EEG en continu
 - **Etape VII :** convulsions persistent > 60 min → anesthésie générale + blocage neuromusculaire + EEG en continu + dosage des médicaments

Remarque : chez le nouveau-né, l'utilisation du phénobarbital est recommandée à la place des benzodiazépines dès la deuxième étape

Evolution/Pronostic des convulsions fébriles

- **Risque de récurrence** : 3 facteurs de risque : âge précoce de survenue de la première convulsion fébrile (< 1 an), antécédents familiaux de convulsions fébriles, fièvre relativement peu élevée au moment de la crise
- **Risque d'épilepsie** : facteurs de risque : convulsion fébrile complexe, antécédents familiaux d'épilepsie, l'existence d'une anomalie neurodéveloppementale antérieure
- **Risque de retard mental au décours d'une convulsion fébrile** : la convulsion fébrile n'est pas associée à un déficit intellectuel ultérieur d'où la règle de ne pas mettre sous traitement de fond antiépileptique pour prévenir ces convulsions fébriles sauf s'il y a des critères prédictifs d'épilepsie ultérieure
- La vaccination anticoquelucheuse n'est contre indiquée qu'en cas d'encéphalopathie convulsivante non-stabilisée sous traitement