

SOMMAIRE

LISTE DES TABLEAUX.....	1
LISTE DE FIGURES	6
LISTE DES ABRÉVIATIONS	8
INTRODUCTION	10
A. DONNÉES DE LA LITTÉRATURE.....	12
I. HISTORIQUE.....	13
II. DÉFINITIONS DE L'EMC.....	14
III. CLASSIFICATIONS ET FORMES CLINIQUES DES EME	17
III.1. Classification basée sur la sémiologie (les formes cliniques des EME.....)	17
III.2. Classification basée sur la classification internationale des crises.....	19
III.3. Classification pragmatique et heuristique de l'EME.....	19
III.4. Une classification « opérationnelle ».....	21
III.5. Une classification de l'EME par étiologie.....	21
IV. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DES EMC DE L'ENFANT.....	23
V. PHYSIOPATHOLOGIE DES EMC.....	27
V.1. Mécanismes des crises d'épilepsie et de l'EMC.....	27
V.2. Conséquences pathologiques des EMC.....	30
V.2.1. <i>Retentissement cérébral direct de l'EMC</i>	30
V.2.2. <i>Conséquences systémiques et retentissement cérébral secondaire</i>	31
V.2.3. <i>Épileptogénèse</i>	32
VI. ÉTIOLOGIES DE L'EMC DE L'ENFANT.....	35
VI.1. Circonstances d'apparition.....	35
VI.2. Facteurs étiologiques.....	35
VI.3. EMC de l'enfant épileptique.....	36
VI.4. Convulsions fébriles prolongées.....	42
VI.5. Causes symptomatiques aiguës.....	44
VII. TRAITEMENT DE L'EMC DE L'ENFANT	57
VII.1. Prise en charge non spécifique des EMC.....	57
VII.2. Traitements antiépileptiques de l'EMC.....	60
VII.3. Enquête étiologique.....	77
VIII. PLACE DE L'EEG.....	80

IX. PRONOSTIC	83
B. ÉTUDE DE L'EMC EN REANIMATION PEDIATRIQUE	84
I. PATIENTS ET METHODE	85
I.1.BUT.....	85
I.2.OBJECTIFS.....	85
I.3. MÉTHODOLOGIE	85
I.3.1. Sélection	85
I.3.1.1. Taille de l'échantillon :	85
I.3.1.2. Population d'étude :.....	85
I.3.1.3. Critères de sélection.....	86
I.3.1.4. Type d'étude :	86
I.3.1.5. Période d'étude :.....	86
I.3.2. Intervention.....	87
I.3.2.1. Protocole de l'étude	87
I.3.2.1.1. traitement	87
I.3.2.1.2. Définitions	87
I.3.2.1.3. Méthodes d'investigation étiologique de l'EMC.....	88
I.3.2.1.4. Les étiologies de l'EMC.....	89
I.3.2.1.5. L'évolution	90
I.3.2.2. Procédure de l'étude	90
I.3.3. Évaluation :.....	90
I.3.4. Méthodes statistiques, considérations éthiques, autres informations sur la méthode.....	91
I.3.4.1. Recueil et exploration des résultats :	91
I.3.4.2. Plan d'analyse.....	91
I.3.4.3. Liste des variables.....	91
I.3.4.4. Méthodes d'analyse (analyse statistique).....	92
I.3.4.5. Considérations éthiques	92
II. RÉSULTATS	93
II.1. ÉTATS DE MAL CONVULSIFS NON RÉCURRENTS AU COURS DE LA PÉRIODE D'ÉTUDE	93
II.1.1. Profil épidémiologique.....	93
II.1.2. Profil clinique	98
II.1.2.1. Antécédents neurologiques personnels	98
II.1.2.2. Caractéristiques cliniques des EMC.....	103
II.1.2.1. 1. Au niveau des premières structures de soins :	103
II.1.2.1.2. En réanimation.....	106
II.1.3. Approche étiologique de l'EMC chez l'enfant.....	110
II.1.3.1. Approche étiologique de l'EMC en fonction de l'âge.....	111
II.1.3.2. Approche étiologique de l'EMC en fonction des antécédents de convulsion	113
II.1.3.3. Classes étiologiques.....	114
II.1.3.3.1. Causes symptomatiques aiguës	114
II.1.3.3.2. Convulsions fébriles prolongées	139

II.1.3.3.3. Causes de l'EMC secondaires à une lésion ancienne	141
II.1.3.3.4. Lésions anciennes compliquées par un processus aigu..	148
II.1.1.3.5. Relié à l'épilepsie, idiopathique	153
II.1.1.3.6. Encéphalopathies progressives	154
II.2. ÉTATS DE MAL CONVULSIFS RÉCURRENTS AU COURS DE LA PERIODE DE L'ETUDE	157
II.2.1. Épidémiologie	157
II.2.2. Antécédents neurologiques	157
II.2.3 Caractéristiques des EMC récurrents en réanimation	158
II.2.4. Étiologies de l'EMC récurrents	159
II.3. COMPLICATIONS ASSOCIÉES À L'EMC	162
II.4. TRAITEMENT DE L'EMC DE L'ENFANT	163
III.4.1. Traitement antiépileptique / réponse de l'EMC	163
III.4.1.1. Circuit des épisodes d'EMC inclus dans l'étude	163
II.4.1.2. Traitement au niveau des premières structures de soin	164
II.4.1.3. Traitement en réanimation pédiatrique	166
II.4.1.3.1. EMC arrivant sous anesthésie générale et intubé	166
II.4.1.3.2. EMC arrivant en coma post critique	168
II.4.1.3.3. EMC franc	170
a) Traitement / réponse de l'EMCA (EMC arrêté)	170
b) Traitement réponse de l'EMCR	171
c) Complications liés aux traitements antiépileptiques	175
d) Analyse des facteurs de risque d'EMC réfractaire	175
II.4.2. Autres thérapeutiques	181
II.4.2.1. Traitement non spécifique	181
II.4.2.2. Traitement étiologique	182
III.4.2.3. prévention des récurrences	182
II.5. ÉVOLUTION DE L'EMC DE L'ENFANT	183
II.5.1. Évolution à court terme (cumulative) des EMC chez l'enfant	183
II.5.2. Mortalité	184
II.5.2.1. Causes de la mortalité	184
II.5.2.2. Facteurs prédictifs de mortalité	184
C. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS	194
I.1. COMMENTAIRES DE NOTRE SÉRIE	195
I.1.1. Au plan épidémiologique et clinique	195
I.1.2. Profil clinique	195
I.1.3. approche étiologique	197
I.1.3. Au plan thérapeutique	206
I.1.4. Au plan d'évolution	211

I.2. COMPARAISON AVEC LES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE.....	213
I.2. 1. Épidémiologie	213
I.2.1.1. <i>Fréquence</i>	213
I.2.1.2. <i>Incidence</i>	213
I.2.1.3. <i>Âge</i> :	216
I.2.1.4. <i>Sexe</i>	217
I.2. 2. Caractéristiques cliniques des EMC.....	217
I.2.2.1. <i>Antécédents</i>	217
I.2.2.2. <i>Caractéristiques des convulsions</i>	219
I.2. 3. Approche étiologique	221
I.2.3.1. <i>Étiologies</i>	221
I.2.3.2. <i>Étiologies en fonction de l'âge</i>	227
I.2.3.3. <i>Étiologies en fonction des antécédents de convulsion</i>	227
I.2.3.4. <i>Étiologies en fonction du contexte fébrile de survenue</i>	228
I.2.4. Traitement.....	232
I.2.4.1. <i>Au plan de prise en charge avant la réanimation</i> :.....	232
I.2.4.2. <i>Moyens de transports</i> :	232
I.2.4.3. <i>Au plan de prise en charge en réanimation pédiatrique</i> :.....	233
I.2.4.4. <i>Facteurs de résistance à deux DAE (EMCR)</i>	236
I.2.5. ÉVOLUTION (résultats de sortie)	237
I.2.5.1. <i>Mortalité</i>	238
I.2.5.2. <i>Morbidité</i>	240
I.2.5.3. <i>Récurrence de l'EMC</i>	241
 RECOMMANDATIONS	 243
PERSPECTIVES ET CONCLUSION	244
REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE.....	247
ANNEXES.....	267

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification des états de mal basée sur la classification des crises épileptiques	19
Tableau II : Classification étiologique des convulsions et des états de mal épileptique selon la LICE.....	22
Tableau III : Principaux syndromes épileptiques et leur âge de début.	37
Tableau IV : Normes du LCR selon l'âge	45
Tableau V : Catégories d'encéphalites en fonction des mécanismes et des lésions anatomopathologiques.	47
Tableau VI : Diagnostic différentielle entre les encéphalites infectieuses et post infectieuses.....	53
Tableau VII : maladies métaboliques associées à des convulsions chez l'enfant.	54
Tableau VIII : Fréquence des crises épileptiques en fonction du type de tumeurs cérébrales, d'après Shamji et al. 2009 (156).....	55
Tableau IX : Les agents pharmacologiques, les substances illicites et les agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives.....	56
Tableau X : Propriétés physicochimiques et pharmacocinétiques des principaux anticonvulsivants.	61
Tableau XI : fréquence d'EMC par rapport au nombre total d'hospitalisation en réanimation pédiatrique	93
Tableau XII : Provenance des EMC hospitalisés en réanimation pédiatrique CHU Oran	95
Tableau XIII : fréquence d'EMC en fonction des classes d'âge.....	
Tableau XIV : EMC en fonction de l'âge et le sexe	97
Tableau XV : la répartition des enfants selon les willayas d'origine	98
Tableau XVI : le développement psychomoteur en fonction de l'âge.	98
Tableau XVII : Antécédents de convulsions / âge.....	100
Tableau XVIII : traitement antiépileptique antérieur.....	101
Tableau XIX : antécédents de convulsions / développement psychomoteurs.....	102
Tableau XX : Antécédent d'EMC en fonction de l'âge.	103

Tableau XXI : Caractéristiques initiales des EMC au niveau des premiers centres de soins.....	104
Tableau XXII : Moyens de transport en réanimation pédiatrique	105
Tableau XXIII : État neurologique à l’admission en réanimation pédiatrique	106
Tableau XXIV : Caractéristiques cliniques des EMC en réanimation.....	107
Tableau XXV : Durée finale d’EMC/ au début de traitement en réanimation pédiatrique	108
Tableau XXVI : score neurologique des enfants admis en coma post critique et sous anesthésie générale.	109
Tableau XXVII : Température à l’admission en réanimation	110
Tableau XXVIII : Classification étiologique de l’EMC chez les 231 enfants en EMC.	110
Tableau XXIX : Étiologies de l’EMC en fonction de l’âge	112
Tableau XXX : Étiologies de l’EMC en fonction des antécédents de convulsion.....	113
Tableau XXXI : Étiologies symptomatiques aiguë d’EMC chez les 231 enfants.	116
Tableau XXXII : EMC relié à une encéphalite et l’âge des enfants.....	118
Tableau XXXIII : Symptômes cliniques des 27 enfants avec une présumé encéphalite.....	119
Tableau XXXIV : caractéristiques d’EMC lié à une présumé encéphalite.	120
Tableau XXXV : Caractéristique du LCR dans les EMC relié à une encéphalite.....	121
Tableau XXXVI : TDMC dans les EMC relié à une encéphalite à la phase aiguë	122
Tableau XXXVII : TDMC de control chez les enfants avec un EMC relié à une encéphalite et ayant une TDMC normal à la phase aiguë.....	123
Tableau XXXVIII : IRMC dans les EMC relié à une encéphalite à la phase non aiguë.....	123
Tableau XXXIX : EEG dans les EMC relié à une encéphalite.....	124
Tableau XL : Causes des méningo-encéphalites.....	124
Tableau XLI : EMC relié à une méningite bactérienne en fonction de l’âge.....	125
Tableau XLII : Symptômes cliniques des enfants avec une méningite bactérienne.....	126
Tableau XLIII : Analyse du LCR dans les EMC secondaire à une méningite grave	127
Tableau XLIV : Anomalies neuroradiologiques au cours des méningites bactériennes	128
Tableau XLV : Caractéristiques de la TBC neuroméningées.....	129

Tableau XLVI: Scanner cérébral des EMC relié à un AVC	130
Tableau XLVII : Contexte de survenue de l'EMC secondaire à des troubles métaboliques.....	131
Tableau XLVIII : Natrémie et glycémie des enfants en EMC relié à un trouble métabolique	132
Tableau XLIX : Contexte de survenue de l'EMC secondaire à des états de choc.	133
Tableau L: Analyse du LCR dans les états de choc	134
Tableau LI: Contexte de survenue de l'EMC secondaire à un processus tumoral.	135
Tableau LII : TDM cérébrale des EMC secondaire à un processus tumoral.	136
Tableau LIII: EEG à la phase non aiguë dans les CFP.....	140
Tableau LIV : Étiologique de la fièvre des CFP.....	141
Tableau LV: Type de convulsion antérieure et EMC secondaire aux lésions anciennes.142	
Tableau LVI : Circonstances de survenue des EMC secondaires aux lésions anciennes.143	
Tableau LVII : Analyse du LCR et EMC secondaire aux lésions anciennes.....	144
Tableau LVIII: TDMC et EMC secondaires aux lésions anciennes.	146
Tableau LIX: EEG à la phase non aiguë des EMC secondaire aux lésions anciennes...147	
Tableau LX: Principales lésions anciennes causes d'EMC.....	147
Tableau LXI: Circonstances de survenue et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.	149
Tableau LXII: Analyse du LCR et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.....	150
Tableau LXIII: TDMC et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.....	151
Tableau LXIV: Lésions anciennes causes d'EMC.	152
Tableau LXV: Principales causes aiguës compliquant les lésions anciennes.	153
Tableau LXVI: EMC relié à l'épilepsie, idiopathique et l'âge.....	153
Tableau LXVII : Caractéristiques épidémiologique des EMC relié à une encéphalopathie progressive	154
Tableau LXVIII: TDMC et EMC relié à une encéphalopathie progressive	155

Tableau LXXIX: Caractéristiques clinique et biologiques des enfants en EMC relié à une encéphalopathie progressive	156
Tableau LXX :EMC récurrent et âge	157
Tableau LXXI :Caractéristiques cliniques des EMC récurrents en réanimation.....	158
Tableau LXXII: Analyse du LCR lors de l'EMC récurrent.....	159
Tableau LXXIII :Étiologie de l'EMC récurrent en réanimation.....	160
Tableau LXXIV: Lésions anciennes compliquées par un processus aigue et EMC récurrent	160
Tableau LXXV: Lésions anciennes et EMC récurrent.....	161
Tableau LXXVI : Complications viscérales associées à l'EMC.....	162
Tableau LXXVII: Traitement antiépileptique de l'EMC au niveau des premières structures de soins.....	165
Tableau LXXVIII : Traitement antiépileptique de l'EMC en réanimation pédiatrique	174
Tableau LXXIX: Complications liés aux traitements antiépileptiques chez l'enfant en réanimation pédiatrique	175
Tableau LXXX : Caractéristiques épidémiologiques et cliniques de l'EMCA comparées à l'EMCR de l'enfant.....	177
Tableau LXXXI : Analyse univariée des facteurs de résistance à deux drogues antiépileptique.	179
Tableau LXXXII: Analyse multivariée des facteurs de résistance à deux drogues antiépileptiques.....	180
Tableau LXXXIII :EMC chez l'enfant en réanimation en fonction de l'intubation trachéale	181
Tableau LXXXIV : Évolution à court terme des EMC.....	190
Tableau LXXXV: Causes de décès dans les EMC.....	184
Tableau LXXXVI : Facteurs de risque de mortalité des EMC.....	187
Tableau LXXXVII : Facteurs prédictifs de mortalité des EMC : analyse univariée.	190
Tableau LXXXVIII : Facteurs prédictifs de mortalité des EMC : analyse multivariée.	191
Tableau LXXXIX: Facteurs prédictifs des conséquences neurologiques au décours de l'EMC : analyse univariée.....	193

Tableau XC : incidence et caractéristiques cliniques des EME selon les études épidémiologiques disponibles	215
Tableau XCI : Étiologies de l'EMC de l'enfant dans les différentes études de population et en USIP	226

LISTE DE FIGURES

Figure n° 1 : Changement post synaptique des recepteurs après un EMC continue.....	30
Figure n°2 : Schéma thérapeutique proposé par les recommandations d'experts publiées 2009 est fonction de la durée des convulsions au moment de la prise en charge	73
Figure n° 3 : Schéma thérapeutique graduel de prise en charge d'un patient souffrant d'EME préconisé par Wasterlain	75
Figure n° 4 : Approche thérapeutique de l'EMC chez l'enfant.	75
Figure n° 5 : Management de l'EMC chez l'enfant	76
Figure n°6 : fréquence d'EMC par rapport au nombre total d'hospitalisation en réanimation pédiatrique	94
Figure n° 7 : EMC en fonction de l'âge en années.	96
Figure n°8 : EMC en fonction de l'âge et le sexe	97
Figure n°9 : Développement psychomoteur en fonction de l'âge des enfants.....	99
Figure n°10 : Antécédents de convulsion / l'âge	100
Figure n°11 : Antécédents de convulsion chez les enfants en EMC.....	101
Figure n°12 : antécédents de convulsions / développement psychomoteurs.....	102
Figure n°13 : Antécédent d'EMC en fonction de l'âge.....	103
Figure n°14 : Type des EMC au niveau des premiers centres de soins.....	105
Figure n°15 : Caractère des convulsions des EMC en réanimation pédiatrique.....	107
Figure n°16 : Durée finale d'EMC/ au début de traitement en réanimation pédiatrique.....	108
Figure n°18 : Étiologies de l'EMC en fonction de l'âge	112
Figure n°19 : Étiologies de l'EMC en fonction des antécédents de convulsion.....	114
Figure 20 : étiologies symptomatiques aigue des 231 'EMC non récurrent au cours de la période de l'étude.....	124
Figure n°21 : EMC relié à une encéphalite et l'âge	118
Figure n°22 : Convulsions fébriles prolongées en fonction de l'âge	139
Figure n°23 : EMC secondaire à une lésion ancienne en fonction de l'âge.	141
Figure n°24 : Âge de début des convulsions et EMC secondaire aux lésions anciennes.	

.....	143
Figure n°25 : Principales lésions anciennes causes d'EMC.	148
Figure n°26 :l'EMC secondaire à une lésion ancienne compliquée par un processus aigu et l'âge des enfants.....	148
Figure n°27 : Circuit des épisodes d'EMC inclus dans l'étude	163
Figure n°28 : EMC arrivant en réanimation pédiatrique intubé et sous anesthésie générale.	167
Figure n°29 :EMC arrivant en réanimation pédiatrique en coma post critique	169
Figure n°30 :Algorithme du traitement/ réponse de l'EMC confirmé en réanimation pédiatrique.....	173
Figure n°31 : Évolution à court terme des EMC de l'enfant.....	190
Figure n°32 : étiologies des EME dans trois études épidémiologiques pédiatriques.....	224

LISTE DES ABRÉVIATIONS

A

ACh : acétylcholine

AChE : acétylcholinestérase

AMPA : acide α -amino-3-hydroxy-5-méthyle-4-isoxazolepropionique

AMPc : adénosine monophosphate cyclique

AP : activité périodique

AVC : accident vasculaire cérébral

B

BHE : barrière hémato-encéphalique

C

CFP : convulsion fébrile prolongée

ChE : cholinestérases

D

DAE : drogue antiépileptique

DL50 : dose létale 50

DPM : développement psychomoteur anormal

DSC : débit sanguin cérébral

E

EEG : électroencéphalographie

EME : état de mal épileptique

EMC : état de mal convulsif

EMR : état de mal réfractaire

EMENC : état de mal épileptique non convulsif

EMSN : épilepsie myoclonique sévère du nourrisson

G

GABA : acide γ -aminobutyrique

GABAA : récepteur GABA de type A

Glu : glutamate

H

HIC : hypertension intracrânienne

I

IL : interleukine

ILAE : *International League Against Epilepsy*

IRM : imageries par Résonance Magnétique.

K

KA : acide kainique

KAR : récepteur kainate

KET : kétamine

L

LCS : liquide céphalo-spinal

LICE : ligue internationale contre l'épilepsie

LPS : lipopolysaccharide

N

NMDA : N-méthyl-D-aspartate

NO : monoxyde d'azote

O

OMS : organisation mondiale de la santé

P

PCR : réaction de polymérisation en chaîne

PNN : polynucléaires neutrophiles

PIC : pression intracrânienne

R

RAMPA : récepteur AMPA

RNMDA : récepteur NMDA

S

SNC : système nerveux central

T

TC : traumatisme crânien

TNF α : facteur de nécrose tumorale α

TNFR : récepteurs au TNF

U

USIP : unité de soin intensif pédiatrique

INTRODUCTION

L'état de mal épileptique (EME) est l'urgence neurologique la plus fréquente chez l'enfant. Il s'agit d'un état, dans lequel les neurones développent une activité électrique persistante ou répétitive, échappant à tout autocontrôle. Celle-ci peut être subdivisée :

- en état de mal convulsif (EMC) (c.à.d. un EME avec une composante motrice : tonique, clonique, ou tonico-clonique) représente 70% à 90% des EME observés en pédiatrie,
- en état de mal non convulsif (EMNC) de diagnostic difficile mais dont le pronostic est aussi défavorable que l'EMC, s'il n'est pas traité.

L'EMC n'est pas une maladie spécifique, mais c'est une manifestation d'une atteinte primaire du système nerveux central (SNC), ou d'un désordre systémique avec des effets secondaires sur le SNC.

En effet chez l'enfant, l'EMC survient souvent dans un cadre occasionnel secondairement à une agression du SNC de nature variable : infectieuse, métabolique, toxique, traumatique....

Les infections du SNC demeurent une cause importante de l'EMC de l'enfant qu'il convient de rechercher devant toute EMC fébrile puisqu'elle représente une source importante de morbidité neurologique et de mortalité.

Lorsque l'EMC dure dans le temps, il peut mettre en jeu le pronostic vital vu les détresses respiratoire et hémodynamique qu'il engendre, mais également du fait qu'il peut être le témoin d'une étiologie potentiellement grave. Il constitue donc une urgence avec un double enjeu, celui du diagnostic de reconnaissance et un enjeu thérapeutique, symptomatique et étiologique ; qui ne se conçoit qu'avec une prise en charge bien codifiée.

En effet, il existe de nombreuses variations de lignes directrices, de protocoles et d'algorithmes avalisés par des organisations et des établissements du monde entier, d'après une combinaison de données probantes, d'opinions consensuelles, d'expérience locale et d'accessibilité des médicaments. À ce jour, la prise en charge d'EMC n'est pas strictement codifiée, il n'y a pas de recommandation tout à fait clair sur les modalités de l'approche étiologique et le traitement de l'EMC réfractaire.

La nécessité de la gestion de l'EMC dans une structure de soins intensifs peut être liée à la gravité de l'EMC, mais également aux caractéristiques cliniques particulières des enfants admis en USIP et au traitement urgent inadéquat en pré- réanimation.

Dans les pays en développement, il existe des obstacles majeures à la gestion optimale des EMC : (1) l'insuffisance dans les infrastructures des soins de santé, (2) les retards dans le

transport vers des centres spécialisés en raison de la mauvaise connectivité et le manque de services des ambulances médicalisées ; (3) les pénuries itératives de médicaments et (4) l'accessibilité économique.

Localement, en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran, les convulsions et les états de mal convulsif représentent un motif fréquent d'hospitalisation soit 411 épisodes d'EMC (15 %) des hospitalisations relevées entre le 1^{er} janvier 2004 et le 31 décembre 2007 avec un taux global de mortalité de 28%. La prise en charge était hétérogène sans une hiérarchie dans l'usage des drogues anti comitiales. Dans ce cadre hautement contraignant, le problème qui se posait aux médecins est quelle conduite thérapeutique adopter ? Elle sous entend également une recherche étiologique qu'il faut conduire en même temps.

Pour cela, nous avons procédé à la réalisation d'une étude prospective observationnelle au service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran sur une période de trois ans avec la mise en place d'un protocole standardisé de prise en charge d'EMC en tenant compte des moyens disponibles au niveau du service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran, pour permettre aux médecins de gagner du temps, de prévenir les erreurs et de faciliter les soins.

Le but de cette étude est de caractériser la population d'enfants nécessitant une admission en USIP pour un EMC et de fournir les stratégies qui réduisent les exigences d'admission en USIP.

A. DONNÉES DE LA LITTÉRATURE

I. HISTORIQUE

L'épilepsie est connue depuis l'antiquité. Le mot épilepsie, *epilēpsis* ou *epilēpsia* tire son origine du grec ancien : « ἐπιλαμβάνειν » (epilambanein) qui signifie « prendre par surprise ».

Les premiers concepts concernant l'épilepsie sont apparus dans la médecine ayurédique de l'Inde et se seraient précisés et développés pendant la période védique entre 4500 et 1500 av. J -C. On trouve notamment l'épilepsie dans le Charaka Samhitâ (environ 400 av. J -C.), le plus ancien texte décrivant ce système antique de médecine, sous la dénomination de : « apasmara » (apa - négation ou perte, smara - souvenir ou conscience) qui signifie « perte de conscience ».

Dans l'Antiquité, la maladie épileptique était considérée comme étant l'action du démon ou comme un moyen de communication avec les dieux (*morbus sacer*), son existence ne sera vraiment reconnue comme une affection touchant le cerveau qu'au XIX^e siècle. En effet, c'est à **Prichard**, un des premiers neurologues de cette époque à avoir écrit un traité magistral de neurologie en **1822**, que revient le mérite de documenter de façon convaincante des cas d'EMC. A cette époque, l'EMC est déjà décrit comme «*une succession de crises prolongées (40-60 accès) sans interruption, ni de reprise de conscience et de très mauvais pronostic*». A Paris, le terme a évolué et on employait souvent l'expression "état de mal". **Bourneville** rapporte, en **1876**, la description clinique détaillée : *des crises incessantes et répétitives, souvent subintrantes ; un risque de collapsus circulatoire avec perte de connaissance et coma, parfois irréversible ; de façon inconstante, des déficits neurologiques, comme une hémiplegie complète, mais transitoire ; des modifications du pouls et de la fréquence respiratoire et une hyperpyrexie per- et postcritique, de mauvais pronostic [165]*. Avec l'apport et la mise en service de l'électroencéphalogramme (EEG) en **1925** découvert par **Hans Berger**, l'étude de l'épilepsie prenait son essor ; et les premières propositions de définition et/ou de classification de l'EME ont été discutées lors du Xe Colloque de Marseille en 1962. [74].

II. DÉFINITIONS DE L'EMC

La définition de l'EME est la même chez l'adulte que chez l'enfant. Selon l'OMS (1973), Gastaut (1983) et le comité terminologique de la ligue internationale contre l'épilepsie (LICE), l'EME est défini, comme un « état caractérisé par une crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou qui se répète à des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique fixe et durable, les EME pouvant revêtir autant d'aspects sémiologiques qu'il existe de variétés de crises d'épilepsie ». [37], [76], [132]

Cette définition reste toutefois imprécise dans sa terminologie et il est difficile de déterminer les critères permettant de définir l'EME : la durée de crise continue, les délais inter-crisés, ainsi que le nombre de crises successives...

Le délai requis pour parler d'EME devant une crise qui perdure est toujours l'objet de vives discussions [132]. Le délai retenu initialement pour parler d'EME face à une crise prolongée ou se répétant sans reprise de la conscience était de 30 minutes. Cette définition était basée sur des études expérimentales et sur des considérations épidémiologiques. En effet, chez l'animal, des séquelles neuronales irréversibles apparaissent au-delà de 30 min d'activité épileptique soutenue [115]. Chez l'homme, des données épidémiologiques ont permis de montrer que des crises d'épilepsie durant plus de 30 min sont associées à un fort taux de mortalité [48], [105]. Dans un travail publié dans *Epilepsia* en 1999, De Lorenzoa montré dans une étude faite sur 307 patients que pour un délai de 10 à 29 minutes, il était difficile de distinguer une crise « prolongée » s'arrêtant spontanément d'un EME non spontanément résolutif, puisque la moitié des crises « prolongées » au-delà de 10 minutes ne cédaient pas spontanément et nécessitaient un traitement antiépileptique d'urgence, l'autre moitié cédant spontanément. [48]

Quand il existe des convulsions, la reconnaissance de l'EME est habituellement aisée (état de mal électro-clinique). Le diagnostic devient plus difficile quand l'expression de l'état de mal épileptique ne se manifeste que sur l'enregistrement électroencéphalographique (état de mal électrique).

L'EMC est actuellement défini comme toute crise se prolongeant pendant 30 minutes ou plus, ou par des crises toniques- cloniques répétées sans reprise d'un état de conscience normal entre les crises sur une période de 30 minutes ». [39], [41], [155]

Plusieurs auteurs proposeront des durées plus courtes, 20 minutes (BLECK 1999), [18]Voire 10 minutes (TREIMAN, 1999) [181]Lowenstein et al. [106]ont proposé une définition opérationnelle ne prenant en compte que les EMC généralisés : « *L'état de mal généralisé convulsif survenant chez l'adulte ou l'enfant âgé de plus de cinq ans fait référence à des (a) : crises continues au-delà de 5 minutes ou (b) : au moins deux crises successives sans récupération complète de la conscience entre elles sur une période d'au moins 5 minutes.* ». Ce délai de cinq minutes pour définir les EMC généralisés repose sur des critères : **pronostiques** : seuls sont considérés ici les EMC généralisés dont le pronostic est de loin le plus catastrophique ; **cliniques** : sur la durée moyenne des crises généralisées tonic cloniques. En utilisant l'analyse vidéo - EEG de 47 patients, la durée moyenne de la phase tonico clonique de la saisie était de 62 secondes en moyenne (16 à 108 secondes) à 660 secondes maximums [175] ; **de mortalité** : en cas de retard à la prise en charge thérapeutique : de nombreuses études ont établi un lien entre la durée des crises et la surmortalité des patients [6], [178], le délai engendrant une surmortalité se situant toutefois aux alentours de 60 minutes.

L'EMC généralisé non traité ou traité de façon inadéquate va en effet évoluer vers un « **état de mal larvé** », se caractérisant par l'atténuation, voire la disparition des manifestations motrices chez un patient comateux contrastant avec la persistance d'un état de mal électrique [182]. L'état de mal larvé, évolution ultime de l'EME tonico-clonique, est associé à un pronostic catastrophique.

La répétition d'au moins deux crises sans reprise de conscience est requise pour parler de crises subintrantes, synonyme d'EMC (ce qui permet d'exclure les troubles confusionnels postcritiques). À l'inverse, les **crises sérielles** sont définies comme des crises se répétant avec récupération de la conscience antérieure entre les crises. Les crises sérielles peuvent évoluer vers un EMC.

La définition du caractère réfractaire de l'EMC est variable [165], [40], [7], [133]. Il n'existe pas de définition consensuelle de l'EMC réfractaire (accord fort). [132]

En général, on peut définir un **EMC** comme **réfractaire** lorsqu'il existe une résistance à au moins deux médicaments antiépileptiques différents administrés à posologie adaptée (accord fort). En pratique, on proposera de considérer comme réfractaire un EMC dont l'activité persiste, après prise en charge effective et adaptée, au plan clinique ou au plan EEG, au-delà de 60 minutes. [133]

Il existe des EMC « **super-réfractaires** » ou malins qui résistent à un premier anesthésique.

La définition retenue dans notre travail est celle de la ligue internationale contre l'épilepsie qui a établi des recommandations pour les études épidémiologiques en épileptologie. [39], dans ces recommandations, la définition retenue d'un EMC est « *une crise durant plus de 30 minutes ou des crises répétées sans reprise d'un état de conscience normal sur une période de 30 minutes* ».

III. CLASSIFICATIONS ET FORMES CLINIQUES DES EME

Plusieurs classifications des EME existent :

III.1. Classification basée sur la sémiologie (les formes cliniques des EME)

On distingue sur un plan clinique les EME convulsifs, dont le diagnostic repose sur les seules données cliniques, des EME non convulsifs, dont le diagnostic plus difficile nécessite la réalisation d'un électroencéphalogramme (EEG) (*accordfort*). [132]

III.1.1. *EME dont le diagnostic repose sur la clinique = EMC*

a) *EMC généralisés :*

- *Les EMC tonico-cloniques généralisés :*

Activité motrice toniques puis cloniques soutenue, bilatérale, symétrique ou non, continue ou intermittente avec altération plus ou moins marquée de la conscience pouvant débiter d'emblée (état de mal primitif) ou faire suite à un début partiel (état de mal secondairement généralisé). [54] La persistance du coma, doit faire craindre l'évolution vers un EMNC larvé. L'EEG peut mettre en évidence une activité paroxystique généralisée à type de pointes-ondes rapides et/ou de polypointes-ondes interrompues par de brèves phases de ralentissement intercritique lors de la phase critique motrice.

- *Les EMC cloniques généralisés :*

Les manifestations cliniques motrices généralisées, à type de secousses cloniques répétées, rythmiques, le plus souvent bilatérales et symétriques. L'EEG montre une activité paroxystique généralisée à type de pointes synchrones mais aussi de phases de *burst* et de pointes-ondes

- *Les EMC toniques généralisés :*

associent des manifestations cliniques motrices généralisées, à type de contraction tonique des membres supérieurs, souvent accompagnées d'une révulsion oculaire, d'une contraction des muscles de la face, du cou et de la gorge, d'une extension des membres inférieurs, ne durant habituellement que quelques minutes. Il peut également s'y associer des manifestations végétatives. Sont l'apanage des encéphalopathies épileptiques (type Lennox-Gastaut). [54] à l'EEG, une activité paroxystique généralisée à type de polypointes et d'ondes lentes, initialement de bas voltage, rapides, qui évoluent progressivement vers un ralentissement, et associé à une augmentation du voltage.

- *Les EMC myocloniques :*

Secousses myocloniques continues ; état de mal spécifique du patient épileptique (épilepsie généralisée idiopathique ou épilepsie myoclonique progressive) .À l'EEG. Une activité

paroxystique généralisée à type de pointes, polypointes et ondes lentes alternant avec une activité de fond pauvre ou des grapho-éléments de type *burst suppression*.

b) EMC focaux :

- *L'état de mal partiel somatomoteur, avec ou sans marche jacksonienne* : répétition sérielle de crises partielles motrices sans altération de la conscience. [54]
- *L'épilepsie partielle continue ou syndrome de Kojewnikow* : crises partielles sérielles somatomotrices alternant avec des myoclonies segmentaires permanentes rebelles à toute médication dans le même territoire. [54]

III.1.2. EME dont le diagnostic repose sur la clinique et l'EEG = EMNC

a) États de mal confusionnels :

- *L'état de mal absence* :

Caractérisé par une confusion mentale fluctuante variable en intensité (allant de la simple obnubilation à l'état stuporeux) parfois associé à quelques myoclonies des membres.

- *L'état de mal partiel complexe frontal ou temporal* :

État confusionnel plus ou moins marqué, fluctuant, associé à des troubles du comportement (états de mal frontaux), de discrets automatismes oroalimentaires, gestuels ou verbaux (états de mal temporaux)

b) États de mal partiels à symptomatologie élémentaire :

Rare, symptomatologie élémentaire déficitaire ou positive persistante sans altération de la conscience : états de mal aphasiques, hallucinatoires, sensitifs purs ou somatosensitifs, vertigineux. . .

c) États de mal larvés :

Évolution ultime de tout état de mal tonico-clonique ou tonique non traité ou insuffisamment traité ou réfractaire marqué par un état d'obnubilation avec troubles neurovégétatifs marqués. [38] La symptomatologie critique clinique apparaît alors extrêmement fruste, pouvant se limiter aux territoires distaux (clonies du pouce et/ou du gros orteil), à la face (clonies palpébrales), ou de simples révolutions oculaires avec de brèves contractions toniques axiales. L'EEG met en évidence une activité paroxystique continue de type de PLEDs (*Periodic Lateralized Epileptiform Discharges*) ou *bilateral Periodic Epileptiform Discharges* (biPEDs) en cas de coma ou manifestations pauci symptomatiques dans les suites d'un EMC généralisé. [126]

III.2. Classification basée sur la classification internationale des crises :

Distinguant principalement les états de mal partiels des états de mal généralisés. (Tableau n°1) [75]. Cette classification a pour avantage sa simplicité et sa facilité d'emploi, mais paraît peu adaptée à l'EME (la présentation clinique d'un EME dépassant parfois la simple répétition des crises, par exemple, états de mal confusionnels) et ne comporte aucune donnée pronostique et aucune gradation dans la sévérité des EME.

Tableau I : Classification des états de mal basée sur la classification des crises épileptiques d'après Gastaut (1983).

Crises épileptiques	État de mal épileptique (EME)
Crises généralisées	EM généralisés
Absences	État d'absence («petit mal status»)
Crises myocloniques	EM myocloniques
Crises cloniques	EM cloniques
Crises toniques	EM toniques
Crises tonicocloniques	EM tonicocloniques
Crises atoniques	EM atoniques
Crises partielles (focales)	EM partiel
Crises partielles simples (sans altération de la conscience)	EM partiel simple (EMPS), sans altération de la conscience
Avec signes moteurs	EMPS somatomoteur
Avec signes somatosensitifs ou sensoriels	EMPS somatosensitif, sensoriel
Avec signes végétatifs	EMPS végétatif
Avec signes psychiques	EMPS à symptomatologie psychique
Crises partielles complexes (avec altération de la conscience)	EM partiel complexe (avec altération de la conscience)
Crises partielles secondairement généralisées	EM partiel secondairement généralisé
Crises non classées	EM non classés

III.3. Classification pragmatique et heuristique de l'EME :

Proposée par Coeytaux et Jallon [35] et prenant en compte les différentes formes cliniques d'EME, les circonstances de survenue et les conséquences thérapeutiques et distinguant :

III.3.1. EMC généralisés : trois stades évolutifs pourraient être distingués

- **Menace d'EME** : pourrait correspondre aux définitions de la conférence française de consensus mais aussi à la définition opérationnelle de Loweinstein [106]. La réponse à une thérapeutique d'urgence de première intention pourrait être un critère de référence.
- **EME déclaré ou installé** : répondrait en fait, à la définition actuelle, c'est-à-dire à une condition épileptique fixe et durable, liée à une défaillance des processus d'inhibition et à l'apparition de signes neurovégétatifs. La non réponse à des interventions thérapeutiques précoces pourrait aussi servir de critère d'appréciation.
- **EME dépassé ou subtile status** : devrait répondre exclusivement aux critères cliniques et EEG stricts proposés par Treiman.[179]

III.3.2. États de mal à symptomatologie confusionnelle : on distingue, trois formes électro cliniques : EME d'absences ; EME partiel complexe d'origine frontale et l'EME partiel complexe d'origine temporale.

III.3.3. États de mal rencontrés exclusivement chez les patients épileptiques : (myocloniques, toniques)

- EME myocloniques, rencontrés soit dans le cadre d'une épilepsie myoclonique juvénile, soit dans les épilepsies myocloniques progressives ;
- EME toniques et atoniques rencontrés dans les encéphalopathies avec épilepsies comme le syndrome de Lennox-Gastaut.

III.3.4. États de mal partiels à symptomatologie élémentaire : ils nécessitent rarement une intervention thérapeutique d'urgence. Il existe autant de formes cliniques que de crises : EME aphasiques, vertigineux, hallucinatoires, sensitifs purs, somatosensitifs avec ou sans marche jacksonienne etc.

III.3.5. Situations à la limite nosographique de l'état de mal épileptique : (convulsions fébriles prolongées, encéphalopathies postanoxiques) : Un certain nombre de syndromes épileptiques ou de situations pathologiques nécessitent d'être plus clairement définis avant de prendre place dans une classification des EME :

- les convulsions néonatales prolongées ou subintrantes ;
- les convulsions fébriles prolongées méritent sûrement d'être intégrées dans les EME symptomatiques aigus, compte tenu de leurs conséquences ;

- les encéphalopathies post anoxiques avec myoclonies sont considérées par certains comme une forme particulière de l'EM larvé (subtle status), bien que les critères d'EEG ne soient pas toujours présents. Elles devraient être exclues de la classification des EME, en particulier lorsqu'il n'existe aucune corrélation électro clinique.

III.3.6. Situations de pseudo-états de mal.

III.4. Une classification « opérationnelle »: [132]

Une classification « opérationnelle » basée sur le pronostic et donc sur le degré d'urgence thérapeutique est indispensable dans la pratique quotidienne (*accord fort*).

La classification opérationnelle proposée prend en compte trois degrés de mise en jeu du pronostic et donc d'urgence thérapeutique (*accord fort*) :

- **EME avec pronostic vital engagé à court terme ;**
 - EME convulsif généralisé tonico-clonique (d'emblée ou secondairement généralisé) (*accord fort*),
 - EME larvé (*accord fort*),
- **EME avec pronostic vital et/ou fonctionnel engagé à moyen terme ;**
 - EME confusionnel partiel complexe (*accord faible*),
 - EME convulsif focal avec ou sans marche Bravais-Jacksonienne (*accord faible*),
- **EME n'engageant pas le pronostic vital à court terme ;**
 - EME convulsif généralisé myoclonique (*accord faible*),
 - EME absence (*accord faible*),
 - EME à symptomatologie élémentaire donc sans rupture de contact (hallucinations, aphasie . . .) (*accord faible*),
 - épilepsie partielle continue (*accord faible*).

Dans le cadre des encéphalopathies épileptiques, chez l'enfant comme chez l'adulte, il faut savoir tolérer les EME toniques (que les benzodiazépines peuvent aggraver), cloniques ou myocloniques et ne pas avoir systématiquement recours à des traitements agressifs (*accord faible*).

III.5. Une classification de l'EME par étiologie :

L'EME est également classé en fonction des étiologies (tableau 2) ; Symptomatique aiguë (acute symptomatic), Symptomatique retardée (remote symptomatic),

Symptomatique retardé avec une cause aigu (remote symptomatique with acute precipitant), Encéphalopathie progressive (progressive encephalopathy), Convulsion cryptogénique (cryptogenic) Idiopathique (idiopathic), and Fébrile (fébrile SE). [145]

Tableau II: Classification étiologique des convulsions et des états de mal épileptique selon la LICE (Gastaut, 1983 ; ILAE Commission on Epidemiology and Prognosis, 1993) [121] et modifiée Chin 2004 [31]

Symptomatique aiguë	associé à une atteinte aiguë du SNC.
Symptomatique retardé (lésion cérébrale non aiguë)	désordre épileptique ou épilepsie dans le cadre d'une agression antérieure du SNC.
Symptomatique retardé avec une cause aiguë	une agression aiguë (précipitant), superposée à une agression antérieure du SNC.
Encéphalopathie progressive	liée à une encéphalopathie progressive dégénérative ou un désordre métabolique.
Convulsion crypto génique	aucune étiologie identifiée chez un patient présentant un désordre neurologique fondamental ou un examen neurologique anormal
Idiopathique	aucune étiologie identifiée chez un patient présentant une histoire neurologique normale et un examen neurologique normal (habituellement génétiques)
Fébrile	un sous-type d'idiopathique, associé à la fièvre (après exclusion d'une infection aiguë ou de l'inflammation du SNC ; méningites, encéphalite, ou maladie inflammatoire)
Inclassable	

IV. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DES EMC DE L'ENFANT

Le diagnostic des convulsions tonique-cloniques est habituellement franc. Les principaux diagnostics différentiels sont des événements non-épileptiques (précédemment connu comme pseudocrises) et d'autres causes de mouvements anormaux tels que la dystonie aiguë, dyskinesie paroxysmale ou mouvements involontaires lié à la paralysie cérébrale.

