

## Première crise épileptique non fébrile chez l'enfant : définition, classification, place des examens complémentaires et prise en charge

M. MILH

### Points essentiels

- Le diagnostic de crise d'épilepsie est quasiment toujours fait grâce à l'interrogatoire de l'entourage (parents surtout) et de l'enfant lui-même. Il doit donc être soigneux et rigoureux.
- Une première crise d'épilepsie non fébrile restera un événement unique pour près d'un enfant sur deux, d'autant plus souvent que la crise est brève, que le patient est jeune et que l'EEG intercritique est normal.
- Avant un an, toute première crise épileptique authentique, sans fièvre, sans cause évidente, nécessite d'éliminer un hématome sous-dural dans le cadre d'un traumatisme infligé, par la réalisation d'un scanner en urgence.
- Après l'âge de un an, devant une crise sans critère de gravité (durée inférieure à 20 minutes, récupération rapide de la conscience, examen neurologique normal au décours), aucun examen complémentaire n'est indispensable en urgence. Seul un EEG sera demandé le plus rapidement possible, si possible dans les 72 heures.
- Un EEG anormal au décours d'une première crise épileptique nécessite un avis spécialisé.
- L'épilepsie est une maladie chronique dont le traitement n'est jamais urgent. Si nécessaire, la mise en route du traitement devra faire suite au diagnostic du syndrome épileptique, dans le cadre d'un suivi spécialisé.
- Il existe deux grands cadres étiologiques pour l'épilepsie : les formes « génétiques », qui ont une présentation électroclinique spécifique, et les formes

Correspondance : Service de neurologie pédiatrique - Hôpital de la Timone-Enfants - 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille. E-mail : Mathieu.milh@ap-hm.fr



Voir la vidéo

structurales, en rapport avec une anomalie morphologique cérébrale acquise ou constitutionnelle.

- Une crise d'épilepsie n'a pas de conséquence néfaste par elle-même sur le cerveau.
- L'épilepsie s'accompagne fréquemment de difficultés scolaires, de troubles cognitifs, de l'humeur et/ou de l'attention chez l'enfant, dont l'origine est multifactorielle, sans relation directe avec le nombre de crises.

## 1. Introduction – Épidémiologie

Convulsions et crises d'épilepsie sont deux termes qui traduisent un même phénomène : une décharge anormale en intensité et durée de larges populations de neurones impliquant des réseaux corticaux plus ou moins vastes. Ce même phénomène peut donc avoir des traductions cliniques très différentes, selon la région du cortex qui est impliquée. Par exemple, si la décharge implique la région motrice primaire, la crise se traduit par une séméiologie motrice élémentaire (clonies, myoclonies). Dans ce cas, les crises sont souvent appelées « convulsions ». Si les crises d'épilepsie intéressent des cortex sensoriels, les crises peuvent se traduire par des hallucinations, d'autant plus simples que le cortex touché est le cortex sensoriel primaire. Les crises frontales ont une séméiologie motrice pouvant être très complexe.

Les crises d'épilepsie sont fréquentes chez l'enfant : 5 % environ d'une classe d'âge présente au moins une crise avant l'âge de cinq ans (1). Dans la plupart des cas, il s'agira d'un épisode unique en rapport avec la fièvre. Cependant, c'est aussi dans cette tranche d'âge que débute la majorité des épilepsies (2). L'épilepsie est une maladie neurologique chronique, définie par la survenue récurrente et spontanée de crises épileptiques, associée à des co-morbidités fréquentes chez l'enfant : troubles du comportement, troubles attentionnels, difficultés d'apprentissage, troubles de l'humeur... Dont l'existence n'est pas directement liée aux crises, mais à la cause de l'épilepsie (2). Convulsions fébriles mises à part, l'incidence annuelle d'un premier épisode critique dans les pays industrialisés est de 93 à 116 cas pour 100 000 habitants (3). Ce chiffre comprend les cas d'épilepsie débutante (environ 50 %) et les cas de crise occasionnelle, épisode unique, en rapport, ou non avec une affection aiguë du SNC.

