

PRINCIPAUX PHÉNOMÈNES PAROXYSTIQUES ÉPILEPTIQUES ET NON ÉPILEPTIQUES PROPRES À L'ENFANT

P. LEROY (1), J.P. MISSON (1)

RÉSUMÉ : En neuropédiatrie, les phénomènes paroxystiques propres à l'enfant peuvent être d'origine épileptique ou non épileptique. Un diagnostic clinique correct doit être fait d'emblée afin d'orienter au mieux la mise au point complémentaire et afin d'établir le pronostic et le traitement.

Nous décrivons donc la présentation clinique des principaux phénomènes paroxystiques rencontrés chez l'enfant, en donnant les principaux éléments de diagnostic.

INTRODUCTION

La survenue de phénomènes cliniques paroxystiques chez l'enfant pose un problème diagnostique habituellement difficile. En effet, souvent, l'enfant est trop jeune pour exprimer ce qu'il ressent: un aura, une nausée, une sensation de malaise, de vertige, une hallucination,... peuvent passer inaperçus ou se traduire uniquement par des pleurs. L'anamnèse des parents est dès lors primordiale et doit permettre de préciser le niveau d'éveil de l'enfant au moment du malaise, la proximité d'un repas, la présence d'un facteur déclenchant, le niveau de conscience,... L'observation du phénomène paroxystique est souvent incomplète de part la brièveté du phénomène clinique et la difficulté qu'ont les parents à garder leur sang-froid devant ce qu'ils peuvent considérer comme un phénomène menaçant directement la vie de leur enfant.

Le neuropédiatre doit donc, sur base des antécédents héréditaires et personnels de l'enfant et d'une anamnèse la plus précise possible, établir un diagnostic différentiel. Le premier élément est de faire la différence entre un phénomène paroxystique épileptique ou non épileptique: la mise au point complémentaire et le traitement seront en effet tout à fait différents s'il s'agit ou non d'une épilepsie. Ensuite, en cas d'épilepsie, il s'agira de réfléchir à la possibilité que la symptomatologie de cet enfant fasse partie d'un syndrome épileptique propre à l'enfance, ceci afin d'établir un pronostic et un traitement adéquats d'emblée.

PRINCIPAUX PHÉNOMÈNES PAROXYSTIQUES ÉPILEPTIQUES PROPRES À L'ENFANT

Nous nous limiterons à la présentation clinique des principaux grands syndromes épilep-

EPILEPTIC AND NON EPILEPTIC

PAROXYSMAL PHENOMENONS IN CHILD

SUMMARY : In neuropediatrics, paroxysmal phenomena characteristic of the child can be of an epileptic or non epileptic origin. A correct clinical diagnosis has to be done straightaway in order to best select the complementary exams, establish the prognosis and decide the treatment. We will describe the clinical presentation of the main paroxysmal phenomena found in children.

KEYWORDS : *Neuropediatrics - Epilepsy*

tiques propres à l'enfant et dans lesquels des phénomènes cliniques paroxystiques sont observés.

Le syndrome de West survient vers l'âge de 6 mois et est constitué d'une triade diagnostique caractéristique: survenue de salves de spasmes en flexion ou parfois en extension, régression du développement mental et observation en électroencéphalographie d'un tracé hypersyrythmique. Sur le plan clinique, le diagnostic est parfois difficile à faire avec des sursauts, des coliques, des myoclonies.

Le syndrome de Lennox-Gastaut survient entre l'âge de 18 mois et de 8 ans et est caractérisé cliniquement par la survenue de crises polymorphes: crises atoniques, crises toniques axiales nocturnes, absences atypiques, crises myocloniques, état de mal non convulsif. Il est accompagné par une régression, voire un arrêt, du développement psychomoteur, l'observation de plus en plus évidente d'un retard mental avec une lenteur d'idéation. Ces enfants ont souvent des troubles d'attention et un comportement hyperkinétique ainsi qu'un comportement psychotique.

L'épilepsie Petit-Mal absences survient entre l'âge de 3 et 10 ans et se traduit cliniquement par la survenue d'absences constituées d'une suspension brutale de la conscience, pendant 5-10 secondes, l'enfant étant à ce moment immobile, figé, le regard fixe. Il présente une amnésie de la crise et reprend immédiatement ses activités. Des absences typiques complexes peuvent être observées, l'absence étant alors accompagnée d'un éventuel phénomène moteur ou de troubles végétatifs. Le diagnostic différentiel doit être fait d'avec des épisodes de distraction, de réverie, des absences atypiques, des absences d'une épilepsie partielle complexe.