IV.1 Crises d'hyperventilation spontanée (crises hystériques, crises psychogènes)

Ce sont des manifestations impressionnantes mais bénignes et la cause en général est indéterminée. Ces crises se voient dans l'adolescence, essentiellement chez les filles. Elles sont ou non déclenchées par des contrariétés.

Il est rare que des pseudocrises épileptiques puissent ressembler à un EMC, leur diagnostic peut être difficile par le fait que $\frac{3}{4}$ des enfants qui font des pseudo-crisis, présentent un fond d'épilepsie coexistante (qui peut être méconnu) ou des antécédents familiaux d'épilepsie.

Les éléments diagnostiques en faveur des pseudo-crisis sont le déclenchement par le stress, les manifestations motrices, souvent spectaculaires, pouvant toucher les quatre membres et qui n'ont en rien la rythmicité des clonies épileptiques. Malgré l'amplitude et la brusquerie des mouvements et parfois une chute, le sujet ne se blesse pas. Ces phénomènes moteurs sont typiquement associés à une hyperpnée. L'absence de phase post critique, un comportement à type d'agitation, de cris. Les yeux du patient sont le plus souvent fermés, avec une résistance à l'ouverture des yeux, [109] alors que lors d'une crise convulsive ou d'un EMC les yeux sont ouverts, et les globes oculaires révoisés. Ce seul critère de fermeture des yeux s'est avéré très efficace pour distinguer une pseudo crise d'une vraie crise (sensibilité à 96 % et spécificité à 98 %). [109].

IV.2. Tics

Ce sont des mouvements involontaires, surtout faciaux, stéréotypés, et peuvent être transitoirement supprimés par la volonté du sujet. Ils prennent une importance particulière dans la maladie de Gilles de la Tourette avec des tics vocaux élaborés (coprolalie) et une association à des troubles psychiques et comportementaux (inattention, hyperactivité, troubles obsessionnels, conduites impulsives, des actes d'automutilation). Le traitement à l'halopéridol est efficace.

IV.3 Syncopes

La perte de connaissance est due à une chute du débit sanguin cérébral (DSC), le plus souvent en rapport avec un mécanisme réflexe vaso-vagal. Les accès sont précédés par une sensation de tête vide, de vertiges, de voile devant les yeux. Il peut y avoir une chute avec blessures et parfois morsure du bout de la langue. Une perte d'urine n'est pas exceptionnelle. Aucune cause n'est habituellement retrouvée. La réalisation d'un ECG est recommandée à la recherche d'un exceptionnel allongement de l'intervalle QT évocateur d'un syndrome de Romano-Ward (syndrome autosomique dominant) ou de Jervell-lange-Nielsen (surdit  associ e) (syndrome cardio-auditif autosomique r cessif). La fi vre favorise l'apparition d'une syncope qui peut alors  tre confondue avec une convulsion f brile.

IV.4 Spasme du sanglot

Nous notons que 4   5% des enfants  g s entre six mois et cinq ans pr sentent ce type de manifestations. Il existe deux formes : bleue et p le. Dans les deux cas, les malaises sont provoqu s par une contrari t  ou une douleur. Ils se diff rencient des ph nom nes  pileptiques par les circonstances d clenchantes caract ristiques et par le caract re initial de cyanose. Dans l' pilepsie la cyanose apparait apr s l'installation des ph nom nes tonico-cloniques. Il n'y a pas de traitement sp cifique, hormis le sulfate d'atropine dans les cas de forme p le   crises tr s fr quentes.

IV.5 Les mouvements anormaux (syndromes extrapyramidaux paroxystiques et provoqu s par les neuroleptiques)

- La chor ath tose paroxystique :

C'est une succession anarchique de contractions r p t es aboutissant   une contorsion mani r e. Elle est phasique, brusque, rapide, et arythmique. Elle est associ e   une hypotonie qui majore l'amplitude du mouvement. On l'observe dans la maladie de Huntington. Les chor es peuvent aussi  tre post streptococciques (chor ede Sydenham), lupiques....

- Les dystonies :

Correspondent   des secousses musculaires involontaires lentes et soutenues. Elles impriment au corps des postures particuli res et des mouvements r p titifs.

- L'h miballisme :

Par l sion unilat rale du corps de Luys-sous-thalamique entra ne de grands mouvements contralat raux de rotation et extension des membres, st r otyp s contrairement   la chor e.

- Les dyskinésies :

Sont des mouvements complexes mêlant dystonie et chorée, et ils sont alors plus phasiques. Volontiers iatrogènes, induites par les neuroleptiques, elles intéressent alors surtout la face et ne sont pas toujours régressives à l'arrêt du médicament. Ces troubles extrapyramidaux sont soulagés par l'injection intraveineuse d'un anticholinergique : l'étylbenzatropine (ponalide).

- Maladie du sursaut, hyperplexie :

Affection rare, autosomique dominante ou sporadique, la maladie peut débuter chez le nourrisson ou chez l'enfant. Dans les formes majeures, il existe une hypertonie généralisée qui suit le sursaut et est responsable de chutes. L'hypertonie peut être présente dès la naissance avec un danger d'apnées (« stiff-baby syndrome » syndrome de l'enfant raide) et disparaît progressivement à la fin de la première année. A ce moment on peut voir apparaître des secousses cloniques à l'endormissement.

IV.6 Les myoclonies :

Sont des contractions musculaires brusques, brèves et involontaires. Elles peuvent toucher un segment de membre ou être plus diffuses. Les myoclonies sont le plus souvent isolées ou peuvent se répéter de façon irrégulière et discontinue, ce qui les distingue des clonies lors d'une crise, consistant en une activité musculaire régulière et répétitive. Les myoclonies sont spontanées ou réflexes à une stimulation (auditive, sensitive).

Elles peuvent avoir une origine corticale, et donc être associées à un processus épileptique. Elles peuvent aussi avoir une origine sous-corticale (atteinte des noyaux gris ou du tronc cérébral) ou provenir de la moelle épinière (myoclonies spinales), et donc ne pas être associées à un processus épileptique. La distinction entre ces différentes myoclonies peut être faite à distance de la prise en charge initiale du patient, en dehors de toute urgence, par une étude polymyographique couplée à l'EEG.

Des myoclonies peuvent s'observer dans certains syndromes épileptiques idiopathiques (épilepsie myoclonique juvénile), dans certaines pathologies dégénératives (épilepsies myocloniques progressives, maladies de surcharge, ataxies cérébelleuses). Elles se rencontrent également lors des encéphalopathies métaboliques (insuffisance rénale), et lors d'encéphalopathie toxique.

IV.7 Encéphalopathies postanoxiques

L'encéphalopathie postanoxique se définit par une souffrance cérébrale diffuse, touchant à la fois le cortex et les noyaux gris profonds. Elle fait suite à un arrêt cardio-circulatoire prolongé, réanimé. Des myoclonies peuvent émailler l'évolution des encéphalopathies postanoxiques. Elles peuvent être corticales ou sous-corticales et donc non épileptiques. Des myoclonies sont visibles précocement, au cours d'une encéphalopathie postanoxique, le plus souvent segmentaires mais parfois localisées aux muscles du visage. Elles surviennent, soit spontanément, soit de façon réflexe à l'ouverture ou à la fermeture des yeux, soit suite à des stimulations sensorielles sonores, tactiles ou nociceptives [185].

V. PHYSIOPATHOLOGIE DES EMC

V.1. Mécanismes des crises d'épilepsie et de l'EMC

V.1.1. Crises épileptiques et EMC :

Les neurones ont la capacité innée (épilepsies idiopathiques) ou acquise (épilepsies cryptogéniques et symptomatiques) de générer des décharges électriques exagérées en amplitude et en fréquence. Cette activité épileptique est caractérisée par une dépolarisation massive paroxystique (DMP) d'une population de neurones. Ces DMP génèrent des bouffées de potentiels d'action (= burst) neuronales qui s'expriment sous forme de « pointes » sur l'EEG. On remarque qu'après la phase de dépolarisation, s'ensuit une phase d'hyperpolarisation. Ce phénomène est encore plus marqué au niveau des cellules avoisinantes, ce qui permettrait « d'encercler » la décharge électrique et ainsi éviter qu'elle ne se propage et ne se répète immédiatement. Les neurones hyperexcitables, qui produisent beaucoup de DMP, seraient au centre de ce que l'on appelle un « foyer épileptique ». À la périphérie de ce foyer, se trouvent des cellules hyper polarisées.

Il existe deux hypothèses pour expliquer les origines des DMP :

- l'hypothèse « neuronale » qui veut qu'un trouble des canaux ioniques soit la cause d'un défaut de perméabilité membranaire neuronale responsable de l'activité anormale des neurones,
- l'hypothèse « synaptique » selon laquelle ce sont des potentiels post synaptiques excitateurs géants qui seraient en cause. Dans ce cas de figure, le comportement des neurones serait normal ou peu altéré. Il est possible de retrouver ces manifestations électriques entre les crises (=anomalies inter critiques) chez les patients atteints d'épilepsie, sans pour autant qu'il y ait de symptômes.

En effet, la propagation des potentiels d'action répétitifs est prévenue, normalement, par l'intégrité de l'hyperpolarisation suivant le DMP et l'existence d'une zone environnante d'inhibition créée par des neurones inhibiteurs.

Cependant, au cours d'une activation suffisante, un phénomène de recrutement des neurones environnants se produit. Dans le cas où le nombre de neurones mobilisés est suffisamment important, le système inhibiteur entourant le foyer épileptique est débordé. Ce débordement permet la synchronisation et la propagation de la décharge épileptique aux structures avoisinantes, à travers des connexions corticales locales ou à des zones plus éloignées. Les

symptômes qui surviennent dépendent de la zone corticale touchée par la décharge épileptique.

Neurochimie de la crise épileptique et des EMC

La survenue d'une décharge épileptique suppose la coexistence d'une hyperexcitabilité et de l'hypersynchronie d'un groupe de neurones. Ces perturbations électro physiologiques élémentaires résultent notamment d'un déséquilibre entre le système de neurotransmission excitateur dont les neuromédiateurs sont des acides aminés (glutamate et aspartate), et le système inhibiteur médié par l'acide γ - amino-butérique (GABA). [95] Ces phénomènes sont généralement les conséquences d'anomalies de canaux ioniques neuronaux : canaux voltages dépendants Na^+ ou Ca^{2+} (responsables de la dépolarisation neuronale) ou K^+ et Cl^- (responsables de la repolarisation ou de l'hyperpolarisation [56]. La décharge épileptique se traduit sur l'EEG par un complexe pointe onde : la pointe est la résultante de bouffées de potentiels d'action, et l'onde lente résulte de la somme des repolarisations neuronales par les courants K^+ sortants et les courants Cl^- entrants (liés à l'activation des récepteurs GABA (A). Celle-ci constituerait un phénomène protecteur visant à limiter la diffusion des décharges excitatrices [13]. La part respective de la dérégulation de ces différents mécanismes dans la pérennisation des crises conduisant à l'EMC reste mal connue.

Durant les premières minutes correspondant à la phase d'initiation de l'EME, les crises épileptiques peuvent être interrompues par de nombreuses médications qui augmentent le tonus inhibiteur ou réduisent le tonus excitateur [200].

Lorsque l'EME est auto-entretenu, les crises ne peuvent être généralement stoppées efficacement qu'en utilisant des agents pharmacologiques qui inhibent la transmission glutamatergique [116], alors que l'efficacité des benzodiazépines diminue au-delà de 20 à 30 min de crises [97]. Ces modifications chronologiques de la réponse aux différents agents pharmacologiques s'expliquent par les modifications de canaux ioniques, la libération de neurotransmetteurs et l'action sur différents récepteurs induite par les crises épileptiques [196]. Les premières secondes sont dominées par la libération de neurotransmetteurs, l'ouverture et la fermeture de canaux ioniques ainsi que par la phosphorylation et la désensibilisation de récepteurs. Durant les minutes qui suivent le début des crises, il s'opère une modification de la composition en sous-unités formant les récepteurs GABA_A ainsi qu'une modification de la densité synaptique de ces récepteurs qui sont internalisés dans des endosomes [56].

Dans le même temps, dans les synapses excitatrices, on observe un phénomène inverse qui, par le recrutement de sous-unités des récepteurs AMPA et NMDA vers la membrane synaptique, aboutit à une augmentation de la densité des récepteurs au glutamate. [116].

Les élévations et les diminutions des densités respectives en récepteurs excitateurs et inhibiteurs favorisent l'augmentation de l'excitabilité neuronale. Des modifications fonctionnelles d'enzymes synaptiques telles que la phosphorylation de la calmoduline kinase II, favorisent aussi l'excitabilité neuronale en augmentant la libération de glutamate. [56]

Par la suite, l'implication d'autres mécanismes participe à la perte progressive d'efficacité des anti-glutamatergiques au-delà de 1 à 2 h de crises. En effet, l'hyperexcitation des récepteurs N-méthyl-D-aspartate (RNMDA) est associée à la libération de molécules excitatrices telles que la substance P et la neurokinine B. Inversement, la diminution du nombre des récepteurs de la tachykinine favorise une diminution de l'hyperexcitabilité [56]. Parallèlement, les systèmes anticonvulsivants endogènes tels que le système GABA, l'activation du récepteur A1 de l'adénosine ou la sécrétion de peptides neuromodulateurs tels que la dynorphine, la galanine, la somatostatine ou le neuropeptide Y sont dépassés. Le neurotransmetteur excitateur le plus abondant dans le système nerveux central (SNC) des mammifères est le glutamate. Le rôle exact de ce neurotransmetteur n'est pas précisément connu dans les différents types d'EME qui sont dus principalement à un sevrage brutal d'antiépileptiques, ou à des pathologies cérébrovasculaires (ischémie, traumatisme, infections...). [128]

Rôle des récepteurs au glutamate dans la pérennisation des crises

La survenue des crises d'épilepsie provoque, rapidement après leur initiation, une modification importante de la composition synaptique en récepteurs excitateurs ou inhibiteurs, modifiant ainsi de façon déterminante l'excitabilité neuronale.

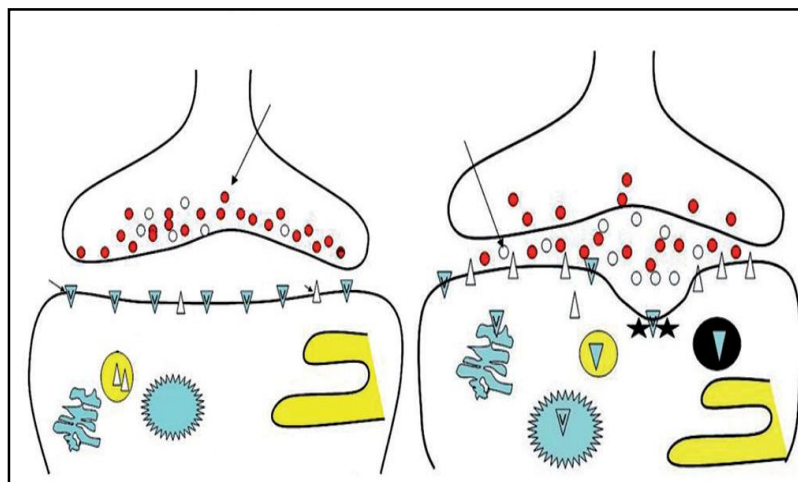
Un mécanisme d'internalisation des récepteurs GABA_A de la membrane synaptique vers l'intérieur de la cellule a été mis en évidence [12] Une modification de la composition des récepteurs GABA_A dans leurs différentes sous-unités. Ces différents phénomènes permettent d'expliquer la perte d'efficacité progressive des benzodiazépines après une certaine durée de crises [115]. Simultanément, des sous-unités des récepteurs AMPA et NMDA passent par exocytose vers la membrane synaptique, permettant la formation de récepteurs fonctionnels supplémentaires [25]. Ces modifications accentuent l'excitabilité neuronale, favorisant le passage des crises isolées vers l'EME.

La mise en place d'une réponse neuro-inflammatoire, à travers de la production de composés tels que certaines cytokines et prostaglandines, est susceptible d'augmenter la sensibilité des

récepteurs du glutamate [56], favorisant la récurrence des crises d'épilepsie et l'épileptogénèse.

Figure n° 1 : Changement post synaptique des recepteurs après un EMC continue.

Nair, et al.: Status epilepticus Journal of Postgraduate Medicine July 2011 Vol 57 Issue 3



V.2. Conséquences pathologiques des EMC

V.2.1. *Retentissement cérébral direct de l'EMC : excitotoxicité et mort neuronale*

Les EMC ont pour conséquence immédiate des réactions en cascade déclenchées par la libération excessive de glutamate. L'activation soutenue des récepteurs NMDA provoque une levée du blocage magnésien des récepteurs NMDA, permettant une importante augmentation de la concentration en Ca^{2+} intracellulaire [134]. L'afflux excessif de Ca^{2+} intracellulaire provoque l'activation en cascade d'enzymes calcium-dépendantes et d'une induction de gènes précoces

Plusieurs voies conduisent à la mort neuronale par excitotoxicité glutamatergique [13].

La première, rapide, correspond à l'activation des récepteurs NMDA/kainate qui peuvent induire par entrée excessive de Na^+ une lyse osmotique.

L'entrée de Ca^{++} peut conduire à une mort neuronale par nécrose et apoptose. La nécrose résulte de plusieurs réactions telles qu'un dysfonctionnement mitochondrial, une activation de protéases, des lipases et de la NO-synthase, avec comme conséquence une dégradation des protéines du cytosquelette et des phospholipides membranaires, ainsi que la formation de radicaux libres oxygénés qui participent à la mort cellulaire (une mort cellulaire radicalaire). [70]. (56)

L'apoptose induite par la libération de glutamate constitue une autre voie de mort neuronale induite par entrée du calcium par effet sur le génome et/ou par activation d'endonucléases. [13] (56)

V.2.2. Conséquences systémiques et retentissement cérébral secondaire

V.2.2.1. Conséquences systémiques :

L'EMC entraîne des répercussions systémiques qui évoluent schématiquement selon deux phases. Durant les 10 à 30 premières minutes, la phase d'hyperadrénergisme systémique est associée à une hyperactivité musculaire et à une augmentation majeure du métabolisme général et cérébral. On constate une tachycardie, une hypertension artérielle, une augmentation de la fréquence respiratoire, ainsi qu'une augmentation de la glycémie et une acidose sanguine liée à la production de lactate [56]. Dans un certain nombre de cas, des déficiences cardiorespiratoires sont associées à une arythmie cardiaque, à une hyperthermie, liée à la libération importante de catécholamines et à l'hyperactivité musculaire. Elle peut être responsable d'une aggravation des dommages cérébraux.

Au-delà de 30 min d'EMC, les mécanismes d'homéostasie se déséquilibrent, alors que les activités électriques et musculaires diminuent jusqu'à aboutir aux décharges épileptiformes périodiques sur un tracé EEG très déprimé et au relâchement musculaire (« dissociation électromécanique » [56]. On observe alors une inversion du tableau clinique : hypotension, voire collapsus par défaillance hémodynamique et vasculaire [56], hypoxémie à la fois liée aux apnées et à l'augmentation de la consommation d'oxygène, parfois, hypoglycémie secondaire à l'épuisement des réserves de glycogène et à la sécrétion d'insuline [119].

Ces dépressions cardiovasculaire, respiratoire et métabolique sont susceptibles d'aggraver la souffrance neuronale. D'autres complications systémiques très diverses sont parfois observées. Elles incluent un œdème pulmonaire [166], une insuffisance rénale aiguë, une pancréatite, une coagulation intravasculaire disséminée, des fractures et une nécrose hépatique, une rhabdomyolyse et une acidose. En l'absence de traitement, ce tableau peut évoluer vers des défaillances d'organes.

V.2.2.2. Retentissement cérébral secondaire de l'EMC

L'hypertension artérielle et l'augmentation initiale du débit sanguin cérébral permettent de répondre à l'augmentation franche du métabolisme général et cérébral. Par la suite, un phénomène de décompensation (la seconde phase de l'EMC) conduit à une diminution de la perfusion cérébrale causée par la dégradation de l'hémodynamique

systémique et l'augmentation de la pression intracrânienne (PIC) par l'œdème cérébral [56]. L'inadéquation entre les besoins et les apports énergétiques, l'hypoxie, l'hypoglycémie, ainsi que la diminution de perfusion cérébrale favorisent l'ischémie neuronale [56]. Le déficit énergétique qui en découle est susceptible d'aggraver la cascade cytotoxique et les lésions neuronales [197]. Il survient alors une dette en O₂, bien que le DSC reste plus élevé que la normale. Il a été montré expérimentalement que durant la phase tardive de l'EMC, le DSC devait se maintenir au moins au double de sa valeur contrôle pour garantir une oxygénation cérébrale suffisante [56]. Dans les cerveaux immatures, l'hypermétabolisme est moins important et moins répandu que dans les cerveaux adultes et surtout l'absence de lésion neuronale est corrélée à l'absence de découplage métabolique (majoration insuffisante du DSC par rapport à celle de la consommation de glucose) [56]. Cet aspect revêt son importance en pratique clinique puisqu'il est habituel d'accorder une plus grande tolérance de durée d'EMC chez le jeune enfant par rapport à l'adulte. L'intensité de ces lésions semble en outre corrélée à la durée de l'EMC et au degré d'hyperthermie, et semble aussi se majorer lorsque l'EMC survient dans un contexte d'inflammation. [56]. En revanche l'œdème cérébral spécifiquement induit par l'EMC reste modéré et influence peu la PIC. En cas de traumatisme crânien, il a été montré que les crises comitiales aggravaient la libération extracellulaire de glutamate, justifiant qu'elles soient considérées comme de véritables facteurs d'agression secondaire [56].

V.2.3.Épileptogenèse

Il s'agit d'un processus qui regroupe l'ensemble des événements permettant la mise en place d'un état chronique caractérisé par la récurrence de crises spontanées et aboutissant à la transformation du cerveau « sain » en cerveau « épileptique ». L'épileptogenèse peut être déclenchée par différentes atteintes cérébrales tels qu'un traumatisme crânien, une ischémie cérébrale ou un épisode d'EMC.

Comme pour les autres phénomènes d'épileptogenèse, l'ensemble des hypothèses détaillées ci-dessous permet d'expliquer le développement de ces crises épileptiques spontanées, différées du phénomène initiateur.

Les pertes neuronales : le phénomène de perte neuronale sélective (hippocampiques) conduit à terme à des remaniements morphologiques : une réaction gliale de type inflammatoire modifie les contacts intercellulaires et favorise l'hyper synchronie. [56]

La réorganisation synaptique : le développement de néosynapses et la repousse d'axones collatéraux (bourgeonnement ou sprouting) vont créer des circuits aberrants avec des boucles autoexcitatrices aggravant encore l'hyperexcitabilité et l'hyper synchronie. [56]

Les modifications fonctionnelles des récepteurs GABA : décrites en conditions d'hyperexcitabilité dans les neurones hippocampiques participent à l'épileptogénèse secondaire telle qu'elle est observée dans les épilepsies lésionnelles, notamment partielles [56].

l'induction de gènes précoces immédiats secondaire à l'activation des récepteurs au glutamate, qui entraîne l'activation de gènes tardifs permettant des synthèses protéiques comme la production de neurotrophines, de kinases et de phosphatases impliquées dans la fonction et la structure des synapses [56].

Enfin, les lésions observées dépendent aussi du type d'EMC, de sa localisation et de son étendue. Par exemple, un état de mal restant limité au lobe frontal n'aura que peu ou pas de conséquences. En revanche, un EMC temporal du fait de la richesse de l'hippocampe en circuits glutamatergiques et de la possibilité de diffusion de la décharge à l'hippocampe controlatéral peut donner lieu à des conséquences neuropsychologiques par atteinte hippocampique.

La neurogenèse : ce terme désigne la capacité de certaines cellules du cerveau embryonnaire ou adulte de se multiplier, de migrer et de se différencier en donnant naissance à des neurones [56]. Cette augmentation de la prolifération neuronale précoce, mais transitoire, a été mise en évidence dans différents modèles expérimentaux d'épilepsie (acide kainique, pilocarpine, traumatisme crânien, AVC) [56]. Les nouveaux neurones possédant une localisation aberrante, une connectivité modifiée et une excitabilité majorée [56] pourraient contribuer à l'excitabilité majorée de l'hippocampe et à la récurrence des crises. La prolifération des progéniteurs neuraux génère des neurones mais aussi des astrocytes [56] dont le devenir dépend des facteurs environnementaux, et en particulier de facteurs inflammatoires.

La perméabilité de la barrière hémato-encéphalique (BHE) : une augmentation de la vascularisation dans l'hippocampe a été mise en évidence chez des malades souffrant d'épilepsie du lobe temporal. Ce phénomène d'angiogenèse semble associé à l'augmentation de la perméabilité de la BHE, qui peut conduire à un passage accru de molécules favorisant le développement de mécanismes inflammatoires dans le SNC et une augmentation de l'excitabilité neuronale [56].

La gliose réactionnelle : au cours du processus d'épileptogénèse, on constate une forte augmentation de la réactivité gliale. Celle-ci se caractérise par une augmentation du nombre et de la taille des astrocytes et par une augmentation du nombre, des changements de morphologie et de fonctions des cellules microgliales. Les astrocytes communiquent activement avec les neurones. Ils sont capables de sécréter du glutamate, susceptible

d'influencer fortement la transmission synaptique neuronale. Ce phénomène pourrait participer au processus de synchronisation neuronale, via l'action du glutamate astrocytaire sur les récepteurs NMDA extrasynaptiques [61]. Un rôle majeur des astrocytes est le maintien de l'homéostasie ionique, de la concentration extracellulaire de glutamate et le contrôle des flux aqueux au sein du compartiment extracellulaire. Au sein du foyer épileptique, les astrocytes réactifs perdent leur pouvoir tampon vis à vis du glutamate et du K^+ , conduisant à des variations de leurs concentrations extracellulaires susceptibles de participer à la synchronisation des activités neuronales [47]. Enfin, le syncytium créé par les jonctions non-synaptiques entre les astrocytes activés pourrait contribuer à la synchronisation des neurones distants, non nécessairement connectés entre eux par des synapses. Les cellules gliales interviennent également dans la réaction neuro-inflammatoire en synthétisant certains médiateurs de l'inflammation et en réagissant à leur présence.

Les modifications inflammatoires : le développement d'une réponse inflammatoire a été mis en évidence dans différents modèles d'EMC mais il est généralement difficile de préciser si les phénomènes neuroinflammatoires observés sont une des causes ou la simple conséquence de l'épilepsie.

Cependant, on peut remarquer que de nombreux acteurs de la neuro-inflammation ($IL-1\beta$, $TNF\alpha$, espèces réactives de l'oxygène...) sont capables de modifier le métabolisme du glutamate ou d'interagir avec ses récepteurs. Ces éléments, ainsi que les propriétés anti-convulsivantes de certains anti-inflammatoires ou d'inhibiteurs de cytokines inflammatoires, suggèrent que l'inflammation pourrait participer à la pathogenèse de différentes formes d'épilepsies d'étiologies différentes.

VI. ÉTIOLOGIES DE L'EMC DE L'ENFANT

Les étiologies des EMC chez l'enfant sont différentes de celles de l'adulte. Elles varient selon l'âge, les circonstances d'apparition et les antécédents de l'enfant.

La détermination de la cause de l'EMC ne doit pas retarder l'évaluation primaire et la gestion immédiate de l'EMC, mais reste indispensable car la mise en évidence et le traitement de l'étiologie est un déterminant principal pour la réponse thérapeutique et l'amélioration du pronostic.

VI.1. Circonstances d'apparition

Les crises épileptiques et les EMC peuvent survenir dans deux situations :

- dans le cadre d'une épilepsie connue ou débutante,
- ou bien lors d'une circonstance particulière en relation soit avec une affection cérébrale aiguë, soit avec une perturbation systémique à retentissement cérébral (étiologies aiguës occasionnelles ou causes symptomatiques aiguës).

VI.2. Facteurs étiologiques

a) *Étiologies chroniques*

L'épilepsie peut être génétique ou acquise. Les facteurs génétiques prédominent dans les épilepsies idiopathiques, dont l'expression liée à l'âge est en relation avec le niveau de maturation cérébrale [13]. Les facteurs acquis qui prédominent dans les épilepsies symptomatiques sont très variés, lésionnels ou métaboliques.

Quelle que soit l'étiologie, la chronicité de l'épilepsie correspond à une prédisposition à la survenue de crises par abaissement du seuil épileptogène. Cette prédisposition s'exprime par des décharges intercritiques sous forme de pointes ou de pointes-ondes sur l'EEG de surface, le passage de l'état intercritique à la crise peut être facilité par des facteurs de précipitation tels qu'une privation de sommeil, un sevrage médicamenteux, et des stimuli spécifiques....

b) *Étiologies aiguës occasionnelles*

Les causes génératrices de convulsions ont été référencées par la commission d'épidémiologie de la Ligue internationale. Il s'agit de la phase aiguë d'un traumatisme craniocérébral, d'un accident vasculaire cérébral (AVC), d'infection du système nerveux central, de crises survenant dans la période postopératoire immédiate, d'intoxication aiguë, d'accident de sevrage médicamenteux ou alcoolique, de troubles métaboliques, d'état fébrile

chez l'enfant. Ces différentes situations conduisent à une hyperexcitabilité neuronale régionale ou diffuse transitoire.

VI.3.EMC de l'enfant épileptique :

L'épilepsie : est la première maladie neurologique chronique de l'enfant, sa prévalence est comprise entre 3 et 5 pour mille, **(109)** caractérisée par la récurrence des crises épileptiques. L'état de mal est soit révélateur de l'épilepsie ou survient chez un épileptique connu.

En effet l'épilepsie est pourvoyeuse de près de la moitié des cas d'état de mal et 15 % des enfants épileptiques présenteront un état de mal au moins une fois dans leur vie. **(65)**

Tous les syndromes épileptiques de l'enfant sont susceptibles de donner des états de mal, au même titre que les épilepsies symptomatiques ou cryptogéniques, alors que les épilepsies idiopathiques en sont des causes bien plus rares. **(16, 162)**

Le risque de récurrence des états de mal est de 13 % toutes épilepsies confondues et atteint 44 % dans les épilepsies symptomatiques **(161)**.

VI.3.1 Classifications des Epilepsies :(55), (38)

Plusieurs classifications des crises épileptiques et des syndromes épileptiques ont été proposées. Ces classifications reposent sur le caractère focal ou généralisé des crises. Elles tentent également de départager les formes idiopathiques des formes symptomatiques ou des formes cryptogéniques. L'âge représente, du fait de la myélinisation et de la maturation progressive du cerveau de l'enfant, le paramètre le plus simple pour classer ces syndromes épileptiques.

Tableau III : Principaux syndromes épileptiques et leur âge de début.
(Renzo Guerrini. *Epilepsy in children.Lancet 2006; 367: 499 – 524.*)

	Syndrome épileptique	Age du début
Épilepsies focales idiopathiques de la petite enfance et de l'enfance	-Convulsions infantiles bénignes (non familiales)	Nourrisson
	-Épilepsie bénigne de l'enfance avec pointes centro-temporales	3-13 ans
	-Épilepsie occipitale bénigne précoce de l'enfance (type Panayiotopoulos)	2-8 ans
	-Épilepsie occipitale tardive de l'enfance (type Gastaut)	6-17 ans
Épilepsies focales familiales (autosomiques dominantes)	-Convulsions néonatales familiales bénignes	Nouveau né jeune Nourrisson
	-Convulsions infantiles familiales bénignes	Nourrisson
Épilepsies focales symptomatiques	-Épilepsies limbiques	Age scolaire
	Épilepsie mésiotemporale	
	-Épilepsies néocorticales	6-12 ans
	Syndrome de Rasmussen Syndrome hémiconvulsions– hémiplégie	1-5 ans
Épilepsies généralisées idiopathiques	-Épilepsie myoclonique bénigne de la petite enfance	3 mois- 3 ans
	-Épilepsie avec convulsions astatiques myocloniques	3-5 ans
	-Épilepsie absence de l'enfance	5-6 ans
Épilepsies généralisées idiopathiques avec phénotypes variables	-Épilepsie absence juvénile	10-12 ans
	-Épilepsie myoclonique juvénile	12-18 ans
	-Épilepsie avec convulsions Tonico-cloniques généralisées uniquement	12-18 ans
	-Épilepsie généralisée avec convulsions fébriles plus	enfant-adolescent
Épilepsies réflexes	- Épilepsie idiopathique photosensible du lobe occipital	10-12 ans
	- Autres épilepsies photosensibles	2-5 ans
	- Épilepsie réflexe	Variable
Encéphalopathies épileptiques	-Syndrome d'Ohtahara	Nouveau né – nourrisson
	-Syndrome de West	Nourrisson
	-Syndrome de Dravet	Nourrisson
	(épilepsie myoclonique sévère de la petite enfance)	
	-Syndrome de Lennox-Gastaut	3-10 ans
	-Syndrome de Landau-Kleffner	3-6 ans
-Épilepsie avec pointesondes continues durant le sommeil à ondes lentes	4-7 ans	
Épilepsies myocloniques Progressives	-Unverricht-LundborgLafora Ceroïdolipofuscinoses	Enfant- adolescent
Convulsions ne nécessitant pas nécessairement un diagnostic d'épilepsie	Convulsions fébriles	3 mois- 5 ans

VI.3.2 Principaux syndromes épileptiques à évoquer dès les premières crises

a) Chez le nourrisson de moins d'un an

1. Syndrome de West :

Associe les spasmes à une régression psychomotrice et un tracé EEG spécifique. La régression psychomotrice, porte particulièrement sur les fonctions de communication (la préhension volontaire et le sourire réponse), une perte progressive de la tenue de la tête et du contact oculaire.

Le tracé EEG intercritique est très perturbé et dit hypersarythmique : tracé très ample, associant des ondes lentes et des pointes multifocales et asynchrones.

Les étiologies du syndrome de West sont nombreuses, les plus fréquentes sont les lésions du SNC, en rapport soit avec une pathologie séquellaire (anoxischémie per- ou anténatale, de méningite néonatale, d'hématome sous dural...), soit constitutionnelle (agénésie du corps calleux, polymicrogyrie, dysplasie corticale...). La sclérose tubéreuse de Bourneville est une cause fréquente du syndrome de West et la présence de taches achromiques doit être systématiquement recherchée. (52)

Le traitement de première intention est le Vigabatrin, l'hydrocortisone est utilisée en cas d'échec du Vigabatrin.

2. Syndrome de Dravet ou épilepsie myoclonique sévère du nourrisson :

Début dans la première année, les crises éventuellement fébriles, chez un enfant sans antécédents, avec un examen normal, un EEG et une IRM normaux. L'enfant a un développement normal jusqu'à un ou deux ans, puis ce dernier s'infléchit et à terme 100% des patients présentent un retard mental. Il s'agit d'une épilepsie sévère et pharmacorésistante.

b) Chez l'enfant

Devant la survenue de crises d'allure généralisée sans fièvre après deux ans, il est indispensable de rechercher d'autres types de crises, moins évidentes et de demander un EEG de veille et de sommeil, afin de reconnaître précocement deux syndromes qui comportent des crises généralisées et qui nécessitent un traitement et un suivi en milieu spécialisé : le syndrome de Doose ou le syndrome de Lennox-Gastaut.

1. Épilepsie myoclonico-astatique (syndrome de Doose) :

Il s'agit d'une épilepsie rare qui débute vers 2–3 ans, par un orage de crises généralisées tonico-cloniques ou cloniques. Dans la phase d'état, les nourrissons présentent des crises généralisées, des myoclonies massives ou parcellaires, des chutes et des absences.

L'EEG est peu altéré, avec des pointes ondes pendant le sommeil et un aspect un peu ralenti sur les deux régions centrales. Il est surtout utile pour enregistrer les myoclonies, qui sont fréquentes sans traitement.

Initialement, le pronostic est difficile à préciser : certains enfants guérissent en quelques années avec peu de troubles cognitifs, d'autres gardent une épilepsie généralisée pharmacorésistante et des troubles cognitifs.

2. Le syndrome de Lennox-Gastaut :

Il s'agit d'une épilepsie sévère qui débute vers 3–5 ans et qui associe des crises toniques avec chutes traumatisantes, des crises généralisées tonico-cloniques, des absences atypiques, des crises toniques nocturnes.

L'EEG est, en règle, très altéré, avec des anomalies intercritiques, bifrontales et nombreuses, des pointes ondes généralisées et des aplatissements asymptomatiques ou concomitants d'une crise tonique.

Environ 30 % des syndromes de Lennox-Gastaut surviennent chez des enfants sans antécédent neurologique, avec un développement antérieur normal, mais la plupart surviennent chez des enfants ayant des lésions cérébrales acquises ou constitutionnelles, retrouvées ou suspectées. Quarante pour cent font suite à des spasmes infantiles.

Le devenir cognitif et psychiatrique est sévère.

3. L'épilepsie à pointes centrotemporales :

Il s'agit d'une épilepsie bénigne idiopathique, sans rapport avec une lésion du SNC, fréquente. Elle débute à l'âge scolaire (cinq ans en moyenne). Les crises ont typiquement lieu à l'endormissement ou au réveil ; elles intéressent la sphère oropharyngée : bruits de gorge, clonies de l'hémiface, troubles arthritiques, parfois précédées de paresthésies de la langue, des lèvres et des joues. Les crises peuvent se propager aux membres supérieurs et inférieurs homolatéraux. Le contact est, en règle, préservé mais une rupture de contact est possible, surtout chez l'enfant de moins de cinq 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

bouffés de 3–5 pointes. Les anomalies sont toujours renforcées au cours des phases d'endormissement.

Cette épilepsie est considérée comme bénigne et ne nécessite pas de traitement médicamenteux la plupart du temps.

c) Chez l'adolescent :

1. Épilepsie myoclonique juvénile :

C'est une épilepsie fréquente et bénigne de l'adolescent. Des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquemment retrouvés. Elle comprend trois types de crises :

- **Les myoclonies** surviennent surtout au réveil, elles sont favorisées par le manque de sommeil et la prise d'alcool ; il faut les rechercher en demandant si l'adolescent est maladroit le matin, s'il fait tomber des objets. Elles prédominent aux membres supérieurs ;
- **Les crises généralisées tonicocloniques** matinales, qui sont souvent précédées d'une augmentation des myoclonies en nombre, en fréquence et en intensité ;
- **Les absences typiques** sont moins fréquentes que dans l'épilepsie-absence. Elles passent volontiers inaperçues.

Le diagnostic est confirmé par l'EEG. En intercritique, il retrouve des polypointes ondes bilatérales qui prédominent dans les régions antérieures. Le rythme de fond est normal. La stimulation lumineuse intermittente favorise leur survenue. En cas de doute ou de normalité de l'EEG intercritique, l'EEG de sieste est utile car il est constamment anormal au réveil. Le pronostic est bon avec une bonne réponse au traitement, qui doit cependant être poursuivi très longtemps, même en cas de rémission complète.

d) A tout âge :

1. Les épilepsies focales non idiopathiques

L'épilepsie focale symptomatique est secondaire à des anomalies de développement cortical, les séquelles d'accident vasculaire cérébral (AVC), les tumeurs germinales du SNC, les séquelles d'infection... .

Se caractérisent par la survenue des crises focales stéréotypées.

La séméiologie des crises dépend de la région où se produit la décharge épileptique. Par exemple, des clonies unilatérales reflètent souvent une décharge centrale contralatérale ; des oculoclonies une décharge du cortex occipital ; un accès tonique asymétrique une décharge frontale. Certains signes critiques peuvent être discrets : pause respiratoire, changement de

coloration cutanée, mâchonnements. Devant des signes peu spécifiques, leur caractère stéréotypé doit faire penser au diagnostic d'épilepsie partielle.

L'EEG peut-être normal, l'enregistrement de sommeil, plus sensible.

L'IRM est utile, à la recherche de lésion corticale, acquise ou constitutionnelle. Une IRM normale n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie focale, car un nombre important de troubles du développement cortical (dysplasies corticales focales, par exemple) sont trop discrètes pour être vues en IRM.

VI.3.3 Les facteurs de risques d'état de mal

Sont représentés par l'existence d'une anomalie corticale préexistante, la fièvre et une modification de traitement antiépileptique : ces deux dernières ont précédé l'état de mal chez respectivement 20 et 25 % des patients de la série de Pinard. (32)

Dans les épilepsies symptomatiques, l'existence d'un foyer à l'EEG, de crises partielles avec généralisation secondaire, d'un état de mal inaugural et de lésions diffuses sur l'IRM sont autant de facteurs de risques d'état de mal. (129)

Enfin, un traitement inadapté par carbamazépine ou par phénytoïne peut être responsable de l'apparition d'EMC dans les épilepsies généralisées idiopathiques.

Les états de mal (tonico) cloniques : émaillent l'évolution de trois grands types de syndromes épileptiques de l'enfant

- *l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson* (EMSN) (syndrome de Dravet),
- *les épilepsies partielles (EP) non idiopathiques*, surtout celles avec une lésion identifiée,
- *et les épilepsies généralisées symptomatiques* (EGS), c'est-à-dire des épilepsies qui ont en général à la fois une composante partielle et une composante généralisée.

Ces trois syndromes représentent respectivement 24, 17 et 12 % des états de mal chez les 50 patients étudiés par Pinard. (32)

Dans ces trois situations, la crise peut se prolonger de façon généralisée après avoir commencé soit de façon généralisée ou hémicorporelle dans l'EMSN ou de façon focale même si elle a pu passer inaperçue dans les EP.

Dans *l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson* (EMSN) (syndrome de Dravet) : les états de mal cloniques sont presque constants (90 % des patients), souvent fébriles, souvent hémicorporels ou à prédominance unilatérale, alternant d'un côté ou de l'autre, avec un déficit moteur postcritique de quelques minutes à quelques heures. Ils apparaissent toujours avant l'âge d'un an et se répètent à une fréquence variable pendant les deux à trois premières

années. Certains antiépileptiques sont susceptibles d'augmenter la fréquence de ces états de mal comme la carbamazépine, le phénobarbital, le vigabatrin, la lamotrigine ; l'utilisation des barbituriques est contre-indiquée dans le traitement de l'EMC. L'association du stiripentol, inhibiteur du cytochrome P450, avec le clonazépam semble au contraire le supprimer. La fièvre, qui est un facteur déclenchant habituel, doit être systématiquement traitée.

Les états de mal toniques sont beaucoup plus rares que les états de mal (tonico) cloniques. Principalement rencontrés dans le syndrome de Lennox-Gastaut, ils peuvent être aggravés voire déclenchés par les Benzodiazépines i.v. tandis qu'ils répondent en règle à la phénytoïne.