Devant un premier épisode critique, la conduite à tenir est centrée sur la confirmation du diagnostic de crise épileptique et sur la recherche d'une cause occasionnelle urgente. Devant la récurrence de crises épileptiques non provoquées, l'examen clinique et le développement psychomoteur, la séméiologie précise des épisodes, l'âge de début et l'électroencéphalogramme (EEG) intercritique, et éventuellement, critique permettent souvent de proposer un diagnostic et un traitement antiépileptique adapté : c'est la démarche syndromique, qui a lieu secondairement sans urgence, et qui est un préalable indispensable pour toute décision thérapeutique.

## 2. Classification des crises/classification des épilepsies

Il existe deux grands types de crises épileptiques, qu'il est important de reconnaître à l'interrogatoire : les crises focales et les crises généralisées.

### 2.1. Classification des crises

#### 2.1.1. Crises généralisées

##### 2.1.1.1. Crise généralisée tonico-clonique (CGTC)

Les caractéristiques principales qui doivent être recherchées sont :

- le début brutal. La présence d'un symptôme inaugural, quel qu'il soit, doit faire remettre en cause le diagnostic de crise généralisée. ;
- le caractère traumatisant, sauf en cas de crise généralisée pendant le sommeil ;
- la phase postcritique prolongée.

Le diagnostic de CGTC est généralement porté par excès, faute d'un bon interrogatoire des parents. Il n'y a jamais de crises généralisées tonicocloniques avant 6 mois.

##### 2.1.1.2. Absences épileptiques

Les absences traduisent un phénomène électroclinique spécifique. Il s'agit d'une rupture de contact isolée, brutale, avec retour brutal à une conscience normale. Les absences sont toujours pluriquotidiennes, il est indispensable d'en enregistrer en EEG avant de porter le diagnostic.

##### 2.1.1.3. Myoclonies

Les myoclonies massives, axiales et les myoclonies ératiques, sont considérées comme des crises généralisées. Là encore, il est indispensable d'en enregistrer en EEG/polygraphie pour établir le diagnostic de myoclonie épileptique. Les myoclonies massives correspondent à une contraction brève (inférieure à 500 ms) de la musculature proximale et qui peut entraîner une chute.

#### 2.1.2. Crises focales

Toutes les crises qui n'ont pas les caractéristiques cliniques ou électrocliniques de crises généralisées sont des crises focales. Toutes les séméiologies peuvent être observées. Une crise focale est une crise qui naît dans une région cérébrale plus ou moins étendue (la zone épileptogène), et qui se propage aux régions adjacentes. La séméiologie des crises dépend essentiellement de la localisation de la zone épileptogène. Ainsi, toute crise précédée par une sensation initiale est forcément focale, même si les parents ne décrivent que le stade de généralisation secondaire. De même, l'existence d'un déficit focal postcritique (hémiparésie, anomalie du champs visuel...) signe le caractère focal de la crise.

### 2.1.3. Les spasmes épileptiques

Les spasmes épileptiques se traduisent par une contraction brusque de la musculature proximale, se traduisant par une abduction des membres supérieurs et une flexion des membres inférieurs. Leur durée varie de 1 à 3 secondes. Ils surviennent la plupart du temps en salve de 5 à 40 spasmes. Chez le nourrisson, le diagnostic de spasmes épileptiques est difficile, car les parents interprètent ces mouvements comme des accès douloureux abdominaux. La suspicion de spasmes implique la réalisation rapide d'un EEG avec sommeil, réveil et enregistrement des deltoïdes. En effet, le syndrome de West, qui associe spasmes épileptiques, stagnation puis régression psychomotrice et anomalie de l'EEG (hypsarythmie entre les spasmes, onde lente ou aplatissement du tracé pendant les spasmes), est la forme la plus fréquente d'épilepsie du nourrisson et nécessite une prise en charge spécialisée urgente (4).

## 2.2. Classification des épilepsies

L'épilepsie est une maladie chronique. Faire le diagnostic d'épilepsie n'est jamais urgent mais est indispensable pour une prise en charge optimale.