L'épilepsie myoclonique juvénile atteint les enfants entre 8 et 20 ans. L'enfant a un développement normal et présente au réveil des myoclo-

(1) Docteur, Service de Neuropédiatrie, Département Universitaire de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège.

(2) Professeur, Service de Neuropédiatrie, Département Universitaire de Pédiatrie, CHR Citadelle, 4000 Liège.

nies, en salves, constituées de secousses musculaires symétriques, d'une durée de quelques minutes. La conscience est intacte. Les myoclonies peuvent parfois évoluer vers la survenue d'une crise Grand-Mal.

Les épilepsies myocloniques du nourrisson et du jeune enfant sont elles constituées de secousses musculaires brèves, en éclair, bilatérales et symétriques, atteignant principalement les membres supérieurs et l'axe corporel. Toute la musculature est habituellement intéressée, parfois les secousses sont plus parcellaires.

Les crises tonico-cloniques généralisées ou crises "Grand-Mal" ont le même déroulement clinique que chez l'adulte et nous ne les décrivons donc pas ici. Il est important cependant de signaler que chez le nourrisson, le déroulement de la crise est parfois moins stéréotypé. D'autre part, l'épilepsie Grand-Mal au réveil de l'adolescent est un type de crises tonico-cloniques généralisées spécifique à cette tranche d'âge.

L'épilepsie à paroxysmes rolandiques atteint principalement l'enfant entre 4 et 12 ans et se présente sous la forme de crises nocturnes, survenant principalement dans l'heure qui suit l'endormissement. Chaque crise est constituée de clonies au niveau facio-linguo-pharyngé, parfois évoluant vers des clonies d'un membre supérieur et une généralisation. La crise est accompagnée de troubles sensitifs, elle est de durée brève, et la conscience est conservée. Les crises sont habituellement peu fréquentes. Elles disparaissent spontanément à la puberté.

Les épilepsies bénignes à paroxysmes occipitaux ont une sémiologie visuelle, suivies de convulsions hémicloniques ou d'automatismes psychomoteurs, et parfois de céphalées postcritiques.

Les épilepsies partielles simples ont la même présentation chez l'enfant que chez l'adulte et il en va de même de l'épilepsie partielle de Kojewnikow.

L'épilepsie psychomotrice temporale est par contre plus spécifique de l'enfance et se traduit par des phénomènes psychiques, sensoriels, affectifs ou dysphasiques accompagnés d'un trouble plus ou moins profond de la conscience, de plusieurs minutes. La survenue d'automatismes moteurs oro-pharyngés, gestuels et ambulatoires n'est pas rare. L'enfant présente une amnésie complète de la crise et une phase postcritique. Il s'agit souvent d'enfants qui ont une labilité émotionnelle, une impulsivité, un comportement hyperkinétique et des troubles attentionnels.

L'épilepsie frontale a une présentation clinique identique chez l'enfant et chez l'adulte mais il faut savoir qu'elle est moins fréquente et moins typique chez l'enfant.

Les convulsions fébriles sont fréquentes chez l'enfant, toujours précédées d'une poussée fébrile qui constitue l'élément déclenchant de la crise. Elles peuvent être simples ce qui est le plus fréquent et ont alors une durée de moins de 15 minutes, sont généralisées, surviennent chez un enfant dont l'examen neurologique est normal et, âgé de plus d'un an et sans antécédents familiaux d'épilepsie. Elles peuvent être complexes si leur durée dépasse 15 minutes, si elles sont répétées, latéralisées, survenant chez un enfant dont l'examen neurologique est anormal, de moins d'un an ou qui présente des antécédents familiaux d'épilepsie.

PRINCIPAUX PHÉNOMÈNES PAROXYSTIQUES NON ÉPILEPTIQUES PROPRES À L'ENFANT

Les tics sont des mouvements involontaires, stéréotypés, brusques et brefs, qui ont un caractère répétitif mais non rythmique. Ce dernier élément les différencie des mouvements que l'on pourrait rencontrer dans les crises épileptiques.