VI.4. Convulsions fébriles prolongées

Les convulsions fébriles sont les convulsions occasionnelles les plus fréquentes chez l'enfant. Elles concernent 2 à 5 % des enfants avant l'âge de cinq ans. **(123)**

Elles surviennent dans un contexte fébrile en l'absence de toute atteinte du système nerveux central et en l'absence de retard psychomoteur. **(21)(93)**

Il existe deux définitions des convulsions hyperthermiques ou des convulsions fébriles (CF), publiées officiellement. La première est celle du NIH (National Institute of Health) **(67)** qui indique qu'il s'agit, *d'un évènement survenant chez un nourrisson ou un enfant âgé entre trois mois et cinq ans, 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 qui ont présenté dans leurs antécédents une crise épileptique non fébrile sont exclues de la définition.* La deuxième est proposée par la ligue ILAE (International League against epilepsy) **(39)** : *Une convulsion fébrile 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 SNC, sans antécédents de crise non fébrile depuis la période néonatale ou d'épilepsie.*

Ces deux définitions, très proches, ne se distinguent que par la limite inférieure d'âge proposée. Aucune des deux n'exclut les affections cérébrales non évolutives. Elles sont cependant incomplètes.

L'âge de survenue se situe le plus souvent entre six mois et trois ans, avec un pic à 18 mois. Seulement 6 à 15 % des CF surviennent après quatre ans. Leur apparition après six ans est inhabituelle et exceptionnelle. **(195)**

On distingue les CF « simples » des CF « complexes ou compliquées ». Cette distinction conditionne la conduite à tenir. L'âge de survenue avant un an est le critère le plus important dans la différenciation entre ces deux types de CF (123)

- **Les CF simples** sont les plus fréquentes. Elles sont généralisées (bilatérales et symétriques), cloniques ou tonico-cloniques, d'une durée de moins de 15 minutes et de résolution spontanément favorable sans déficit post-critique.

- **Les CF complexes** représentent de 9 à 35 % des premières CF. (195) Elles sont définies par l'une des caractéristiques suivantes : un âge de survenue inférieur à un an, la localisation partielle des crises, la durée des crises supérieure à 15 minutes ou la récurrence dans les 24 heures suivantes ainsi que la présence d'un examen neurologique anormal chez un enfant ayant par ailleurs des antécédents.

La physiopathologie et le mécanisme de survenue des CF restent inconnus, et sont source de plusieurs recherches. Si depuis 1939 WEGMAN avait établi que la fièvre était à l'origine des CF, il semble que d'autres facteurs soient co-responsables dans la genèse des CF (189), notamment la participation génétique.

- **Le rôle de la fièvre dans la survenue de la CF** : beaucoup de CF se manifestent très tôt au cours de la maladie causale et peuvent être le premier signe. Il semble que la montée brutale de la fièvre pour un cerveau encore immature est un facteur parmi les causes. (22), (195), (143) Des études préliminaires chez des enfants paraissent supporter l'hypothèse que le réseau de la cytokine activée, tel que le β interleukine -I, qui est l'une des cytokines pro inflammatoires, soit impliquée dans la pathogénie des CF. (68) (160)

- **Le rôle de l'hérédité** : au plan génétique, il existe des antécédents familiaux de CF chez 25 à 40 % des enfants. Le risque de survenue de CF est multiplié par deux pour un enfant dont les deux parents ont fait des CF dans l'enfance (123)

Chez les jumeaux monozygotes, la concordance de survenue de CF est de 30 à 70 % suivant les études, et baisse à 14 ou à 18 % pour des jumeaux dizygotes. Ainsi, les études de grandes familles ont permis la mise en évidence d'un lien génétique avec un nombre important de loci (2q, 5q, 5, 8q, 19p, 19q), porteurs de gènes codant, notamment pour la sous-unité alpha ou bêta du canal sodium voltage dépendant. Cependant, même si l'existence d'un terrain génétique favorisant est possible et admis, ces particularités géniques ne concernent pas la plupart des convulsions fébriles dites « simples », mais plutôt certains enfants dont l'évolution sera alors caractérisée par la survenue d'une épilepsie généralisée avec des crises tonico-cloniques, des absences ou des crises myocloniques et à la persistance de CF simples

au-delà de l'âge de cinq ans, appelée GES+. Le mode de transmission dans ces cas n'est pas encore bien défini et est sans doute plurifactoriel (194) (171)

Les infections causales sont le plus souvent virales, et certaines études ont montré un lien statistique entre la fréquence de survenue des CF et le virus *Influenza* de type A (187) Les crises seraient également plus fréquentes en fin de journée (entre 17 et 20 heures) et au mois de janvier. (110)

VI.5. Causes symptomatiques aiguës

VI.5.1. Infection du système nerveux central :

Toutes les infections provoquées par des agents infectieux tels que les virus, les bactéries, les parasites ou les mycoses sont susceptibles de provoquer des méningites, des encéphalites ou des méningo-encéphalites et peuvent déclencher un état de mal.

L'EMC peut se retrouver aussi bien à la phase aiguë de l'infection cérébrale, que dans les suites de ces infections. La récurrence de crises non provoquées à distance de l'infection est la résultante des dégâts neurologiques provoqués soit par l'infection, elle-même, soit par la réponse inflammatoire.

1. Méningites aiguës

Représente la première cause de mortalité dans un service de réanimation pédiatrique français (63). Elles concernent les enfants de moins de 2 ans dans les 2/3 des cas (176). L'incidence des méningites bactériennes est variable de 2,5 à 10/100 000 habitants / an dans les pays industrialisés. Dans les pays en développement, l'incidence globale peut être estimée à 50/100 000 habitants / an. (176)

Le tableau clinique de la méningite bactérienne dépend principalement de l'âge de l'enfant. En général, plus le patient est jeune, plus les manifestations sont atypiques et subtiles. Les convulsions sont plus fréquentes chez les jeunes enfants où elles peuvent résumer les signes cliniques d'une méningite chez un enfant fébrile (78). Ainsi dans la série de Poroy et al portant sur 185 enfants avec méningite purulente, 31% avaient présenté des convulsions en phase aiguë, (176) plus de 10% des EMC peuvent être causés par une méningite purulente grave. (176) L'agent responsable est principalement *Haemophilus influenzae*. Il varie selon l'âge ; streptocoque B, *Escherichia coli*, *Listeria monocytogenes* à la période néonatale et à partir de l'âge de 6 ans : *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* et *Streptococcus pneumoniae*. Dans moins de 5 % des cas les méningites infectieuses sont dues à des bactéries

non pyogènes (listériose, tuberculose, leptospirose, borreliose, brucellose...) ou à des parasites (cryptocoque, toxoplasme...).

La survenue de convulsion au cours d'une méningite bactérienne doit faire évoquer la constitution d'un abcès ou le développement d'une thrombophlébite cérébrale. Ce n'est qu'après avoir écarté ces hypothèses que le mécanisme physiopathologique évoqué peut être une inflammation méningée « irritative » ou une libération « de toxines bactériennes épiléptogènes ». Cette règle doit conduire à la réalisation d'un scanner cérébral et au besoin d'une IRM.

La ponction lombaire et l'analyse du Liquide Céphalo-rachidien (LCR) est réalisée après la TDMC chez des enfants avec des convulsions, des signes de localisation neurologique ou troubles de la vigilance (Glasgow \leq 11) (42)

	Age > 1mois
Globules blancs X10 ⁶ /l	0 - 5
Polynucléaires %	0
Protéines (g/l)	0,05 -0,40
Glucoses (mmol/l)	2,77
rapport glucorachie- glycémie	> 0,60

Tableau IV : Normes du LCR selon l'âge (176)

La présence de plus de 10 éléments blancs par mm³ définit une méningite.

Cytologie et Chimie

LCR purulent : est trouble, riche en cellules (> 800/mm³) dont une forte majorité de polynucléaires (> 80 %) plus ou moins altérés. La protéinorachie est élevée (> 1 g/l), la glycorachie est abaissée (<2 mmol/l ou < à la moitié de la glycémie). Il oriente vers une méningite bactérienne

LCR lymphocytaire : est clair ou simplement dépoli, contient peu de cellules (< 500/mm³) dont une forte proportion de lymphocytes (> 80 %), la protéinorachie est peu élevée (< 1 g/l). Une méningite lymphocytaire normoglycorachique est à priori virale. Une hypoglycorachie avec hyperprotéinorachie orientent vers une méningite tuberculeuse ou à *Listeria*.

Microbiologie : l'examen bactériologique direct du LCR après coloration au gram peut montrer des bactéries dont la morphologie oriente vers l'espèce en cause : pneumocoque :

cocci gram positif (diplocoque), méningocoque : cocci gram négatif, haemophilus influenzae : bacilles gram négatif, listéria : bacilles gram positif

Un bilan biologique peut être nécessaire pour estimer la diffusion de l'infection, sa tolérance et la menace de complications vitales.

Ionogramme sanguin, transaminases et fonction rénale : sont demandés à la recherche d'un trouble hydroélectrolytique, d'une défaillance multi-viscérale.

Réaction inflammatoire : hémogramme, CRP, fibrinémie : une CRP élevée avec une réaction inflammatoire intense sont en faveur d'une origine bactérienne.

Hémostase : TP, TCA, taux de plaquettes, pour la recherche d'une coagulopathie de consommation (PDF).

Prélèvements bactériologiques : hémocultures, recherche d'antigènes solubles bactériens urinaires (Pneumocoque, méningocoque, Haemophilus influenzae).

Le traitement est une urgence absolue. Il a été clairement montré l'impact du retard au traitement sur la fréquence de la mortalité associée à cette affection **(141)**. Fait appel aux antibiotiques, une céphalosporine de 3e génération doit être administrée. Pour le céfotaxime, il est recommandé de débiter à la dose de 300 mg/kg/j, en 4 injections ou en perfusion continue avec une dose de charge de 50 mg/kg. La ceftriaxone doit être administrée à la dose de 100 à 200 mg/kg/j en 1 ou 2 injections quotidiennes. L'adjonction de vancomycine n'est plus recommandée par la majorité des membres du jury de la conférence de consensus, mais n'est pas contre-indiquée. **(42)** Elle est laissée à l'appréciation du clinicien selon le risque de pneumocoque de sensibilité diminuée aux C3G. Une méta-analyse de 2007 a montré le bénéfice de la corticothérapie adjuvante dans la méningite aiguë bactérienne de l'enfant. **(186)**

Celle-ci doit être administrée avant ou de façon concomitante à la première injection d'antibiotique. Il s'agit de la dexaméthasone, à la dose de 0,15 mg/kg toutes les 6 h, pendant 4 jours. Les bénéfices de ce traitement ont été objectivés pour les enfants ayant présenté des méningites à pneumocoque ou à Haemophilus influenzae. Ce traitement adjuvant n'a pas d'intérêt dans les méningites à méningocoque.

Méningite tuberculeuse : les méningites tuberculeuses s'accompagnent de convulsion dans 10 à 15 % des cas. Les convulsions sont secondaires à l'inflammation sévère du LCR,

parfois par le biais d'une vascularite. La forme typique est celle du syndrome méningé subaigu, avec réaction cellulaire de type lymphocytaire, hyperprotéinorachie et hypoglycorachie. Les troubles de la vigilance sont précoces, comme sont précoces les anomalies EEG, en rapport avec un ralentissement diffus et souvent important du rythme de fond.

Abcès cérébral : lorsque les convulsions sont révélatrices, elles peuvent être isolées ou associées au tableau tumoral. Le diagnostic repose sur le scanner cérébral qui met en évidence un abcès unique ou multiple. Le traitement est médico-chirurgical, par ponction et instillation d'une antibiothérapie locale, associée à une antibiothérapie générale.

2. Encéphalites aiguës graves

Les encéphalites aiguës sont définies par une atteinte inflammatoire du parenchyme cérébral. Les manifestations cliniques surviennent souvent dans un contexte fébrile et associent troubles de conscience, déficits focaux et/ou convulsions (169)

Deux types d'encéphalite sont décrits ; les encéphalites infectieuses par agression directe du pathogène et les encéphalites dites « post-infectieuses » liées à un mécanisme immunologique. (Tableau n°4)

Tableau V : Catégories d'encéphalites en fonction des mécanismes et des lésions anatomopathologiques. D'après L. Bouguerra. 1996 (20)

Encéphalites post infectieuses (ou à mécanisme immunologique)
Encéphalite de la rougeole Encéphalite de la rubéole Encéphalite du virus Epstein-Barr Encéphalite des oreillons Encéphalite des adénovirus Encéphalite du para-influenzae
Encéphalite due à des agents infectieux non viraux
Mycoplasmae pneumoniae Spirochète
Encéphalites au décours d'une vaccination
Encéphalite aiguës primitives (ou avec répllication virale intracérébrale)
Encéphalite herpétique Encéphalite à entérovirus Encéphalite ourlienne Encéphalite aigue retardée de la rougeole Encéphalite à arbovirus Encéphalite de la rage

2.1. Encéphalites avec réplication virale ou encéphalites aiguës primitives :

Beaucoup plus rares que les encéphalites post infectieuses. Les lésions cérébrales prédominent dans la substance grise du SNC et s'associent à la destruction neuronale et à l'inflammation (169). Les symptômes de l'encéphalite infectieuse apparaissent généralement tôt dans l'évolution de la maladie et on peut dès lors isoler le germe responsable. L'envahissement peut être hématogène ou neurogène. Dans le premier cas, l'agent infectieux, le plus souvent un virus, pénètre le système lymphatique de l'hôte, soit par inhalation (virus respiratoire), soit par ingestion (entérovirus), soit à la suite d'une piqûre d'insecte (arbovirus). Le SNC peut ainsi être infecté secondairement. Les différents microorganismes peuvent se localiser à des endroits précis en fonction des récepteurs cellulaires qu'ils sont aptes à reconnaître (174), ce qui explique que les signes et symptômes peuvent varier selon l'agent en cause. Les crises convulsives sont un symptôme commun des encéphalites virales. Il peut s'agir de convulsions généralisées tonicocloniques, mais aussi de façon très caractéristique de convulsions partielles de survenues récentes et rapidement nombreuses.

Le diagnostic d'encéphalite aiguë d'origine herpétique doit être évoqué en urgence devant un état de mal avec troubles de la conscience survenus dans un contexte fébrile en raison des possibilités thérapeutiques.

2.1.1. Cause des encéphalites aiguës

- **Virus Herpès**

Herpes simplex virus de type 1 et 2 : l'encéphalite herpétique avec réplication virale et nécrose cérébrale, à Herpes simplex virus HSV 1 ou 2, est la plus fréquente, elles sont graves en l'absence de traitement spécifique (mortalité supérieure à 70 % et fréquence des séquelles graves chez les survivants).

L'Herpès virus envahit préférentiellement le lobe temporal et le cortex orbitofrontal, de façon bilatérale, probablement à partir des filets olfactifs. Il détermine une inflammation d'installation rapide, accompagnée d'œdèmes responsables d'une destruction rapide et massive du cortex cérébral. Cette prédilection topographique rend compte de la précocité des convulsions de la possibilité de troubles phasiques, de l'installation rapide d'une confusion mentale et d'une baisse de vigilance. L'herpès péribuccal est observé dans moins de 5 % des cas.

L'IRM encéphalique montrant dès le deuxième jour un hyper-signal en T2 au niveau des deux lobes temporaux, en sachant qu'une IRM peut être normale plus tôt.

La preuve diagnostique est fournie par l'étude du LCR (présence d'ADN viral et dosage de l'interféron alpha). Les résultats sont relativement précoces pour l'ADN viral, dans les 24 à 48 heures, mais une PCR négative n'écarte pas ce diagnostic **(91)**. Le dosage de l'interféron alpha témoigne de la présence d'un virus au sens large et le délai des résultats est de l'ordre de 8 jours. Le LCR présente des anomalies dans 90 à 97% des cas, mais il peut être normal. **(176)**

L'EEG montre la présence d'une activité périodique (AP) localisée sur les régions temporales ou frontotemporales, de périodes courtes, visible typiquement entre le deuxième et quinzième jour, elle peut être fugace. Cette AP uni ou bilatérale s'inscrit sur un rythme de fond globalement ralenti au prorata des troubles de conscience. Elle est interrompue par la survenue des crises épileptiques focales ou rapidement généralisées. L'évolution spontanée se fera par une disparition de l'AP remplacée progressivement par un sous-voltage, témoin de la nécrose et des lésions irréversibles. L'intérêt diagnostique de l'EEG est illustré dans une série de 18 encéphalites herpétiques et de 31 encéphalites présumées virales non herpétiques. Dans le groupe des encéphalites herpétiques, l'EEG est moins souvent normal que dans les encéphalites non herpétiques (8 % versus 23 %) et les anomalies temporales sont plus fréquentes (75 % versus 19 %). Les AP ne sont retrouvées que dans moins de 3 % des encéphalites non herpétiques et peuvent évoluer avec une IRM normale. **(34)**

***Cytomégalo*virus (CMV)** : rare chez un sujet sain, les nourrissons et les enfants immunodéficients peuvent contracter une infection systémique à CMV, il peut donner lieu en particulier à une encéphalite subaiguë, comportent des convulsions partielles ou généralisées tonico-cloniques. L'aspect à l'IRM est évocateur en montrant un hyper-signal T2 dessinant le pourtour des ventricules. La PCR permet le diagnostic. **(176)**

Virus d'Epstein-Barr : exceptionnellement responsable d'une encéphalite aiguë, pouvant cependant se rapprocher cliniquement de celui de l'encéphalite herpétique. La présence d'anticorps (AC) hétérophiles ou l'apparition d'IgM anticapside d'EBV (VCA ou viral capsid antigène) suggèrent la présence d'une infection aiguë alors que la présence d'AC contre l'antigène nucléocapsidique (EBNA ou EBV determined nuclear antigen) signent la présence d'une infection ancienne.

Virus varicelle zona (varicella zoster virus ou VZV) : l'encéphalite est le plus souvent post infectieuse, les symptômes apparaissent généralement entre 5^e et le 12^e jour de la phase éruptive. La présentation clinique, la culture virale ou la recherche d'antigènes par immunofluorescence sur les lésions cutanées et la PCR sur le LCR suggèrent le diagnostic. (176)

Herpes types 6 et 7 (HH-6 et HHV-7) : *Human herpes virus 6* (HHV6) est typiquement responsable de l'exanthème subit. À l'acmé fébrile, des convulsions peuvent survenir avec d'authentiques méningoencéphalites.

Biologiquement, il existe une leucopénie. L'isolement du virus dans le LCR est possible par PCR. L'herpe virus humain de type 6 a été identifié chez 12 des 22 enfants (55%) avec un premier épisode d'EMC, dans une étude prospective finlandaise. (140)

- **Oreillon** : les oreillons sont caractérisés par la fréquence élevée de méningoencéphalite. Les signes méningés sont associés à des troubles de conscience, hémiplégie, une atteinte des nerfs crâniens. 10% des sujets décèdent. Parmi les séquelles peuvent persister : céphalées, surdité, atrophie optique, paralysie faciale, comitialité. (20)
- **Entérovirus** : Coxsackie et échovirus sont parfois responsables de troubles neurologiques aigus, en particulier chez les nourrissons : convulsions, coma, signes déficitaires. Le diagnostic est suggéré par la présence d'une diarrhée ou d'une éruption chez l'enfant ou dans son entourage, et plus encore par une méningite lymphocytaire. Il est confirmé par l'isolement du virus de la gorge ou des selles et une montée des anticorps sériques. (20)
- **Arboviroses** : sont transmises par les moustiques ou les tiques et appartiennent pour la plupart à la pathologie intertropicale. L'atteinte du SNC vient classiquement lors d'une deuxième poussée de fièvre. Des crises convulsives sont possibles au sein d'un tableau clinique d'une grande variabilité selon l'agent en cause. L'encéphalite à tiques s'associe en général à des paralysies périphériques. (72)
- **Rage** : elle est responsable d'une encéphalite rapidement mortelle. Les convulsions, en général, tonico-cloniques, généralisées s'observent au cours d'un tableau clinique évocateur avec hydrophobie. (53)

- **Rubéole** : l'encéphalite à rubéole complique une rubéole sur 5000 ou 6000 cas. Elle débute 1 à 6 jours après l'éruption, mais parfois en absence de toute éruption reconnue. L'évolution est le plus souvent brève, aboutissant à la mort dans 20% des cas par œdème cérébral ou troubles neurovégétatifs et dans les autres cas, à une guérison rapide, le plus souvent sans séquelles. (20)
- **Méningoencéphalites aiguës infectieuses non virales** : les rickettsies envahissent les cellules endothéliales et s'y multiplient, ce qui génère une vascularite intense, en particulier au niveau des vaisseaux cérébraux. *Mycoplasma pneumoniae* semble aussi pouvoir envahir directement le SNC.

2.2. Encéphalites dites post infectieuses (EPI) :

Plus fréquentes que les encéphalites aiguës primitives. On distingue

2.2.1. Encéphalites postinfectieuses touchant essentiellement la substance grise :

C'est la forme la plus fréquente d'EPI. Le début est brutal, spectaculaire et stéréotypé ; en quelques heures s'installent, en contexte modérément fébrile, des convulsions généralisées, voire un EMC, et des troubles de la conscience qui aboutissent rapidement à un coma. On note inconstamment, des signes neurologiques variés surtout pyramidaux et extrapyramidaux, ou plus rarement des signes de localisation. Des symptômes médullaires (troubles sphinctériens) et des signes de dysfonctionnement du tronc cérébral existent dans environ 10 % des cas.

2.2.2. Encéphalites postinfectieuses touchant essentiellement la substance blanche

Plus rare que la précédente, le début est en général plus progressif, avec apparition sur plusieurs jours de signes témoignant d'une atteinte des fonctions supérieures, d'une névrite optique rétrobulbaire, d'une hémiplégie, voire d'une tétraplégie.

La notion d'une affection virale récente, avec un intervalle libre de 6 jours en moyenne (0-20 jours), constitue une aide au diagnostic. L'évolution peut se prolonger sur plusieurs mois.

Examens paracliniques :

- **Le LCR** est clair, pléiocytose modérée (de 0 à plusieurs éléments par mm³, avec une prédominance de cellules polymorphonuclées), protéinorachie faiblement augmentée ou non, glycorachie normale.

Le LCR est normal dans 3 à 5 % des cas. (46) Dans le LCR, le titre d'interféron alpha est faible ou nul, la PCR négative. (46)

- **L'EEG** montre d'emblée et pendant toute la durée de l'évolution de grandes ondes lentes delta monomorphes diffuses, parfois surchargées de décharges épileptiques, pouvant parfois prendre l'aspect d'un EMNC. De légères anomalies focales, éventuellement à type de pointes focales, sont parfois présentes. **(46)**

- **La TDM cérébrale** est peu caractéristique. Dans les EPI touchant essentiellement la substance grise : le scanner est normal ou montre une réduction de taille des ventricules due à un œdème cérébral au cours des premiers jours. **(46)** Dans l'EPI touchant essentiellement la substance blanche, la substance blanche apparaît de façon anormalement claire en imagerie.

- **L'IRM** : hypersignal en T2 de la substance blanche (sous-corticale et centrale) ou de la substance grise (à la jonction substance blanche-substance grise, dans les thalamus ou les noyaux gris centraux). Le rehaussement des lésions par l'injection de gadolinium varie de 30 à 100 % des cas et montre un aspect annulaire, nodulaire, parsemé ou gyriforme. On trouve rarement, un aspect de leucoencéphalite hémorragique aiguë.

2.2.3. Formes cliniques

Encéphalomyélite aiguë démyélinisante : l'ADEM est définie par une atteinte inflammatoire démyélinisante multifocale intéressant principalement la substance blanche du SNC **(169)**. Elle est médiée par un mécanisme auto-immun et s'installe en général dans les suites d'une infection ou d'une vaccination **(169)**. Le tableau clinique est brutal et associe l'encéphalopathie et les signes neurologiques focaux hémisphériques ou médullaires.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est essentielle au diagnostic, montrant des lésions diffuses ou multifocales de la substance blanche du SNC. L'analyse du LCR peut montrer des anomalies aspécifiques (pléïocytose, hyperprotéinorachie). La Sérologie spécifique est positive (présence d'IgM et/ou ascension secondaire des Ac).

La distinction entre les signes précoces de la SEP (sclérose en plaque) et de l'ADEM est difficile **(46)**, le seul critère absolu pour distinguer ces deux maladies étroitement liées est la survenue de rechutes. L'évolution est généralement favorable sous traitement immunomodulateur. **(169)**

Encéphalites des noyaux gris centraux : associent une atteinte neurologique aiguë des NGC dans les suites d'un épisode infectieux dans les 3 à 21 jours précédents et une lésion bilatérale des NGC à l'IRM. **(46)** Les principaux virus en cause sont les virus herpésiens, Epstein Barr, *Mycoplasma pneumoniae*, HSV, rubéole.

Tableau VI : Diagnostic différentielle entre les encéphalites infectieuses et post infectieuses (46). D'après Cuveillier. J, 2009

Démarche diagnostic aux urgences		
Type	Encéphalite primitive	Encéphalite post infectieuse
Âge	Nourrisson, adolescent	~ 5 ans
Début	Progressif	Spectaculaire
Fièvre	39 – 40 °c	38 – 38,5°c
EEG	Ondes lentes focales / PLED	Ralentissement diffus
TDMC	Hypodensité focale (nécrose)	Hypodensité diffuse (œdème)

VI.5.2. EMC secondaire à des troubles systémiques aigus

1. Hypoglycémie :

Une hypoglycémie cause 10 à 30% des convulsions observées pendant la période néonatale et un peu plus de 1% des états de mal convulsif affectant les enfants plus âgés. L'hypoglycémie est particulièrement fréquente chez les enfants diabétiques, septicémie, jeûne, cachexie, hyperinsulinisme, insuffisance surrénalienne et maladies métaboliques comptent aussi parmi les causes d'hypoglycémie. Les erreurs innés du métabolisme (tableau n° 8) susceptible de causer une hypoglycémie incluent surtout la galactosémie, l'intolérance au fructose, certaines glycogénoses (I, III, IV) ; le déficit en glycogène synthétase et les différentes causes de déficit en carnitine. L'hypoglycémie peut survenir dans la tyrosinémie, la leucinose (maladie du sirop d'érable), la sensibilité à al leucine, l'acidémie propionique, certaines acidoses lactiques et dans un pseudo-syndrome de reye ; dans ces dernière maladies, l'hypoglycémie ne domine que rarement la présentation clinique.

2. Autres troubles métaboliques acquis que l'hypoglycémie :

Hypo et hypernatrémie, hypocalcémie, hypomagnésémie et de nombreux déficits nutritionnels (ex. déficit en vitamine B1, B2, B6, B8 ou B12 causés par une diète aberrante ou trop restrictive (176) sont susceptibles de causer des convulsions.

Tableau VII : maladies métaboliques associées à des convulsions chez l'enfant.

<ul style="list-style-type: none"> - Convulsions dépendantes de la pyridoxine (vitamine B6) ou du phosphate de pyridoxal, - Certaines acidémies organiques, amino-acidopathies et hyperammoniémies, - Erreurs innées du métabolisme des neurotransmetteurs (ex. déficit en GABA aminotransférase et déficit en succinate semialdehyde deshydrogénase, - Certaines maladies mitochondriales (exp. Syndrome de leigh, syndrome MERRF, MELAS), - Certaines maladies de surcharge lysosomiale et des peroxysomes, - Troubles du métabolisme des métaux et des minéraux (exp : déficit en sulfite oxydase, syndrome de Menkes), - Certaines glycogénases (I, III, IV) : pseudo-syndromes de reye (exp. Déficit primaire en carnitine, anomalies de la B oxydation des acides gras).
<p>MELAS: metabolic encephalopathy lactic acidosis and stroke-like episodes</p> <p>MERRF: myoclonus epilepsy and ragged- red fibers.</p>

VI.5.3. Traumatisme crânien : les convulsions apparaissent dans les suites et en relation directe avec un traumatisme crânien dans 3 à 10%. (176). La probabilité d'apparition de crises convulsives augmente avec la gravité de l'atteinte, on observe des convulsions dans 35% des traumatismes crâniens graves contre 5% des cas mineurs(176), notamment s'il y a fracture de la boîte crânienne, perte de connaissance initiale et une période d'amnésie de plus de 24 heures (176), (176). Ces crises peuvent apparaître dans les heures qui suivent (95% se manifestent dans les 24 heures après l'évènement [176] ou dans le mois suivant un traumatisme en raison de développement d'hématome sous dural secondaire au choc. Les séquelles neurologiques du traumatisme crânien peuvent également provoquer l'apparition de crises convulsives à distance, appelées crises post-traumatiques. Chabrol et al rapportent quatre états de mal chez 12 enfants secoués atteints d'un traumatisme crânien majeur. (176)

VI.5.4. Tumeurs cérébrales : une tumeur intracrânienne, primaire ou métastatique, est assez souvent responsable d'un EMC chez l'adulte, mais il s'agit d'une cause rare en pédiatrie. Les mécanismes conduisant à l'apparition d'une convulsion sont multifactoriels, dépendant du type et de la localisation de la tumeur, mais aussi des

conséquences induites par la croissance de la masse cancéreuse intracérébrale. En effet au cours du processus cancéreux peuvent apparaître des oedèmes, une inflammation, des processus de néo-vascularisation, ainsi que la production ou la libération d'une plus grande quantité de molécules actives (156). Ainsi toutes les pathologies cancéreuses intracérébrales ne rapportent pas les mêmes fréquences d'apparition de crises. La fréquence des crises en fonction de l'atteinte cancéreuse, a été résumée dans le tableau n°7.

Tableau VIII : Fréquence des crises épileptiques en fonction du type de tumeurs cérébrales, d'après Shamji et al. 2009 (156)

Histologie tumorale	Fréquence des crises
Tumeur dysembryoblastique neuroépithéliale	100%
Gangliogliome	80 à 90%
Astrocytome de bas grade	75%
Méningiome	29 à 60%
Oligodendrogliome	53%
Astrocytome anaplasique	43%
Glioblastome multiforme	29 à 49%
Ependymome	25%
Métastases	20 à 35%
Tumeur leptoméningée	10 à 15%
Localisation cérébrale d'un lymphome	10%
Hémangioblastome	0%
Médulloblastome	0%
Schwannome	0%

VI.5.5. Accidents vasculaires cérébraux (AVC) : un EMC est souvent révélateur d'AVC ischémique chez l'enfant en particulier des territoires sylviens. Les causes d'AVC sont nombreuses mais peu d'études ont été consacrées aux signes révélateurs et le diagnostic d'AVC dans l'enfance est souvent retardé. La fréquence des convulsions et les signes cliniques et radiologiques constatés au début de l'accident sont peu connus.

VI.5.6. Les intoxications : les intoxications aiguës ou chroniques, par des agents pharmacologiques, des substances illicites ou des agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives dont l'incidence est difficile à établir. (Tableau n°9) (71)

Tableau IX : Les agents pharmacologiques, les substances illicites et les agents de notre environnement, peuvent entraîner des manifestations convulsives

Médicaments : Acide méfénamique, Alcaloïdes de l'ergot, Anesthésiques locaux, Antidépresseurs tricycliques, Antihistaminiques , Camphre, Carbamazépine, Chlorambucil, Cyclosporine, Hypoglycémiants, Isoniazide, Lithium (sels), Métronidazole, Nicotine, Pénicilline, Pentazocine, Péthidine (mépéridine) , Phénothiazines, Physostigmine, Propoxyphène, Salicylés, Xanthines (théophylline, caféine)
Stupéfiants : Amphétamines et dérivés (ex. MDMA/"ecstasy"), Cocaine, PCP (phencyclidine),
Pesticides : Carbamates, Organochlorés, Organophosphorés, Strychnine
Autres : Oxygène hyperbare, Syndrome de sevrage des médicaments sédatifs ou hypnotiques, de l'éthanol, Métaux lourds (ex. plomb chez l'enfant), Monoxyde de carbone

VII. TRAITEMENT DE L'EMC DE L'ENFANT

Les EMC sont des urgences thérapeutiques fréquentes et graves qui nécessitent toutefois une analyse rapide du contexte et des caractéristiques des crises convulsives. (183)

L'objectif de la prise en charge des EMC est de prévenir la survenue de dommages neuronaux ultérieurs liés aux crises convulsives ou à un défaut d'oxygénation cérébrale lié aux complications systémiques et s'établissent comme suit :

1. Le maintien convenable de la perméabilité des voies aériennes, de la respiration et de la circulation (ABC).
2. L'arrêt des convulsions et la prévention des récurrences.
3. Le diagnostic et le traitement initial des causes d'EMC au potentiel fatal (p. ex., hypoglycémie, méningite et masses intracrâniennes).
4. Des dispositions en vue d'un aiguillage convenable pour recevoir des soins continus ou un transport vers un centre de soins secondaires ou tertiaires.
5. La prise en charge de l'EMC réfractaire (EMCR).

VII.1. Prise en charge non spécifique des EMC

La prise en charge non spécifique d'un patient en EMC repose sur le maintien des fonctions vitales grâce à une réanimation essentiellement symptomatique (57) qui doit être initiée avant le transfert hospitalier (25).

Le positionnement du patient doit permettre la prévention des traumatismes. Le patient sera placé en position latérale de sécurité en l'absence de contre indication (polytraumatisme). Dès la moindre suspicion de traumatisme (cause ou conséquence de l'EMC), l'axe tête-cou-tronc doit être maintenu en rectitude et un collier cervical rigide doit être mis en place. (57)

La réanimation respiratoire passe par le maintien de la perméabilité des voies aériennes, une oxygénation, éventuellement par le biais d'une intubation et une ventilation mécanique. L'oxygénation adéquate sera attestée par le monitoring de la saturation de pouls et sera confirmée par la gazométrie artérielle ($\text{PaO}_2 \geq 80$ mmHg, $\text{SaO}_2 \geq 95$ %). L'intubation et la ventilation mécanique sont indiquées en cas de détresse respiratoire aiguë (hypotonie du voile du palais, encombrement bronchique, inhalation. . .) ; d'une altération profonde et prolongée de la vigilance malgré l'arrêt des convulsions. Le délai au delà duquel le patient doit être intubé sur un trouble de la vigilance dépend : de sa profondeur, de sa tolérance respiratoire, du terrain (vulnérabilité accrue à l'hypoxie), du lieu de prise en charge (en

préhospitalier, la sécurité du transport et l'urgence du bilan étiologique autorisent un délai plus court de recours à la ventilation mécanique), l'accès à un monitoring EEG, permettant d'éliminer un état de mal larvé. L'EMC réfractaire aux anti-épileptiques non anesthésiques, après un délai de prise en charge de 30 à 60 min.

La technique d'anesthésie générale recommandée est celle de la procédure d'induction à séquence rapide, comme dans les autres urgences neurologiques. **(23) (136)** L'étomidate peut être utilisé en cas de précarité hémodynamique, mais il n'est pas recommandé en entretien du fait de la dépression de la fonction corticosurrénalienne qu'il induit. Le midazolam n'est pas le meilleur agent d'induction en raison du délai important pour obtenir des conditions d'intubation satisfaisantes.

L'objectif est de maintenir une normoxie ($\text{PaO}_2 \geq 80$ mmHg, $\text{SaO}_2 \geq 95$ %) et une normocapnie ($35 \text{ mmHg} \leq \text{PaCO}_2 \leq 40$ mmHg). La ventilation en hypocapnie est contre-indiquée, y compris en cas d'oedème cérébral, car elle entraîne une vasoconstriction cérébrale qui diminue le débit sanguin cérébral, alors que l'EMC entraîne un hypermétabolisme cérébral.

La réanimation hydroélectrique est simplement réalisée par perfusion de solutés isotoniques en sodium, soit du NaCl 0,9 %, soit des solutés de macromolécules et par la correction éventuelle des déficits en Na^+ et Ca^{2+} . La perfusion de sérum glucosé a tendance à majorer l'hyperglycémie souvent déjà présente dans ce contexte. Elle risque d'aggraver les conséquences d'une éventuelle ischémie cérébrale, en dehors du cas où les crises sont secondaires à une hypoglycémie. En cas d'hyponatrémie aiguë, la survenue de crises comitiales constitue l'une des seules indications de correction en urgence. Celle-ci consiste en l'injection de sérum salé hypertonique avec un objectif de correction de 1 à 2 mEq/l par heure jusqu'au contrôle de l'EMC, sans dépasser 8 mEq/l par jour. **[57]** Cela peut, par exemple être réalisé avec une perfusion de sérum salé à 3 % (2 à 6 ml/kg par heure). Une fois l'EMC contrôlé, la correction de l'hyponatrémie sera poursuivie progressivement selon les règles habituelles et la natrémie sera dosée plusieurs fois par jour. L'acidose métabolique habituelle à la prise en charge se corrige généralement avec l'arrêt des crises, sans que l'administration de bicarbonates soit nécessaire. **[17]**

La pression artérielle est monitorée afin de détecter une éventuelle hypotension liée aux traitements spécifiques de l'EMC (phénytoïne, anesthésiques...) ou à une défaillance cardiaque, conséquence de l'EMC.

La correction de l'hypotension nécessite la plupart du temps l'utilisation d'amines pressives type noradrénaline en priorité [17] par analogie aux autres situations de souffrance cérébrale aiguë et dans l'objectif de maintenir une perfusion cérébrale « suffisante » dans ce contexte de métabolisme accru. Néanmoins, aucune étude n'a formellement démontré l'intérêt de cet objectif de pression artérielle dans le contexte de l'EMC. [57]

Hyperthermie : il est indispensable de lutter contre une éventuelle hyperthermie susceptible de majorer les lésions neuronales secondaires à l'EMC.(108)

De plus, l'hyperthermie est susceptible de majorer une HTIC (qui peut être liée à la cause de l'EMC), via une hypercapnie par hyperproduction de CO₂. Le traitement de cette HTIC ne doit pas chercher à normaliser la PaCO₂ par l'hyperventilation (qui aggraverait le déséquilibre entre les besoins métaboliques cérébraux et les apports), mais par le contrôle strict de la température corporelle. La détection et le traitement d'une hyperthermie font donc partie intégrante de la prise en charge de l'EMC. [193], Le traitement de l'hyperthermie fait appel en première intention au paracétamol et aux mesures physiques. Rarement, des mesures de refroidissement plus radicales peuvent être nécessaires (refroidissement des axes vasculaires, perfusion de solutés froids, systèmes de refroidissement externes ou internes), mais ne se conçoivent que chez un patient curarisé. Il est en effet essentiel de prévenir la survenue de frissons qui risquent d'augmenter le métabolisme et donc la production systémique de CO₂.

La glycémie doit être contrôlée et corrigée par un apport de glucose ou l'administration d'insuline, pour éviter une hypoglycémie ou une hyperglycémie qui pourraient dans les deux cas aggraver ces lésions neuronales. Le monitoring de la glycémie capillaire doit donc être systématique et rapproché. L'objectif est de la maintenir dans une fourchette de valeurs aussi physiologique que possible, grâce à un protocole clinique de surveillance de la glycémie capillaire et d'administration d'insuline. [57]

VII.2. Traitements antiépileptiques de l'EMC

Le traitement médicamenteux visant à lutter spécifiquement contre les crises inclut des antiépileptiques ou des agents anesthésiques. L'EMC, particulièrement dans sa forme généralisée, devient d'autant plus résistant au traitement que cet état se prolonge dans le temps (66), (180). Cette résistance au traitement pharmacologique peut être la conséquence d'une inefficacité progressive de l'inhibition par le système GABA en raison de l'internalisation des récepteurs (120) et d'une activation des récepteurs au glutamate, en particulier des récepteurs NMDA. La stratégie de prise en charge d'urgence des EME est donc graduelle, faisant intervenir plusieurs lignes de traitement, afin de contrôler les crises le plus rapidement possible.

VII.2.1. Les agents utilisés dans l'EMC[127]

Les caractéristiques de l'antiépileptique idéal sont bien identifiées : un rapport efficacité/tolérance élevé, une absorption rapide et totale après prise orale, une relation linéaire dose/taux plasmatique, une faible liaison avec les protéines, un grand volume de distribution, un petit volume d'élimination, une absence de métabolites actifs, une absence de pouvoir inducteur hépatique, une demi-vie longue autorisant une prise unique quotidienne, et une disponibilité d'une forme injectable. Aucun des médicaments actuellement disponibles ne réunit l'ensemble de ces critères.

Les mécanismes d'action des médicaments antiépileptiques :

- Augmentation de l'affinité du récepteur GABA_A pour le GABA, principal neurotransmetteur inhibiteur du SNC avec une augmentation de la fréquence d'ouverture du canal chlore (benzodiazépines, phénobarbital, topiramate, propofol) ou par inhibition de la recapture du GABA (valproate de Na⁺) ;
- Un effet stabilisateur des membranes cellulaires par blocage des canaux sodium voltage-dépendants (phénytoïne, carbamazépine, topiramate) ;
- Un blocage des canaux calciques voltage-dépendants (barbituriques) ;
- Un blocage du récepteur NMDA (kétamine, propofol possible effet) ;
- Un blocage des récepteurs au glutamate de type kaïnate/AMPA (phénobarbital, topiramate).
- Modulation de la libération de neurotransmetteurs en se fixant sur une protéine située sur les vésicules présynaptiques (la protéine SV2A) (Keppra).
- Le propofol pourrait moduler les canaux sodiques et calciques.

Tableau X : Propriétés physicochimiques et pharmacocinétiques des principaux anticonvulsivants. D'après : V. Navarro, J.-X. Mazoit revue neurologique 165 (2009) 355 – 365. [127]

	pKa	Coefficient de partage ^a	Passage de la BHE et transport actif	T1/2ke0 (min)	Liaison protéique %	T1/2 (h)	CL (L/h) ^b	Métabolisme et élimination	Remarque
Midazolam	6.1	34	Passage 10 fois + rapide que celui du diazépam	3,2	96	3-8 ^b	5.5	CYP 3A4 (et inducteur)	
Clofazépam	1.5/10.5	99	E = 0,42 ^c		85	30-40	4-7	Hépatique à 95 % CYP3A4	
Diazépam	3.3	309	E = 0,42	1,6	98	40	1.8-2,5	CYP2C9/CYP 3A4 (inducteur)	Métabolite actif (modéré)
Lorazépam	1.3/11,5	73	lent et incomplet	10-25	85	15-22	2-4,5	UCT (Glycuroconjugaison)	
Phénytoïne	8.3	174	E = 0,11 P-glycoprotéine+++	6,5	90	22d		CYP2C9, 2C19	Cinétique non linéaire
Fosphénytoïne									Métabolisée en phénytoïne (T1/2 = 7-15 min)
Valproate	4.8	354	Moyen	5,4	10-20	9-16	0.58-0,65	UCT (Glycuroconjugaison)	
Phéncharhital	7.3	60	Très lent E = 0,07 P-glycoprotéine+++		45	80-120	2	CYP2C9, 2C19	Induction enzymatique
Thiopental	7.4	209	Immédiat	1,2	80	12-15	8		Cinétique non linéaire en perfusion prolongée. Induction enzymatique
Propofol	11	6900	immédiat	1,2	99% ^e	6-8	60-80	CYP2B6	Toxicité du solvant après 24-48 h de perfusion
Topiramate	8.6	5.2	?		15	18-24	24 ^f		Élimination rénale mais possibilité d'induction d'un métabolisme hépatique
Lévétiracétam	3.35					6-8	5.5 ^f		65 % élimination rénale, 33 % métabolisme

pKa est le pH auquel la moitié des molécules sont ionisées ; BHE est la barrière hématoencéphalique ; T1/2ke0 est la demi-vie de transfert entre le plasma et le récepteur à l'état d'équilibre ; T1/2 est la demi-vie terminale ; CL est la clairance totale ; P-glycoprotéine signifie que la molécule est activement transportée en dehors du cerveau ; CYP XYX est l'isoforme XYX du cytochrome P450, UGT est l'uridine diphosphate glucuronosyltransferase (métabolisme hépatique de phase II). Le délai d'action est représenté par T1/2ke0. C'est une fonction et du passage au travers de la BHE et de la fixation au récepteur. Ainsi le midazolam qui passe la BHE dix fois plus vite que le diazépam, a-t-il une fixation au récepteur moins rapide que ce dernier. Il en résulte un délai d'action un peu plus long pour le midazolam que pour le diazépam. La durée d'action est fonction de T1/2ke0 et de T1/2, la demi-vie terminale (élimination du compartiment sanguin). Ainsi, le diazépam qui a une demi-vie d'élimination longue (≈ 40 heures) a-t-il une durée d'action faible après injection unique car il se fixe au récepteur de façon transitoire (voir le texte).