La ligue internationale contre l'épilepsie a proposé de suivre 5 étapes pour faire le diagnostic d'une épilepsie :

**1<sup>re</sup> étape :** description de la crise par l'entourage et par le patient lui-même, si possible.

Cette description doit être précise et doit utiliser des termes simples et compréhensibles de tous. Il est important de faire raconter « l'histoire » de la crise, pour pouvoir se représenter mentalement les événements.

**2<sup>e</sup> étape :** déterminer secondairement le type de crise : focale ou généralisée.

À l'inverse, on parle de crise généralisée lorsque l'ensemble du cortex est impliqué d'emblée par la crise, il n'est pas possible de mettre en évidence un point de départ particulier. Il existe trois types de crises généralisées.

**3<sup>e</sup> étape :** classification syndromique, qui tient aussi compte de l'âge de début et de l'EEG intercritique (et critique parfois).

**4<sup>e</sup> étape :** recherche éventuelle d'une cause sous-jacente à l'épilepsie.

### Trois grands cadres étiologiques sont distingués :

1. On parle **d'épilepsie génétique** lorsque la cause est génétique et où le gène est directement responsable de l'épilepsie : il n'y a pas d'intermédiaire entre l'anomalie génétique et l'épilepsie (par exemple, sont exclues les malformations cérébrales d'origine génétique). Il s'agit la plupart du temps d'épilepsies qui apparaissent dans une tranche d'âge définie, avec des caractéristiques électro-cliniques définies, dont le pronostic est variable, de formes parfaitement bénignes ne nécessitant pas de traitement, à des formes très sévères avec polyhandicap.

2. Inversement, les **épilepsies structurales ou neuro-métaboliques** sont secondaires à une cause sous-jacente et le pronostic dépend essentiellement de la cause : lésions cérébrales acquises, malformation cérébrale, maladie métabolique... On parle aussi d'**épilepsie symptomatique**.

3. Les épilepsies sans cause connue.

**5<sup>e</sup> étape** : prévoir les handicaps associés à l'épilepsie.

Au terme de ces 5 étapes, on peut généralement distinguer :

1. **Les épilepsies généralisées génétiques**. Chez l'enfant, les principales épilepsies généralisées idiopathiques sont l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie absence de l'adolescent, l'épilepsie avec crises généralisées seules, l'épilepsie myoclonique juvénile, le syndrome de Dravet.

2. **Les épilepsies généralisées structurales ou métaboliques**. Chez l'enfant, les principales causes sont les épilepsies secondaires aux encéphalopathies post-anoxiques et les malformations cérébrales. Les patients peuvent faire plusieurs types de crises, partielles et généralisées, à début multifocal... mais la zone épileptogène est toujours bilatérale et étendue, de telle sorte qu'on ne peut parler d'épilepsie focale.

3. **Les épilepsies partielles génétiques**, qui sont très fréquentes chez l'enfant. Les crises ont typiquement lieu à l'endormissement ou au réveil, elles intéressent la sphère oro-pharyngée : bruits de gorges, clonies de l'hémiface, troubles arthriques, parfois précédés de paresthésies de la langue, des lèvres et des joues. Les crises peuvent se propager aux membres supérieur et inférieur ipsilatéraux. Le contact est en règle préservé mais une rupture de contact est possible, surtout chez l'enfant de moins de 5 ans, chez qui les crises peuvent être plus longues et hémicloniques. Une généralisation secondaire est possible. L'EEG de veille peut être normal. Il peut aussi montrer des pointes typiques, de localisation centro-temporale, triphasiques et de grande amplitude, survenant de façon isolée ou en bouffées de 3-5 pointes. Les anomalies sont toujours renforcées au cours des phases d'endormissement. Le tracé EEG est par ailleurs normal et bien organisé. Cette épilepsie se caractérise par sa grande fréquence (21 % des enfants d'âge scolaire débutant une épilepsie), la rareté des crises, dont la fréquence ne va jamais crescendo, même sans traitement, leur disparition spontanée en 1 à 3 ans et par l'absence de complication, même en cas de crise prolongée. Bien que cette épilepsie soit considérée comme bénigne et ne nécessite pas de traitement médicamenteux, la plupart du temps l'annonce de ce diagnostic implique de prendre en compte :

- l'anxiété des parents face à la possible récurrence de crises. Il est important de rassurer les parents afin qu'ils acceptent les choix thérapeutiques proposés, en particulier l'abstention thérapeutique qui doit être privilégiée ;
- l'association non exceptionnelle avec des difficultés scolaires en rapport avec des troubles cognitifs spécifiques. Donner cette information est indispensable pour pouvoir les dépister précocement et mettre en place une prise en charge

adaptée. En cas de nécessité (crises fréquentes, crises prolongées), le traitement choisi doit être efficace sur les crises, sans aggraver l'EEG intercritique.

