

Convulsions fébriles du nourrisson (190)

*Docteur Geneviève SIVELLE, Docteur Marie-Ange NGUYEN-MOREL
Novembre 2004*

Objectifs :

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES TERMINAUX

- savoir diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et l'enfant
- savoir identifier les situations requérant une hospitalisation et planifier leur prise en charge (mesures d'urgence pour préserver le cas échéant les fonctions vitales)

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES INTERMEDIAIRES

- décrire la sémiologie d'une convulsion et citer les questions pertinentes à poser à l'entourage pour caractériser l'événement
- poser l'indication et décrire l'utilisation d'un anticonvulsivant chez un enfant en train de convulser, chez un enfant dont la convulsion s'est arrêtée spontanément
- définir une convulsion fébrile simple et exposer les circonstances favorisantes
- citer les éléments pertinents de l'anamnèse personnelle et familiale et de l'examen clinique chez un enfant présentant une convulsion fébrile simple
- expliquer à des parents le diagnostic de convulsion fébrile simple et les mesures préventives prescrites
- citer les indications des examens complémentaires, en particulier de la ponction lombaire et de l'électroencéphalogramme

Pré-requis :

- Connaître les principes de classification des crises épileptiques (classification internationale de 1989)
- Connaître les différentes phases d'une crise généralisée tonico-clinique

Résumé :

Les convulsions fébriles sont des crises déclenchées par la fièvre, en l'absence d'infection du système nerveux, survenant habituellement chez des enfants entre 9 mois et 5 ans. Très fréquentes, elles représentent la première cause des convulsions du nourrisson et surviennent chez 2 à 7% de cette population. Il existe une prédisposition génétique dans la majorité des cas.

Les principales difficultés sont diagnostiques et pronostiques : après avoir éliminé une cause infectieuse neuroméningée (ponction lombaire chez les enfants de moins d'1 an), il faut savoir différencier la convulsion fébrile simple de la convulsion fébrile complexe sur des critères d'âge de survenue et cliniques précis. En effet, la prise en charge (diagnostic, examens complémentaires, traitement médicamenteux) et le risque d'évolution vers une épilepsie dépendent de ces éléments déterminants.

Dans 80%, la crise est dite simple car brève, généralisée, tonico-clonique et sans anomalies post-critique survenant entre 1 an et 5 ans. Le risque de récurrence existe cependant surtout dans les 2 premières années, estimé à environ 30% mais le risque d'évolution vers une épilepsie ultérieure est faible après une crise simple alors qu'il atteint 10% après une crise compliquée.

Le diagnostic reste avant tout clinique et les examens paracliniques ne sont utiles que pour les crises compliquées. Le traitement repose principalement sur le Valium si la crise se prolonge et sur la lutte contre la fièvre en particulier par les antipyrétiques. Les moyens de la prévention des récurrences doivent être mis en place au décours immédiat de la crise et doivent être appris aux parents dès la première crise.

Très généralement les convulsions fébriles sont des événements bénins. Il faut donc savoir rassurer et informer les parents sur la bénignité de la crise, tant sur le plan vital que cérébral et intellectuel.

Mots-clés :

Convulsion fébrile nourrisson, convulsion fébrile simple, convulsion fébrile complexe, épilepsie enfant, crise occasionnelle, prédisposition génétique familiale.

Glossaire :

- Crises épileptiques : Phénomènes cliniques transitoires résultant d'une activité anormale d'une population de neurones caractérisée par une décharge excessive hyper synchrone. Son expression clinique dépend de l'origine et de la diffusion de la décharge neuronale
- Epilepsie : récurrence des crises épileptiques non occasionnelles Son expression clinique dépend de l'origine et de la diffusion de la décharge neuronale
- Convulsion : Accès de secousses musculaires rythmiques dans les crises motrices, toniques et/ou cloniques épileptiques ou non.

Références :

- Convulsions et épilepsie du nourrisson. O. Dulac. Neurologie pédiatrique. Flammarion. 1998.
- Convulsions fébriles du nourrisson. P.Evrard et G.Lyon. Masson. 2000.