^a Octanol/tampon.

^b Le débit sanguin hépatique est d'environ 1500 ml/min chez l'adulte et de 25 à 30 ml/min chez l'enfant. Ainsi un médicament dont la moitié des molécules sont extraites à chaque passage hépatique (coefficient d'extraction = 0,5) a-t-il une clairance hépatique de 750 ml/min ou 12 à 15 ml/min par kilogramme.

^c E = coefficient d'extraction cérébral.

^d La cinétique de la phénytoïne est hautement saturable et décrite par une cinétique de Michaelis-Menten, la demi-vie donnée en exemple n'est qu'indicative : Vm ≈ 400-500 mg/jour, Km ≈ 5,5-7 mg/L (phénytoïne totale) 0,55-0,7 mg/l (phénytoïne libre).

^e Le propofol est lié pour moitié aux hématies et pour moitié à la sérum albumine (la liaison est très rapidement réversible).

^f La clairance baisse de 30 à 50 % en cas de clairance de la créatinine inférieure à 70 ml/min.

VII.2.1.1. Benzodiazépines : (1960)

Ce sont des bases faibles, fortement liées aux protéines du sérum et en particulier à l'alpha-1 glycoprotéine acide. Seul le midazolam est hydrosoluble.

Les benzodiazépines passent rapidement la BHE.

La cinétique de liaison des benzodiazépines au récepteur est variable et dépend de la disponibilité sanguine (liaison protéique), de la traversée de la BHE (« liposolubilité » et encombrement stérique), de la liaison au récepteur. La constante d'affinité au récepteur est bien plus importante pour le midazolam, le clonazépam et le lorazépam que pour le diazépam avec un rapport d'environ 20 fois.

Le diazépam, midazolam, clonazépam ont un **délai** d'action après injection intraveineuse très court, inférieur à trois minutes. Le lorazépam de 15 à 30 minutes. [127]

La **durée** d'action dépend plus de l'affinité de la molécule au récepteur que de la pharmacocinétique générale : le diazépam a une durée d'action d'environ 2 heures après injection intraveineuse, suivi par le midazolam (2 à 4 heures) et par le clonazépam (environ 24 heures), elle est de 8 à 72 heures pour le lorazépam. [127]

Dans le cadre de l'EMC l'administration des benzodiazépines ne se conçoit que par la voie intraveineuse essentiellement, mais aussi transmuqueuse chez l'enfant. Après administration de la solution injectable par voie rectale la biodisponibilité est de 50 à 80 % pour le diazépam et de 20 à 50 % pour le midazolam.

Leur clairance, est hautement dépendante de la fonction hépatique, l'insuffisance hépatocellulaire allongeant considérablement la demi-vie.

Les effets secondaires : effet sédatif, dépression respiratoire secondaire le plus souvent à des agents d'action rapide (diazépam, midazolam) qu'à des agents d'action lente (clonazépam et surtout lorazépam).

Les benzodiazépines sont considérées comme des antiépileptiques de première intention dans le traitement des EMC en raison de leur efficacité et de leur rapidité d'action. Une métaanalyse de 2005 (286) qui regroupe 264 malades provenant de deux études adultes (101)(4) et d'une étude pédiatrique (9), ainsi qu'une autre étude randomisée (Sreenath TG et al 2010)[170] conclut à la supériorité du lorazépam, plus efficace pour stopper les crises convulsives et pour diminuer leurs récurrences, diminuant ainsi le recours à un autre anticonvulsivant. Récemment une étude randomisée comparant le diazépam, le lorazépam et le midazolam intraveineux au cours des convulsions aiguës chez l'enfant a montré que le nombre de patient nécessitant une seconde dose pour le contrôle des convulsions est

significativement plus élevé dans le groupe diazépam comparé au groupe lorazépam avec un risque excessive de somnolence et de sédation. (77)

Le lorazépam n'est pas disponible en France, au Japon, en Australie et en Nouvelle Zélande. Malgré l'absence d'études cliniques ayant comparé le clonazépam au lorazépam ou aux autres DAE de référence de l'EMC, le clonazépam possède sur un plan pharmacocinétique des caractéristiques très proches de celles du lorazépam, notamment en termes de demi-vie (132) peut être proposé comme traitement de première intention.

À défaut, le diazépam peut être utilisé ; son efficacité immédiate est identique mais sa durée d'action est plus courte (15 à 30 minutes versus 12 à 24 heures pour le lorazépam).

La voie veineuse reste la modalité d'administration de référence pour traiter un EMC, les difficultés d'abord intraveineux chez le jeune enfant, ont conduit à évaluer de nombreuses autres voies d'administration : intramusculaire, rectale, nasale ou buccale. La grande hydrosolubilité du midazolam en fait la seule benzodiazépine qui puisse être administrée par voie intramusculaire avec un délai d'action très court et une efficacité équivalente à celle du diazépam intraveineux. (23) Le diazépam intrarectal est très largement utilisé en pédiatrie, son efficacité est globalement comparable à la voie intraveineuse.

Plusieurs études se sont intéressées à l'administration par voie nasale ou buccale des benzodiazépines et surtout du midazolam. L'efficacité du midazolam intranasal ou intrabuccal semble au moins aussi bonne que celle du diazépam intraveineux ou intrarectal. (86) (153) (62)

Après administration de diazépam une récurrence des convulsions a été rapportée dans 31 à 68 % des cas. (181) En accord avec la durée d'efficacité du diazépam intraveineux (15 à 30 minutes), beaucoup plus courte que celle du lorazépam intraveineux (12 à 24 heures). Avec le midazolam, le taux de récurrences est de 31 % durant la première heure suivant l'administration du midazolam intramusculaire (23)

VII.2.1.2. Phénobarbital (barbiturique d'action prolongé)

C'est un anticonvulsivant majeur d'effet prolongé, utilisé depuis longtemps (1912),

Les barbituriques sont des acides faibles éliminés en partie par le rein. À ce titre, le pH des urines est un facteur important de variation de la clairance, en particulier pour le phénobarbital. Lorsque le pH des urines augmente, la forme ionisée augmente et la réabsorption tubulaire est diminuée. Leur liaison aux protéines sériques est moyenne pour le phénobarbital (45 %) et plus élevée pour le thiopental (80 %). [127]

Le thiopental passe très rapidement la BHE (c'est un agent hypnotique de l'anesthésie générale conduisant à la perte de connaissance en 15 à 40 secondes selon les conditions circulatoires). Le phénobarbital passe très lentement. [127]

Les barbituriques sont principalement métabolisés par le foie. Le phénobarbital est de plus partiellement (environ 30%) éliminé par sécrétion tubulaire au niveau rénal. Un des métabolites du thiopental formés est le pentobarbital, barbiturique d'action rapide à intermédiaire.

La crise de porphyrie aiguë est le principal effet secondaire.

Dans le traitement de l'EMC, leur administration ne se conçoit que par la voie intraveineuse, il agit en quelques minutes. Il n'existe pas chez l'enfant d'étude comparant l'efficacité du phénobarbital et de la phénytoïne ou de la fosphénytoïne.

Des effets dépressifs du phénobarbital ne sont généralement observés que pour des doses importantes (> 50 mg/L) et sont majorés par l'association avec les benzodiazépines.

(86)

L'utilisation de doses massives de phénobarbital (administration répétée toutes les 30 à 60 minutes de bolus de 5 à 20 mg/kg de phénobarbital, sans limite de dose cumulée ni de taux plasmatique) semble avoir des résultats intéressants (44)

VII.2.1.3. Phénytoïne, fosphénytoïne : phénytoïne (1938)

La Phénytoïne est un des anticonvulsivants de référence malgré de nombreuses propriétés défavorables : absence d'hydrosolubilité, cinétique non-linéaire, interférences médicamenteuses nombreuses et potentiellement graves, délai d'action important. La fosphénytoïne est une forme hydrosoluble qui se transforme en phénytoïne avec une demi-vie de sept à 15 minutes, demi-vie qu'il faut additionner au délai d'action de la phénytoïne ainsi formée.

La phénytoïne est un acide faible, fortement liée aux protéines sériques (albumine et alpha-1 glycoprotéine acide). Lorsque la concentration augmente, il y a saturation des sites de fixation ce qui conduit rapidement à une concentration libre (concentration active) potentiellement toxique. L'insuffisance rénale est également un facteur conduisant à une concentration libre plus élevée.

La phénytoïne passe assez rapidement la BHE avec un temps moyen de passage jusqu'au récepteur de moins de 10 à 15 minutes. [127]

Les concentrations plasmatiques totales efficaces sont comprises entre 8 et 20 mg/l chez l'enfant.

Le métabolisme de la phénytoïne est hépatique et passe par CYP2C19 et CYP2C9.

La phénytoïne est souvent privilégiée comme anticonvulsivant de deuxième ligne, en raison de son absence d'effet dépressif central. Les données initiales ont suggéré que 60 à 80% des convulsions sont contrôlées par une dose de 20 mg/Kg. **(205)**

La phénytoïne est présentée en solution fortement basique (pH : 12) pour en assurer la solubilité. Elle se présente en ampoules de 5ml contenant 250 mg. Elle doit être diluée de préférence dans du sérum physiologique.

Une surveillance cardiovasculaire continue doit être assurée pendant la perfusion et au cours des 20 minutes qui suivent.

Les risques d'extravasation, responsable de nécroses cutanées ou cutanéomusculaires «purple glove» est de 1,7% **(205)**. Ce qui a conduit un groupe d'experts à recommander son administration dans un cathéter court de calibre 20G minimum, en évitant les veines du scalp ou des extrémités **(86)**

La fosphénytoïne ne possède l'autorisation de mise sur le marché que chez l'enfant âgé de plus de cinq ans.

Le traitement avec la phénytoïne ou le fosphenytoïne n'est pas sans risque, et des effets secondaires tels que des arythmies cardiaques pouvant conduire à des arrêts cardiaques, et l'hypotension, bien que rare chez les enfants, lui recommande une surveillance continue de la tension artérielle et de l'ECG, ces effets secondaires peuvent survenir lorsque le débit est trop élevé (> 50 mg/min de phénytoïne), une diminution du débit de perfusion permet le plus souvent de dépasser cet effet indésirable..

VII.2.1.4. Acide valproïque/valproate de sodium : (Valproate 1967).[127]

C'est un acide gras à chaîne courte. Fortement ionisé (> 99 %) au pH de l'organisme. il est amphiphile (se distribue dans l'eau et dans les graisses). Il est également fortement lié aux protéines sériques (80 à 90 %) et en particulier à l'albumine. Cette liaison est non linéaire, la fraction libre augmentant aux fortes concentrations en raison d'une saturation rapide des sites. Cette augmentation de la fraction libre compense la saturation de la cinétique (cinétique non-linéaire) et la clairance reste à peu près constante.

Le valproate a un très bon passage de la BHE dû à une translocation rapide au travers de la membrane phospholipidique.

Le valproate subit un transport bidirectionnel au travers de la BHE, l'efflux étant plus important que l'influx. Il en résulte que, si le passage au travers de la BHE est rapide, la concentration intracérébrale reste bien plus faible que la concentration libre sérique.

VII.2.1.5. autres antiépileptiques

a. Lévétiracétam (Keppra®)(2003).

Le lévitéracétam a été employé avec succès dans le traitement de l'EMC de l'enfant soit par la voie orale ou parentérale. Bien que l'expérience de son utilisation manque toujours. **(98). (137)**

C'est un acide faible parfaitement hydrosoluble au pH de l'organisme. Il n'est pratiquement pas lié aux protéines sériques.

Le passage du lévétiracétam au travers de la BHE est moyennement rapide avec un pic d'apparition décalé d'environ une heure par rapport au pic sanguin. **(14)**

Après administration orale, son absorption est rapide en une heure. La biodisponibilité est complète.

L'élimination se fait pour deux tiers directement dans les urines sous forme inchangée et pour un tiers après métabolisme. Le levetiracepam n'a aucune influence sur le cytochrome P450. L'insuffisance rénale impose une diminution des doses.

Les effets secondaires sont uniquement décrits lors d'une prise orale chronique. Il s'agit d'une légère sédation à forte dose, d'une irritabilité.

b. Topiramate Epitomax® (1998).[127]

C'est un sucre dérivé du d-fructose qui est très peu lié aux protéines sériques (< 15 %). Il est en revanche lié de façon saturable aux érythrocytes (liaison aux anhydrases carboniques) ce qui rend la cinétique non-linéaire quand on s'adresse au sang total à la différence du plasma.

La vitesse de traversée au travers de la BHE après administration aiguë est inconnue,

Le topiramate est absorbé rapidement par voie orale en une à quatre heures et sa biodisponibilité est supérieure à 80%.

Son élimination est principalement rénale et sa clairance est fortement allongée en cas d'insuffisance rénale. Le métabolisme hépatique est faible (< 30 %).

Les effets secondaires : il existe très peu d'interactions entre le topiramate et les autres agents anticonvulsivants. La plupart des effets secondaires décrits (perte de poids,

légère sédation, paresthésies des extrémités, colique néphrétique, glaucome aigu, et décompensation psychiatrique) n'apparaissent que lors d'administration au long cours.

Dans les quelques cas rapportés d'EMCR aux barbituriques intraveineux, le topiramate, administré par sonde gastrique, a permis de contrôler l'EMC en six à 24 heures ;

la posologie proposée chez l'enfant était une dose de charge de 10 mg/kg répétée deux jours de suite puis une dose d'entretien de 5 mg/kg par jour **(86)**

L'adjonction de topiramate (Épitomax1) **(138)** ou de lévétiracétam (Keppra) par sonde gastrique **(276)** semble particulièrement intéressante dans certains EMC réfractaires (action différée de plusieurs heures ou jours).

VII.2.1.6. Agents anesthésiques

L'agent optimal pour aborder l'EMCR devrait donc disposer d'une activité GABA_A agoniste et NMDA antagoniste, avoir une action rapide, avec une courte demi-vie et un rapport risque/bénéfice favorable (une bonne marge thérapeutique).

a. Thiopental (barbiturique à courte durée d'action)

Le thiopental en Europe, ou un de ses métabolites actifs (le pentobarbital) en Amérique du Nord.

Le délai d'action du thiopental (Nesdonal ®, Pentothal ®) est très rapide, de l'ordre de deux minutes après bolus.

Barbiturique à courte durée d'action visant à induire une anesthésie générale, ont longtemps été le seul recours pour contrôler un EMCR. Ils diminuent très rapidement le métabolisme cérébral et permettent d'obtenir un EEG presque isoélectrique.

L'efficacité du thiopental pour stopper la majorité des états d'EMCR est proche de 100 % dans de petites séries rétrospectives.

Les complications cardiovasculaires sont fréquentes et justifient une surveillance hémodynamique rapprochée, des expansions volémiques et assez souvent le recours à un vasopresseur.

L'accumulation tissulaire de ces barbituriques est généralement responsable d'un coma prolongé qui nécessite de maintenir plusieurs jours la ventilation mécanique ; elle peut aussi entraîner d'autres complications, telles une hypothermie, des troubles trophiques (oedèmes cutanés, escarres), un iléus paralytique ou une pneumopathie nosocomiale. **(86)**

b. Midazolam

Le midazolam est une benzodiazépine hydrosoluble qui pénètre rapidement dans le système nerveux central et s'accumule peu.

Il peut entraîner une hypotension artérielle, surtout en cas d'hypovolémie ou lors d'administration prolongée à haut dosage au cours des EMC réfractaires. L'effet hypotenseur pourrait être moins important comparé aux barbituriques et au propofol. Le midazolam induit très souvent une tachyphylaxie dans les 24 à 48 heures.

La comparaison entre diazépam et midazolam dans les EMCR : une seule étude contrôlée et randomisée a comparé l'efficacité d'une perfusion continue de diazépam et de midazolam, **(168)** elle n'a pas montré de différence, ni en termes d'efficacité, ni dans le délai d'arrêt des crises. Les posologies moyennes de diazépam utilisées varient de 17 et 40 microgramme/kg par minute. Les posologies moyennes de midazolam utilisées dans les différentes études varient de 2 à 24 microgramme/kg par minute. **(86)**

En termes d'effets secondaires, il n'est pas retrouvé de différence entre diazépam et midazolam. **(86)**

Au cours des EMC réfractaires, des épisodes d'hypotension sont rarement rapportés. La facilité d'emploi du midazolam, notamment lorsqu'il est comparé au diazépam (hydrosolubilité et demivie < 1 heure) est souvent mise en avant, mais ces avantages doivent être pondérés par la fréquence des récurrences de convulsions qui sont retrouvées significativement avec le midazolam (57 %) qu'avec le diazépam (16 %). **(86)**

c. Propofol

Le propofol (2,6-diisopropylphenol) est non ionisé aux conditions habituelles de son administration. Son coefficient de partage octanol/tampon est d'environ 7000. C'est pourquoi, il est solubilisé dans une émulsion lipidique (Intralipide®) pour le Diprivan®, mais aussi d'autres émulsions pour les génériques. Le propofol est fortement (à plus de 98,5 %) lié dans le sérum, pour moitié aux érythrocytes et pour moitié à l'albumine **(127)**.

Le passage au travers de la BHE est très rapide en raison de la forte liposolubilité de la molécule (la demi-vie de transfert plasma-récepteur à l'équilibre est de 1,2 min comme pour le thiopental).

Le propofol est exclusivement métabolisé par le système des CYP au niveau du foie.

Au cours d'administration dépassant 36 à 48 heures, un syndrome toxique lié au solvant a été observé (propofol infusion syndrome ou PRIS) représente une complication

grave. Ce syndrome est dû à l'accumulation du vecteur de la molécule qui est toujours une émulsion lipidique. (80), (45), (19) un tableau d'insuffisance cardiaque peut être annonciatrice de cette complication souvent mortelle. Le tableau associe également rhabdomyolyse et acidose lactique majeure. Des pancréatites aiguës graves ont également été décrites.

Le propofol se présente en ampoules de 20 ml à 1 et 2% et en seringues de 50 ml aux mêmes concentrations pour perfusion continue. La posologie varie de 2,5 à 3,5 mg/kg (induction de l'anesthésie générale) à une posologie d'entretien initiale de 5 à 15mg/kg/heure. En raison du très grand volume de distribution, la posologie doit être progressivement adaptée à la baisse au cours des premières heures de perfusion (1 à 3 mg/kg/heure). En raison du risque de toxicité du solvant, la perfusion ne doit pas être poursuivie plus de 48 heures, éventuellement 72 heures. C'est pour cette raison que la solution à 2 % doit être préférée.

Il a une demi-vie courte, qui permet une titration et un sevrage rapide, avec une tendance modeste à l'accumulation. En revanche, il peut induire une tachyphylaxie.

Un dosage périodique des lactates, des triglycérides et des créatinines kinases (CK) devrait permettre de dépister à temps le PRIS et d'arrêter, l'administration du propofol.

À partir de quelques séries de cas le Propofol semble efficace dans le traitement des EMCR de l'enfant, mais non recommandé, alors que son usage au long cours est contre indiqué chez l'enfant de moins de 15 ans en raison de plusieurs cas mortels rapportés.(86)

- d. **Autres agents anesthésiques** : proposés dans le traitement des états de mal « super-réfractaires » ou malins (c'est un état de mal qui résistent à un premier anesthésique)

Kétamine

Est un antagoniste NMDA qui a un profil très favorable sur le versant de la dépression cardiocirculatoire, même si les risques potentiels d'hypertension intracrânienne ou de toxicité neuronale (184)doivent être considérés.

Des doses de charge de 2 mg/kg suivies par une perfusion jusqu'à 7,5 mg/kg par heure sont rapportées (159), il paraît opportun d'y associer une médication GABA-agoniste (benzodiazépines)

Étomidate : discutés.

Des anesthésiques inhalés tels que l'isoflurane ou le desflurane, sont également utilisés à une concentration de 1,2 à 5 % (122)

VII.2.1.6. Autres médicaments et approches non médicamenteuses

Certains préconisent le recours à une diète cétogène (147), d'autres à une hypothermie (131) [43] voire à une stimulation électrique vagale(201) à une stimulation magnétique transcrânienne

Une intervention neurochirurgicale peut être discutée dans l'urgence consistant le plus souvent en une léSIONECTOMIE. (188)

Le traitement avec des corticostéroïdes, des immunoglobulines ou de la plasmaphérèse, magnésium ont également été décrites.

VII.2.1. Stratégies thérapeutiques dans l'EMC (Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française, 2009)

Le schéma thérapeutique initial est le suivant

- Quand le patient est pris en charge entre 5 et 30 minutes après le début des convulsions, une benzodiazépine en monothérapie est recommandée par voie intraveineuse lente (en une à deux minutes au moins) (*accord fort*). En cas de persistance des convulsions au bout de cinq minutes, on procédera à une seconde injection de la même benzodiazépine, à la même dose, associée à un autre médicament antiépileptique en intraveineux (*accord fort*).

Quand le patient est pris en charge au-delà de 30 minutes après le début des convulsions, une injection de benzodiazépine est effectuée, d'emblée associée à un autre médicament antiépileptique en intra veineux (*accord fort*). En cas de persistance des convulsions, au bout de cinq minutes, on procédera à une seconde injection de la même benzodiazépine à la même dose (*accord fort*).

- Le médicament antiépileptique donné en association avec la benzodiazépine sera de la phénytoïne/fosphénytoïne ou du phénobarbital. Le choix tiendra compte de leurs contre-indications, de l'appréciation de leurs risques iatrogènes et de leur rapidité d'action. Dans des situations particulières, le valproate de sodium (qui n'a pas l'AMM dans l'EME) pourra être utilisé (*accord fort*).

Quelle que soit l'évolution des convulsions, y compris une éventuelle cessation, l'intégralité de la dose prescrite doit être administrée (*accord fort*).

Le schéma proposé pour l'EME larvé est celui décrit pour l'EMC évoluant depuis plus de 30 minutes (*accord fort*).

En cas de persistance des convulsions 20 minutes après le début de la perfusion de phénobarbital ou 30 minutes après le début de la perfusion de phénytoïne ou de fosphénytoïne, on proposera (*accord fort*)

- Le recours au médicament antiépileptique non utilisé en première intention (phénobarbital après phénytoïne/ fosphénytoïne, et vice versa) si toutes les conditions suivantes sont satisfaites (*accord fort*),
 - EME évoluant depuis moins de 60 minutes (*accord fort*),
 - Probabilité faible de lésion cérébrale aiguë (*accord fort*),
 - Pas de facteur incontrôlé d'agression cérébrale (instabilité hémodynamique, hypoxie, hyperthermie majeure) (*accord fort*),
 - Pas d'EME larvé (*accord faible*) ;
- dans les autres situations, le recours à un traitement par thiopental, midazolam ou propofol, sous couvert d'une assistance respiratoire (*accord fort*).

Chez l'enfant, le thiopental est très efficace, mais ses nombreux effets secondaires conduisent à proposer de le réserver aux formes les plus rebelles et de débiter par une perfusion continue de benzodiazépines à fortes doses (*accord fort*).

Le valproate de sodium peut être utilisé dans des situations où la mise en oeuvre d'une anesthésie générale avec ventilation mécanique est déraisonnable (limitation de soins) (*accord fort*).

L'attitude qui consiste à administrer un complément de dose de phénytoïne, fosphénytoïne ou phénobarbital ne repose sur aucune donnée clinique validée (*accord fort*).

L'EME larvé nécessite une prise en charge immédiate sans attendre l'EEG si l'histoire clinique et les manifestations observées sont évocatrices (*accord fort*).

Après le contrôle de l'état de mal

Un relais par benzodiazépines par voie entérale (clobazam ou clonazépam ou parentérale discontinue est indispensable. Ce relais doit être immédiat si l'EME a été contrôlé par une seule dose de diazépam ou de midazolam en raison du risque de récurrence à court terme (*accord fort*). Pour l'instauration ou l'adaptation d'un éventuel traitement antiépileptique de fond, un avis spécialisé devra être pris pour choisir le médicament antiépileptique le plus approprié en fonction du type de l'épilepsie et du terrain. Le phénobarbital devrait être évité au long cours (*accord faible*).

Posologies et modalités d'administration des médicaments antiépileptiques et des produits d'anesthésie :

Les posologies des benzodiazépines sont les suivantes : 0,1 mg/kg pour le lorazépam (maximum : 4 mg) ; 0,02 à 0,04 mg/kg pour le clonazépam (maximum : 1 mg) ; 0,2 à 0,4 mg/kg pour le diazépam (maximum : 5 mg chez l'enfant de moins de cinq ans, 10 mg pour l'enfant de cinq ans et plus) (*accord fort*). Lorsque l'administration d'une benzodiazépine est impossible par voie intraveineuse, peuvent être utilisés le diazépam par voie intrarectale (0,3 à 0,5 mg/kg), ou le midazolam par voie nasale (0,2 à 0,3 mg/kg), buccale (0,2 à 0,3 mg/kg) ou intramusculaire (0,2 à 0,5 mg/kg). Le choix sera avant tout fonction de l'expérience et des préférences des professionnels ou des parents (*accord fort*).

Le phénobarbital est utilisé par voie veineuse à la posologie de 15 à 20 mg/kg avec un débit de perfusion maximum de 100 mg/min (*accord fort*).

La dose de charge de phénytoïne par voie veineuse est de 20 mg/kg (maximum 1 g) sans dépasser un débit de perfusion de 1 mg/kg par minute (*accord fort*).

Chez l'enfant, il n'y a pas actuellement de données cliniques suffisamment fortes pour recommander d'utiliser la fosphénytoïne à la place de la phénytoïne. La fosphénytoïne n'a l'AMM que chez l'enfant de plus de cinq ans (*accord fort*). Elle est utilisée à la posologie de 20 mg/kg d'équivalent phénytoïne avec un débit de perfusion maximum de 3 mg/kg par minute d'équivalent phénytoïne (*accord fort*).

Le midazolam est la benzodiazépine la mieux étudiée, mais le diazépam semble aussi efficace. Les posologies de midazolam proposées comportent une dose de charge de 0,15 à 0,50 mg/kg suivie d'une perfusion continue de 0,12 mg/kg par heure qui peut être augmentée rapidement par paliers jusqu'à 1,4 mg/kg par heure (*accord fort*). La facilité d'emploi du midazolam (hydrosoluble, demi-vie courte) doit être pondérée par la plus grande fréquence de récurrences des convulsions observée avec ce médicament (*accord fort*).

Le thiopental est administré en plusieurs bolus de 2 mg/kg en 20 secondes toutes les cinq minutes jusqu'à arrêt des convulsions et selon la tolérance hémodynamique, puis en attendant l'EEG, avec un débit de 3 à 5 mg/kg par heure. La dose d'entretien est adaptée sur les données EEG, et dépend de la tolérance hémodynamique (*accord fort*).

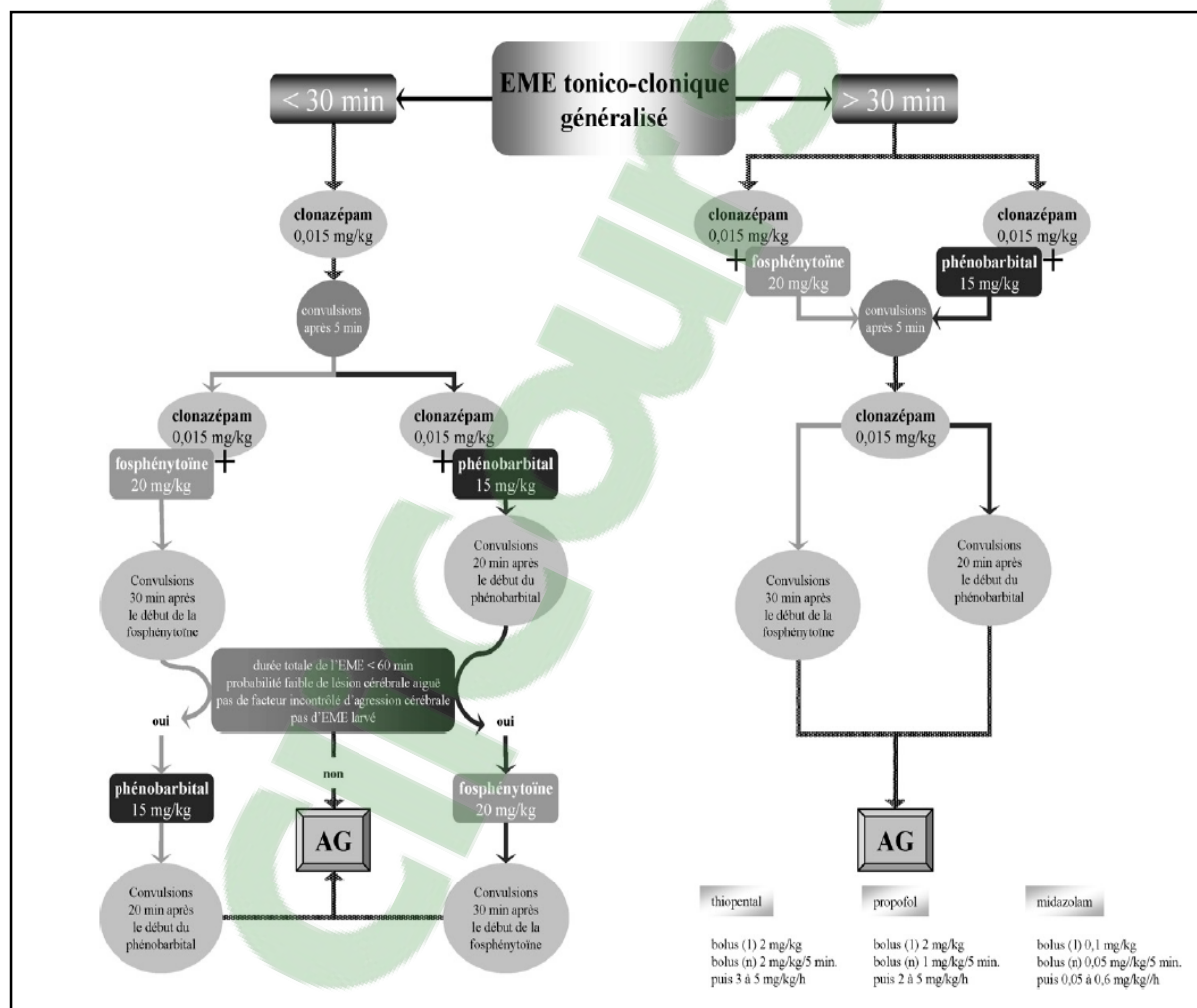
Il est recommandé de ne pas utiliser le propofol dans le traitement des états de mal convulsifs réfractaires, en raison de l'absence de supériorité démontrée par rapport aux autres traitements et du risque d'accident mortel lié au syndrome de perfusion de propofol, plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte (*accord fort*).

Dans les cas d'EME réfractaires résistant aux traitements usuels (barbituriques, propofol, midazolam), il peut être utile de les associer entre eux. Le topiramate, le lévétiracétam, la kétamine (contre-indiquée en cas d'hypertension intracrânienne et associée à des benzodiazépines), voire des anesthésiques inhalés peuvent également, être, entre autres, considérés (*accord fort*).

La durée de l'administration des médicaments anesthésiques n'est pas déterminée (*accord fort*).

Mais il paraît logique, de l'aborder de façon progressive sur 12 à 48 heures. [132]

Figure n°2 : Schéma thérapeutique proposé par les recommandations d'experts publiées 2009 est fonction de la durée des convulsions au moment de la prise en charge



Il existe des EMCR qui résistent à un premier traitement anesthésique. Un certain nombre de médications ont été validées comme traitement de 3^{ème} ligne sur ces EMC « superréfractaires » ou malins. Il s'agit de patients souffrant d'une encéphalite. La reprise de l'anesthésique utilisé précédemment est envisageable ou bien le changement pour un des deux autres anesthésiques discutés ci-dessus. [147]

La kétamine, qui possède une activité inhibitrice des RNMDA, a montré son efficacité pour traiter les EMCR, rebelles aux traitements anesthésiques habituels, à la dose de 2 mg/kg suivie d'une perfusion jusqu'à 7,5 mg/kg par heure [147]. D'autres antiépileptiques de nouvelle génération ayant un effet sur les récepteurs du glutamate ont montré un effet bénéfique dans le traitement des EMCR. C'est le cas du topiramate : outre son action modulant les canaux calciques et sodiques, ainsi que les récepteurs GABA, il exerce également une inhibition sur les canaux kainates et AMPA. Le lévétiracétam, quant à lui, module probablement les vésicules synaptiques. Des alternatives plus anecdotiques telles que traitement avec corticostéroïdes, immunoglobulines ou plasmaphérèse, magnésium, hypothermie, stimulation magnétique transcrânienne, stimulation vagale [22] ainsi que vérapamil ont également été décrites. [147]

Le schéma thérapeutique graduel de prise en charge d'un patient souffrant d'EME préconisé par Wasterlain [196] et le schéma thérapeutique de la prise en charge de EMC chez l'enfant proposé par James Lee et al [92] 2011 bc medical journal et le schéma Tobias Loddenkemper, Howard P. Goodkin, *Treatment of Pediatric Status Epilepticus. Current Treatment Options in Neurology (2011) 13 :560–573 USA* très proche du protocole proposée par la conférence de consensus de la SRLF 2009, dans ce dernier on remarque qu'à la place du diazépam et du lorazépam, il est préférentiellement fait usage du clonazépam (Rivotril®) dont la durée d'action est plus longue. (Outin et al. 2009) [132].

La forme intraveineuse du lorazépam n'est disponible en France sous forme d'autorisation temporaire. Le clonazépam, qui possède des propriétés pharmacologiques proches, peut être proposé comme traitement de première intention.

Figure n° 3 : Schéma thérapeutique graduel de prise en charge d'un patient souffrant d'EME préconisé par Wasterlain [196].

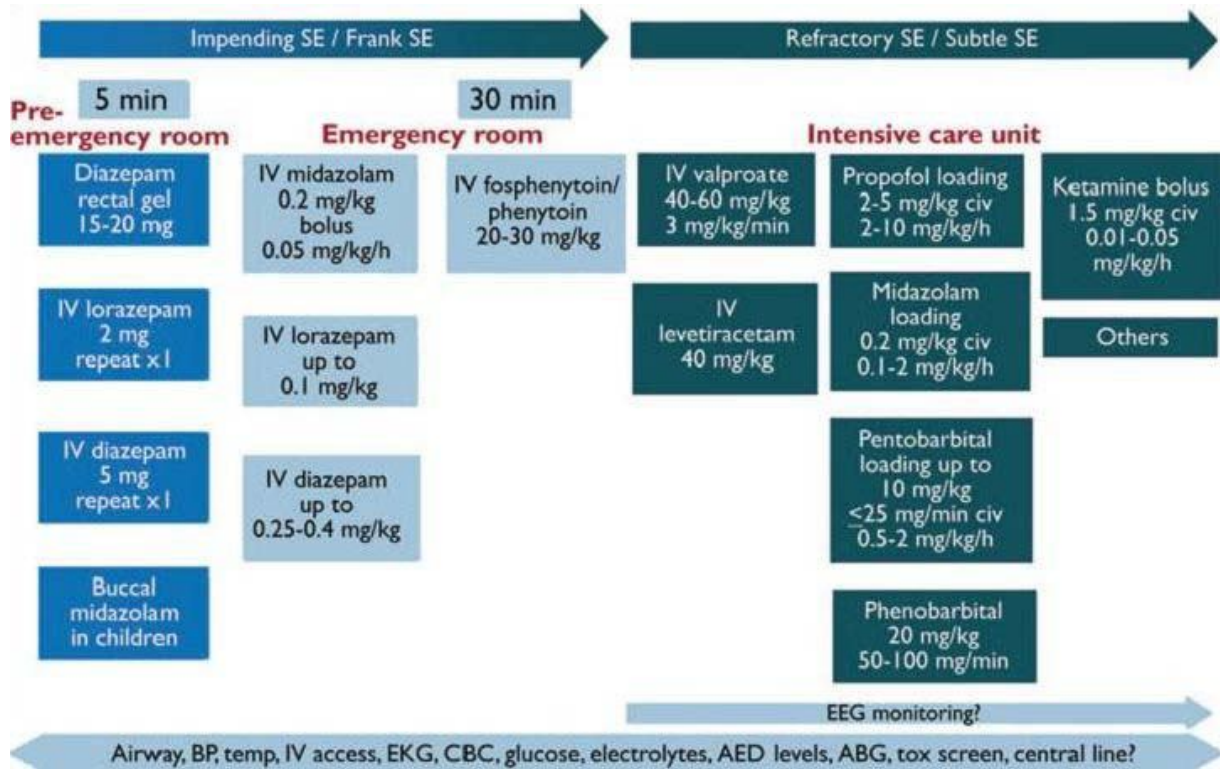


Figure n° 4 : Approche thérapeutique de l'EMC chez l'enfant. PE : phénytoin equivalents ; PR : intrarectale. Tobias Loddenkemper et al. 2011. [177]

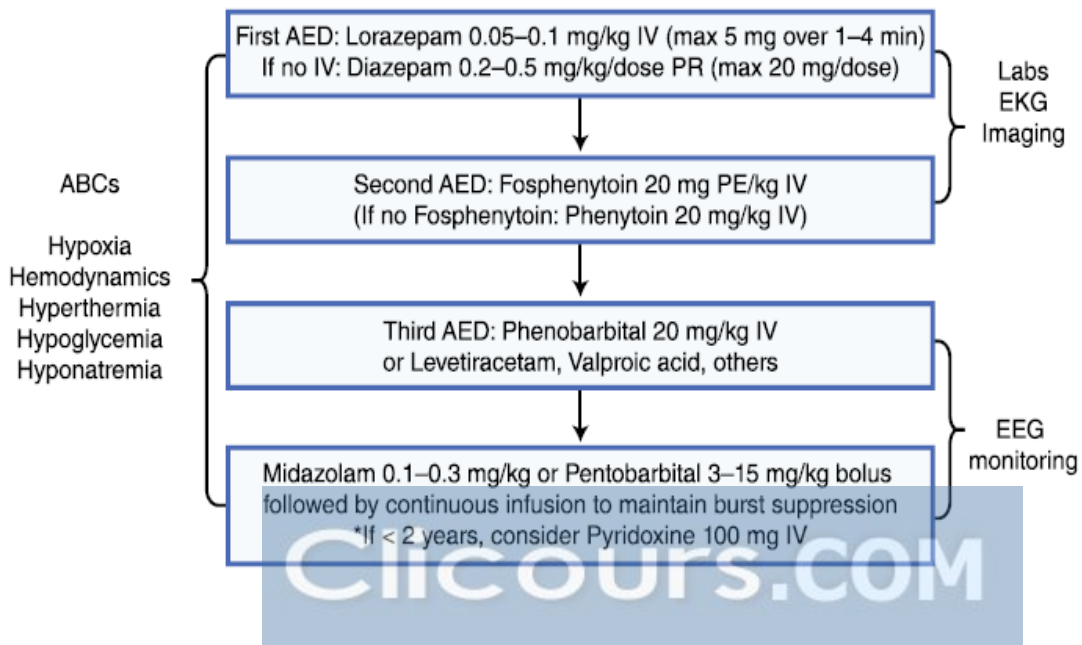
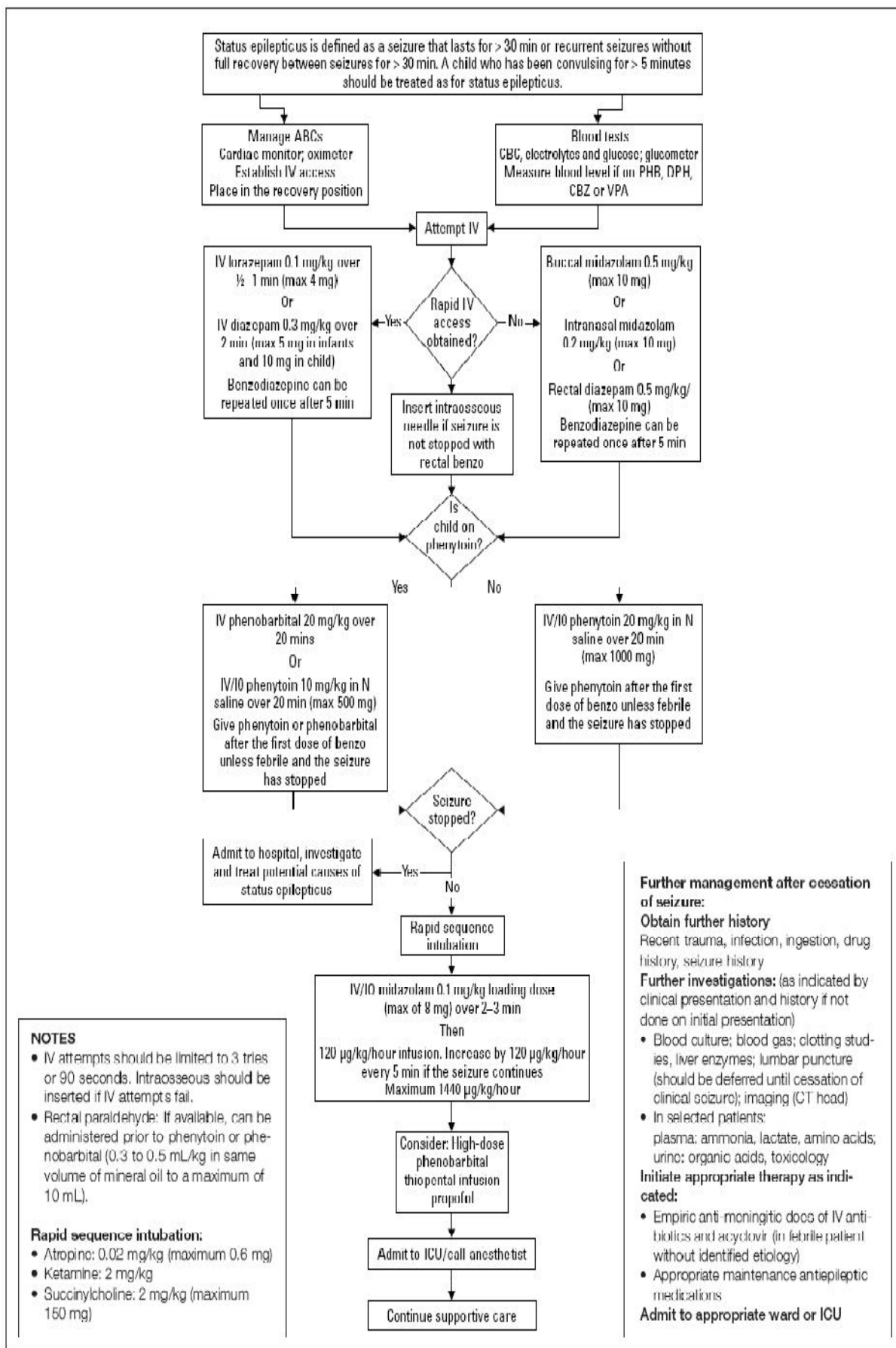


Figure n° 5 : Management de l'EMC chez l'enfant [92] (James Lee et al. 2011)



Prévention de la récurrence

La prévention des récurrences à court terme de l'état de mal tonico-clonique généralisé n'a pas fait preuve d'étude spécifique. Dans l'étude de Treiman et al 11% des patients ont présenté une récurrence de l'EME dans les 12 h quel que soit le bras de traitement. Par ailleurs, il n'existe aucun argument scientifique pour instaurer systématiquement un relais *per os* des DAE d'action prolongée prescrit par voie intraveineuse (IV) en première intention. [33]

VII.3. Enquête étiologique (H. Outin, 2009) [132]

Selon les Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française 2009 :

La recherche étiologique doit être effectuée rapidement, sans retarder ni la mise en oeuvre du traitement antiépileptique ni les manoeuvres de réanimation (*accord fort*).