4. **Les épilepsies partielles structurales** qui peuvent débuter à tout âge, et dont la séméiologie critique et intercritique dépend de la cause, mais surtout de la localisation de la zone épileptogène.

### 3. Conduite pratique de la prise en charge initiale

#### 3.1. Première crise non fébrile (4, 5, 6)

##### 3.1.1. Quels sont les éléments indispensables de l'interrogatoire ?

L'interrogatoire est un élément primordial de la démarche diagnostique devant une première crise, car dans l'immense majorité des cas, la crise a cédé quand l'enfant est examiné aux urgences. Comme devant tout événement paroxystique, il convient de mener son interrogatoire de manière rigoureuse et organisée pour pouvoir répondre aux questions suivantes :

##### 3.1.1.1. Terrain : éléments à rechercher :

- Traumatisme crânien récent.
- Facteurs de risque thromboemboliques (cardiopathie emboligène).
- Antécédent médical pouvant se compliquer de troubles ioniques ou glycémiqes.
- Antécédent neurochirurgical.
- Troubles récents du comportement et signes d'HIC (tumeur cérébrale rarement).
- Altération progressive de l'état général ou apparition de signes généraux devant faire rechercher une maladie de système (vascularite, atteinte immunologique ou inflammatoire du SNC).
- Évaluation du développement psychomoteur de l'enfant. Un développement psychomoteur anormal doit faire évoquer une encéphalopathie sous-jacente.

##### 3.1.1.2. Situation – description : éléments à consigner

Bien préciser les circonstances de survenue de la crise : sommeil/réveil/veille, activité particulière, contexte émotionnel...

- Quel est le premier signe que l'enfant ou l'entourage considère comme anormal ?
- Comment s'est déroulée la crise ?
- Quels sont les éléments déficitaires postcritiques ?
- Quelle a été la durée de la crise ? Une crise de plus de 30 minutes, phase post-critique non comprise, doit faire porter le diagnostic d'état de mal épileptique avec un bilan spécifique.
- *A posteriori*, y a-t-il eu d'autres épisodes identiques ou ressemblants ? Si oui, il peut s'agit d'une première crise authentifiée comme telle révélant en fait une épilepsie.

### 3.1.1.3. Recherche de signes de gravité

- Âge de l'enfant inférieur à 1 an.
- Durée de la crise supérieure à 30 minutes.
- Signes de mauvaise tolérance hémodynamique ou respiratoire.

### 3.1.2. Rôle de l'examen clinique

Il doit permettre de répondre aux questions suivantes en postcritique :

- Y a-t-il des arguments pour une cause symptomatique urgente ?
  - La température doit évidemment être prise dès l'arrivée.
  - Le trouble de la conscience ne récupère-t-il pas entre deux examens espacés de 30 minutes, en l'absence de prise d'anti-épileptique par voie parentérale ?
  - L'examen neurologique reste-il anormal entre deux examens espacés de 30 minutes ?
  - Il s'agit vraiment de la première crise de l'enfant ?
  - La tension artérielle est-elle normale ?

En cas de réponse positive à une de ces questions, la recherche d'une cause urgente à la crise est indispensable.

### 3.1.3. Place des examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est suffisamment spécifique pour permettre d'affirmer ou d'infirmer à lui seul le caractère épileptique ou non d'un événement paroxystique. Le diagnostic positif repose donc sur l'interrogatoire des témoins et de l'enfant si possible.