Exercices :

1. Définitions

La convulsion fébrile est définie comme “une affection du nourrisson ou de l'enfant qui survient entre 3 mois et 5 ans, associée à de la fièvre sans infection intra-cérébrale apparente ou cause définie” (consensus Development Panel 1980)

2. Fréquence

2 à 7% des enfants avant l'âge de 5 ans.

3. Epidémiologie

Age de début: entre 9 mois et 5 ans (rare après 3 ans).

Pic d'incidence maximum: 18 mois.

Facteurs génétiques :

- un caractère familial existe dans 30% des cas, avec antécédents familiaux de convulsions fébriles et/ou d'épilepsie.
- Dans certaines familles, une transmission dominante paraît probable alors que dans d'autres, une hérédité polygénique ou multifactorielle est évoquée : plusieurs gènes considérés comme responsables de convulsions fébriles familiales ont été localisés (ex : 8q13-21, 19p13.3)
- Le risque de récurrence dans la fratrie d'un enfant présentant des convulsions fébriles est de 20%. Le risque de survenue de convulsions fébriles chez un enfant dont les 2 parents ont présenté des convulsions fébriles dans l'enfance est de 30%.

Sexe-ratio: égal à 1.

Sauf pour les filles de moins de 18 mois plus à risque de convulsions fréquentes et sévères.

Le risque d'état de mal convulsif fébrile diminue après l'âge de 1 an et devient très faible après 2 ans.

4. Pathogénie

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.

5. Clinique

5.1. Mode de survenue

- Chez un enfant généralement en bonne santé et dont le développement a été normal.
- De façon inattendue, le plus souvent au début d'une maladie identifiable, ou de façon inaugurale.
- Dans un contexte fébrile, avec une température minimum de 38°
- Quelle que soit la cause de la fièvre à l'exception des infections cérébro-méningées.

5.2. Manifestations cliniques

On distingue les convulsions fébriles simples et compliquées.

5.2.1. Convulsion fébrile "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 :

- âgé de plus de 1 an.
- normal, sans trouble du développement.
- sans antécédent notable, en particulier néonatal.

5.2.2. Convulsion Fébrile "compliquée"

En général, la crise :

- est de longue durée (> 15 mins)
- 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
- il semble 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.

A noter :

- les crises prolongées ont tendance à être unilatérale
- les crises prolongées n'ont pas forcément un mauvais pronostic
- un état de mal fébrile chez un enfant normal n'augmente pas le risque de crise ultérieure fébrile ou non contrairement aux enfants présentant une atteinte neurologique antérieure.

5.3. Examens paracliniques

Le diagnostic de Convulsion fébrile est purement clinique.

L'Electroencéphalogramme n'est pas spécifique et est le plus souvent normal.

Les examens complémentaires ne sont justifiés que pour :

- Rechercher la cause de la fièvre si celle-ci n'est pas cliniquement évidente (par exemple: recherche d'une Infection Urinaire).
- Faire le diagnostic différentiel d'un "malaise" si l'origine épileptique n'est pas évidente. L'EEG peut être alors utile s'il est fait précocement (dans les 24-48 heures) car il peut alors montrer des anomalies avec ralentissement bilatéral plus marqué sur les régions postérieures, qui bien que non spécifique, est plutôt en faveur d'une origine épileptique.
- Faire le diagnostic différentiel avec :
 - une affection neuroméningée : une ponction lombaire est généralement nécessaire avant l'âge de 1 an pour éliminer une méningite purulente (altération de l'état général, somnolence, jeune âge < 1 an, crise partielle, déficit neurologique, troubles neurologiques ou du développement antérieurs)
 - un syndrome de Reye, une encéphalopathie métabolique
 - des troubles hydro-électrolytiques.

6. Evolution et pronostic

L'évolution est bénigne dans 98% des cas (quel que soit le tableau clinique).

6.1. Risque de récurrence

- Il est de 25 à 50% après le premier épisode (30% à 2 ans).
- La récurrence a lieu dans 90% des cas dans les 2 ans qui suivent la première crise (50% dans les 6 mois et 75% dans les 12 premiers mois).
- Le risque de convulsion fébrile compliquée après une convulsion fébrile simple n'est que de 1,4%.