Si une étiologie n'est pas diagnostiquée et maîtrisée, elle peut être un facteur d'entretien de l'EME (*accord fort*).

La recherche de certains troubles métaboliques est incontournable (*accord fort*). Une hypoglycémie, une hyponatrémie et une hypocalcémie doivent être recherchées et corrigées en urgence (*accord fort*).

Chez le patient épileptique connu :

- la première cause d'EME est un sevrage de médicaments antiépileptiques relatif ou absolu par non-observance thérapeutique, adjonction d'un traitement inducteur enzymatique ou au cours du changement de médicament antiépileptique (*accord fort*) ;
- les principales autres causes sont l'intoxication ou le sevrage alcoolique, la prescription de médicaments proconvulsivants et les infections intercurrentes (*accord faible*) ;
- en l'absence de facteur déclenchant évident, en cas de doute étiologique ou d'EME persistant, l'enquête doit être identique à celle réalisée devant un EME inaugural, du fait de l'intrication fréquente des étiologies (*accord fort*).

En cas d'EME inaugural, les principales étiologies sont :

- les souffrances cérébrales aiguës, qu'elles soient structurelles (méningoencéphalites, accidents vasculaires cérébraux, traumatismes. . .) ou fonctionnelles (hyponatrémie aiguë, intoxications médicamenteuses ou par substances illicites. . .) (*accord fort*) ;

- plus rarement, car dans ces cas le patient peut déjà avoir présenté des crises, les lésions cérébrales subaiguës évolutives (comme les tumeurs, la toxoplasmose cérébrale), les affections dégénératives (*accord faible*) ou les lésions cicatricielles (comme les séquelles d'accident vasculaire cérébral et de traumatisme) (*accord fort*).
- Dans moins de 10 % des cas, l'enquête est négative (*accord fort*).

L'EMC est souvent révélateur d'une atteinte structurelle aiguë cérébrale et/ou d'une perturbation cérébrale aiguë diffuse. Il peut être encore consécutif à des séquelles d'une agression cérébrale plus ou moins ancienne (AVC, trauma crânien, intervention neurochirurgicale. . .) ou s'inscrire dans le cadre de maladies subaiguës ou chroniques. Dans moins de 10 % des cas, l'enquête est négative.

La stratégie des examens complémentaires est modulée par l'âge, l'origine géographique, les données de l'anamnèse, de l'examen clinique et de l'EEG. Les causes étant fréquemment intriquées, le bilan doit être exhaustif et précis.

Selon les Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française 2009 [152]

Les indications de l'imagerie cérébrale doivent rester larges (*accord fort*). Il faut tenir compte, chez le patient épileptique connu, des circonstances de survenue de l'état de mal (par exemple traumatisme en cours de crise) et des caractéristiques électrocliniques habituelles des crises (*accord fort*).

L'imagerie cérébrale (scanner cérébral sans et avec injection ou IRM) est indiquée en urgence en tenant compte de l'état neurologique antérieur (*accord fort*) :

- s'il existe des signes de localisation (*accord fort*) ;
- si le début électro-clinique de l'EME est partiel (*accord faible*) ;
- si une ponction lombaire est nécessaire (*accord fort*) ;
- en cas de notion de traumatisme crânien (*accord fort*) ;
- en cas de notion de néoplasie (*accord fort*) ;
- en cas de notion d'immunodépression (VIH, corticothérapie. . .) (*accord fort*) ;
- si la cause demeure obscure (*accord fort*).

Une ponction lombaire, en dehors de ses contre indications, est préconisée dans un contexte infectieux (*accord fort*), en cas d'immunodépression (*accord fort*) et en cas de négativité de la recherche étiologique (*accord faible*).

Chez l'adulte et plus encore chez l'enfant, en cas d'état de mal convulsif fébrile, lorsque la ponction lombaire ne peut être réalisée immédiatement, il est recommandé de débiter sans délai par voie veineuse, un traitement antibiotique probabiliste et de l'acyclovir vis-à-vis d'une possible encéphalite herpétique (*accord fort*).

La persistance de l'EME sans étiologie identifiée impose la poursuite des examens, en s'aidant dès que possible des conseils d'un neurologue (*accord fort*).

Chez l'enfant, une hypocalcémie profonde (calcémie ionisée < 0,8 mmol/l) ou une hypomagnésémie (< 0,5 mmol/l) peuvent être responsables d'un EME ; sa correction par voie veineuse ne sera effectuée qu'après dosage sanguin (*accord faible*).

En l'absence de cause évidente à un EME convulsif chez un nourrisson, une injection de pyridoxine doit être proposée (50 à 100 mg/kg) en milieu de réanimation sous monitoring et enregistrement EEG (*accord fort*).

VIII. PLACE DE L'EEG [132]

L'électroencéphalogramme (EEG) mesure l'activité électrique produite par le cortex et permet l'identification des anomalies épileptiques.

Un EMC se définit, sur le plan électrique comme sur le plan clinique, par une activité critique continue ou la répétition de crises sur une période de 30 minutes.

La crise épileptique est caractérisée sur le plan EEG par une activité « rythmique » (à savoir, des figures EEG se répétant en « décharges » de façon continue). Les activités « périodiques » sont des figures EEG se répétant de façon discontinue, séparées par un intervalle de temps constant ou quasi-constant, ne sont pas des activités épileptiques.

Les anomalies épileptiques peuvent être « spécifiques » (décharges de pointes, pointes-ondes, polypointes, polypointes-ondes) ou « non spécifiques » (activité rythmique à n'importe quelle fréquence : autour de 1 Hz, souvent ample, jusqu'à des activités rythmiques à plus de 30 Hz, de bas voltage). [132] Les décharges peuvent être régulières (dans les EME généralisés) ou irrégulières (dans les EME partiels). Dans ce dernier cas, elles s'« organisent » dans le temps et dans l'espace : changement de fréquence, d'amplitude, mais aussi de topographie.

Au décours d'une crise, voire d'un EME, des anomalies épileptiques isolées « intercritiques » peuvent persister. Le fait que ces anomalies ne s'organisent pas en décharge rythmique, même si elles sont très fréquentes, élimine la persistance d'une crise.

Intérêt de l'EEG dans les états de mal épileptiques.

- Diagnostic positif

- Les EME sont classés en EME convulsifs, de diagnostic clinique facile, et EME non convulsifs, où l'EEG est un élément important du diagnostic.

- État de mal larvé (*subtle status epilepticus*) ou infraclinique : correspond à une dissociation électromécanique, avec arrêt des convulsions. La symptomatologie peut se résumer à de brèves contractions toniques axiales, à de discrètes révulsions oculaires ou à des troubles végétatifs.

L'état de mal larvé se caractérise sur le plan EEG par la survenue de crises qui présentent des fluctuations d'amplitude, de fréquence et de distribution (*waning and waxing*). Cette période est suivie d'une période prolongée d'activité critique qui varie peu dans sa morphologie (activité critique continue monomorphe de pointes, pointes ondes, ondes aiguës rythmiques, ou ondes lentes rythmiques). Ensuite peuvent apparaître des périodes de tracés isoélectriques

de plus en plus longues alors que la durée des crises se raccourcit. Le stade ultime de l'état de mal larvé se traduit par l'apparition de PLEDs (*periodic lateralized epileptiform discharges*) prenant parfois un aspect bilatéral sur un tracé très déprimé. [132]

- Diagnostic différentiel

Crises non épileptiques (pseudocrises)

Encéphalopathies métaboliques

Encéphalopathies post-anoxiques

- Aide au diagnostic étiologique

Contribution au diagnostic syndromique de l'état de mal : L'EEG est le seul examen capable de définir le syndrome épileptique cause d'EMC, en déterminant notamment si les anomalies épileptiques sont généralisées ou focales. Cette définition est nécessaire pour appréhender l'étiologie de l'EME, proposer une prise en charge spécifique (molécules à large spectre pour une épilepsie généralisée, à spectre étroit pour une épilepsie partielle) et d'évaluer son pronostic.

Encéphalite (herpès. . .) l'encéphalite herpétique, qui peut se révéler par un EME en contexte fébrile. L'EEG, en dehors des décharges critiques, montre typiquement des ondes lentes temporales, sur lesquelles peuvent s'inscrire des complexes pseudopériodiques (PLEDs) qui apparaissent dès le deuxième jour et disparaissent vers le quinzième jour. L'instauration précoce d'acyclovir réduit la probabilité d'observer les PLEDs. La présence de PLEDs bilatéraux est un signe de mauvais pronostic à long terme.

- Intérêt dans la surveillance

Dans les EMC, l'EEG permet d'évaluer si l'EM persiste sous un mode non convulsif lorsque les mouvements convulsifs ont cédé. La récupération d'un niveau de conscience normal, après arrêt d'un EME, peut être en effet retardée par l'effet sédatif des médicaments.

De plus, l'EME peut récidiver dans les heures ou les jours qui suivent son contrôle initial, à l'occasion par exemple d'un allègement de certains traitements.

L'évaluation clinique est souvent rendue difficile par la sédation (voire par la curarisation) qui empêche les mouvements convulsifs et seul un EEG peut détecter la récurrence d'un EME généralisé.

L'EEG permet également de guider les traitements des EME réfractaires, lorsque l'objectif recherché est l'apparition de *suppression-burst*. Celles-ci apparaissent sous l'effet

de molécules anesthésiques (thiopental, propofol) de façon dose-dépendante. Certaines équipes ont parfois comme objectif d'atteindre un tracé EEG « nul » aréactif durant en moyenne 24 heures. Cependant, il n'est pas toujours nécessaire d'approfondir l'anesthésie jusqu'au tracé de *suppression burst* pour obtenir l'arrêt de l'activité épileptique. Dans ce cas, la surveillance EEG continue permet de limiter la sédation, et donc, théoriquement, la morbidité associée.

- Intérêt pronostique

Complexes périodiques latéralisés (PLEDS) : correspondent à une activité paroxystique spontanée, se répétant de façon périodique (de 0,5 à quatre secondes), de topographie unilatérale-focale, ou hémisphérique. Lorsque les PLEDs sont bihémisphériques, si elles sont asynchrones, elles sont dénommées *Bilateral independant periodic lateralized epileptiformdischarges* (BIPLEDs) et si elles sont synchrones, elles sont dénommées *generalized periodic epileptiformdischarges* (GPEDs). Les BIPLEDs et les GPEDs sont principalement retrouvées lors d'encéphalopathies post-anoxiques.

Les PLEDs apparaissent précocement après une agression cérébrale aiguë telle qu'un accident vasculaire cérébral ou une encéphalite herpétique. Leur nature épileptique est controversée. Elles ne sont habituellement pas considérées comme une activité critique bien qu'elles puissent être associées à des crises en particulier partielles motrices.

La présence de PLEDs assombrit le pronostic des EME.

L'indication de l'EEG dans un EME ?

Le diagnostic d'EMC généralisé tonico-clonique repose sur sa présentation clinique caractéristique. Le traitement d'un EMC dont le diagnostic est évident doit débuter sans attendre l'EEG (*accord fort*).

En revanche, la possibilité d'évolution des EMC vers des crises paucisymptomatiques justifie la réalisation d'EEG de contrôle quotidiens tant que la conscience n'est pas normalisée, ou en cas d'EME réfractaire.

L'EEG devrait idéalement être disponible 24 h/24 pour le diagnostic et le suivi des formes graves, avec un enregistrement standard d'au moins huit voies, et idéalement 21 voies, durant au moins 20 minutes, et au mieux 30 minutes (*accord fort*).

Chez l'enfant, l'EEG de longue durée (>12 heures) est très utile au diagnostic positif d'EME non convulsif et pour surveiller l'efficacité des traitements (*accord fort*).

IX. PRONOSTIC

La mortalité et la morbidité des EMC ne peuvent pas être envisagées globalement. [104]

Facteurs pronostiques

Le pronostic des EMC dépend de leur cause, de leur durée, de leur prise en charge et de l'âge du patient. Ces facteurs sont interdépendants. [104]

Selon les Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française 2009 [152]

La mortalité des EME est mieux étudiée que leur morbidité. Elle est principalement déterminée par l'étiologie. La qualité de la prise en charge améliore le pronostic (*accord fort*).

Le pronostic fonctionnel (séquelles motrices, cognitives, apparition ou aggravation d'une maladie épileptique) est difficile à déterminer indépendamment des facteurs étiologiques sous-jacents et des complications liées à la prise en charge (*accord fort*).

Chez l'adulte comme chez l'enfant, les trois principaux déterminants de la mortalité et des séquelles neurologiques d'un EME sont l'âge, sa cause et sa durée (*accord fort*).

Par rapport à des crises épileptiques inaugurales, un EME de novo augmente le risque de développer une épilepsie (*accord fort*).

Le caractère réfractaire d'un EME augmente le risque de mortalité, le risque de récurrence d'EME et possiblement celui de développer une maladie épileptique (*accord fort*).

B. ÉTUDE DE L'EMC EN REANIMATION PEDIATRIQUE

I. PATIENTS ET METHODE

I.1.BUT

Le but de ce travail est de **proposer** un schéma décisionnel, permettant a) d'intégrer les dernières recommandations adaptées aux moyens locaux et b) d'unifier les processus diagnostics et thérapeutiques de l'EMC propres à la population pédiatrique, Ainsi que **documenter** le succès en termes de cessation des convulsions pour chaque ligne de traitement. De **déterminer** une approche étiologique d'EMC chez l'enfant au niveau du service de la réanimation pédiatrique du CHU Oran entre le 1^{er} janvier 2008 et le 31 décembre 2010.

I.2.OBJECTIFS

1- *Objectif principal :*

Identifier les facteurs influençant les réponses au traitement antiépileptique (facteurs prédictifs à l'EMCR).

2- *Objectif secondaire :*

- Décrire le profil épidémiologique, les caractéristiques et l'approche étiologique des EMC.

- Identifier les facteurs prédictifs de l'évolution hospitalière.

I.3. MÉTHODOLOGIE

L'étude à été réalisée au niveau du service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran disposant de 9 lits, reçoit depuis 1995 des enfants en situations aiguës, entre autres les convulsions prolongées et les EMC de la willaya d'Oran et des willayas de l'Ouest du pays.

I.3.1. Sélection

I.3.1.1. Taille de l'échantillon :

Elle est exhaustive

I.3.1.2. Population d'étude :

L'étude a porté sur l'ensemble des enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique CHU d'Oran pour un EMC entre le 1 Janvier 2008 et le 31 décembre 2010.

Le diagnostic de l'EMC a été établi lorsque l'un des critères suivants a été remplis(1) des crises convulsives toniques, cloniques ou tonico-cloniques, continues

pendant au moins 30 min ou (2) intermittentes sans reprise de conscience entre les crises pendant au moins 30 min.

I.3.1.3. Critères de sélection

I.3.1.3.1. Critères d'inclusion

Sont inclus dans l'étude

- Les nourrissons et les enfants âgés de 1 mois à 15 ans ayant présenté un état de mal convulsif franc,
- Les nourrissons et les enfants âgés de 1 mois à 15 ans dont l'histoire clinique et les manifestations observées sont évocatrices d'un EM larvé,
- Les nourrissons et les enfants âgés de 1 mois à 15 ans traités pour un EMC et envoyés secondairement pour la continuité de soins au service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran.

I.3.1.3.2. Critères d'exclusion

Sont exclus de l'étude

- Les nouveaux nés ;
- Les patients qui arrivent en réanimation pédiatrique conscients, ou en coma dépassé ou en arrêt cardiorespiratoire ;
- Les EMC avec une durée inférieure à 30 minutes.

I.3.1.4. Type d'étude :

C'est une étude prospective, observationnelle et exhaustive à visée descriptive et analytique.

I.3.1.5. Période d'étude :

Notre étude s'est déroulée durant trois années ; du 1 Janvier 2008 au 31 décembre 2010.

I.3.2. Intervention

I.3.2.1. Protocole de l'étude

I.3.2.1.1. traitement

Est détaillé dans « **l'annexe 1** », l'antiépileptique d'action prolongée utilisé est le phénobarbital vu la non disponibilité de la phénytoïne ; en cas d'échec une anesthésie générale est indiquée avec intubation, ventilation et sédation aux benzodiazépines (midazolam ou diazépam)

I.3.2.1.2. Définitions

a. Un état de mal épileptique convulsif (EMC)

L'EMC est défini comme toute crise convulsive se prolongeant pendant 30 minutes ou plus, ou comme des crises répétées sans reprise d'un état de conscience normal entre les crises sur une période de 30 minutes. [39], [41], [155]

Type de convulsion a été classé selon l'histoire clinique et l'examen physique.

b. Un EM larvé

A été diagnostiqué chez les patients dont l'histoire clinique et les manifestations observées sont évocatrices d'un EM larvé (l'enfant présente une altération de la conscience avec une persistance des convulsions électriques sur l'EEG).

c. L'EMC arrêté (EMCA) :

EMC terminé avec l'administration d'un médicament de la première et de la deuxième ligne de DAE (indépendamment du temps qui s'était écoulé entre le début des convulsions et l'administration du DAE) dans les 20 min de l'initiation DAE et sans une récurrence au cours de l'heure qui suit et sans aucun besoin d'en rajouter une DAE pour arrêter l'épisode. L'évaluation est basée sur l'examen clinique cad arrêt de tous les signes cliniques d'une activité motrice tonique, clonique, ou tonico-clonique et/ou par un enregistrement d'EEG devant la persistance de l'altération de l'état de conscience ou de suspicion d'un EME larvé.

d. L'EMC Réfractaire :

L'EMC est réfractaire lorsqu'il existe une résistance à au moins deux drogues antiépileptiques (DAE) différentes administrées à posologie adaptée (de première ligne cad une benzodiazépine) et de deuxième-ligne cad phénobarbital). [78]

e. L'altération de l'état de conscience

A été estimée au moyen du score de Glasgow (Teasdale et Jennett, 1974), définie comme grave quand le GCS \leq 8/15.

f. L'anomalie neurologique

Elle est définie sur un développement psychomoteur anormal, sur un antécédent d'épilepsie ou sur une présence de déficit neurologique.

g. Épisodes d'EMC : incluent les enfants avec un premier épisode d'EMC (EMC de novo) et les enfants avec un EMC récurrent.

h. EMC récurrent : les EMC ayant récidivé au cours de la période de l'étude.

i. EMC inaugural : EMC survenant chez un enfant sans antécédents de convulsions

I.3.2.1.3.Méthodes d'investigation étiologique de l'EMC :

Le diagnostic des causes de l'EMC repose sur la clinique et les résultats des examens complémentaires

- La collection des éléments anamnestiques ;
- l'examen physique ;
- les examens neuroradiologiques (TDMC, IRMC) ;
- l'EEG ;
- Les taux sanguins des drogues antiépileptiques (DAE) ont été mesurés chez tous les enfants avec un diagnostic préexistant d'épilepsie et qui recevaient une DAE au moment de leur admission en réanimation pédiatrique ;
- les autres examens utilisés fréquemment : ECG, biochimie sanguine, analyse du LCR, sérologies, toxicologie, bactériologie.

La biochimie sanguine comporte la détermination de la glycémie au moyen du dextrostix et d'une glycémie veineuse. Une acidose métabolique est définie par un déficit en base >8 . Une hypokaliémie est définie par une kaliémie <3 mmol/l, une hyperkaliémie, une kaliémie >5 mmol/l, une hyponatrémie $\text{Na}^+ < 125$ mmol/l (modérée à sévère). Une perturbation de la fonction rénale créatinémie >80 mmol/l

La ponction lombaire est indiquée chez les enfants en EMC fébrile à la recherche de méningite bactérienne et de méningo-encéphalite

L'examen neuroradiologique (scanner cérébral et IRM cérébrale). Le scanner cérébral est réalisé au niveau du service de radiologie du CHU d'Oran. L'IRM est réalisée au niveau du secteur privé par manque de cet examen au niveau du CHU d'Oran

L'électroencéphalogramme est réalisé au niveau du service de neurophysiologie du CHU d'Oran.

I.3.2.1.4. Les étiologies de l'EMC :

Dans notre étude, on a classé les étiologies en 7 groupes suivant l'étude de Richard Chin 2006 [145] ; convulsion fébrile prolongée (CFP), symptomatique aiguë (SA), lésions anciennes, lésions anciennes compliquées par un processus aigu, Relié à épilepsie, idiopathique, encéphalopathie progressive (PE) et inclassable (U).

Celles ci ont été définies comme suit :

1. **Convulsion fébrile prolongée (CFP) :** l'EMC au cours d'une maladie fébrile (la température au-dessus de 38,8°C) chez un enfant neurologiquement normal âgé entre 3 mois et 5 ans, et en l'absence d'une infection définie du système nerveux central (SNC).
2. **Symptomatique aigu :** l'EMC se produit chez un enfant neurologiquement normal, et dans la semaine de survenue d'une lésion neurologique aiguë identifiée (traumatisme crânien, infection de SNC, encéphalopathie, maladie cérébro-vasculaire et troubles métaboliques ou toxiques).
3. **Lésions anciennes :** l'EMC se produit chez un enfant dans le cadre d'une agression antérieure du SNC. Cette catégorie a inclus les enfants avec une paralysie cérébrale, une maladie fébrile sans infection du SNC et les enfants avec une dérivation ventriculo-péritonéale obstruée et une hydrocéphalie post-hémorragique.
4. **Lésions anciennes compliquées par un processus aigu :** une agression aiguë superposée sur une agression antérieure du SNC.
5. **Relié à épilepsie, idiopathique :** l'EMC chez un enfant avec un diagnostic antérieur d'épilepsie idiopathique ou cryptogénique ou quand l'épisode d'EMC est la seconde crise non provoquée qui a mené à un diagnostic de l'épilepsie.
6. **Encéphalopathie progressive :** l'EMC chez un enfant avec une maladie neurodégénérative progressive (par exemple, ceroid lipofuscinosis neuronal infantile retardée, panencéphalite sclérotique subaiguë [SSPE], maladie mitochondriale).
7. **Non classé (C) :** l'EMC qui ne pourrait être classé dans aucune des catégories précédentes.

L'infection du système nerveux central est une cause fréquente de l'EMC dans le groupe symptomatique aiguë, la définition des méningites bactériennes reste biologique alors que le diagnostic des méningo-encéphalites est suspecté sur des arguments cliniques et biologiques : **Un cas d'encéphalite supposé cause d'EMC [58]** est un patient de plus de 28 jours, en EMC avec la présence des critères suivants :

1. Une fièvre \geq à 38 °C, ou épisode fébrile rapporté dans le mois précédent.

2. Au moins une anomalie du LCR (un nombre de globules blancs > 4 éléments /min³ ou une protéinorachie $\geq 0,4$ g/l).

I.3.2.1.5. L'évolution

L'état de sortie a été évalué en utilisant glasgow outcome scale GOS et également en utilisant les critères suivants : le décès, développement de nouveau déficit neurologique, et/ou développement d'épilepsie ou le retour à la ligne de base (c.-à-d., le même état neurologique avant l'EMC)

I.3.2.2. Procédure de l'étude

Fiche d'exploitation

L'analyse des observations était faite grâce à une étude minutieuse des dossiers spéciaux d'EMC (Cf Annexe 2), en se basant sur une fiche d'exploitation comportant des données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives (voir fiche d'exploitation) (Cf Annexe 3).

Nous avons détaillé les antécédents en insistant sur le développement psychomoteur et les antécédents personnels et familiaux de crises épileptiques.

Une description de la crise et les circonstances de survenue nous a permis de classer nos patients en 5 groupes :

1. Un groupe de patients présentant un trouble de développement psychomoteur témoignant d'une pathologie neurologique sous jacente, associée ou non à une épilepsie.
2. Un groupe de patients avec des antécédents de crises non fébriles permettant de porter le diagnostic d'épilepsie.
3. Un groupe de patients à antécédents de crises fébriles.
4. Un groupe de patients qui se présentent pour une première crise convulsive dans un contexte non fébrile.
5. Un groupe de patients qui se présentent pour une première crise convulsive dans un contexte fébrile (température supérieure à 38° C).

I.3.3. Évaluation :

Critère de jugement : atteindre des taux bas de mortalité et de morbidité en se rapprochant des valeurs théoriques grâce :

1. À la mise en place d'un protocole standardisé de prise en charge d'EMC.
2. L'identification étiologique permettant un traitement spécifique.

3. Identifier les facteurs prédictifs d'EMC Réfractaire (résistance à deux drogues antiépileptiques) et agir sur ces facteurs si cela est possible.

I.3.4. Méthodes statistiques, considérations éthiques, autres informations sur la méthode

I.3.4.1. Recueil et exploration des résultats :

Les données recueillies à partir du dossier convulsion (annexe 2) sont exportées sur une fiche d'exploitation, contrôlées, saisies et analysées à l'aide du logiciel EPI-info version 6 et SPSS version 19.0, avec la collaboration de l'équipe de bio statistique de la faculté de médecine d'Oran.

I.3.4.2. Plan d'analyse

L'analyse des données comporte

a. Volet descriptif :

Les statistiques descriptives utilisées sont la moyenne, écart type, ainsi que le pourcentage

b. Volet analytique :

- Une régression logistique a été faite pour identifier les facteurs prédictifs d'EMC réfractaire. La variable dépendante est la persistance des convulsions cliniques après le traitement antiépileptique de première et de deuxième ligne (benzodiazépine et phénobarbital. (Cette analyse a comporté les enfants ayant reçu les benzodiazépines, phénobarbital et anesthésie générale)

- Les facteurs univariés qui étaient significativement associés à l'évolution (outcome) étaient identifiés, séparément. La variable dépendante est le décès dans l'analyse de la mortalité et la variable dépendante est la survenue de séquelles neurologique dans l'analyse de la morbidité. (cette analyse a inclus tous les enfants hospitalisés pour un EMC)

I.3.4.3. Liste des variables

L'âge, le sexe, les antécédents médicaux, l'histoire d'épilepsie, les antécédents d'EMC, les facteurs déclenchant, le type EMC, l'évaluation la plus fiable de la durée réelle de EMC, y compris le temps avant l'entrée à l'hôpital, et également l'étiologie de EMC, le traitement reçu avant et à l'admission à l'hôpital. Les autres variables utilisées dans l'analyse statistique ont été le nombre de doses administrées de benzodiazépines avant la fin d'EMC, le recours à des anesthésiques avant la fin de l'EMC, les complications, les données d'EEG, la durée de séjour en réanimation pédiatrique et les séquelles neurologiques à court terme.

1.3.4.4. Méthodes d'analyse (analyse statistique)

Toutes les analyses ont été faites avec le logiciel SPSS version 19.0. Les résultats sont donnés dans un intervalle de confiance à 95%. (risque alpha à 5%)

L'analyse statistique a consisté au calcul des différentes fréquences définissant les variables qualitatives dans la partie analytique.

La comparaison des groupes (EMCA, EMCR) s'est effectuée à l'aide des tests du Khi-deux Moyenne écart type et intervalle de confiance pour les variables quantitatives, médiane

Les étapes de la régression logistique :

- Analyse univariée, le risque à 10%, le test khi deux,
- Vérification les facteurs de confusion
- Vérification des facteurs d'interaction
- Analyse multivariée : ajustement pour les variables significativement liée dans l'analyse bivariée, risque alpha à 5%

Le test choisi : le modèle final avec R^2 dans les résultats de SPSS

1.3.4.5. Considérations éthiques

Ce présent travail entre dans le cadre de la recherche scientifique ; à ce titre tous les résultats seront disponibles pour tous les intervenants dans la prise en charge des maladies de l'enfant en vue de l'amélioration de la qualité des soins. La confidentialité des résultats a toujours été respectée. Les drogues utilisées sont des médicaments qui ont une AMM chez l'enfant et aucune investigation agressive n'a été utilisée.

II. RÉSULTATS

En trois ans d'études, 245 épisodes d'EMC survenant chez 231 enfants ont été hospitalisés en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran.

12 enfants ont présenté des EMC récurrent. L'épisode actuel d'EMC était le deuxième chez 10 enfants et le troisième chez 2 enfants (EMC était récurrent dans 14 épisodes)

Les 245 épisodes d'EMC comportent 231 enfants avec un premier épisode d'EMC (EMC non récurrent) + 14 EMC récurrents.

II.1. ÉTATS DE MAL CONVULSIFS NON RÉCURRENTS AU COURS DE LA PÉRIODE D'ÉTUDE

Parmi les 245 épisodes d'EMC colligés au cours de la période de l'étude, 231 enfants ont été enregistrés pour la première fois.

II.1.1. Profil épidémiologique

II.1.1.1. Fréquence :

Entre janvier 2008 et décembre 2010, 1882 enfants ont été hospitalisés en réanimation pédiatrique incluant 641 enfants en détresses neurologiques (34%), dont 245 (38,2%) sont des EMC avec une fréquence hospitalière de 13%.

Années de l'étude	Total d'hospitalisation n	détresses neurologiques n	Épisodes d'EMC n	Nombre d'enfant n	Réurrences N
2008	694 (36,8%)	217 (11,5%)	93 (5%)	86	7
2009	588 (31,24%)	223 (11,8%)	79 (4,2%)	76	3
2010	600 (31,8%)	201 (10,7%)	73 (3,8%)	69	4
Total	1882 (100%)	641 (34%)	245 (13%)	231	14

Tableau XI : fréquence d'EMC par rapport au nombre total d'hospitalisation en réanimation pédiatrique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

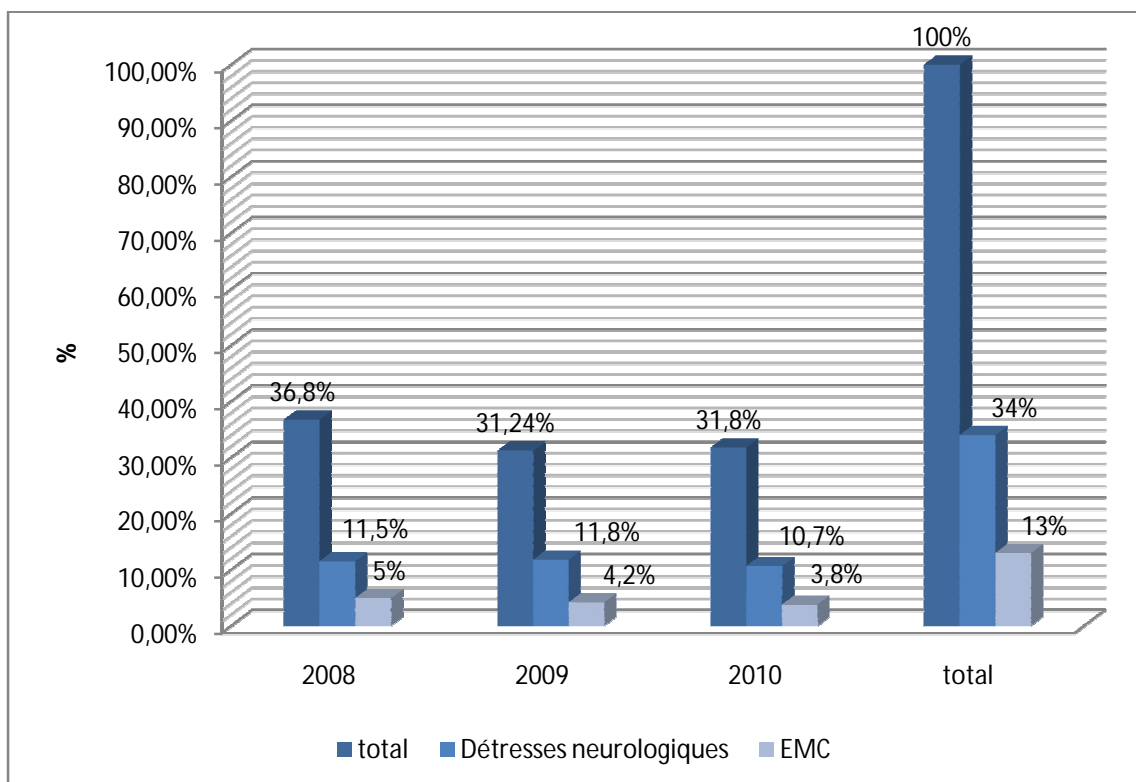


Figure n°6 : fréquence d'EMC par rapport au nombre total d'hospitalisation en réanimation pédiatrique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Provenance des EMC hospitalisées en réanimation pédiatrique

Sur les 245 patients hospitalisés en réanimation pédiatrique pour EMC, 158 ont été dirigés par les services des urgences ; 62 déjà hospitalisés pour EMC dans un service de pédiatrie ont été transférés en réanimation pédiatrique en raison de la gravité de leur état et de la persistance de l'EMC, malgré les traitements déjà entrepris ; 9 étaient déjà hospitalisés dans d'autres services de réanimation. 3 enfants étaient hospitalisés au service des maladies infectieuses quand est survenu l'EMC. 5 enfants ont été orientés à partir des cabinets privés. 8 enfants arrivent directement en réanimation pédiatrique.

À partir des données des registres de consultation des accueils des urgences pédiatriques du CHU d'Oran, 1686 enfants ont consulté pour des convulsions entre 1er janvier 2009 et le 31 décembre 2010, dont 71 enfants (4,2%) sont orientés en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran.

	N	%
Urgences pédiatrique CHU d'Oran	71	29
Urgences des EPH	72	29,4
Urgence chirurgicale infantiles CHU d'Oran	10	4
Urgences pédiatriques EHS canastel Oran	4	1,6
Urgence l'hôpital militaire (HMRUO)	1	0,4
Service de pédiatrie des EPH	62	25,3
Service des maladies infectieuses CHU d'Oran	3	1,2
Réanimation neurochirurgicale CHU d'Oran	6	2,5
Réanimation pédiatrique EHS Canastel	1	0,4
Réanimation chirurgicale infantile CHU d'Oran	1	0,4
Réanimation polyvalente du CHU SBA	1	0,4
Cabinet privé (radiologue, pédiatre)	2	0,8
Clinique privée chirurgicale	3	1,2
Directement en réanimation pédiatrique CHU d'Oran	8	3,3
Total	245	100

Tableau XII : Provenance des EMC hospitalisés en réanimation pédiatrique CHU Oran

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.1.2. Sexe :

Une prédominance masculine a été notée, 141 garçons (61%) pour 90 filles (39%) ; le sexe ratio était de 1,56.

II.1.1.3. Âge :

La répartition des enfants selon l'âge est représentée sur la figure 10, avec une moyenne d'âge de 36,6 mois et une médiane de 22 mois.

La fréquence la plus élevée de l'EMC était chez les jeunes nourrissons de moins de 1an avec 86 enfants (37%).

132 enfants (57,1%) étaient des nourrissons de moins de 2 ans et 158 enfants (68,4%) étaient âgés de moins de 3 ans.

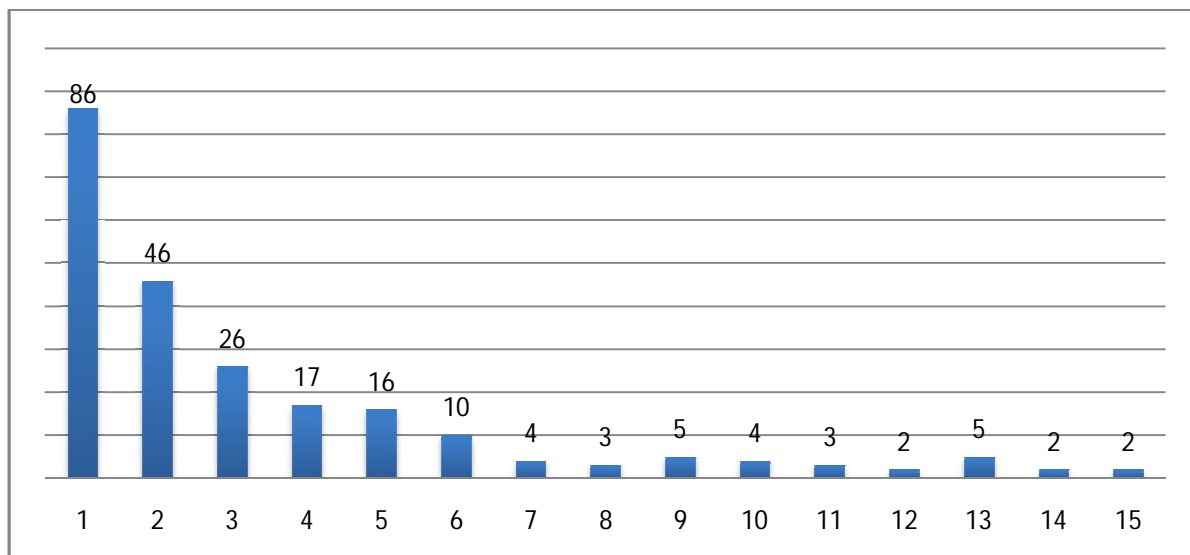


Figure n° 7 : EMC en fonction de l'âge en années.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Pour une meilleure analyse statistique, les enfants ont été classés en fonction des groupes d'âge.

86 de nos malades (37%) sont âgés de moins d'1 an, 106 enfants (46%) ont de 1 à 5 ans. 192 enfants (83%) sont âgés de moins de 5 ans. 25 (11%) ont de 5 à 10 ans et 14 autres (6%) de 10 à 15 ans.

Classe d'âge	n	%
≤1an	86	37,2
1-5 ans	106	45,9
5-10 ans	25	10,8
10-15 ans	14	6,1
Total	231	100

Tableau XIII : fréquence d'EMC en fonction des classes d'âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.1.4. Répartition des EMC selon l'âge et le sexe

Selon les tranches d'âges, chez les enfants âgés de plus de 1an, le nombre des garçons et des filles présentant un EMC a été sensiblement le même. Le taux des garçons est nettement plus élevé 71% dans la tranche d'âge de moins de 1 an. (Figure 11).

sexe	< 1 an	1 - 5 ans	5- 10 ans	10 - 15 ans	total
garçons	61	57	15	8	141
filles	25	49	10	6	90
total	86	106	25	14	231

Tableau XIV : EMC en fonction de l'âge et le sexe

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

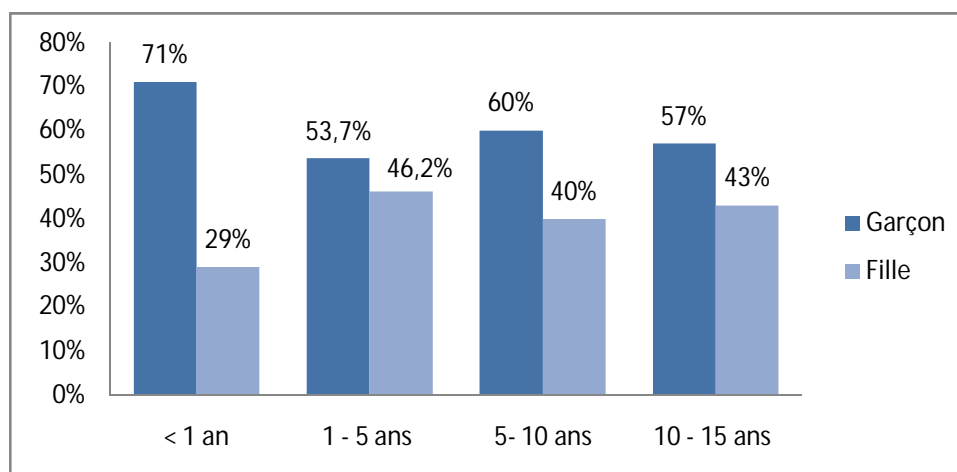


Figure n°8 : EMC en fonction de l'âge et le sexe

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.1.5. Répartition géographique

Parmi les 231 enfants ; 97 (42%) provenaient de la Wilaya d'Oran et 134 enfants (58%) provenaient des autres willayas de l'ouest algérien.

Willayas	distance/Oran	n	%
Oran	-	97	42,0
Mascara	102 km	33	14,3
Mostaganem	90 km	29	12,6
Relizane	150 km	17	7,4
Ain-Temouchent	65 km	15	6,5
Saida	182 km	13	5,6
Chlef	223 km	11	4,8
Tiaret	219 km	7	3,0
Sidi Bel Abbes	85 km	3	1,3
Bechar	685 km	3	1,3
Tlemcen	141 km	2	0,9
Tissemsilte	293 km	1	0,4
Total	-	231	100

Tableau XV :la répartition des enfants selon les willayas d'origine

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.2. Profil clinique

II.1.2.1. Antécédents neurologiques personnels

II.1.2.1.1. Développement psychomoteur

199 enfants (86%) ont un développement psychomoteur normal et 32 enfants (14%) ont un développement psychomoteur anormal.

Les antécédents d'anomalies de développement psychomoteur sont retrouvés chez : 12 (14%) des enfants âgés de moins de 1an, 11 (10,5%) des enfants âgés de 1 à 5 ans, 7 (27%) des enfants âgés de 5 à 10 ans et 2 (16,6%) des enfants âgés de 10 à 15 ans.