Une durée de l'épisode critique supérieure à 20 minutes et/ou la persistance de troubles majeurs de la conscience à deux examens séparés de 30 minutes sont des critères de gravité. L'enfant doit alors être pris en charge comme un état de mal inaugural ou un coma, respectivement.

Devant une première crise sans critère de gravité, la prise en charge initiale est guidée par la recherche d'une cause occasionnelle rapidement curable. Une fois éliminée, la prise en charge est moins urgente et nécessite secondairement un avis spécialisé.

**La prise en charge en urgence dépend avant tout de l'âge de l'enfant au moment de la survenue de la première crise.**

### 3.1.4. Avant un an

La survenue d'une authentique crise épileptique sans fièvre nécessite une hospitalisation. Il est indispensable d'éliminer rapidement quelques causes nécessitant une prise en charge urgente :

- cause traumatique : une crise non fébrile avant l'âge de un an doit faire évoquer un hématome sous-dural par traumatisme induit. Une augmentation récente du

PC, une pâleur, une anémie sur la NFS sont des signes évocateurs. La réalisation d'un scanner cérébral en urgence est systématique en l'absence de cause évidente ;

– cause métabolique (dyscalcémie, dysnatrémie, hypoglycémie).

**Au total, avant un an, un bilan biologique (NFS, pl, iono, glycémie) et un scanner cérébral sont souvent nécessaires en urgence.**

En l'absence de cause occasionnelle évidente, une hospitalisation en service spécialisé est requise jusqu'à la réalisation d'un EEG de veille et de sommeil. Si l'examen clinique est normal et le bilan complémentaire normal, une simple surveillance pédiatrique est requise. Dans le cas contraire, un avis neuropédiatrique urgent est indispensable.

### 3.1.5. Après un an

La plupart des causes urgentes de première crise sont éliminées par l'interrogatoire et l'examen clinique (4, 5).

#### 3.1.5.1. Biologie-hématologie

La recherche systématique d'anomalies métaboliques est inutile devant une première crise après l'âge de un an (6).

#### 3.1.5.2. Imagerie cérébrale

Des anomalies morphologiques cérébrales sont retrouvées dans un tiers des cas après une première crise, adultes compris. Mais, contrairement aux adultes, les crises chez l'enfant sont très rarement révélatrices de tumeurs à haut potentiel de croissance, même lorsqu'elles sont partielles (7).

En pratique, compte tenu de la difficulté de réalisation en urgence chez l'enfant, une imagerie cérébrale n'est indiquée en urgence que si l'interrogatoire retrouve des éléments pouvant faire évoquer un caractère symptomatique aigu de la crise ou si l'examen neurologique est anormal (troubles de la conscience persistants ou déficit focal). Le scanner recherchera des complications de traumatisme crânien, une hémorragie cérébrale, un œdème cérébral, une accident ischémique ou une lésion parenchymateuse avec syndrome de masse.

Il n'y a pas d'indication à réaliser une IRM en urgence.

#### 3.1.5.3. Électroencéphalogramme

L'EEG est un examen indispensable à réaliser devant toute première crise sans fièvre. Il permettra d'orienter le diagnostic syndromique et la prise en charge initiale et à moyen terme.

Fait précocement, il a d'autant plus de chance d'être anormal après une première crise (8), mais il peut aussi montrer des anomalies transitoires aspécifiques (ralentissement de l'activité).



En pratique, il est recommandé de réaliser un EEG sans urgence mais le plus tôt possible, compte tenu des possibilités, dans des conditions d'enregistrement correctes. Mieux vaut donc un bon EEG à 72 heures qu'un EEG réalisé dans de mauvaises conditions à 12 heures de la crise. L'EEG doit systématiquement comprendre du sommeil avant trois ans et, si possible, quel que soit l'âge chez l'enfant (choisir des horaires de sieste, chez les grands, faire l'EEG après privation de sommeil). Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie, il peut être utile de le répéter à distance.

#### 3.1.5.4. Examen du LCR

En l'absence de fièvre, l'examen du LCR n'est pas utile en urgence.

Au total, **aucun examen complémentaire systématique n'est recommandé (4, 5, 6)**. En l'absence de cause occasionnelle urgente, la prise en charge est ambulatoire.