- Les facteurs de risque de récurrence sont :
 - l'âge de début précoce, inférieur à 1 an
 - des antécédents de convulsion fébrile chez un parent de 1° degré
 - la survenue du 1° épisode au cours d'une fièvre peu élevée et de durée brève.

6.2. Risque d'épilepsie ultérieure

- Ce risque est controversé.
- Il est globalement de 1% après une convulsion fébrile simple et de 10% après une convulsion fébrile compliquée.
- Il est doublé après un deuxième épisode.
- Mais il n'augmente pas avec les récurrences de convulsion fébrile et reste inférieur à 5% chez un enfant antérieurement sain.

Parmi les facteurs de risques d'épilepsie évoqués, Wallace (1977) retient les suivants :

- crises prolongées
- crises unilatérales
- crises répétées au cours de la même maladie
- début précoce
- handicap neurologique
- sexe féminin
- antécédents familiaux d'épilepsie.

D'autres auteurs (Nelson et Ellenberg 1978) retiennent aussi :

- antécédents d'épilepsie chez un parent du premier degré.
- état neurologique ou développement antérieur anormal.
- convulsion fébrile compliquée.

Enfin, Pavone (1989) retient le début tardif des crises après l'âge de 6 ans.

A noter :

- les antécédents familiaux de convulsion fébrile n'augmentent pas le risque d'épilepsie ultérieure.
- lorsqu'une épilepsie se développe secondairement, elle peut être de plusieurs types :
 - sévères : épilepsie myoclonique sévère du nourrisson, épilepsie partielle temporale surtout si début avant 1 an
 - bénignes : épilepsies généralisées primaires ou partielles

Développement psychomoteur et intellectuel :

- en général, en l'absence de troubles antérieurs, il n'y a pas de différence intellectuelle entre les enfants ayant présenté des convulsions fébriles et les autres.
- lorsque les crises sont fréquentes peuvent cependant survenir des difficultés cognitives légères, en particulier à la lecture.

7. Diagnostic

7.1. Diagnostic positif

Il faut reconnaître la crise, dont la description précise peut être difficile à obtenir; le maximum d'informations doit être recueilli auprès des témoins.

- caractéristiques de la crise
- mode de début et fin
- chronologie des différentes phases

- signes annonciateurs :
 - troubles moteurs (côté et siège face, yeux, membres)
 - troubles végétatifs (rubéfaction, pâleur, cyanose, sueurs, tachycardie)
 - rupture du contact
 - durée de la crise et des différents éléments qui la composent.
- après la crise, mode de retour à la conscience :
 - progressif: avec coma/ obnubilation, aphasie/ dysarthrie, déficit moteur, repos compensateur, en précisant le temps de retour à l'état antérieur.

7.2. Diagnostic différentiel

- trémulations
- frissons
- une intoxication médicamenteuse.
- une syncope (anoxique réflexe, ou d'hypertonie vagale...)

Il convient d'éliminer une infection cérébro-méningée au moindre doute.

Evaluation du contexte

- existence de fièvre
- recherche de sa cause :
 - infections virales dans 90% des cas.
 - infections bactériennes
 - vaccinations (coqueluche, rougeole)
 - infection urinaire à rechercher systématiquement en l'absence de signes cliniques
- vérifier les antécédents néonataux.
- rechercher l'existence de troubles antérieurs neurologiques et/ou du développement.
- vérifier l'existence d'antécédents familiaux :
 - de convulsions fébriles chez les parents et dans la fratrie
 - d'épilepsie
 - d'affection neurologique particulière.

Distinction entre convulsion fébrile simple et compliquée

Selon les critères définis précédemment.

Examens complémentaires

L'hospitalisation :

- est souhaitable au décours du 1er épisode.
- n'est pas indispensable pour les convulsions fébriles simples.
- est indiquée en cas de convulsion fébrile compliquée.

Le bilan vise à :

- Rechercher l'origine de la fièvre :
 - hémoculture
 - néphur-test et ECBU.
 - NFS, VS CRP.
 - iono à la recherche de troubles hydro-électrolytiques associés (en cas de déshydratation).

- vérification de la glycémie et de la calcémie pour éliminer une autre cause de convulsion, surtout chez le nourrisson ou en cas de fièvre peu élevée.
- Éliminer une affection cérébroméningée.