	Normal	Anormal	Total	p
≤1an	74 (86%)	12 (14%)	86 (100%)	0,2 diff NS
1-5 ans	94 (89,5%)	11 (10,5%)	105 (100%)	
5-10 ans	19 (73%)	7 (27%)	26 (100%)	
10-15 ans	12 (85,7%)	2 (14,3%)	14 (100%)	
Total	199 (86%)	32 (14%)	231 (100%)	

Tableau XVI : le développement psychomoteur en fonction de l'âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

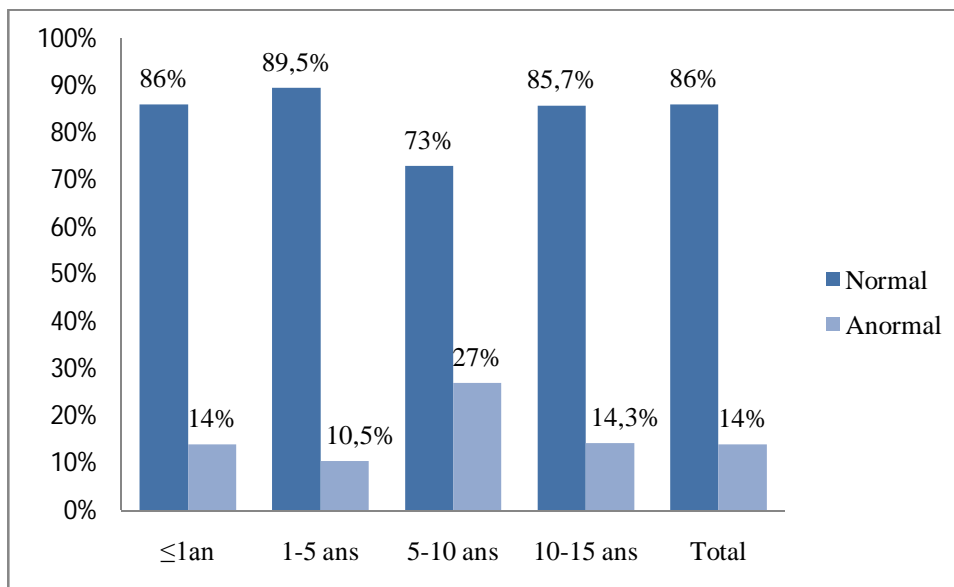


Figure n°9 : Développement psychomoteur en fonction de l'âge des enfants.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

II.1.2.1.2. Antécédents personnels de convulsion

L'EMC avec un antécédent de convulsion est noté chez 67 enfants (29%) (Figure n°13).

a. Âge des enfants en EMC avec antécédents de convulsion :

Chez les enfants âgés de moins de 1 an : 70 enfants (81,4%) ont un EMC inaugural et 16 enfants (18,6%) ont des antécédents de convulsions.

Chez les enfants âgés de 1 à 5 ans : 68 enfants (64,7%) ont un EMC inaugural et 36 (34,3%) ont des antécédents de convulsions.

Chez les enfants âgés de 5 à 10 ans : 17 enfants (65,4%) ont un EMC inaugural et 9 (34,6%) ont des antécédents de convulsions.

Chez les enfants âgés de 10 à 15 ans : 8 enfants (57%) ont un EMC inaugural et 6 (43%) ont des antécédents de convulsions.

EMC	inaugural	avec antécédents de convulsion	Total	p
Classe d'âge	N (%)	N (%)	N (%)	0,04
≤1an	70 (81,4%)	16 (18,6%)	86 (100%)	
1-5 ans	68 (64,7%)	36 (34,3%)	105 (100%)	
5-10 ans	17 (65,4%)	9 (34,6%)	26 (100%)	
10-15 ans	8 (57%)	6 (43%)	14 (100%)	
Total	164 (71%)	67 (29%)	231 (100%)	

Tableau XVII : Antécédents de convulsions / âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

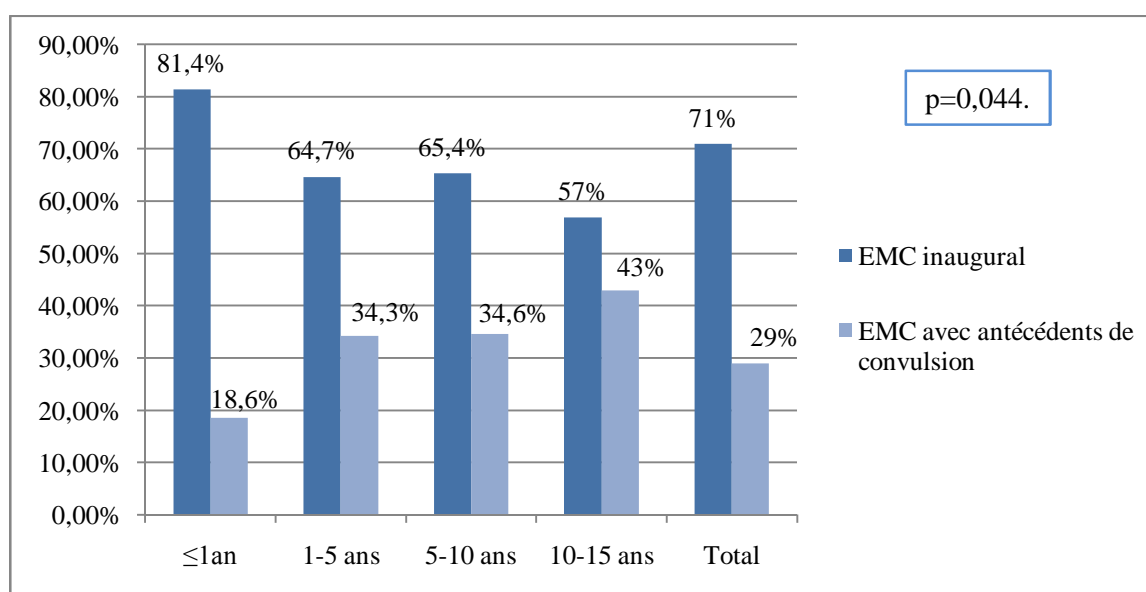


Figure n°10 : Antécédents de convulsion / l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

b. Étiologies des convulsions antérieures :

Il s'agissait d'une épilepsie symptomatique chez 26 (39%), d'une épilepsie idiopathique chez 16 enfants (24%), d'une épilepsie de type indéterminé chez 7 (10%) et 18 (27%) autres avaient des antécédents de convulsions fébriles.

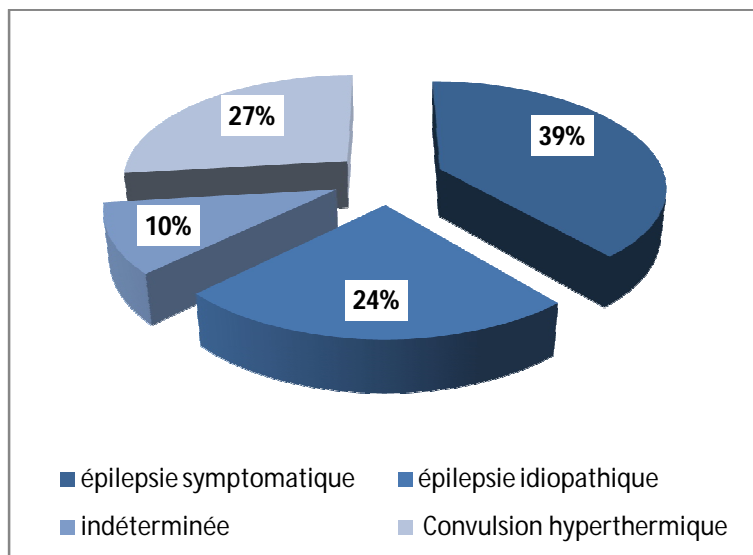


Figure n°11 : Antécédents de convulsion chez les enfants en EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

c. Traitement antiépileptique

Sur 67 enfants qui ont des antécédents de convulsion ; 40 enfants (59,7%) étaient sous traitement antiépileptique.

33 enfants (49,3%) sont sous monothérapie, 5 enfants (7,5%) sous bithérapie et 2 enfants (2,9%) sous une trithérapie.

		Total	Épilepsie	CHT
		N (%)	N (%)	N (%)
Traitement antiépileptique	Monothérapie	33 (49,3%)	30 (44,7%)	3(4,5%)
	Bithérapie	5(7,5%)	5 (7,5%)	
	Trithérapie	2 (2,9%)	2(2,9%)	
Convulsion non traitée		27 (40,3%)	12(17,9%)	15 (22,4%)
Total		67 (100%)	49 (73%)	18(26,9%)

Tableau XVIII : traitement antiépileptique antérieur.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

d. Antécédents de convulsions et développement psychomoteur

Parmi les 67 (29%) enfants avec antécédents de convulsion, 26 enfants (38,8%) avaient un DPM anormal et 41 (61,2%) avaient un DPM normal.

Les 164 (70,9%) enfants avec un EMC inaugural, 158 (96,3%) avaient un DPM normal et 6 (3,7%) avaient une anomalie du DPM.

26 (11,2%) enfants ont des antécédents DE retard de développement psychomoteurs et des antécédents de convulsions.

		Antécédents de convulsion		
		EMC inaugural n (%)	EMC + antécédents de convulsion n (%)	Total n (%)
DPM	Normal	158 (68,4%)	41 (17,7%)	199 (86,1%)
	Anormal	6 (2,6%)	26 (11,2%)	32 (13,9%)
Total		164 (70,9%)	67 (29%)	231 (100%)

Tableau XIX : antécédents de convulsions / développement psychomoteurs

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

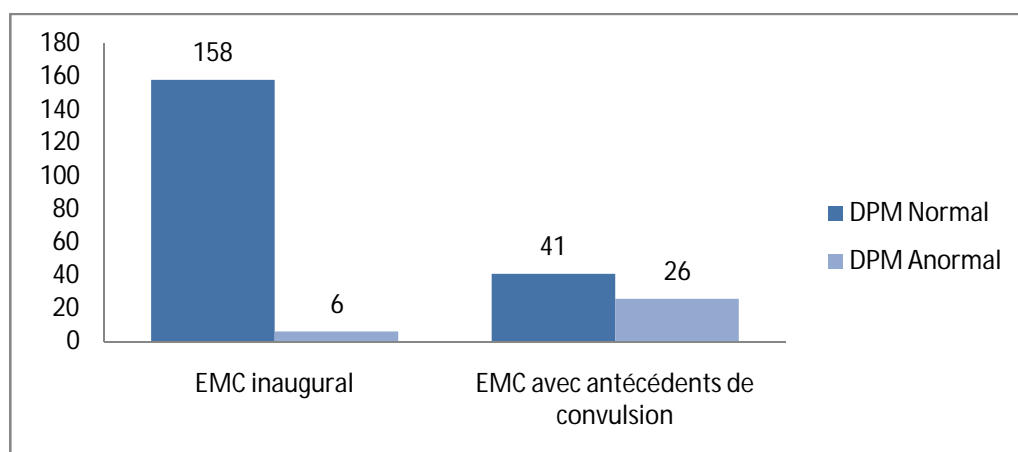


Figure n°12 : antécédents de convulsions / développement psychomoteurs

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

e. Antécédents d'EMC

19 enfants (8,2%) avaient déjà présenté un épisode d'EMC (antécédents d'EMC), 3 étaient âgés de moins de 1 an, 11 âgés de 1 à 5 ans et 5 autres âgés de 5 à 10 ans.

Chez 212 enfants (91,8%) l'EMC est de novo.

	Total	EMC de novo	EMC avec antécédent d'EMC	p
Classe d'âge	N (%)	N (%)	N (%)	0,029
≤1an	86(37,2)	83 (35,9)	3 (1,3)	
1-5 ans	106(45,9)	95 (41,1)	11 (4,8)	
5-10 ans	25(10,8)	20 (8,7)	5 (2,2)	
10-15 ans	14(6,1)	14 (6,1)	0	
Total	231(100)	212 (91,8)	19 (8,2)	

Tableau XX : Antécédent d'EMC en fonction de l'âge.
 Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

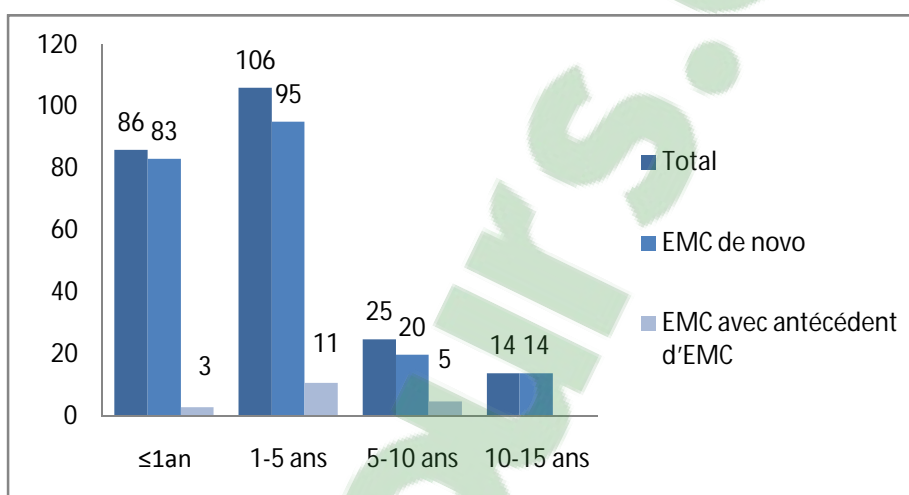


Figure n°13 : Antécédent d'EMC en fonction de l'âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.2.2. Caractéristiques cliniques des EMC

II.1.2.1. 1. Au niveau des premières structures de soins :

a. Caractère Initial des convulsions

Les convulsions avaient un caractère intermittent chez 180 enfants (78%) et un caractère continu chez 51 (22%) autres.

b. Type de convulsion

Les EMC sont de type initialement généralisés chez 180 (78%) enfants, secondairement généralisés chez 5 enfants (2,2%), des hémiconvulsions chez 19 enfants (8,2%) et 27 (11,7%) avaient des convulsions localisées.

c. Type de crise motrice

Les crises motrices sont de type tonico-cloniques chez 120 enfants (52%) ; toniques chez 72 enfants (31,2%) et cloniques chez 38 enfants (16,5%).

d. Durée de l'EMC au niveau des premières structures de soins

La durée moyenne de l'EMC entre la constatation des crises convulsives et la première consultation est de 89 minutes (1heure 29minutes) [1/2 heures – 8 heures], avec un délai maximum de 7jours noté chez un enfant.

	N	%
caractère des convulsions		
Intermittent	180	78%
Continue	51	22%
Type des convulsions		
Initialement généralisée	180	77,9
Focal	27	11,7
Hémi convulsion	19	8,2
Secondairement généralisée	5	2,2
Type de crise motrice		
Tonico-clonique	120	51,9
Tonique	72	31,2
Clonique	38	16,5
Total	231	100

Tableau XXI : Caractéristiques initiales des EMC au niveau des premiers centres de soins
Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

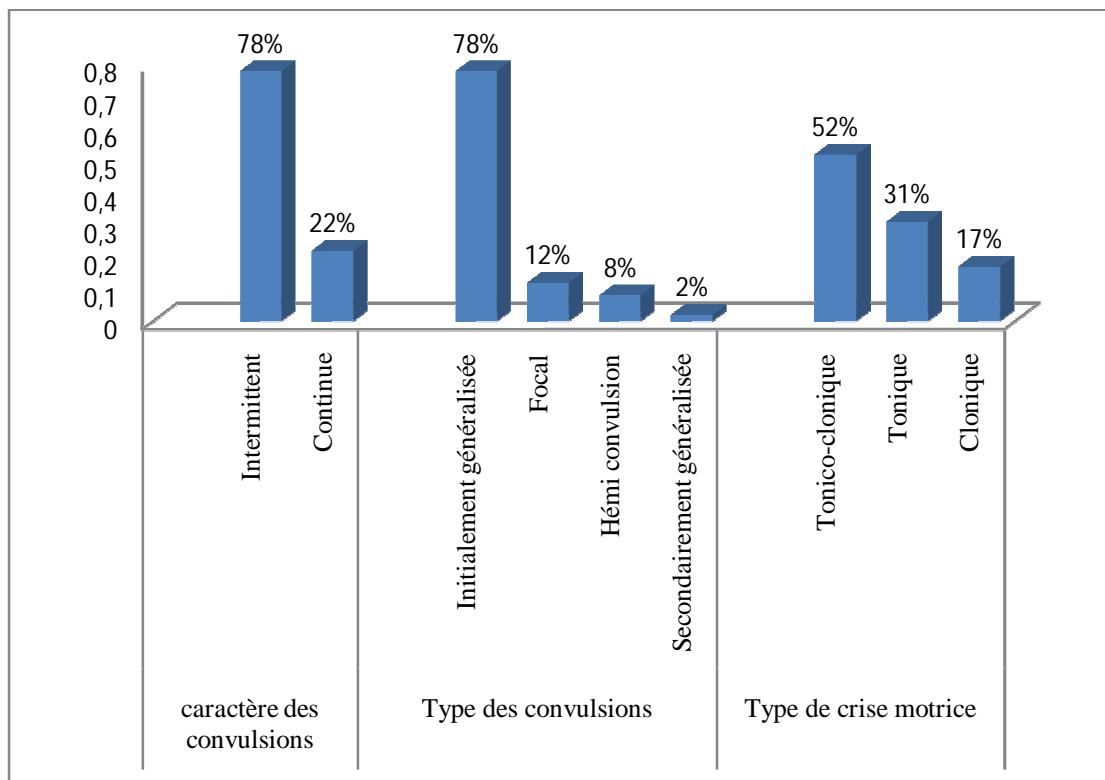


Figure n°14 : Type des EMC au niveau des premiers centres de soins.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

Transport des enfants en EMC

153 enfants (66,2%) sont envoyés en réanimation pédiatrique dans des ambulances non médicalisées, 63 (27%) dans les bras de leurs parents et 15 (6,5%) par le biais du SAMU.

Moyens de transport	n	%
Ambulance	153	66,2
Bras des parents	63	27,3
SAMU	15	6,5
Total	231	100

Tableau XXII : Moyens de transport en réanimation pédiatrique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

Clicours.COM

II.1.2.1.2.En réanimation**État neurologique à l'admission en réanimation**

157 enfants (68%) arrivaient en convulsion clinique, 3 (1,3%) autres arrivaient intubés, ventilés et sédatisés mais avec des convulsions cliniques, 50 (21,6%) arrivaient en coma post critique et 21 (9,1%) autres arrivaient intubés, ventilés et sédatisés sans convulsion clinique.

État clinique en réanimation	N	%
Convulsion	157	68
Coma post critique	50	21,6
Intubé, ventilé et sédaté	21	9,1
Intubé, ventilé et sédaté mais en convulsion	3	1,3
Total	231	100

Tableau XXIII: État neurologique à l'admission en réanimation pédiatrique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

a. Caractère des convulsions :

160 (69,3%) enfants avaient continué à convulser et étaient admis en réanimation pédiatrique le plus souvent en EMC intermittent chez 128 enfants (80%) et en EMC continu chez 32 enfants (20%).

b. Type de convulsion

Les convulsions étaient le plus souvent initialement généralisées chez 110 enfants (68,7%), focales chez 32 (20%), en convulsions héli-corporelles chez 13 enfants (8,1%) et secondairement généralisées chez 5 (3,1%) autres.

c. Type de crise motrice

Les crises tonico-cloniques et toniques étaient chacune plus fréquentes chez 59 enfants (36,8%). Les crises cloniques se rencontraient chez 40 enfants (25%) et 2 (1,25%) avaient des crises myocloniques.

<i>Caractéristiques cliniques des EMC en réanimation</i>		
	N	%
Caractère des convulsions		
Intermittent	128	80
Continu	32	20
Type de convulsion		
Initialement généralisée	110	69
Focal	32	20
Hémi-convulsion	13	8,1
Secondairement généralisée	5	3,1
Type de crise motrice		
Tonicoclonique	59	36,8
Tonique	59	36,8
Clonique	40	25
Myoclonique	2	1,25
Total	160	100

Tableau XXIV :Caractéristiques cliniques des EMC en réanimation

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

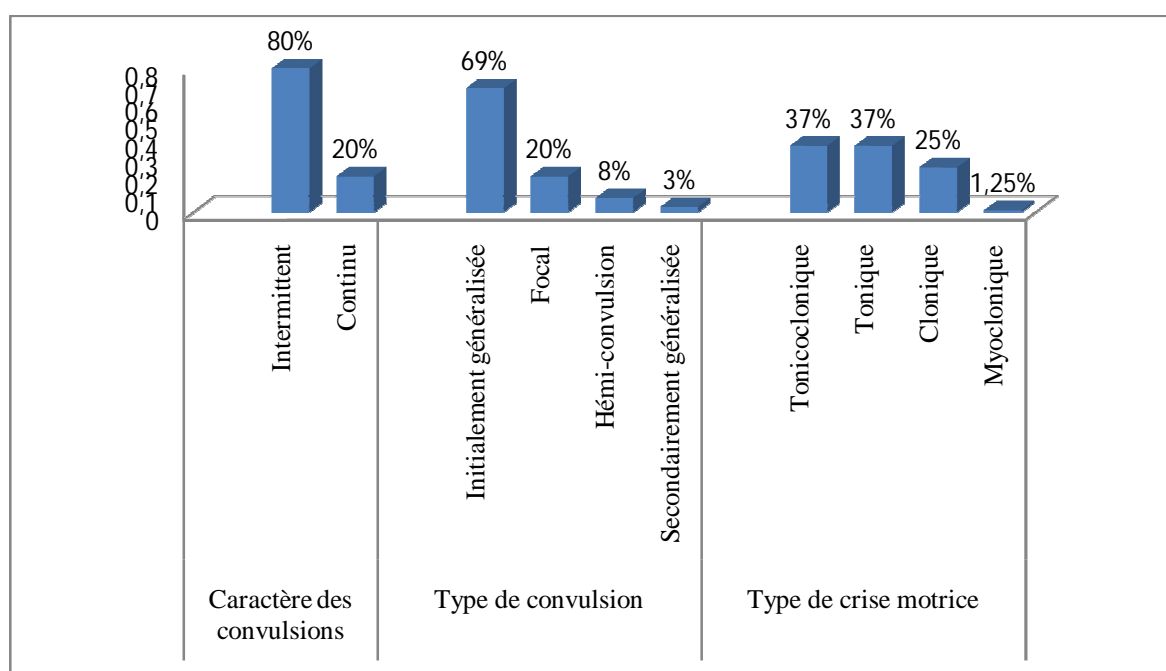


Figure n°15 : Caractère des convulsions des EMC en réanimation pédiatrique.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

d. Durée d'EMC à l'arrivé en réanimation

La durée moyenne de l'EMC par rapport au début de traitement antiépileptique en réanimation pédiatrique était de 7 heures [1/2heures à 72heures].

64 enfants (40%) avaient une durée d'EMC inférieure à 1 heure par rapport au début de traitement en réanimation pédiatrique ; 60 (37,5%) avaient une durée allant de 1 à 6 heures, 30 (18,7%) avaient une durée allant de 6 à 24 heures, 5 (3,2%) avaient une durée d'EMC de plus de 24 heures.

Un enfant a été retrouvé en convulsion un matin par ses parents et dont la durée n'a pas pu être déterminée.

Durée des crises		
≤1h	64	40
1-6h	60	37,5
6-24h	30	18,7
≥24h	5	3,2
Indéterminée	1	0,6
Total	160	100

Tableau XXV: Durée finale d'EMC/ au début de traitement en réanimation pédiatrique.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

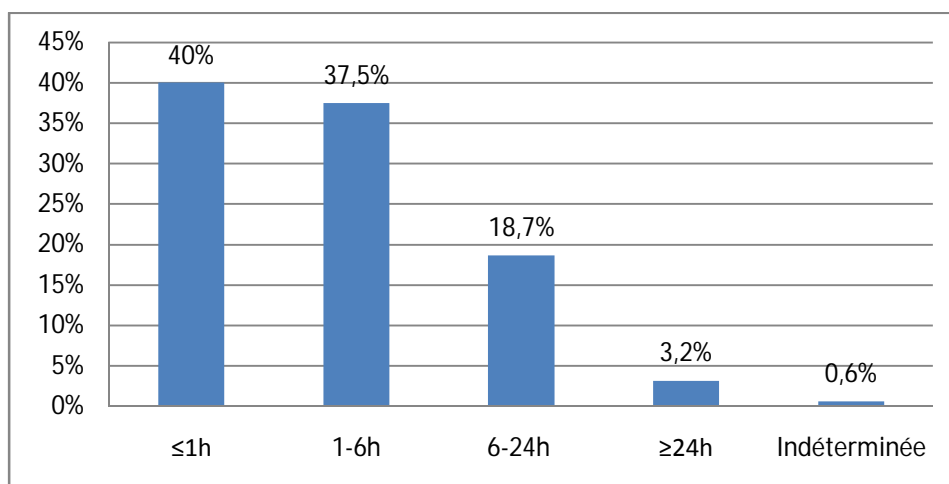


Figure n°16 : Durée finale d'EMC/ au début de traitement en réanimation pédiatrique.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

e. Profondeur du coma

25 enfants (10,8%) arrivaient en réanimation pédiatrique, intubés, ventilés et sous anesthésie générale et 50 autres (21,6%) arrivaient en coma post critique en ventilation spontanée.

Parmi les 50 enfants admis en coma post critique, l'évaluation neurologique par l'échelle de Glasgow retrouve que 20 enfants (40%) avaient un score de Glasgow ≤ 8 ; 16 (32%) un score de Glasgow allant de 9 à 12 tandis que 14 autres (28%) avaient un score de Glasgow ≥ 13 .

Parmi les 25 enfants admis intubés avec une anesthésie générale, l'évaluation neurologique par l'échelle de Glasgow retrouve que 18 enfants (72%) avaient un score de Glasgow ≤ 8 et 7 (28%) autres un score de Glasgow allant de 9 à 12.

	Total	Coma post critique	IVM avec AG
Stade de Glasgow	N (%)	N (%)	N (%)
≤ 8 GCS	38 (50,6)	20 (40)	18 (72)
09 à 13 GCS	23 (30,6)	16 (32)	7 (28)
≥ 13 GCS	14 (18,6)	14 (28)	0
Total	75 (100)	50 (66,6)	25 (100)
IVM avec AG : Intubé, ventilé avec une anesthésie générale			

Tableau XXVI : score neurologique des enfants admis en coma post critique et sous anesthésie générale.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Température

- Contexte fébrile

Parmi les 231 enfants avec un EMC, 173 enfants (75%) avaient un EMC dans un climat fébrile par rapport à 58 enfants (25%) qui avaient développé un EMC dans un contexte apyrétique.

- Température à l'admission

100 enfants (43,3%) en EMC étaient admis en réanimation pédiatrique avec une température $\geq 38^{\circ}\text{C}$, 94 (40,7%) étaient en normo thermie et 37 (16%) autres étaient en hypothermie.

Température	n	%
<36,5°C	37	16
[36,5 - 38°C [94	40,7
≥38°C	100	43,3
Total	231	100

Tableau XXVII : Température à l'admission en réanimation

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.3. Approche étiologique de l'EMC chez l'enfant

L'étiologie de l'EMC a été basée (retenue) sur les données de l'interrogatoire (antécédents et histoire de la maladie), la présentation clinique et les examens de laboratoires avec la neuro-imagerie et l'enregistrement EEG. (La démarche diagnostique étiologique est détaillée dans l'annexe 1 «protocole thérapeutique»).

La cause la plus fréquente de l'EMC était l'étiologie «symptomatique aiguë» chez 115 enfants (49,8%), suivie par les convulsions fébriles prolongées «CFP» chez 44 (19%).

30 (13%) étaient admis suites aux lésions anciennes (symptomatique retardée) et 19 enfants (8,2%) avaient une lésion ancienne compliquée par un processus aigu.

16 enfants (6,9%) avaient une épilepsie idiopathique. 7 (3%) avaient une encéphalopathie progressive.

Étiologies	N	%
Symptomatique aiguë	115	49,8
Convulsion fébrile prolongée	44	19,0
Lésions anciennes	30	13
Lésions anciennes compliquées par un processus aigu	19	8,2
Relié à épilepsie, idiopathique	16	6,9
Encéphalopathie progressive	7	3,0
Total	231	100,0

Tableau XXVIII: Classification étiologique de l'EMC chez les 231 enfants en EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

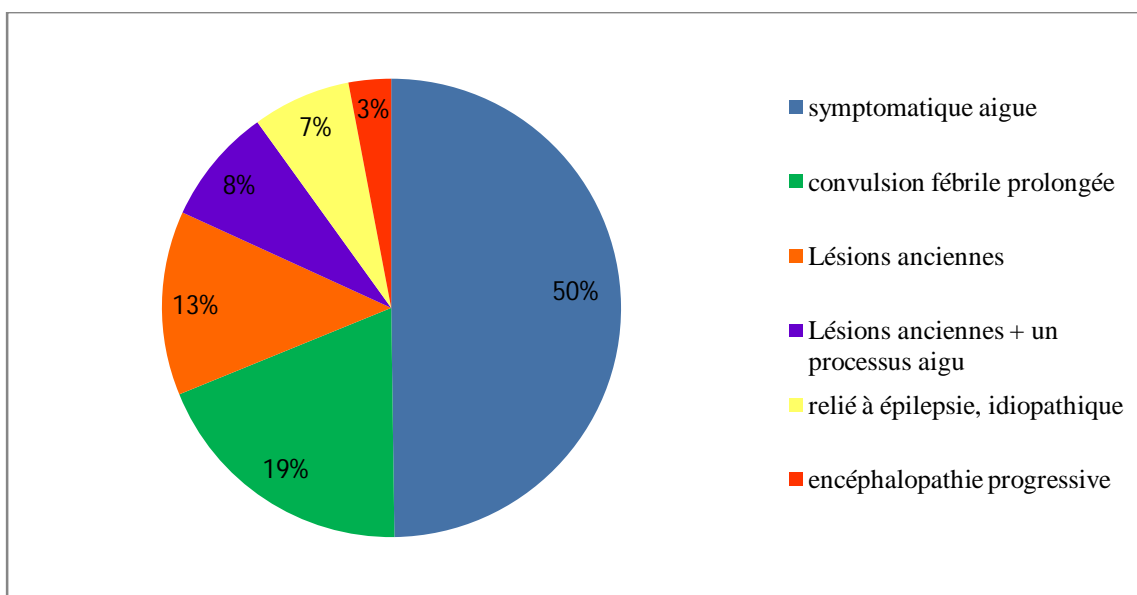


Figure n°17 : Classification étiologique de l'EMC chez les 231 enfants en EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.3.1. Approche étiologique de l'EMC en fonction de l'âge

Chez les enfants âgés de moins de 1 an : 54 (62,8%) des EMC sont secondaires à une cause symptomatique aiguë, 10 (11,6%) à une CFP, 11 (12,8%) à des lésions anciennes, 5 (5,8%) à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu, 3 (3,5%) à une épilepsie et 3 (3,5%) à une encéphalopathie progressive.

Les enfants âgés de 1 à 5 ans : 44 (41,5%) des EMC sont secondaires à une cause symptomatique aiguë, 33 (31%) à une CFP, 12 (11,3%) à des lésions anciennes, 10 (9,4%) à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu, 6 (5,6%) à une épilepsie et 1 (0,9%) à une encéphalopathie progressive.

Les enfants âgés de 5 à 10 ans : 12 (48%) des EMC sont secondaires à une cause symptomatique aiguë, 1 (4%) à une CFP, 4 (16%) à des lésions anciennes, 2 (8%) à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu, 4 (16%) à une épilepsie et 2 (8%) à une encéphalopathie progressive.

Les enfants âgés de 10 à 15 ans : 5 (35,7%) des EMC sont secondaires à une cause symptomatique aiguë, 3 (21,4%) à des lésions anciennes, 2 (14,3%) à des lésions anciennes

compliquées par un processus aigu, 3 (21,4%) à une épilepsie et 1 (7%) à une encéphalopathie progressive.

Étiologies	Classe d'âge				Total	P
	≤1 an	1-5 ans	5-10 ans	10-15 ans		
SA	54 (62,8%)	44 (41,5%)	12 (48%)	5 (35,7%)	115 (50%)	0,001
CFP	10 (11,6%)	33 (31%)	1 (4%)	0	44 (19%)	
LA	11(12,8%)	12 (11,3%)	4 (16%)	3(21,4%)	30 (13%)	
LA+ processus aigu	5 (5,8%)	10 (9,4%)	2 (8%)	2 (14,3%)	19(8%)	
RE, I	3 (3,5%)	6 (5,6%)	4 (16%)	3(21,4%)	16(7%)	
EP	3 (3,5%)	1 (0,9%)	2 (8%)	1(7%)	7 (3%)	
Total	86(100%)	106(100%)	25(100%)	14(100%)	231(100%)	

SA : Symptomatique aigue, CFP : Convulsion fébrile prolongée, LA : Lésions anciennes, LA+processus aigu : Lésions anciennes compliquées par un processus aigu, RE, I : Relié à épilepsie, idiopathique, EP : Encéphalopathie progressive

TableauXXIX : Étiologies de l'EMC en fonction de l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

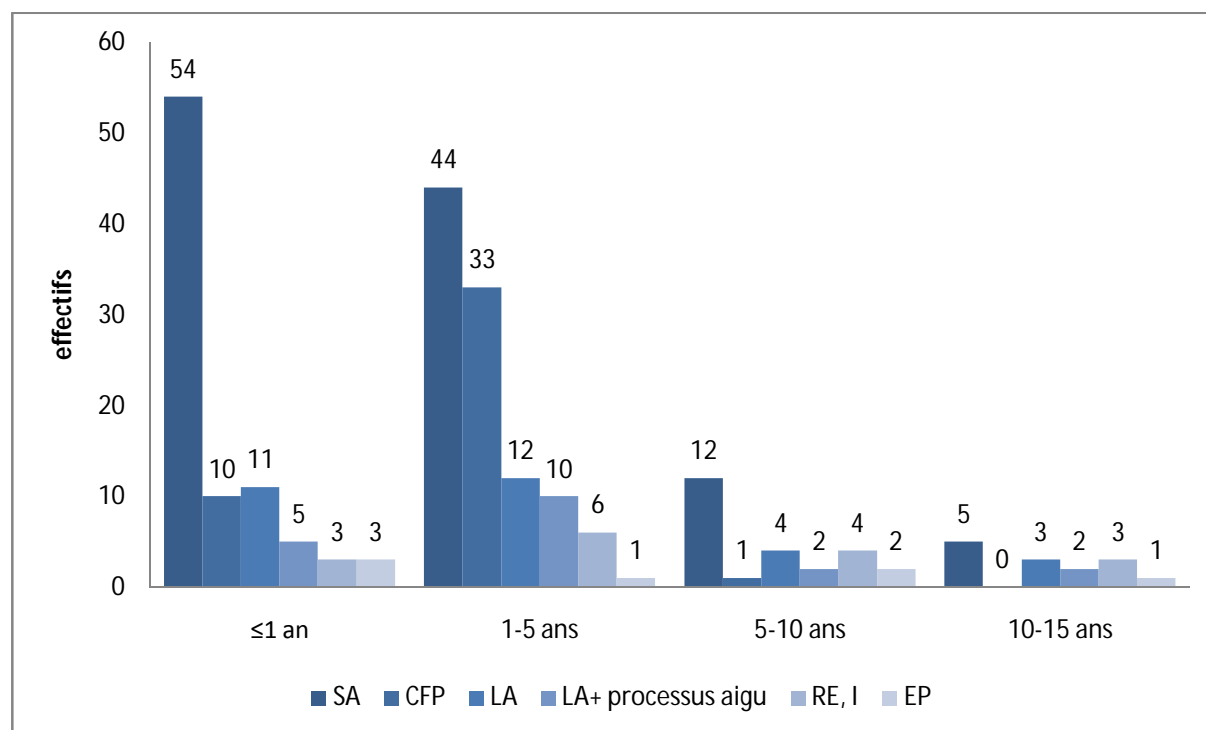


Figure n°18 : Étiologies de l'EMC en fonction de l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

II.1.3.2. Approche étiologique de l'EMC en fonction des antécédents de convulsion

Dans le groupe EMC inaugural : les causes symptomatiques aiguës se voient chez 115 enfants (70,01%), les CFP se voient chez 28 (17%) des enfants, les lésions anciennes chez 6 (3,6%), les lésions anciennes compliquées par un processus aigu chez 3 (1,8%) enfants, relié à l'épilepsie chez 11 (4,7%) et l'encéphalopathie progressive chez 1 (0,6%).

Dans le groupe EMC chez des enfants avec antécédents de convulsion : les principales étiologies retrouvées sont les CFP chez 16 (23,8%), les lésions anciennes chez 24 (35,8%), lésions anciennes compliquées par un processus aigu chez 16 (23,8%), relié à l'épilepsie idiopathique chez 5 enfants (7,5%) et une encéphalopathie progressive chez 6 enfants (8,9%).

En fonction des antécédents de convulsion, les étiologies de l'EMC entre les deux groupes à montrer une différence statistiquement significative $p=0,0001$.

Antécédents de convulsion				
Étiologies	EMC inaugural N (%)	EMC + antécédents de convulsion N (%)	Total N (%)	P
SA	115 (70,1%)	0	115 (49,8%)	0,0001
CFP	28 (17%)	16 (23,8%)	44 (19%)	
LA	6 (3,6%)	24 (35,8%)	30 (13%)	
LA + processus aigu	3 (1,8%)	16 (23,8%)	19 (8,2%)	
RE, I	11 (6,7%)	5 (7,5%)	16 (7%)	
EP	1 (0,6%)	6 (8,9%)	7 (3%)	
Total	164 (100%)	67 (100%)	231 (100%)	
SA : Symptomatique aiguë, CFP : Convulsion fébrile prolongée, LA : Lésions anciennes, LA+ processus aigu : Lésions anciennes compliquées par un processus aigu, RE, I : Relié à épilepsie, idiopathique, EP : Encéphalopathie progressive				

Tableau XXX : Étiologies de l'EMC en fonction des antécédents de convulsion.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

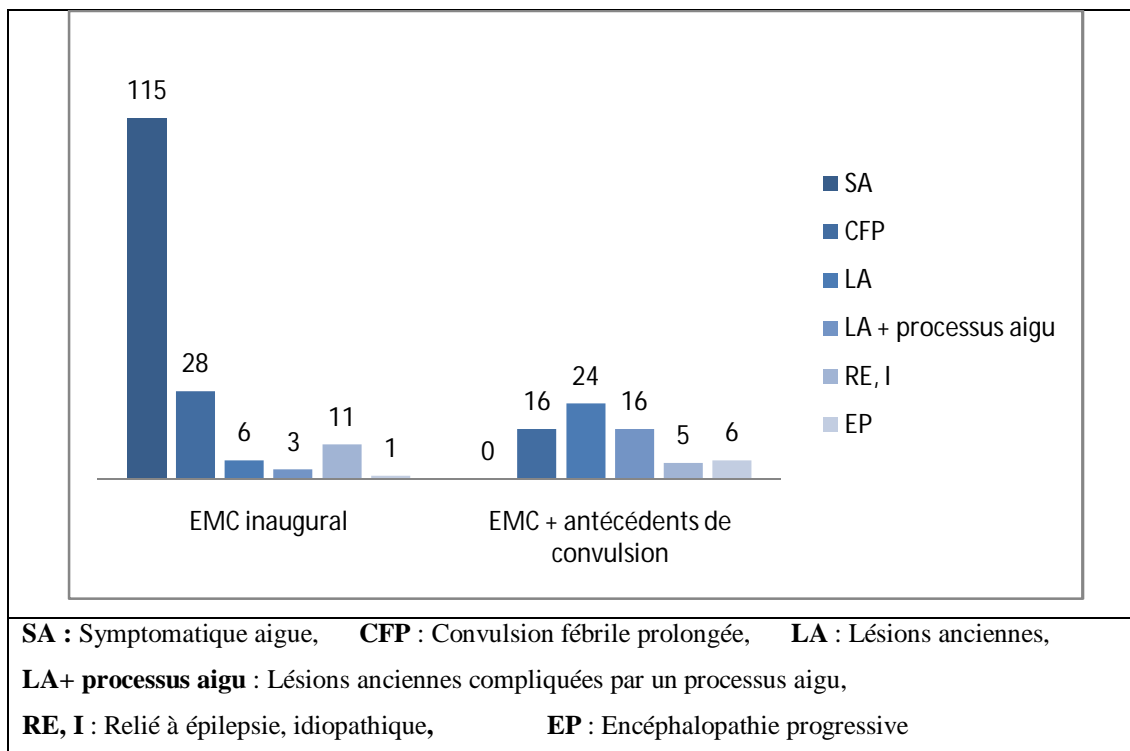


Figure n°19 : Étiologies de l'EMC en fonction des antécédents de convulsion.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.3.3. Classes étiologiques

II.1.3.3.1. Causes symptomatiques aiguës

Parmi les 231 enfants admis en réanimation pédiatrique pour un EMC, 115 enfants (50%) avaient une cause symptomatique aigue, incluant :

1- les infections cérébro-méningées chez 52 enfants (22,5 %) comportant :

- une méningoencéphalite chez 29 enfants (12,5 %) ;
- des méningites bactériennes chez 23 enfants (9,95%) groupant : 17 (7,3%) méningites à germe non spécifique dont deux (0,8%) sont associée à un empyème sous dural et à 6 (2,6%) méningites tuberculeuses.

2- Les accidents vasculaires cérébraux chez 8 enfants (3,4%) incluant :

- un AVC hémorragique chez 4 enfants (1,7%),
- un AVC ischémique chez 2 enfants (0,8%),
- un AVC ischémique avec un ramollissement hémorragique chez 1 enfant (0,4%) ;

- une dilatation de la veine de GALIEN chez un enfant (0,4%).

3- Les états de choc chez 14 enfants (6%) avec un choc septique chez 13 enfants (5,6%) et un état de choc hypovolémique suite à une déshydratation sévère chez un enfant (0,4%).

4- Les causes métaboliques chez 13 enfants (5,6%), avec une hyponatrémie chez 8 enfants (3,5%), une hypoglycémie avec une hyponatrémie chez 4 enfants (1,7%) et une insuffisance rénale aigue chez un enfant (0,43%).