Le plus fréquemment, il s'agit de tics communs, spontanément régressifs après environ 6 mois. Parfois cependant les tics font partie d'une affection génétique, touchant principalement les garçons et s'aggravent avec le temps, aboutissant à l'association de tics moteurs multiples, souvent intenses, et de tics vocaux. Il s'agit alors du syndrome de Gilles de la Tourette.

Les syncopes caractérisées par une perte transitoire de la conscience et du tonus musculaire, liées à une insuffisance passagère de l'irrigation cérébrale, ont une présentation identique chez l'enfant que chez l'adulte.

Les spasmes du sanglot sont par contre plus spécifiques de l'enfance et débutent entre l'âge de 6 et 18 mois pour disparaître entre l'âge de 4 et 6 ans. Ils sont précédés d'un élément déclenchant de type contrariété, colère, L'enfant se met à pleurer pendant quelques secondes, il bloque sa respiration, il devient cyanosé, perd connaissance, chute avec hypotonie musculaire ou parfois hypertonie avec opisthotonos. En quelques secondes, l'enfant reprend sa respiration, se recoloré et reprend conscience. Si l'apnée est prolongée, quelques clonies liées à l'anoxie cérébrale peuvent apparaître. Le diagnostic différentiel avec un phénomène épileptique est principalement le fait qu'il y a une circonstance déclenchante et par le caractère initial de la cyanose.

Les crises hystériques et les crises psychogènes sont identiques chez l'enfant et chez l'adulte. Il en est de même des crises de tétanie que nous ne décrivons donc pas ici.

En ce qui concerne les vertiges, un vertige caractéristique de l'enfant est le vertige paroxystique bénin qui survient entre l'âge de 2-4 ans et est caractérisé par de brefs épisodes d'une durée de quelques secondes à quelques minutes. A ce moment, l'enfant paraît terrifié, perd l'équilibre ou s'accroche à ce qui l'entoure. Il n'y a pas de perte de conscience. Les épisodes persistent souvent pendant 1 à 2 ans, puis cessent spontanément.

Le torticolis paroxystique bénin débute dans les premiers mois de la vie ou en tout cas avant l'âge de 3 ans et est constitué de brusques inclinaisons latérales de la tête sur une épaule, parfois accompagnées d'une inclinaison latérale du tronc du même côté. Cette position peut durer de quelques heures à quelques jours et la latéralisation varie d'un accès à l'autre. La guérison est spontanée.

Les trémulations du nouveau-né sont très fréquentes, liées à un état d'hyperexcitabilité et se traduisant par des secousses musculaires rythmiques et symétriques des membres, secousses déclenchées ou aggravées par des stimulations somesthésiques. Les secousses durent quelques secondes et cessent lorsqu'on plie lentement le membre affecté.

D'autres phénomènes paroxystiques non épileptiques peuvent survenir durant le sommeil comme les cauchemars, les terreurs nocturnes, les rythmies du sommeil, le bruxisme, le somnambulisme.

CONCLUSION

Connaître parfaitement la sémiologie clinique de l'enfant de tous ces phénomènes paroxystiques est indispensable pour orienter la mise au point diagnostique.

En effet, il est évident que si un diagnostic d'épilepsie semble d'emblée le plus probable, la réalisation d'un bilan électroencéphalographique et de neuro-imagerie sera nécessaire. S'il s'agit plutôt de syncopes ou de spasmes du sanglot, c'est un bilan cardiaque qui sera effectué. Par contre, si un diagnostic de tics ou de vertiges paroxystiques est évoqué, aucun examen complémentaire ne devra être programmé.

En neuropédiatrie, l'anamnèse correcte de l'enfant et de son entourage reste l'élément essentiel du diagnostic de ces phénomènes paroxystiques. Faire la différence entre ce qui est épileptique et ce qui ne l'est pas est fondamental. A partir de là, réfléchir à l'appartenance ou non de cette symptomatologie à un syndrome permettra d'établir au mieux le pronostic et le traitement.

LECTURES CONSEILLÉES

Lyon G, Evrard P.— Epilepsie - Convulsions. In : *Neuropédiatrie*. Masson, Paris, 2000, 125-168

Lyon G, Evrard P.— Phénomènes paroxystiques non épileptiques. In : *Neuropédiatrie*. Masson, Paris, 2000, 169-177.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr P. Leroy, Service de Neuropédiatrie, CHR Citadelle, Boulevard du XII^{ème} de Ligne, 1, 4000 Liège