Réalisation d'un EEG le plus tôt possible, mais sans urgence, si possible avec une phase de sommeil (indispensable avant 3 ans).

Environ 50 % des crises non fébriles resteront un événement unique, d'autant plus souvent que l'enfant est jeune et que l'EEG est normal.

### 3.2. Crise habituelle chez un épileptique connu

La survenue d'une crise chez un enfant épileptique connu est un motif fréquent de consultation aux urgences. La recherche d'une cause favorisant la survenue d'une crise doit être faite, généralement l'interrogatoire et l'examen clinique suffisent : fièvre, mauvaise observance, oubli du traitement, vomissements, épisode viral intercurrent...

Le dosage des anti-épileptiques est souvent utile, mais de nombreux traitements ne se dosent pas en routine.

La réalisation d'un EEG en urgence n'est jamais systématique, et doit, au mieux, être discutée avec le médecin qui suit l'enfant. Dans la grande majorité des cas, l'hospitalisation n'est pas nécessaire et aucun examen complémentaire n'est utile. Une éventuelle réadaptation thérapeutique est discutée en ambulatoire avec le pédiatre qui suit l'enfant.

## 4. Prise en charge, traitement, information des parents

La mise en place d'un traitement n'est jamais une urgence devant une crise ayant cédé spontanément. Il est en effet indispensable de poser un diagnostic syndromique avant. Le diagnostic d'épilepsie de l'enfant implique un avis neuro-pédiatrique, pour la poursuite du bilan et la mise en place du traitement.

Il est très important de noter que contrairement à l'adulte, il est exceptionnel qu'une crise d'épilepsie ait des conséquences par elle-même sur le développement

de l'enfant. À court terme les crises, même prolongées, n'ont pas de conséquences lésionnelles ou fonctionnelles cérébrales, et à moyen terme, le pronostic cognitif de l'épilepsie est avant tout lié à la cause de celle-ci, et non à la fréquence des crises (9). Cette information est très importante à donner aux parents pour limiter leur angoisse et le sur-traitement qui peut-être tout autant délétère.

## Références

1. Pedepsan L. Convulsions hyperthermiques. Arch Pediatr 2007 ; 14 : 394-98.
2. Hauser W.A., Annegers J.F., Kurland L.T. Incidence of epilepsy and unprovoked seizures in Rochester, Minnesota : 1935-1984. Epilepsia. 1993 ; 34 : 453-68.
3. Annegers J.F., Hauser W.A., Lee J.R. et al. Secular trends and birth cohort effect in unprovoked seizures : Rochester, Minnesota 1935-1984. Epilepsia 1995 ; 36 : 575-9.
4. Milh M., Ticus I., Villeneuve N., Hugonencq C., Mancini J., Chabrol B. Épilepsie de l'enfant : de la crise au diagnostic. Arch Pediatr 2008 Feb ; 15(2) : 216-22.
5. Auvin S., Walls E., Sabouraud P., Bednarek N., Villeneuve N., Vallée L. Commission épilepsie de la Société française de neurologie pédiatrique. Prise en charge d'une première crise non fébrile chez l'enfant. Arch Pediatr 2008 Nov ; 15(11) : 1677-84.
6. Turnbull T.L., Vanden Hoek T.L., Howes D.S., Eisner R.F. Utility of laboratory studies in the emergency department patient with a new-onset seizure. Annals of Emergency Medicine 1990; 19 : 373-377.
7. Hirtz D., Ashwal S., Berg A., Bettis D., Camfield C., Camfield P., Crumrine P., Elterman R., Schneider S., Shinnar S. Practice parameter: evaluating a first nonfebrile seizure in children: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, the Child Neurology Society, and the American Epilepsy Society. Neurology 2000 ; 55 : 616-623.
8. Pohlmann-Eden B., Beghi E., Camfield C., Camfield P. The first seizure and its management in adults and children. BMJ 2006 ; 11 : 339-42.
9. Chin R.F., Neville B.G., Peckham C., Bedford H., Wade A., Scott R.C. NLSTEPSS Collaborative Group. Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. Lancet 2006 Jul 15 ; 368 (9531) : 222-9.