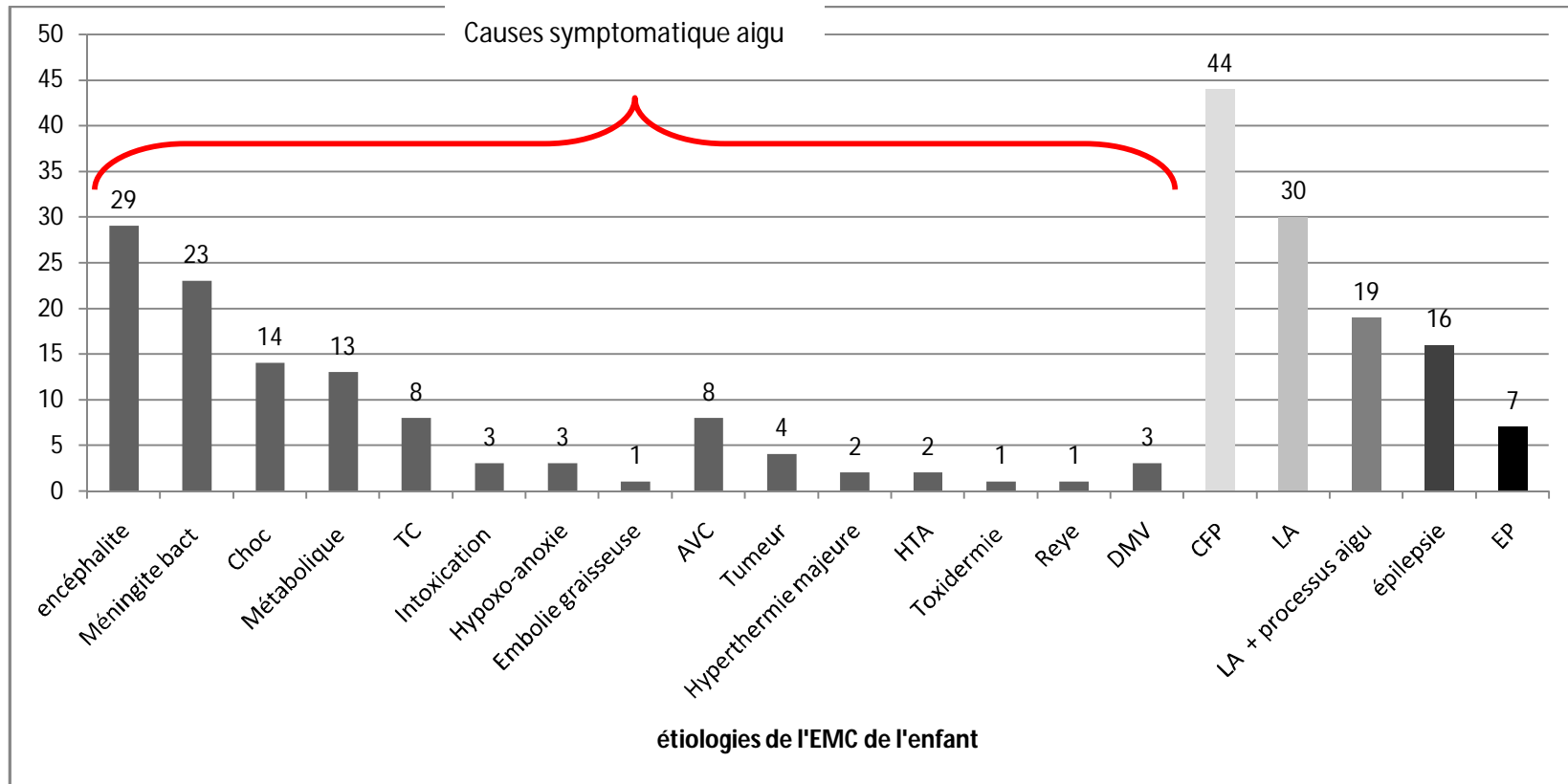
5- autres causes : les traumatismes crâniens chez 8 enfants (3,46%), une cause tumorale chez 4 enfants (1,7%), un événement anoxo-ischémique, les causes toxiques chez respectivement 3 enfants (1,3%), une encéphalopathie hypertensive et hyperthermie majeure chez respectivement 2 enfants (0,86%), une toxidermie médicamenteuse chez un enfant (0,43%) et une embolie graisseuse chez un enfant (0,43%) et un syndrome de REYE chez un enfant (0,86%).

6- Chez trois enfants (1,3%) l'EMC est associé à une défaillance multiviscérale dont la cause initiale est le plus probablement infectieuse.

Étiologies aiguës		N	%
ISNC		52	45,2
	Méningo-encéphalite	29	25
	Méningite bactérienne non spécifique	15	13
	Méningite tuberculeuse	6	5,2
	Méningite + empyème	2	1,7
AVC		8	6,9
	AVC hémorragique	4	3,4
	AVC ischémique	2	1,7
	AVC ischémique et hémorragique	1	0,8
	Dilatation de la veine de Galien	1	0,8
Métabolique		13	11,3
	Hyponatrémie	7	6
	Hypoglycémie + hyponatrémie	4	3,4
	Coma hyperosmolaire	1	0,8
	Insuffisance rénale aigue	1	0,8
État de choc		14	12,17
	Choc septique	13	11,3
	Choc hypovolemique sur une DSH	1	0,8
Autres		28	24,3
	Traumatisme crânien grave	8	6,9
	Tumeur	4	3,4
	Intoxication	3	2,6
	Hypoxo-anoxie	3	2,6
	Hyperthermie majeure	2	1,7
	Encéphalopathie hypertensive	2	1,7
	Toxidermie médicamenteuse	1	0,8
	Embolie graisseuse	1	0,8
	Reye	1	0,8
	indéterminées	3	2,6
Total		115	100

Tableau XXXI : Étiologies symptomatiques aigue d'EMC chez les 231enfants.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010



TC : traumatisme crânien, **DMV** : défaillance multi viscérale
CFP : convulsion fébriles prolongée, **LA** : lésions anciennes, **EP** : encéphalopathie progressive

Figure 20 : étiologies symptomatiques aiguës des 231 EMC non récurrents au cours de la période de l'étude.

1. Infections cérébro-méningées

1.1. Méningo-encéphalites d'allure virale

a. **Âge** : la moyenne d'âge est de 38,6 mois [3 mois à 13 ans]. 10 enfants (34,5%) avaient moins de 1 an, 14 enfants (48,3%) étaient âgés de 1 à 5 ans, 4 (13,8%) étaient âgés de 5 à 10 ans et 1 enfant (3,4%) était âgé de plus de 10 ans.

Classe d'âge	N	%
≤1an	10	34,5
1-5 ans	14	48,3
5-10 ans	4	13,8
10-15 ans	1	3,4
Total	29	100

Tableau XXXII: EMC relié à une encéphalite et l'âge des enfants

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

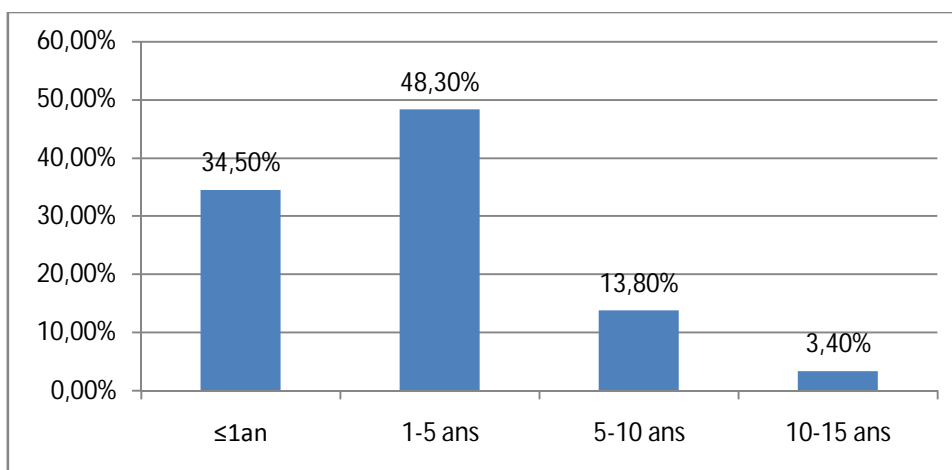


Figure n°21 : EMC relié à une encéphalite et l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

b. **Symptômes cliniques** : les symptômes cliniques incluent la fièvre (29/29, 100%), des symptômes respiratoires supérieures (12/29, 41,4%), une parotidite (1/29, 3,4%), des éruptions canonnées (4/29, 13,8%), des diarrhées avec vomissements (4/29, 13,8%), une altération de l'état de conscience (4/29, 13,8%), des vomissements isolées (5/29, 17,2%), des céphalées (2/29, 6,9%), des troubles de comportement (1/29, 3,3%) et de l'agitation

(2/29, 6,9%) et des vertiges (2/29, 6,9%). Une vaccination anti DTcoq polio et un antirougeleux fut suivis d'un EMC chez un enfant respectivement.

Symptômes cliniques	n
Fièvre	29/29
Signes d'infection des voies aériennes supérieure	12/29
Parotidite	1/29
Éruption cutanée (rubéole, varicelle)	4/29
Vomissement	5/29
Diarrhée	2/29
vomissements + diarrhée	2/29
Altération de l'état de conscience	4/29
Céphalée	2/29
Trouble de comportement	1/29
Agitation	2/29
Vertige	27/29

Tableau XXXIII: Symptômes cliniques des 27 enfants avec une présumé encéphalite.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

c. Caractéristiques cliniques de l'EMC relié à une méningoencéphalite : à l'arrivée en réanimation pédiatrique, 21 enfants (72,4%) sont admis en convulsions clinique, 7 enfants (24%) en coma post critique avec une ventilation spontanée et un enfant arriva intubé, ventilé et sous anesthésie générale.

- Les enfants qui arrivent en coma post critique ou sédaté avaient un score de Glasgow ≤ 8 chez 4 enfants (50%), un score de Glasgow >8 chez 4 enfants (50%).
- Les convulsions sont intermittentes chez 16 enfants (76%) et continues chez 5 enfants (23,8%), de type focal chez 10 enfants (47,6%), secondairement généralisée chez 2 enfants (9,5%), initialement généralisée chez 6 enfants (28,5%) et des hémiconvulsions étaient retrouvées chez 3 autres (14,3%). Les crises motrices sont de type clonique chez 12 enfants (57,1%), tonique chez 4 enfants (19%) et tonico-clonique chez 5 autres (23,8%).

		N	%
Caractère des convulsions	Intermittente	16	76
	Continue	5	23,8
Type de convulsion	Focal	10	47,6
	Initialement généralisée	6	28,5
	Hémiconvulsion	3	14,3
	Secondairement généralisée	2	9,5
Type de crise motrice	Clonique	12	57,1
	Tonique	4	19
	Tonic-clonique	5	23,8
	Total	21	100

Tableau XXXIV: caractéristiques d'EMC lié à une présumé encéphalite.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

d. Examens paraclinique

- **Testes sérologiques :** les résultats sérologiques étaient IGM positives pour la rubéole chez 3/29 enfants.
- **Analyse du LCR :** la ponction lombaire fut réalisée chez (29/29, 100%) des enfants. Le LCR était clair chez 26 enfants (89,7%), xanthochromique chez 3 enfant. Les globules blancs comptent entre 0 et 68 cellules/ml avec une prédominance lymphocytaire (7 enfants) ; le taux du glucose dans le LCR variait de 0,50 à 1,28 g/l et le taux de protéine était de 1 à 1,79 g/l avec une moyenne de 1,24 g/l.

	Analyse du LCR	N	%
Aspect macroscopique du LCR	Clair	26	89,7
	Xanthochromique	3	10,3
Nombre de cellule éléments/mim³	<4	12	41,4
	04-10	6	20,7
	10-100	11	37,9
Type de cellule	Lymphocyte	9	31
	PNN	3	10,3
	Globule rouge	1	3,4
	Indéterminée	4	13,8
	Pas de cellules	12	41,4
Proteinorachie (g/l)	<30	4	13,7
	30-100	20	68,9
	>100	5	17,2
Glucorachie / glycémie	≥ 50%	29	100

Tableau XXXV : Caractéristique du LCR dans les EMC relié à une encéphalite

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **Scanner cérébral :**

- **Scanner cérébral initial** (n=29/29) réalisé durant la phase aigue était normal chez 9 enfants (31%) ou révèle des anomalies non spécifique chez 20 enfants (69%) incluant une prise de contraste méningée (08/29 enfants) ou un œdème cérébral (11/29 enfants dont un était un œdème hémisphérique) et des hypodensités en localisation multiple suggestive d'encéphalite chez 8/29 enfants.

TDM cérébrale initiale	n	%
Normal	9	31
Anomalies neuroradiologiques	20	69
Œdème cérébral diffus	6	30
Oedème cérébral diffus + prise de contraste gyriforme	4	20
Prise de contraste gyriforme	3	15
Hypodensité multiple	2	10
Hypodensité de la substance blanche +prise de contraste + Œdème cérébral diffus	2	10
Hypodensité pariétale de contour flou sans prise de contraste	1	5
Hypodensité pariétale bilatérale	1	5
Hypodensité temporo-occipito-pariétale + prise de contraste yriforme	1	5
Total	20	100

Tableau XXXVI : TDMC dans les EMC relié à une encéphalite à la phase aiguë

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **Scanner cérébral de contrôle :** aux 5 – 6 ème jours fut réalisé chez 7/29 enfants 24% dont le scanner initial été normal. A mis en évidence :
 - o Une hypodensité de siège pariétale, bilatérale, hétérogène par la présence d'une hyperdensité hémorragique. Ces hypodensités ne prennent pas le contraste, avec rehaussement gyriforme intense des espaces sous arachnoïdien en faveur d'une encéphalite spécifique chez un enfant.
 - o Une hypodensité de la substance blanche sous et sus tentorielle et des noyaux gris centraux avec une prise de contraste faisant évoqué une encéphalite post infectieuse chez un enfant.
 - o Une vaste zone hémorragique pariétale post gauche au sein d'un œdème exerçant un effet de masse et une zone hémorragique pariétale droite peu visible (iso dense) (la bilatéralité est en faveur d'encéphalite) chez un enfant.
 - o Des anomalies non spécifique avec une prise de contraste gyriforme chez 2 enfants ; un œdème cérébral hémisphériques sus tentoriel sans prise de contraste chez un enfant et une hypodensité de siège pariétal postérieure et para-sagittale chez un enfant.

TDMC de contrôle	N
Deux zones spontanément hypo dense de siège pariétale bilatérale, hétérogène par la présence d'une hyperdensité hémorragique, ces hypodensité ne prennent pas le contraste avec rehaussement gyriforme intense des espaces sous arachnoïdien	1/7
hypodensité de la substance blanche sous et sus tentorielle et des noyaux gris centraux + prise de contraste en pariéto occipitale	1/7
Vaste zone hémorragique pariétale post gauche au sein d'un œdème exerçant un effet de masse sur la corne occipitale du ventricule homolatéral. Zone hémorragique pariétal droit peu visible (iso dense)	1/7
Œdème cérébral hémisphériques gauche sus tentoriel sans prise de contraste	1/7
Hypodensité de siège pariétal postérieure et para-sagittale	1/7
Prise de contraste gyriforme	2/7
Total	7/7

Tableau XXXVII : TDMC de control chez les enfants avec un EMC relié à une encéphalite et ayant une TDMC normal à la phase aigue.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **IRM cérébrale :** réalisé au-delà de la première semaine chez 3 enfants, était suggestive d'encéphalite chez deux enfants :
 - Hyper signal T2 et diffusion, intéressant le cortex et s'étendant à la substance blanche en regard, hétérogène par la présence de stigmata hémorragique bien visualisée sur la séquence T2 sans prise de contraste chez un enfant.
 - Hyper signal T2 multiples suggestive d'encéphalite ou encéphalomyélite aigue disséminée.
 - L'IRMC était normal chez le troisième enfant.

IRMC	N
Normal	1
Anomalie du signal pariétal postérieure droite et occipitopariétale postérieure Gauche. en hypo signal T1, hyper signal T2 et diffusion, intéressant le cortex et s'étendant à la substance blanche en regard, hétérogène par la présence de stigmata hémorragique sans prise de contraste.	1
hypersignal T2 multifocal	1
Total	3

Tableau XXXVIII : IRMC dans les EMC relié à une encéphalite à la phase non aigue

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **Électroencéphalogramme (EEG) :** a été réalisé chez 10 enfants durant la phase non aigue, et a met en évidence :
 - une souffrance cérébrale diffuse chez 8 enfants,
 - une décharge épileptique généralisée chez 1 enfants, décharge épileptique focale chez 1 enfants.
 - un tracé de fond désorganisé, présentant d'une façon rythmique des activités paroxystiques de type ondes lentes diphasiques sous forme de complexe périodiques à 1 c/s de moyens voltages, diffuses et synchrones surtout en bicentro-rolando-temporale chez un enfant.

Résultats de l'EEG	N
Souffrance cérébrale diffuse	5
Souffrance cérébrale diffuse + décharge épileptique focales	2
Souffrance cérébrale diffuse +Décharge périodique	1
Aspect EEG en faveur d'EMC	1
Décharge épileptique focale	1
Total	10

Tableau XXXIX : EEG dans les EMC relié à une encéphalite.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

- e. **Causes de méningo-encéphalite :** la rubéole a précédé l'EMC chez 3 enfants, une hyperproteïnorrhée a été retrouvée à la ponction lombaire, avec une moyenne de 1,04 g/l. La sérologie positive IGM est retrouvée chez les 3 enfants.

Cause des méningo-encéphalites	n	%
Rubéole	3	10,3
Oreillon	1	3,44
Varicelle	1	3,44
Autres encéphalites	24	82,7
Total	29	100

Tableau XL : Causes des méningo-encéphalites

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

1.2. Méningites

a. Âge :

L'âge moyen est de 37,22 mois (3 ans) [2 mois à 13 ans],

Les méningites bactériennes à germe non spécifique : sont plus fréquentes chez nourrissons de moins d'une année : n=9 (39%), 5 enfants (22%) sont âgés de 1 à 5 ans et 3 enfants sont âgés de 5 à 10 ans.

Les méningites tuberculeuses : 2 enfants sont âgés de moins d'un an et 2 autres âgés de 1 à 5 ans, un enfant âgé de 5 à 10 ans et un enfant âgé de 10 à 15 ans.

	méningite non spécifique	méningite tuberculeuse	Total
Âge	N (%)	N (%)	N (%)
≤1an	9 (39%)	2 (8,7%)	11(47,8%)
1-5ans	5 (22%)	2 (8,7%)	7 (30,4%)
5-10ans	3 (13%)	1 (4,3%)	4 (17,4%)
10-15ans	0	1 (4,3%)	1 (4,3%)
Total	17 (74%)	6 (26)	23 (100%)

Tableau XLI : EMC relié à une méningite bactérienne en fonction de l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- b. **Antécédents pathologiques :** Un terrain favorisant a été retrouvé chez 3 enfants à savoir un traumatisme crânien léger et récent chez un enfant, un syndrome néphrotique sous corticoïde chez un autre et une cardiopathie congénitale type CIV chez un troisième.
- c. **Symptômes cliniques :** les symptômes cliniques incluent : la fièvre (22/23), les signes respiratoires supérieurs (3/23), les signes d'infection des voies aériennes inférieures (3/23), vomissement et diarrhées (2/23), des vomissements (8/23) et refus d'alimentation et anorexie chez 10/23 enfants, céphalée (1/23), asthénie (2/23) et amaigrissement (2/23).

symptômes cliniques	N
Fièvre	22/23
Signes d'infection des voies aériennes supérieure	3/23
Signes d'infection des voies aériennes inférieures	3/23
Vomissements +diarrhées	2/17
vomissements	8/23
refus d'alimentation et anorexie	10/23
céphalée	1/23
Asthénie	2/23
amaigrissement	2/23

Tableau XLII : Symptômes cliniques des enfants avec une méningite bactérienne.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

d. **État d'admission en réanimation :** les enfants admis pour des EMC secondaires à des méningites bactériennes non spécifique arrivèrent en réanimation en convulsion clinique chez 13/23 enfants, en coma post critique chez 8/23 enfants et deux autres arrivent intubés, ventilés et sédatisés

e. **Examens paraclinique :**

▪ **Analyse du LCR :**

La ponction lombaire fut réalisée chez les 23 enfants (100%). Le LCR fut clair chez 14 enfants, trouble chez 9 autres.

Les globules blancs comptaient aux moyennes de 416 éléments (34 à 2363 éléments) ; [10 enfants avaient une pléocytose de 10 à 100 cellules/ ml, 7 enfants avaient de 100 à 500 cellules /ml et 5 enfants avaient un nombre de cellule dans le LCR supérieure à 500 éléments/ml et chez un enfant le nombre de cellule été de 7].

Il existe une prédominance lymphocytaire chez 12 enfants et une prédominance des polynucléaires neutrophiles chez 9 enfants,

La glucorachie moyenne est de 0,35 g/l, le taux du glucose dans le LCR varie de (0,01-0,67g/l). Un rapport glucorachie/glycémie est inférieur à 50% chez 20 enfants. Le rapport fut supérieure à 50% chez 3 enfants (2 enfants avaient un empyème sous dural et un enfant avait une méningite de moins d'une semaine sous traitement antibiotique).

Le taux de protéine est de 1 à 6,8 g/l avec une moyenne de 1,55g/l.

La culture du LCR a mis en évidence un entérobacter chez 2 enfants, un hémophilus influenzae chez 2 enfants et un Pneumocoque chez 2 autres avec un pneumocoque résistant au béthalamine. Dans les autres cas la culture du LCR était négative.

		N
Aspect macroscopique du LCR	Clair	14
	Trouble	9
Nombre de cellule (élément/mim³)	0-10	1
	10-100	10
	100-500	7
	> 500	5
Type de cellule	PNN (polynucleaire neutrophile)	9
	Lymphocyte	12
	Panachée	1
	Non fait	1
Proteinorachie	40-100	2
	>100	19
	Non fait	2
glucorachie / glycémie	<50%	20
	≥50%	3
Total		23

Tableau XLIII : Analyse du LCR dans les EMC secondaire à une méningite grave

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **Scanner cérébral :** le scanner cérébral est réalisé chez 19/23 durant la phase aigue. Il est normal chez 3 enfants et montre des anomalies cités dans le tableau XLVI chez 16/23 enfants suivantes

	N
Hydrocéphalie active avec une résorption trans-épendymaire	4
Hydrocéphalie triventriculaire + une prise de contraste méningé + OCD	2
Hydrocéphalie modérée	2
Hydrocéphalie active + tuberculome	1
Œdème cérébral diffus	2
Œdème cérébral diffus+ lacune ischémique pariétale postérieure	1
Œdème cérébral diffus + prise de contraste	1
Prise de contraste méningée	1
Empyème sous dural frontopariétal bilatéral de 5 mm d'épaisseur +hydrocéphalie tetraventriculaire active	1
Empyème sous dural parasagittal gauche + sinusite maxillo-frontale bilatérale avec une éthmoidite (12 éléments lymphocytaires)	1
Total	16

Tableau XLIV : Anomalies neuroradiologiques au cours des méningites bactériennes

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **IRM cérébrale et l'IRM radiculo-médullaire :**

Faites chez un enfant avec une hydrocéphalie active associée à des tuberculomes retrouve des lésions nodulaires cérébelleuses thalamiques et frontales bilatérales en faveur de tuberculome avec des lésions lytiques des plateaux adjacents au disque L2-L3 en faveur d'un mal de pott.

▪ **EEG :**

L'EEG réalisé au-delà d'une semaine chez 3 enfants fut anormal. Il a révélé une souffrance cérébrale diffuse chez deux enfants et une souffrance cérébrale localisée chez un autre.

f. Diagnostic de méningite tuberculeuse est basé sur les signes de présomption cliniques :

Une notion de contages positifs chez 6/6 enfants, absence de cicatrice de vaccination chez 5/6 enfants, une hydrocéphalie chez 6/6 enfants et une présence de tuberculomes cérébraux chez un enfant, des localisations extracérébrales évocatrices tel qu'un mal de pott chez un enfant et une localisation pulmonaire chez un autre ainsi qu'une réponse efficace au traitement antituberculeux.

N°	Âge	contage	Cicatrice de BCG	Signe clinique	Autres localisations	TRT
1	13 ans	+	+	Asthénie, anorexie, amaigrissement, céphalée, fièvre	pulmonaire	DVE
2	7 ans	+	-	Asthénie, anorexie, amaigrissement, vomissement, fébricule	Mal de pott	DVP
3	5 ans	+	-	Fièvre prolongée	Aucune	DVE
4	3 ans	+	-	Fièvre prolongée, anorexie	Aucune	DVE
5	9 mois	+	-	Fièvre prolongée, refus d'alimentation	Aucune	NON
6	6 mois	+	-	Fièvre, Toux	Aucune	NON

Tableau XLV :Caractéristiques de la TBC neuroméningées

2. Accidents vasculaires cérébraux

a. **Âge** : 4 enfants (50%) avaient moins de 1 an, 2 enfants (30%) étaient âgés de 1 à 5 ans, un enfant (10%) était âgé de 5 -10 ans et un autre est âgé de plus de 10 ans.

b. *Profil para clinique*

- **Scanner cérébral** : le scanner cérébral initial réalisé durant la phase aiguë, montra des anomalies neuroradiologiques spécifiques détaillés dans le tableau XLVIII

TDM	
Oedème cérébral diffus + zone hypodense capsulo lenticulaire sans prise de contraste en rapport avec une lésion vasculaire cérébrale ischémique du territoire de l'artère sylvienne profonde	1
Hypodensité sustentorielle temporo-parieto-frontales intéressant la substance blanche et grise sans effet de masse en faveur d'un syndrome vasculocérébral ischémique frontotemporal	1
Hypodensité hémisphérique et une hyperdensité spontanée pariétale postérieure évoquant un AVC ischémohémorragique hémisphérique gauche	1
Hématome intraparenchymateux frontal	1
Hématome pariétal droit associé à une importante hémorragie méningée	1
Hémorragie méningée + hématome intraparenchymateux	1
Hémorragie méningée + inondation hématique ventriculaire + foyers hémorragique punctiforme lenticulo-thalamique + OCD	1
Dilatation avec une ectasie de la veine de Galien fixant intensément le produit de contraste (dilatation anévrysmal de la veine de Galien)	1

Tableau XLVI: Scanner cérébral des EMC relié à un AVC

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **IRM cérébrale** :

Faite chez un enfant, confirme la dilatation de la veine de Galien

- **EEG** :

Réalisé chez deux enfants à la phase non aiguë. Met en évidence un tracé de souffrance cérébrale diffuse chez un enfant (dilatation de la veine de Galien) et un tracé de burst-suppression chez un autre enfant (AVC ischémique)

c. Causes des AVC chez les enfants avec un EMC

▪ **AVC hémorragiques :**

- Hémophilie B avec taux du facteur IX à 12% [valeurs usuelles 60 à 150%] chez un enfant,
- Coagulopathie constitutionnel non étiqueté. (Plusieurs accidents hémorragiques antérieurs)
- Rupture de malformation artérioveineuse ou rupture d'anévrisme chez un enfant.

▪ **AVC ischémiques :** les étiologies sont indéterminées.

▪ **Dilatation avec une ectasie de la veine de Galien**

3. Troubles métaboliques : n=13

a. Âge : l'âge moyen était de 15,7 mois [1 à 60 mois], 10 enfants (75%) étaient des nourrissons de moins de 1 an et 3 sont âgés de 1 à 5 ans.

b. Contexte de survenue de l'EMC et trouble métabolique correspondant :

Une gastroentérite fébrile a précédé l'EMC chez 8 enfants, une diarrhée secondaire à une erreur diététique est notée chez un enfant et 3 enfants se sont mis à convulser dans la période post opératoire d'une sténose hypertrophique du pylore (2 enfants) et d'une invagination intestinale (1 enfant).

Chez 2 autres enfants, l'EMC est survenue à la suite d'une brûlure thermique.

Contexte de survenue	N	Troubles métaboliques
Post opératoire d'une sténose hypertrophique du pylore	2	Hyponatrémie
Post opératoire d'une invagination intestinale	1	Hyponatrémie
Gastroentérite + DSH	6	Hyponatrémie
Gastroentérite et détresse respiratoire	1	Coma hyperosmolaire
Brûlure thermique	2	Hypo Na+, hypo Mg++ et hypoglycémie
Erreur diététique (lahda) avec diarrhée	1	Insuffisance rénale

Tableau XLVII : Contexte de survenue de l'EMC secondaire à des troubles métaboliques.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

c. Caractéristiques para-cliniques d'EMC relié à un trouble métabolique

▪ **Analyse du LCR :**

La ponction lombaire fut réalisée chez 10 enfants, le LCR est clair mais on retrouva une hyperproteïnorrhachie isolée chez 6 enfants avec une moyenne de 0,6g/l.

▪ **Analyse biologique sanguine :**

- Une hypoglycémie (< 2,5mmol/l) fut détectée chez 4 enfants (4,5%),
- L'hyponatrémie fut détectée chez 11 enfants (9,5%), la moyenne de la natrémie est de 118,4 mmol/l [114,8 à 123,7mmol/l].
- glycémie à 4 g/l + une natrémie à 158 mmol/l : l'osmolarité calculé [osmolarité =2 natrémie + 10 + 5 x glycémies g/l] est de 346 mmol/l) (coma hyperosmolaire)
- insuffisance rénale chez un autre enfant.

	N	%
Natrémie (mmol/l), Glycémie (mmol/l)		
Hyponatrémie (<135mmol/l)	7	69,2
Hyponatrémie + hypoglycémie	4	30,7
Hypernatrémie (>145mmol/l) + Hyperglycémie (glycémie à 4g/l)	1	7,7
Insuffisance rénale	1	7,7

Tableau XLVIII : Natrémie et glycémie des enfants en EMC relié à un trouble métabolique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **TDMC :**

Ces malades ont justifiés de part leur gravité une exploration précoce des espaces sous duraux, chez 6 enfants, elle fut négative mais révélant chez 5 enfants, un œdème cérébral diffus (3/5), une hypodensité frontale (1/6) et une atrophie cortico sous corticale (1/6).

▪ **EEG :**

Réalisé chez deux enfants à la phase non aigue, il révèle un tracé de souffrance cérébrale diffuse avec une décharge épileptique généralisée chez un enfant et un tracé de décharge épileptique multifocale chez un autre enfant.

4. États de choc

a. **Caractéristiques épidémiologiques des EMC secondaire aux états de choc :**

14 enfants (11 garçons et 3 filles) avaient un état de choc dont 13 chocs septiques et un choc hypovolémique secondaire à une déshydratation sévère.

11 enfants (80%) sont des nourrissons de moins de 1 an et 3 enfants étaient âgés de 1 à 5ans.

b. **Contexte de survenue de l'EMC :**

L'EMC secondaire à un état de choc septique fut précédé d'une gastroentérite chez 7 enfants, d'une infection respiratoire basse chez 2 enfants et un enfant s'était mis à convulser dans la période post opératoire d'une invagination intestinale. La fièvre isolée a précédé les convulsions chez 3 enfants.

L'EMC secondaire à une déshydratation sévère avec un état de choc hypovolémique, fut déclenché par une gastroentérite chez un enfant.

	choc septique	Choc hypovolémique sur DSH sévère	TOTAL
Gastroentérite	7	1	8
Infection respiratoire basse	2	0	2
Péritonite post opératoire	1	0	1
Fièvre	3	0	3
Total	13	1	14

Tableau XLIX : Contexte de survenue de l'EMC secondaire à des états de choc.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

c. **Caractéristiques cliniques et biologiques d'EMC relié à l'état de choc**

Les troubles hémodynamiques sont évoqués devant une hypotension artérielle chez 7 enfants et devant un TRC allongé chez 6 enfants.

d. **Caractéristiques para-cliniques d'EMC relié à un trouble métabolique**

▪ **TDMC :**

Le scanner cérébral a été réalisé chez 5/14 révélant des anomalies chez 4/14 enfants avec, un œdème cérébral diffus (1/5), œdème cérébral diffus + prise de contraste gyriforme (1/5), atrophie CS (1/5) et un hématome sous dural + OCD (1/5).

▪ **Analyse du LCR :**

La ponction lombaire fut réalisée chez 9 enfants, le LCR fut clair dans tous les cas, l'hyperproteinorachie fut retrouvée chez 3/9 enfants, une hypoglycorachie fut noté chez 2/9 enfants et chez un enfant, la biochimie du LCR fut normale avec une pléocytose à 16 éléments.

		choc septique	Choc hypovolemique sur DSH sévère	Total
Aspect macroscopique	Clair	8	1	9
Cellules	0-10	7	1	8
	10-100	1	0	1
Proteinorachie	<0,4	4	0	4
	0,4-1	2	1	3
Glucorachie/glycémie	< 50%	2	0	2
	≥50%	4	1	5
total		13	1	14

Tableau L: Analyse du LCR dans les états de choc
Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **EEG :** réalisé chez un enfant avec un choc hypovolemique met en évidence un tracé de décharge épileptique multifocale

5. Traumatisme crânien

a. Âge :

6 enfants étaient âgés de 1 à 5 ans, un enfant était âgé de moins de 1 an et un autre était âgé de 5 à 10 ans.

- b. TDMC :** est fait chez tous les enfants avec un traumatisme crânien. Il est normal chez 2 enfants et a mis en évidence des anomalies neuroradiologiques chez 6 enfants.

Ces anomalies incluent :

- *Des fractures simples des parois :*
 - Une fracture du toit et paroi de l'orbite chez un enfant (1/8),
 - Une fracture temporale avec fracture de la grande aile sphénoïdale et des parois sinusales chez un enfant (1/8).
 - Une hémorragie méningée + œdème cérébral diffus chez deux enfants (2/8).
 - Hémorragie méningée isolée (1/8),
 - Discret œdème cérébral + un hématome sous dural frontal gauche + une fracture simple pariétale haute avec une disjonction de la suture coronale chez (1/8) enfant.
- c. EEG :** fait chez un enfant à la phase non aigue a mis en évidence une souffrance cérébrale diffuse

6. Causes néoplasiques

- a. Âge :** l'âge moyen était de 42 mois [3 à 72 mois], un nourrisson de moins de 1 an, un enfant âgé de 1- 5ans et 2 enfants âgés de 5 à 10 ans.

b. Contexte de survenue de l'EMC

Chez 3 enfants, l'EMC complique une pathologie néoplasique diagnostiquée et sous traitement et chez un enfant l'EMC fut précédé par des céphalées et des vomissements.

Contexte	N	%
Neuroblastome grade IV sous chimiothérapie	1	25
LMA sous chimiothérapie	1	25
Tumeur abdominale (lymphome de burkitte) sous chimiothérapie	1	25
Céphalée et vomissement	1	25
Total	4	100

Tableau LI: Contexte de survenue de l'EMC secondaire à un processus tumoral.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- c. TDM cérébrale :** le scanner cérébral est fait chez les 4 enfants et met en évidence des anomalies neuroradiologique évoquant le diagnostic de tumeur cérébrale qui est de type primaire (aspect évoquant un tératome ou kyste dermoïde) chez un enfant et de type

secondaire dans trois cas (métastase d'un neuroblastome grade IV, lymphome de burkitt et d'une LMA).

TDMC	N
Faite	4
Anormale	4
Anomalies neuroradiologiques	
Hydrocéphalie active (LMA)	1
En sous tentoriel : zone hypodense au niveau de la fosse cérébrale postérieure mal limité prenant discrètement le contraste de manière hétérogène En sustentoriel : multiples zones d'hypodensité frontales bilatérales arrondies prenant le contraste	1
Localisation cérébrale secondaire d'un neuroblastome	1
Processus expansif intracrânien et extra-axiale sus tentorielle évoquant un tératome ou un kyste dermoïde	1
Total	4

Tableau LII: TDM cérébrale des EMC secondaire à un processus tumoral.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

7. Causes hypoxo anoxiques N=3

a. **Âge** : l'âge moyen était de 9 mois [2-16 mois].

b. Contexte de survenue

- Une détresse respiratoire sévère (asthme aigue grave), chez un enfant.
- Un arrêt cardiaque post opératoire immédiat d'une fente labiopalatine dont l'investigation biologique retrouve une hémoglobinosé C, chez un enfant.
- Un arrêt peropératoire d'une torsion testiculaire en position ectopique liée à une rachianesthésie totale chez un enfant.

c. TDMC

Le scanner cérébral fait chez 2/3 enfants révéla des anomalies neuroradiologiques avec :

- Œdème cérébral diffus collabant les ventricules chez un enfant
- Une hypodensité diffuse du parenchyme cérébral avec un œdème cérébral diffus chez un enfant.
- Chez l'enfant avec un AAG la TDMC n'a pas été réalisée.

d. **EEG** : réalisée chez un enfant retrouve une souffrance cérébrale diffuse

8. **Encéphalopathie hypertensive** N=2

Un garçon de 12 ans et une fille de 08 ans

a. **Contexte de survenu :**

L'EMC est précédé par une infection respiratoire chez un enfant et d'une angine chez un autre.

b. **Tableau clinique**

Œdème du visage et des membres inférieurs chez les deux enfants, HTA > 4 DS dans les deux cas

Labstix : hématurie à ++++ et protéinurie à + (chez les deux enfants).

c. **Examens paracliniques**

- **TDMC** : une hypodensité parenchymateuse occipitale bilatérale sans prise de contraste chez un enfant.
- **Échographie abdominale** : montre des reins de taille normale avec une bonne différenciation corticomédullaire dans les deux cas et une ascite de moyenne abondance dans un cas.
- **Fond d'œil (FO)** : œdème papillaire chez un enfant
- **Échographie cardiaque** : normale chez les deux enfants
- **Dosage sanguin** de la fraction C3 et C4 du complément révéla des valeurs basses

9. **Intoxications** N=3

3 enfants avaient présenté un EMC à début brutal, avec une détresse respiratoire $SPO_2 \leq 90\%$, encombrement bronchique, myosis serré et une activité anticholinérasique basse évoquant une intoxication aux organophosphorés.

10. **Hyperthermie majeure** N=2

Deux garçons âgés de moins de 12 mois

a. **Le contexte de survenue** : fut une fièvre isolée chez un enfant et une rhinopharyngite fébrile chez un autre enfant.

- b. Les éléments en faveur d'hyperthermie majeure furent la fièvre non traitée, l'insuffisance rénale, La cytolysé hépatique (4 fois la normale) avec un TP bas, les convulsions et la CIVD (défaillance multi viscérale).

11. Toxidermie médicamenteuse Toxidermie suite à la prise de bactrim

12. Embolie graisseuse

Une fille avec un traumatisme négligé de la diaphyse fémorale. 24 heures après le traumatisme, une réduction de la fracture sous anesthésie générale est réalisée suivie d'une détresse respiratoire hypoximianté avec un œdème aigüé du poumon (OAP), en post opératoire immédiat et un EMC.

- **TDMC** : œdème cérébral diffus
- **LCR** : liquide clair moins de 1 élément, proteinorachie à 0,36g /l glucorachie à 1,86 g/l
- **Diagnostic positif** d'une embolie graisseuse est évoqué et confirmé par l'autopsie.

13. Syndrome de Reye N=1

Un enfant âgé de 4 mois présentant une fièvre et des vomissements après une prise de l'acide acétique salicylique 500mg per os suivie d'un EMC. PAM= 76 mmHg

Examens biologiques : hypoglycémie à 0,43g/l, ASAT= 1380 UI/l, ALAT= 1258UI/l et la bilirubine totale = 7 mg/l

PL : liquide clair moins de 1 élément, glucorachie 0,82 g/l proteinorachie (réactif non disponible)

TDMC : important œdème cérébral sus tentoriel diffus collabant le système ventriculaire avec une prise de contraste méningée

EEG : à j 18 devant un nystagmus horizontal : paroxysmes au niveau occipital

Évolution : HTIC réfractaire avec une défaillance multi viscérale.

II.1.3.3.2. Convulsions fébriles prolongées (CFP)

a. Fréquence :

44 enfants (19%) ont des convulsions fébriles prolongées.

b. Sexe :

Une prédominance masculine a été notée, 26 garçons pour 18 filles ; le sexe ratio était de 1,44.

c. Âge :

La moyenne d'âge était de 24,3 mois avec un intervalle de 3 mois à 65 mois.

La répartition des CFP selon l'âge avait montré un pic de fréquence entre 24 et 60 mois chez 14 enfants (31,8%) et un autre pic entre 12 et 18 mois chez 11 enfants (25%). 5 enfants (11,4%) étaient âgés de 3 à 6 mois et 5 enfants (11,4%) étaient âgés de 6 à 12 mois et 9 enfants (20,4%) étaient âgés de 18 à 24 mois.

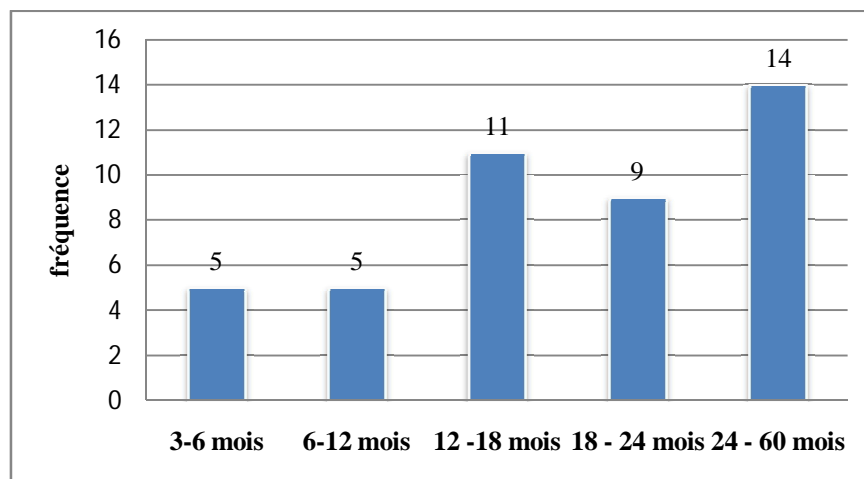


Figure n°22 : Convulsions fébriles prolongées en fonction de l'âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

d. Antécédents personnelles neurologiques :

Tous les enfants avaient un développement psychomoteur correct.

5 enfants (11,4%) avaient déjà présenté un EMC antérieure.

16 enfants (36,4%) ont des antécédents de convulsion fébriles et seulement 3 enfants étaient sous antiépileptique à long cours.

e. Profil paraclinique

▪ **Analyse du LCR :**

Pratiquée chez tous nos malades, aucune anomalie n'a été relevée.

▪ **TDMC**

Le scanner cérébral réalisé chez 9/44 enfants, il redevenait normal chez 8/9 enfants. Chez un enfant, le scanner cérébral a mis en évidence un œdème cérébral diffus dont l'IRMC est normal.

▪ **EEG**

L'EEG à distance de la CF est réalisé chez 8/44 enfants.

Les tracés étaient normaux chez 3/8 enfants, et anormaux chez 5/8 enfants, objectivant des images en faveur de décharge épileptique.

EEG	n
EEG fait	8
Normal	3
Anomalies électrophysiologiques	5
Décharge épileptique focale	2
Décharge épileptique généralisée	2
Foyer épileptique focale se généralisant secondairement	1

Tableau LIII: EEG à la phase non aigüe dans les CFP.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **Bilan étiologique de la fièvre.**

L'étiologie de la fièvre était dominée par les infections pulmonaires chez 15/44 (34,1%), infections ORL 9/44 (20,5%) et les infections gastro-entérites 10/44 (22,7%) 8/44 enfants (18,2%) présentaient une fièvre sans orientation clinique probablement d'origine virale. 2/44 cas de CF en post vaccinal (Dtcoq Polio) ont été répertoriés.

Contexte de survenu	n	%
Fièvre isolée	8	18,2
infection des voies aériennes supérieure	9	20,5
infection des voies aériennes inférieures	15	34,1
Gastroentérite	10	22,7
Vaccination	2	4,5
Total	44	100

Tableau LIV: Étiologique de la fièvre des CFP.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.3.3.3. Causes de l'EMC secondaires à une lésion ancienne N=30

a. Âge :

La moyenne d'âge est de 40 mois [1-156 mois].