La Ponction lombaire (PL) n'est pas systématique

Elle est indiquée en cas de convulsion fébrile compliquée, en particulier si :

- chez le nourrisson de moins de 1 an (car le syndrome méningé peut-être discret ou absent).
- la crise est unilatérale en particulier orofaciale (méningo-encéphalite herpétique)
- en cas de déficit post-critique car en rapport avec une crise à début partiel
- au moindre doute clinique (asthénie, somnolence persistante).

Les examens neurologiques complémentaires : EEG, Fond d'oeil, TDM, IRM,

- en fonction de la clinique, dans l'urgence ou différé.
- EEG systématique dans le bilan d'une première convulsion fébrile compliquée, pour identifier le caractère focal ou latéral de l'origine de la crise et guider les explorations neuroradiologiques éventuellement nécessaires.

8. Traitement

La crise est le plus souvent brève, cède spontanément et ne nécessite pas de traitement.

L'important est d'éviter qu'elle se prolonge ou se répète.

8.1. Au cours de la crise

Il faut toujours :

- mettre l'enfant en position de sécurité, en le couchant sur le côté, la tête légèrement plus basse que le corps (donc sans oreiller),
- lui libérer les voies aériennes en cas de vomissements,
- le découvrir (du fait de l'hyperthermie)
- l'observer et le surveiller.

L'administration de Valium® (Diazépan) est indiquée de la façon suivante :

- Première administration : si la crise se prolonge plus de 5 minutes ou se répète.
 - présentation: Valium solution injectable.
 - ampoule de 2 ml à 10mg (1mg = 0,2 mg)
 - posologie : 0,5 mg / kg de poids.
 - voie d'administration: INTRA-RECTALE.
- Deuxième administration: si la crise persiste ou reprend, réadministrer par voie INTRA-RECTALE la dose de 0,5 mg/kg de Valium dans les 5 à 15 minutes suivant la première injection.
- Troisième administration :
 - elle est indiquée devant la persistance de la crise malgré 1mg/kg de Valium intra-rectal.
 - elle est alors réalisée par voie INTRA-VEINEUSE, à la dose de 0,5 mg/kg.
 - malgré un risque de pause respiratoire grave inexistant pour une dose cumulative inférieure à 0,5 mg/kg, il est souhaitable de réaliser cette troisième injection, lorsqu'elle est nécessaire, avec un masque de ventilation à proximité.

La persistance de la crise plus de 30 minutes, malgré l'administration intra-veineuse de Valium à posologie correcte, définit un état de mal convulsif imposant une conduite adaptée. Transfert en milieu de Réanimation (oxygénation, ventilation)

Recours aux autres anticonvulsivants par voie intra-veineuse (Dilantin®-phenitoïne, Gardéнал®-phenobarbital, Rivotril® -clonazepam,).

8.2. Au décours immédiat de la crise

L'injection de Valium n'est pas indiquée et peut aggraver inutilement la phase post-critique.

- il faut rassurer les parents
- les informer sur le déroulement habituel des crises
- leur faire observer la fin de la crise, la phase post-critique et l'éventuel repos compensateur
- les informer et insister sur la bénignité de la crise, tant sur le plan vital que cérébral et intellectuel.

8.3. La prévention des récurrences

Les moyens de la prévention des récurrences doivent être mis en place au décours immédiat de la crise et doivent être appris aux parents dès la première crise.

8.3.1. Lutte contre la fièvre

- découvrir l'enfant en évitant les trop grandes différences de température
- bain tiède possible en cas de température très élevée
- la température de l'eau doit être de 2° inférieure à celle de l'enfant
- recours aux antipyrétiques dès que température > 38°.
 - soit Paracétamol: 15mg/kg toutes les 4 à 6 heures.
 - (60 à 80 mg/kg/jour)
 - soit Acide acétyl salicylique (aspirine): 50 mg/kg/jour en 4 prises.
 - chacun des antipyrétiques peut être utilisé seul ou en alternance avec l'autre, au besoin toutes les 4 heures.

8.3.2. Rechercher et si nécessaire traiter la cause de la fièvre

8.3.3. L'information et l'éducation des parents

Il est indispensable :

- d'expliquer la physiopathologie
- de les informer du risque de récurrence tout en leur rappelant l'évolution bénigne habituelle (en évitant de parler d'épilepsie)
- leur expliquer l'absence de risque vital ou fonctionnel de la crise et la nécessité d'une bonne observation de celle-ci en cas de survenue
- de parfaitement prescrire et expliquer les antithermiques et les mesures de lutte contre l'hyperthermie
- de prescrire et de les former à l'utilisation du Valium intrarectal, si cela n'est pas indispensable et potentiellement angoissant au décours du premier épisode, cela devient nécessaire après le deuxième ou le troisième épisode et souvent même à leur demande.

8.3.4. Le traitement prophylactique par les anti-épileptiques

8.3.4.1. Prophylaxie discontinuée par le Valium

En l'absence de consensus thérapeutique, plusieurs protocoles de prophylaxie discontinuée par le Valium sont utilisés :

- Traitement discontinu par voie ORALE.
 - Bien que son efficacité ne soit pas formellement établie, il est sécurisant pour les parents.
 - présentation: Valium gouttes: 1 mg = 3 gouttes
 - posologie: 0,5 à 1 mg/kg/jour répartis en 4 prises
 - à débiter dès la découverte de l'hyperthermie.
 - à poursuivre jusqu'à 24 à 48 heures d'apyrexie
 - peut être institué en relais d'une crise convulsive ayant cédé spontanément ou sous Valium injectable.
- Traitement discontinu par Valium INTRA-RECTAL.
 - Bien qu'apparemment plus efficace que le premier mode d'administration, il est de réalisation pratique difficile.
 - présentation Valium injectable à 10 mg/ ampoule de 2 ml
 - posologie: 0,5 à 1 mg/kg/jour en 2 administrations intra-rectales espacées de 12 heures, pendant toute la durée de la fièvre.
- Traitement précoce de la crise récidivante par le Valium Intra-Rectal.
 - A la dose de 0,5 mg/kg à répéter éventuellement dans les 10 à 15 mn en l'absence de résolution.
 - Ce mode de prévention où les parents agissent par eux-mêmes est sécurisant, en particulier si les récurrences sont fréquentes.

8.3.4.2. Prophylaxie continue par les antiépileptiques

- Indications :
 - dans les convulsions fébriles simples:
 - il n'y a jamais d'indication au premier épisode qui reste unique dans 50% des cas.
 - il n'a pratiquement plus d'indications à l'exception des crises très fréquentes lorsque les parents sont demandeurs.
 - dans les convulsions fébriles compliquées
 - en cas de récurrences successives
 - éventuellement à discuter au décours du premier épisode si un ou plusieurs des éléments suivants laissent suspecter des lésions cérébrales séquellaires :
 - signes neurologiques:/retard psychomoteur
 - anomalies neuroradiologiques
 - antécédents en particulier néonataux.
- Traitement :
 - Dépakine® (Valproate de sodium) solution buvable à 200 mg/ml en 3 prises ou Micropakine® forme retard en 2 prises chez les enfants diversifiés
posologie: 20 à 30 mg/kg/jour
 - après vérification de la normalité des transaminases hépatiques du fait de l'hépatotoxicité.
 - Phénobarbital (Gardenal® Kaneuron®)
 - Présentation :
 - Gardenal® cp à 10-50-100 mg.
 - Kaneuron® solution à 1 mg/ goutte.

- posologie 5 mg/kg/jour.
 - Effets indésirables : troubles du sommeil et agitation
-
- Durée du traitement: 2 à 3 ans en l'absence de crise.
 - Surveillance : essentiellement clinique.
 - Le dosage sérique n'est utile qu'en cas d'inefficacité du traitement.
 - L'EEG n'est pas nécessaire, même pour l'arrêt du traitement.

Il n'est pas démontré que ce traitement prophylactique continu modifie le risque d'apparition ultérieure d'une épilepsie.

9. Conclusions

Les convulsions fébriles représentent une pathologie très fréquente du nourrisson et du jeune enfant. Le traitement repose principalement sur le Valium et sur la lutte contre la fièvre en particulier par les antipyrétiques. D'évolution presque toujours bénigne, elles justifient avant tout une très bonne information et éducation des familles en particulier sur la conduite à tenir en cas de fièvre.