La répartition des enfants en EMC avec des lésions anciennes selon l'âge montre que 11 enfants (36,7%) avaient moins de 1 an et 12 enfants (40%) étaient âgés de 1 à 5 ans. Moins fréquentes chez les enfants de plus de 5 ans ; 4 enfants (13%) étaient âgés de 5 à 10 ans et 3 enfants (10%) étaient âgés de 10 à 15 ans.

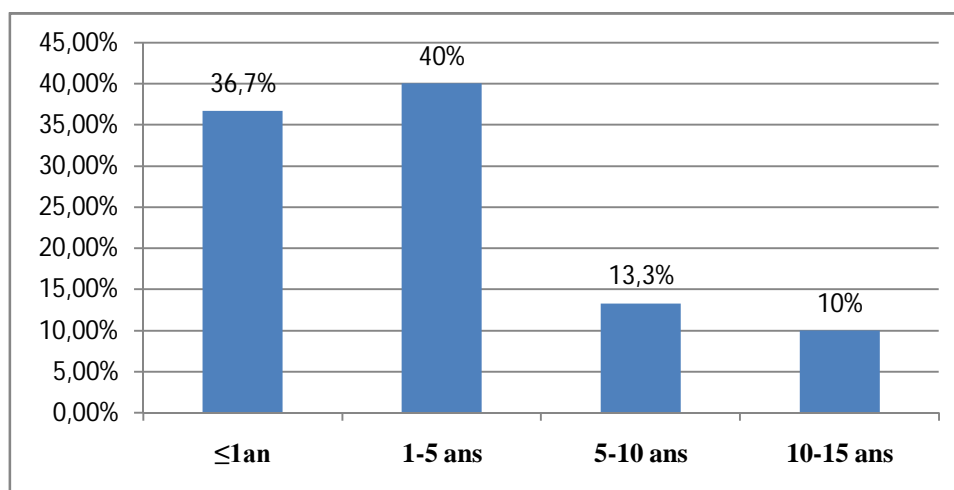


Figure n°23: EMC secondaire à une lésion ancienne en fonction de l'âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

b. Antécédents personnels neurologiques :

24 (80%) enfants en EMC secondaire à une lésion ancienne avaient des antécédents de convulsions,

13 (43,3%) enfants avaient un retard de développement psychomoteur,

7 (23,3%) enfants ont des antécédents d'EMC.

▪ **Type de convulsion antérieure**

Il s'agit d'une épilepsie symptomatique 15 (62,5%), idiopathique 5 (20,8%) et non déterminée 3 (12,5%) et 1 (4,2%) enfant avait une convulsion hyperthermique.

	N	%
Épilepsie symptomatique	15	62,5
Épilepsie idiopathique	5	21
Épilepsie non déterminée	3	12,5
convulsion fébrile	1	4
Total	24	100

Tableau LV: Type de convulsion antérieure et EMC secondaire aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

▪ **Âge de Début des convulsions**

Les premières crises convulsives sont survenues au cours de la période néonatale chez 7 enfants (29%), entre 1 à 12 mois, chez 5 enfants (21%), entre 1 à 5 ans, chez 7 enfants (29%), entre 5 à 10 ans, chez 1 enfant (4%), entre 10 à 15 ans, chez 2 enfants (8,3%) et reste indéterminées chez 2 enfants (8,3%).

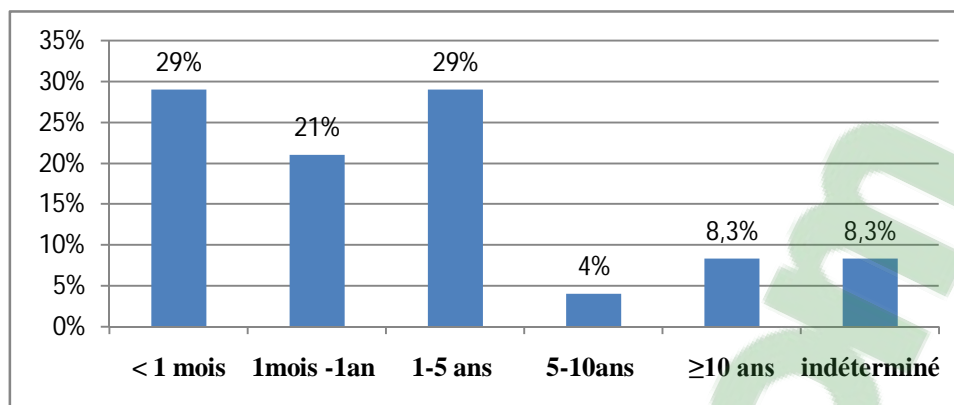


Figure n°24: Âge de début des convulsions et EMC secondaire aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

▪ **Traitement antiépileptique**

17 enfants (71%) avec un EMC secondaire à des lésions anciennes sont sous traitement antiépileptique à long cours avec une monothérapie chez 12 enfants (50%), une bithérapie chez 4 enfants (16,6%) et trithérapie chez 1 enfant (4%).

c. Circonstances de survenue

L'EMC fut précédé par une fièvre isolée chez 5 enfants (16,6%), un épisode infectieux banal chez 12 enfants (40%) et un traumatisme crânien chez un enfant (3,3%).

Il a compliqué l'évolution de 02 méningites au delà de la première semaine de traitement.

Chez 10 enfants (33,3%) aucun facteur déclenchant n'a été retrouvé.

contexte de survenu	n	%
Fièvre isolé	5	16,6
Infection des voies aériennes supérieures	5	16,6
infection des voies aérienne inférieure	5	16,6
Gastroentérite	2	6,6
Méningite	2	6,6
Traumatisme crânien avec fièvre	1	3,3
Sans facteurs déclenchant	10	33,3
Total	30	100,0

Tableau LVI : Circonstances de survenue des EMC secondaires aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

d. Caractéristiques paracliniques

▪ **Analyse du LCR :**

L'analyse du LCR fut réalisée chez 19 enfants (63%).

Le LCR est claire chez 18 enfants, trouble chez 1 enfant.

L'absence de cellule dans le LCR chez 17 enfants, un nombre de cellule est égal à 60 cellules/ml chez un enfant avec présence de PNN. Un nombre de cellule fut supérieure à 100 éléments/ml chez un enfant avec présence de PNN.

		N
	Faite	19
Aspect macroscopique	CLair	18
	Trouble	1
cellules	1-10	17
	10-100	1
	100-500	1
Type de cellule	PNN	2
Proteinorachie mg/dl	<40	9
	>100	1
	40-100	4
Glucorachie/glycémie	< 50%	5
	≥ 50%	11

Tableau LVII: Analyse du LCR et et EMC secondaire aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **TDMC :**

Le scanner cérébral est réalisé chez 21 enfants (70%).

Les anomalies scannographiques incluent :

- **Signes en faveur d'une méningite grave compliquée (au-delà de 7 jours)**
 - Une ventriculite + un abcès pariétal gauche chez 1/30 enfant
 - Une ventriculite chez 1/30 enfant
- **Séquelles d'une infection ancienne du SNC**
 - Cavité poroencéphalique temporal, calcifications punctiforme chez 1/30 enfant
- **Anomalies structurales du SNC**
 - Hydrocéphlie tetraventriculaire passive avec discrète atrophie frontale pariétale chez 1/30 enfant

- Hydrocéphalie chronique congénitale valvée chez 1/30 enfant
- Méga citerne communicant largement avec V4, dilatation du système ventriculaire en amont et agénésie vermiennienne (dandy Walker) chez 2/30 enfants
- Agénésie partielle du corps calleux + atrophie modérée bifrontale chez 2/30 enfant
- Atrophie cortico-sous corticale + kyste arachnoïdien occipital + œdème cérébral diffus chez 1/30 enfant
- Atrophie cortico-sous corticale diffuse chez 1/30 enfant
- Atrophie frontale chez 1/30 enfant
- **Les séquelles d'une souffrance néonatale**
 - Zone d'ischémie chez 1 enfant
- **Les séquelles de lésions ischémiques**
 - Ischémie temporopariétale ancienne chez 1 enfant
 - Hypodensité au niveau du centre ovale pariétal d'origine ischémique séquellaire chez 1 enfant
 - Atrophie cortico sous corticale, hygrome frontopariétal bilatéral, infarctus des noyaux gris chez 1 enfant avec antécédents d'Ictère néonatale
- **Les séquelles de traumatisme crânien**
 - Hydrocéphalie tetraventriculaire majeure avec un important hygrome temporopariétal associé à une cavité poroencéphalique temporale chez 1 enfant
 - Hématome sous dural chez 2 enfants

TDMC	N
NON FAITE	09
FAITE	21
Normal	2
Anormal	19
ANOMALIES NEURORADIOLOGIQUES	N
Abcès pariétal gauche + hydrocéphalie tetraventriculaire avec un aspect de ventriculite	1
Hydrocéphalie majeur triventriculaire active post méningite avec une prise de contraste en faveur de ventriculite	1
Hypodensité temporo-pariétal unilatérale diffuse + cavité poroencéphalique temporal + calcifications punctiforme et dilatation discrète du ventricule homolatéral	1
Hydrocéphalie tetraventriculaire passive avec discrète atrophie frontale pariétale	1
Hydrocéphalie chronique congénitale valvé	1
Méga citerne communicant largement avec V4 + dilatation du système ventriculaire en amont + agénésie vermienne le bout de la valve est en situation intraventriculaire	1
Méga citerne communicant largement avec V4 + agénésie partielle vermienne + atrophie corticale + (dandy walker)	1
Agénésie partielle du corps calleux + atrophie modéré bifrontale	1
Agénésie du corps calleux + atrophie cérébrale bifrontale modéré	1
Atrophie CSC + kyste arachnoïdien occipital + œdème cérébral diffus	1
atrophie CSC	1
Atrophie frontale	1
Hypodensité pariéto frontale droit et une hypodensité pariéto occipitale droit zone d'ischémie séquellaire d'une souffrance néonatale	1
Ischémie temporopariétale DT diffuse ancienne	1
Hypodensité siégeant au niveau du centre ovale pariétal DT juxta capsulaire d'origine ischémique d'allure séquellaire	1
Atrophie cortico sous corticale, hygrome frontopariétal bilatéral, infarctus des noyaux gris	1
Hydrocéphalie tetraventriculaire majeure avec un important hygrome temporopariétal associé à une cavité poroencéphalique temporale	1
Hématome sous dural post traumatique	2

Tableau LVIII:TDMC et EMC secondaires aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **EEG :**

L'EEG estréalisé chez 8 (26,6%) enfants à la phase non aigue. Met en évidence des anomalies citées dans le tableau LIX

	N
Fait	8/30
Anomalies éléctiques	8/8
Décharge épileptique généralisée	3/8
Souffrance cérébrale diffuse	3/8
Décharge épileptique multifocale	1/8
Souffrance cérébrale diffuse + décharge épileptique généralisée	1/8

Tableau LIX: EEG à la phase non aigue des EMC secondaire aux lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

e. Les principales lésions anciennes

Les lésions anciennes cause d'EMC chez l'enfant dans notre étude sont représentées par les anomalies structurales du SNC chez 9 enfants (30%), une maladie fébrile chez un épileptique connue chez 8 enfants (26,6%), l'encéphalopathie anoxo-ischémique chez 7 enfants (23,3%), les infections du SNC au-delà de 7 jours chez 3 enfants (10%), les séquelles de traumatisme crânien chez 3 enfants (10%).

Lésions anciennes	N	%
anomalie structurale du SNC	9	30
maladie fébrile chez un épileptique	8	26,6
encéphalopathie anoxo-ischémique	7	23,3
infection du SNC	3	10
Lésion post traumatique tardive	3	10
TOTAL	30	100

Tableau LX: Principales lésions anciennes causes d'EMC

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

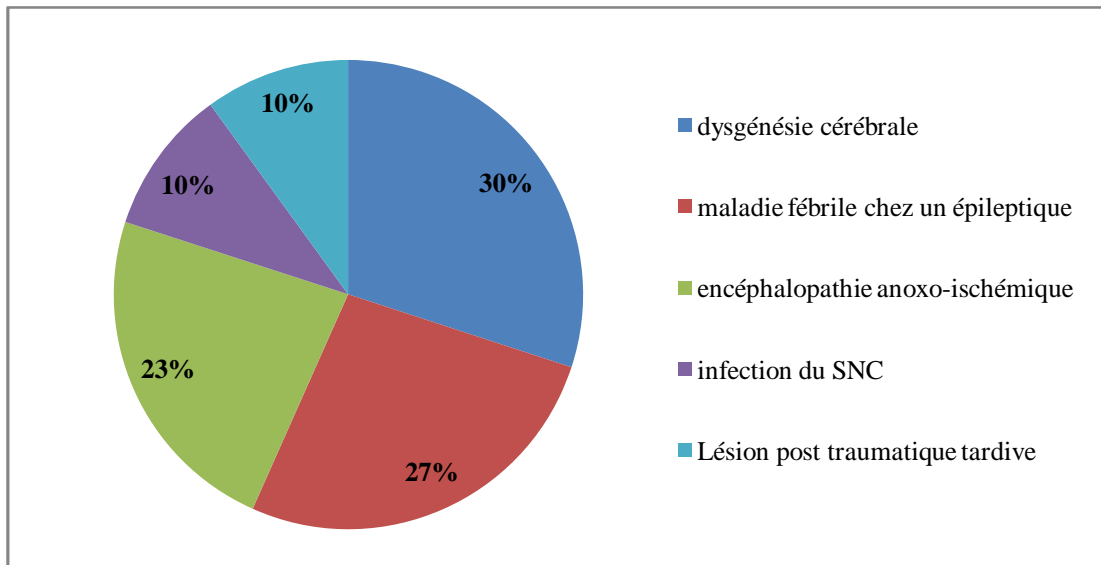


Figure n°25 : Principales lésions anciennes causes d'EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.3.3.4. Lésions anciennes compliquées par un processus aigu :

a. Âge :

5 enfants (26,3%) ont moins de 1 an, 10 (52,6%) sont âgés de 1 à 5 ans, 2 (10,5%) sont âgés de 5 à 10 ans et 2 (10,5%) sont âgés de 10 à 15 ans.

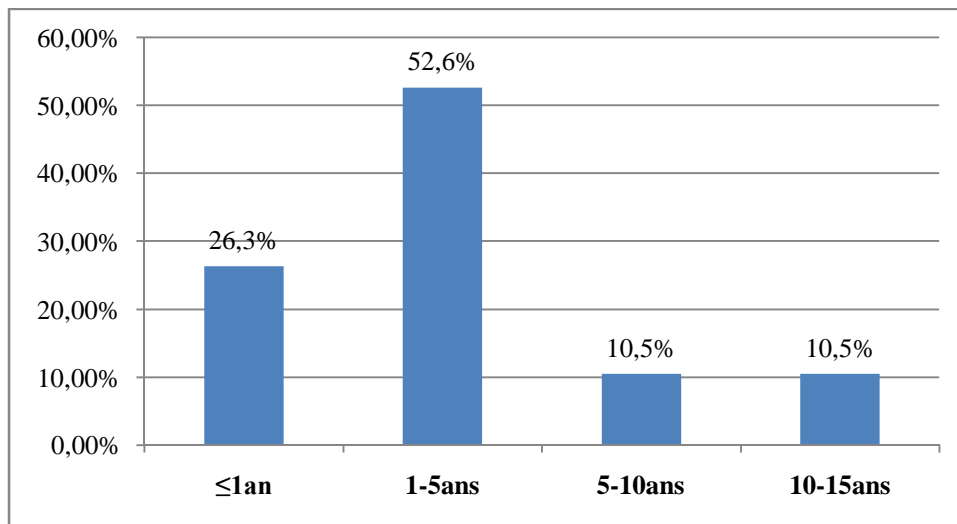


Figure n°26: l'EMC secondaire à une lésion ancienne compliquée par un processus aigu et l'âge des enfants

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

b. Antécédents personnels neurologiques :

16 enfants (84,2%) avaient des antécédents d'épilepsie, 11 enfants (57,9%) avaient un retard de développement psychomoteur et 5 autres (26,3%) avaient des antécédents d'EMC.

L'épilepsie est symptomatique chez 7 enfants (43,7%), idiopathique chez 6 enfants (37,5%) et indéterminée chez 3 autres (19%).

14 enfants avec antécédents de convulsion (87,5%) sont sous traitement antiépileptique avec une monothérapie chez 13 enfants et une bithérapie chez un enfant.

c. Contexte de survenu

L'EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu fut précédé par une fièvre chez 6 enfants (31,6%), de vomissement chez 6 enfants (31,6%), la non compliance au traitement antiépileptique chez 5 enfants (26,3%), une gastroentérite chez 2 enfants, un surdosage en dépakine chez un enfant, une infection pulmonaire un autre et une méningite chez un troisième (5,3%).

Contexte de survenu	N	%
Fièvre	6	31,6
vomissement	6	31,6
non compliance au traitement antiépileptique	5	26,3
gastroentérite	2	10,5
Surdosage en dépakine (erreur de dose)	1	5,3
Signes d'infection des voies aériennes inférieure	1	5,3
méningite	1	5,3
Aucun facteur favorisant	1	5,3

Tableau LXI: Circonstances de survenue et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

d. Caractéristiques paracliniques

▪ **Analyse du LCR :**

L'analyse du LCR est réalisée chez 14 enfants (73,7%),.

Le LCR est claire chez 12 (85,7%) enfants, trouble chez 2 (14,3%) enfants (dont une ponction ventriculaire ramenant un LCR trouble, 500 éléments, hypoglycorachie et hyperproteïnorrhée en faveur de ventriculite).

	Analyse du LCR	N
	Faite	14
Aspect macroscopique	Clair	12
	Trouble	2
Cellules	1-10 cellules	7
	10-100 cellules	2
	> 500 cellules	2
Type de cellule	PNN	2
	Lymphocyte	2
Proteinorachie	<0,4	6
	>1	3
	0,4-1	2
Glucorachie/glycémie	< 0,5	3
	≥0,5	10

Tableau LXII: Analyse du LCR et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

▪ **TDMC :**

Le scanner cérébral fut réalisé chez 11 enfants (58%)

Les anomalies neuroradiologiques incluaient :

- **Des signes en faveur d'une infection aiguë et spécifique du SNC chez un épileptique connu** (hydrocéphalie triventriculaire + un tuberculome + une importante prise de contraste des citernes de la base et des scissures de Sylvius et méningée).
- **Des lésions séquellaires**
 - Atrophie CSC diffuse sus et sous tentorielle avec un œdème cérébral diffus et une discrète dilatation ventriculaire.
 - Macrocalcification périventriculaire (embryofoetopathie congénitale) chez un enfant.
 - Hypodensité poroencéphalique pariétale + ectasie ventriculaire + fracture pariétale évolutive (séquelle de traumatisme crânien) chez un enfant.
 - Hypodensité diffuse pariéto occipitale bilatérale.
- **Des anomalies structurales du SNC**
 - Kyste du septum lucidum et leucomalacie périventriculaire + des hémorragies méningée et plusieurs foyers hémorragiques intra parenchymateux et péri ventriculaires chez un enfant,

- Hydrocéphalie sur myéломéningocèle valvée avec une Ventriculite sur un matériel de drainage ventriculopéritonéal chez un enfant,
- Hémiatrophie cortico souscorticale + ectasie de la corne occipitale chez un enfant,
- Hydrocéphalie congénitale laminant le parenchyme cérébral chez un enfant,
- Hydrocéphalie sur myéломéningocèle chez un enfant,
- Syndrome dandy Walker avec une dérivation ventriculopéritonéal chez un enfant.

DMC	N
Anomalies neuroradiologiques	11/11
hydrocéphalie triventriculaire + lésion spontanément hypodense calcifiée, arrondie de siège temporale gauche prenant le contraste en périphérie (tuberculome), V4 légèrement dilaté en sous tentoriel, importante prise de contraste des citernes de la base et des scissures de Sylvius avec une prise de contraste méningée	1
Hypodensité diffuse pariéto occipitale bilatérale	1
Épilepsie secondaire atrophie CSC diffuse sus et sous tentorielle probablement séquellaire OCD+ discrète dilatation ventriculaire	1
Kyste du septum lucidum et leucomalacie périventriculaire + hémorragie méningée + plusieurs foyers hémorragiques intraparenchymateux et périventriculaires	1
Hémiatrophie cortico souscorticale gauche avec ectasie de la corne occipitale gauche	1
Hydrocéphalie sur myéломéningocèle valvée avec une Ventriculite.	1
Macrocalcification périventriculaire (embryofoetopathie congénitale)	1
Hypodensité poroencéphalique pariétale gauche + ectasie ventriculaire + fracture évolutive pariétale gauche	1
Hydrocéphalie congénitale laminant le parenchyme cérébral	1
Hydrocéphalie sur myéломéningocèle avec une Ventriculite	1
Syndrome dandy Walker avec une DVP	1
Total	11
CSC : cortico sous corticale, OCD : œdème cérébral diffus, DVP :dérivation ventriculopéritonéal	

Tableau LXIII:TDMC et EMC secondaire à des lésions anciennes compliquées par un processus aigu.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

▪ **EEG**

L'EEG est réalisé en phase non aiguë chez deux enfants et met en évidence un tracé de souffrance cérébrale diffus avec la présence de décharge épileptique multifocale chez un enfant et reste normal chez l'autre enfant.

c. Les principales lésions anciennes.

Les lésions anciennes sur lesquelles survenaient un événement aigue incluent le plus souvent une épilepsie indéterminée ou idiopathique chez 7 enfants (36,8%), une anomalie structurale du SNC chez 6 enfants (31,6%), une encéphalopathie anoxo-ischémique chez 3 enfants (15,8%), les lésions séquellaire chez 3 enfants (un cas de fœtopathie congénitale, un cas de lésion post traumatique et un cas d'atrophie cortico sous corticale d'origine séquellaire).

Lésions anciennes	N	%
Épilepsie indéterminé ou idiopathique	7	36,8
anomalie structurale du SNC	6	31,6
encéphalopathie anoxo-ischémique (IMC)	3	15,8
Lésions séquellaires	3	15,8
TOTAL	19	100

Tableau LXIV:Lésions anciennes causes d'EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

d. Principales causes aiguës compliquant les lésions anciennes :

Les étiologies aiguës compliquant les lésions anciennes entraînant un EMC incluent :

- Un défaut dans la thérapeutique antiépileptique avec arrêt intempestive du traitement antiépileptique (4/19), non compliance au traitement antiépileptique (3/19), un sous dosage (1/19) et un surdosage (1/19).
- Une infection du SNC (6/19) avec un cas de TBC neuroméningée, un cas de ventriculite, un cas de méningite sur une valve de dérivation ventriculopéritonéale et 3 cas de méningites post opératoires (d'une cure de myèloméningocèle (1/3), de la mise en place de DVP (1/3) et de traitement d'une fracture évolutive post traumatique compliquée de fistule du LCR (1/3) dont le germe est un klebsiela pneumonie résistant au béthalamine chez les 3 enfants).

	Les causes aiguës	n
Causes métaboliques n=3	Déshydratation +hypoglycémie+hypoNa+	1/19
	Hypoglycémie	1/19
	Déshydratation	1/19
Anomalies du traitement antiépileptique n=9	Arrêt du traitement antiépileptique	4/19
	Non compliance au DAE	3/19
	Sous dosage	1/19
	Surdosage en dépakine	1/19
Infection systémique n=1	Choc septique point de départ respiratoire	1/19
Infection du SNC n=6	Tuberculose neuroméningée	1/19
	Ventriculite	1/19
	Méningite sur valve de DVP	1/19
	Méningite post opératoire de la fracture évolutive	1/19
	Méningite post op sur matériel de DVP	1/19
	Méningite post op de la cure de myèloméningocèle	1/19
Total		19/19

Tableau LXV:Principales causes aiguës compliquant les lésions anciennes.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.1.1.3.5. Relié à l'épilepsie, idiopathique n=16

a. Âge :

L'âge moyen est de 6 ans [4mois- 15 ans].

L'EMC relié à l'épilepsie, idiopathique est plus fréquent chez les enfants âgés de 1 à 5 ans (6/16), suivi par la tranche d'âge 5-10 ans (4/16), les enfants de moins de 1 an (3/16) et de plus de 10 ans (3/16).

Classe d'âge	n	%
≤1 an	3	18,8
1-5 ans	6	37,5
5-10 ans	4	25,0
10-15 ans	3	18,8
Total	16	100,0

Tableau LXVI:EMC relié à l'épilepsie, idiopathique et l'âge.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

b. Antécédents neurologiques :

Le développement psychomoteur : est normal chez tous les enfants (100%),
4/16 ont des antécédents d'épilepsie. Un enfant avait déjà eu un EMC antérieur.

c. Caractéristiques paracliniques

▪ **Analyse du LCR :**

La ponction lombaire est réalisée chez 11/16 enfants.

L'analyse du LCR retrouve une légère hyperproteïnorrhachie isolée chez 3 enfants [avec une moyenne de 42 mg/dl (40 - 48 mg/dl)].

▪ **TDMC :**

Le scanner cérébral est réalisé chez 9/16 enfant (56,3%) revient normal.

▪ **EEG :**

L'EEG est réalisé chez 4/16 enfants a distance de la phase aigue, révèle des anomalies électrophysiologiques chez ces 4 enfants, avec un tracé de décharge épileptique généralisée chez 2 enfants et multifocal chez un enfant ; un tracé de souffrance cérébrale diffuse fut noté chez un enfant.

II.1.1.3.6. Encéphalopathies progressives N=7

a. Âge

L'âge moyen est de 56 mois [5-156 mois], 3/7 enfants sont âgés de moins de 1 an, 2 /7 enfants sont âgés de 5-10 ans, 1/7 enfant est âgé de 1 à 5 ans et un autre enfant est âgé de 10 à 15 ans.

Âge	n	%
≤1an	3	42,9
1-5 ans	1	14,3
5-10 ans	2	28,6
10-15 ans	1	14,3
total	7	100

Tableau LXVII : Caractéristiques épidémiologique des EMC relié à une encéphalopathie progressive

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

b. Caractéristiques cliniques des EMC reliés à une encéphalopathie progressive

- Une notion de consanguinité est retrouvée chez 4/7 enfants
- Des cas similaires avec des décès dans la fratrie sont retrouvés chez 4/7 enfants.
- une régression psychomotrice est notée chez 7/7 enfants.
- les antécédents de convulsions chez 6/7 enfants.
- Une cataracte congénitale chez un enfant, une surdité chez un autre enfant et un ballonnement abdominale avec une circulation collatérale chez un autre enfant.

c. Contexte de survenue

L'EMC est précédé par une fièvre chez 3/7, une infection respiratoire (1/7), une diarrhée (1/7) et de vomissement (1/7). Aucun facteur déclenchant n'a été trouvé chez 3/7 enfants.

d. Caractéristiques paracliniques

▪ **Analyse du LCR :**

L'analyse du LCR est réalisée chez 7/7 enfants (100%)revenue normale.

▪ **TDMC :**

Le scanner cérébral fut réalisé chez 5/7 enfants, retrouve des anomalies détaillées dans le tableau LXVIII

	N
Faite	5/7
Anormal	5/5
Anomalies neuroradiologiques	
Œdème cérébral diffus	1/5
Atrophie cortico sous corticale	1/5
Hypodensité diffuse prenant le contraste	1/5
Hypodensité de la substance blanche non rehaussé par le produit de contraste	1/5
Hypodensité temporale	1/5

Tableau LXVIII :TDMC et EMC relié à une encéphalopathie progressive

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

- **EEG :** réalisé chez un enfant, retrouva une décharge épileptique généralisée

- a. Le diagnostic d'encéphalopathie progressive est évoqué devant l'association des manifestations épileptiques, le retard de développement psychomoteur, le retard de croissance, des anomalies identiques dans la fraterie,

âge	Antécédents personnels	Paraclinique
2 ans	RPM + convulsion	Glycémie=0,3g/l TGO, TGP élevé, Bilirubine normal Créatininémie : 57,6 mg/l, Urée plasmatique : 1,5 g/l
7 mois	RPM + Cataracte congénitale +Scoliose + Hernie inguinale bilatérale	Glycémie= 0,3g/l
9 ans	RPM + surdit�+ convulsion	
05 mois	Retard staturo-pond�ral + RPM + ict�re n�onatal + circulation collat�rale	Ur�e plasmatique et creatinin�mie �lev�e. Calcification des papilles r�enales � l'�chographie D�collement p�ricardique � l'�chocoeur
13 ans	RPM + trouble de comportement + aphasie + convulsion	
7 ans	R�gression psychomotrice	
7 mois		Hypoglyc�mie TGO, TGP �lev�, Bilirubine normal gaz du sang acidose m�tabolique
RPM : retard psychomoteur		

Tableau LXIX :Caract ristiques clinique et biologiques des enfants en EMCrel    une enc phalopathie progressive

Source : service de r animation p diatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.2. ÉTATS DE MAL CONVULSIFS RÉCURRENTS AU COURS DE LA PERIODE DE L'ETUDE

II.2.1. Épidémiologie

La récurrence de l'EMC au cours de la période de l'étude : lorsqu'elle est calculée chez un même patient d'un nouvel ou de plusieurs EMC, est chiffrée à $14/231 = 6\%$ dans les trois années de l'étude.

On enregistre chez 10 patients : un épisode d'EMC récurrent et chez 2 enfants deux épisodes d'EMC récurrent. On trouve utile d'analyser ce groupe séparément.

La moyenne d'âge était de 32,4 mois [1 à 132 mois], 5 enfants (35,7%) avaient moins de 1 an, 6 enfants (42,9%) étaient âgés de 1 à 5 ans, 2 enfants (14,3%) étaient âgés de 5 à 10 ans et un enfant (7,1%) était âgé de plus de 10 ans.

	N	%
Âge		
≤1an	5	35,7
1-5ans	6	42,9
5-10ans	2	14,3
10-15ans	1	7,1
Total	14	100

Tableau LXX :EMC récurrent et âge

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.2.2. Antécédents neurologiques

9 enfants (64,3%) avaient un développement psychomoteur normal.

Les antécédents d'épilepsie sont retrouvés chez 11(78,6%) enfants dont 6 étaient sous monothérapie, 2 sous bithérapie et 3 n'étaient pas sous traitement antiépileptique.

II.2.3 Caractéristiques des EMC récurrents en réanimation

II.2.3.1. Caractéristiques cliniques

13 enfants furent admis en réanimation pédiatrique en convulsion et 1 enfant arrive intubé et sédaté.

9 épisodes l'EMC récurrent survenait dans un contexte fébrile.

Les convulsions étaient intermittentes dans 12/14 épisodes, continues dans 1/14 épisode

Les convulsions étaient initialement généralisées dans 8 épisodes, focales dans 2 épisodes, hémiconvulsions dans 2 épisodes et secondairement généralisée dans 1 épisode.

Les crises motrices étaient le plus souvent tonico-cloniques dans 9 épisodes, toniques dans 3 épisodes et cloniques dans 1 épisode.

		N	%
État d'admission en réanimation	Convulsion	13	92,9
	Sédaté	1	7,1
Contexte fébrile	Fébrile	9	64,3
	non fébrile	5	35,7
Caractéristiques cliniques des convulsions			
Caractère des convulsions	Intermittente	12	85,7
	Continue	1	7,1
Type de convulsion	initialement généralisée	8	57,1
	Focal	2	14,3
	Hémiconvulsion	2	14,3
	secondairement généralisée	1	7,1
Type de crise motrice	tonico-clonique	9	64,3
	tonique	3	21,4
	clonique	1	7,1
Durée de l'EMC	≤1h	10	71,4
	1-6h	3	21,4
	> 6h	1	7,1
total		14	100

Tableau LXXI :Caractéristiques cliniques des EMC récurrents en réanimation

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.2.3.2. Caractéristiques paracliniques

a- Analyse du LCR :

La ponction lombaire est réalisée chez 9/14 enfants

L'analyse du LCR retrouve un liquide clair dans 8 épisodes, trouble dans 1 épisode avec une pléocytose entre 10 -100 cellules/l dans 1 épisode et entre 100-500 cellules dans 1 épisode. Ces cellules sont des lymphocytes.

Une hyperproteïnorrhée entre 0,4 -1g/l chez 4 enfants.

Un rapport glucorachie / glycémie était inférieure à 50% dans un épisode.

		N
	Faite	9 64,3%
Aspect macroscopique	Clair	8
	Trouble	1
Cellules	1-10	7
	10-100	1
	100-500	1
Type de cellule	Lymphocyte	2
Proteïnorrhée mg/dl	<40	3
	40-100	4
Glucorachie/glycémie	< 0,5	1
	≥0,5	6

Tableau LXXII : Analyse du LCR lors de l'EMC récurrent.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

b- EEG :

L'EEG fut réalisé chez deux enfants, met en évidence une décharge épileptique généralisée chez un enfant et focale chez un autre.

II.2.4. Étiologies de l'EMC récurrents

Les principales étiologies de l'EMC récurrent étaient les convulsions fébriles prolongées dans 4 épisodes (28,6%), les lésions anciennes compliquées par un processus aigu dans 4 épisodes (28,6%), lésions anciennes dans 3 épisodes (21,4%) et les étiologies symptomatiques aiguës dans 3 épisodes (21,4%).

Étiologies	N	%
CFP	4	28,6
Lésion ancienne compliqué par un processus aigu	4	28,6
Lésion ancienne	3	21,4
Symptomatique aigu	3	21,4
Total	14	100

Tableau LXXIII :Étiologie de l'EMC récurrent en réanimation

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.2.4.1. Lésions anciennes compliquées par un processus aigu

Les **lésions anciennes** étaient représentées par une dysgénésie cérébrale type dandy Walker (n=1), lésions séquellaires post traumatiques (n=1) et lésions séquellaires hypoxoischémiques (n=1), ainsi qu'une épilepsie de cause indéterminée (n=1).

La cause aigu : non compliance au DAE

Lésion ancienne	Cause aigu	N
Épilepsie indéterminée	non compliance aux DAE	1
Dysgénésie (dandy Walker)	non compliance aux DAE	1
Cavité poroencéphalique post traumatisme crânien	non compliance aux DAE	1
Lésion hypoxo-anoxique	non compliance aux DAE	1
Total		4

Tableau LXXIV :Lésions anciennes compliquées par un processus aigu et EMC récurrent

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.2.4.2. Lésion ancienne

L'étiologie de l'EMC récurrent liée aux lésions anciennes inclut l'hématome sous dural déséquilibré par une infection ORL dans deux épisodes, et une épilepsie secondaire à une encéphalite déséquilibrée par une infection cutanée dans 1 épisode.

Remote symptomatique	N
HSD + infection ORL	1
HSD + infection ORL	1
Épilepsie secondaire à une encéphalite déséquilibrée par une infection cutanée	1
Total	3

Tableau LXXV: Lésions anciennes et EMC récurrent
Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

II.2.2.3. Étiologie symptomatique aiguës

Les principales étiologies aiguës entraînant une récurrence de l'EMC au cours de la première semaine de l'agression cérébrale aiguë sont représentées par :

- Une tuberculose neuroméningée dans un épisode
- Une encéphalite virale dans un épisode
- Une encéphalopathie hypoxoanoxique dans un épisode

II.3. COMPLICATIONS ASSOCIÉES À L'EMC

Les atteintes viscérales associées à l'EMC sont notées dans 62 épisodes d'EMC (25,3%).

- l'atteinte d'un seul organe est le plus souvent retrouvée, dans 40 épisodes (64,5%) comportant une atteinte hémodynamique dans 16 épisodes (25,8%), une atteinte hépatique dans 10 épisodes (16%), des signes d'HTIC dans 9 épisodes (14,5%), une atteinte hématologique dans 4 épisodes (6,5%) et une atteinte respiratoire dans un épisode (1,6%)

- l'atteinte de deux viscères est retrouvée dans 14 épisodes (22,5%) avec une atteinte hématologique + des signes d'HTIC dans 9 épisodes (14,5%), une atteinte respiratoire et hémodynamique dans 3 épisodes (4,8%), une double atteinte hémodynamique et rénale dans 2 épisodes (3,2%)

- l'atteinte de trois et quarts viscères sont retrouvées dans respectivement 4 épisodes (6,45%)

Complications viscérales associée à l'EMC	N	%
Une seule atteinte viscérale	40	64,5
hémodynamique	16	25,8
hépatique	10	16
HTIC	9	14,5
hématologique	4	6,5
respiratoire	1	1,6
Deux atteintes viscérales	14	22,5
HTIC + hématologique	9	14,5
respiratoire + hémodynamique	3	4,8
hémodynamique + rénale	2	3,2
Trois atteintes viscérales	4	6,45
respiratoire + hémodynamique + rénale	1	1,6
hémodynamique + respiratoire + hématologique	1	1,6
hémodynamique + rénale + hématologique	1	1,6
HTIC + hémodynamique + respiratoire	1	1,6
Quartes atteintes viscérales	4	6,45
hémodynamique + respiratoire + rénale + hématologique	3	4,8
HTIC + hémodynamique + respiratoire + rénale	1	1,6
Total	62	100

Tableau LXXVI : Complications viscérales associées à l'EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.4. TRAITEMENT DE L'EMC DE L'ENFANT

III.4.1. Traitement antiépileptique / réponse de l'EMC

III.4.1.1. Circuit des épisodes d'EMC inclus dans l'étude

Parmi les 245 épisodes d'EMC inclus dans l'étude, 237 épisodes sont orientés à partir des autres structures de soins. Les huit autres épisodes d'EMC arrivaient directement en réanimation à partir du domicile familial.

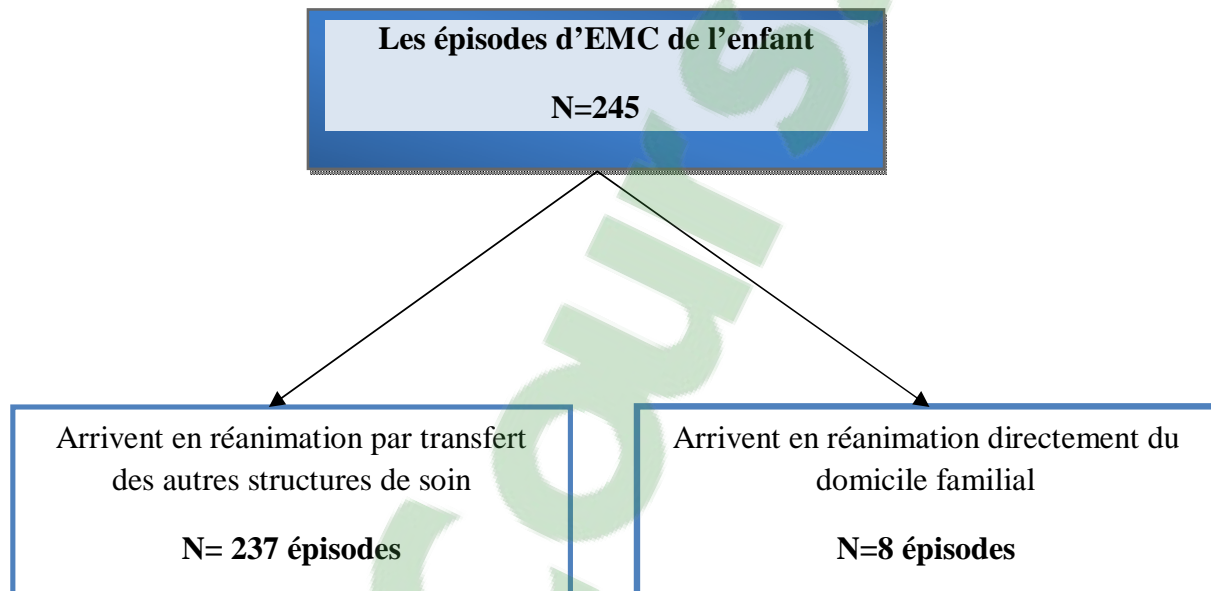


Figure n°27 : Circuit des épisodes d'EMC inclus dans l'étude

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.4.1.2. Traitement de l'EMC au niveau des premières structures de soin

Les thérapeutiques fournies aux enfants au niveau des premières structures de soins sont détaillées dans le **tableau 110**.

Sur la base des rapports médicaux, 191(80,6%) EMC sont traités au niveau des premières structures de soins. Chez 185 (96,8%) EMC, le traitement antiépileptique de première ligne était conforme aux recommandations. La seconde étape de traitement antiépileptique a été également conforme au protocole dans 68 épisodes d'EMC (42,4%). La troisième étape de traitement antiépileptique a été respectée dans 23 épisodes d'EMC (67,6%).

25 épisodes d'EMC (13%) furent traités par le recours aux produits d'anesthésie avec une intubation trachéale et ventilation artificielle.

Tableau LXXVII : Traitement antiépileptique de l'EMC au niveau des premières structures de soins (n=191).

	N	%	efficacité	Adhérence au protocole
Première ligne de DAE	191	100	47 (24,6%)	OUI (185), NON (6)
Benzodiazépine	185	96,85		
<i>Diazépam IR</i>	144	75,39		OUI
<i>Diazépam IV</i>	39	20,4		OUI
<i>Clonazépam IV</i>	2	1,04		OUI
Phénobarbital seul	1	0,5		NON
Anesthésie	5	2,6		NON
Seconde ligne de DAE	144	100	110 (76,4%)	OUI(61), NON(83)
benzodiazépine seul	76	52,77		
<i>Diazépam IR</i>	22	15,27		NON
<i>Diazépam IV</i>	53	36,8		NON
<i>Clonazépam IV</i>	1	0,69		NON
Phénobarbital seule	32	22,22		OUI
Benzodiazépine IR + phénobarbital	3	2,08		OUI
Benzodiazépine IV + phénobarbital	26	18,05		OUI
Anesthésie	7	4,86		NON
<i>Barbiturique (pentothal)</i>	4	2,7		
<i>Non barbiturique (diazépam)</i>	3	2,08		
Troisième ligne de DAE	34	100	???	OUI(23), NON(11)
Benzodiazépine seule	11	32,35		
<i>Diazépam IV</i>	10	29,4		NON
<i>Hypnovel IV</i>	1	2,94		NON
Phénobarbital seule	4	11,7		OUI
phénobarbital + valium IV	6	17,64		OUI
Anesthésie	13	38,23		OUI
<i>Barbiturique (pentothal)</i>	5	14,7		
<i>Non barbiturique</i>	8	23,53		
<i>Diazépam</i>	7	20,58		
<i>midazolam</i>	1	2,94		

II.4.1.3. Traitement en réanimation pédiatrique

II.4.1.3.1. EMC arrivant sous anesthésie générale et intubé

a. Dans les premières structures de soins :

25 épisodes d'EMC sont traités par une anesthésie générale soit d'emblée (5 épisodes) ou après une ou deux doses de benzodiazépines (11 épisodes) sans recourir au DAE de longue durée d'action. Dans 9 épisodes d'EMC, toutes les lignes de DAE furent respectées (EMC réfractaire).

b. En réanimation pédiatrique :

L'examen clinique des enfants qui arrivent sous anesthésie générale a conduit à l'arrêt de l'anesthésie générale dans 18 épisodes, devant des signes de réveil avec une durée moyenne de sédation de 06 heures.

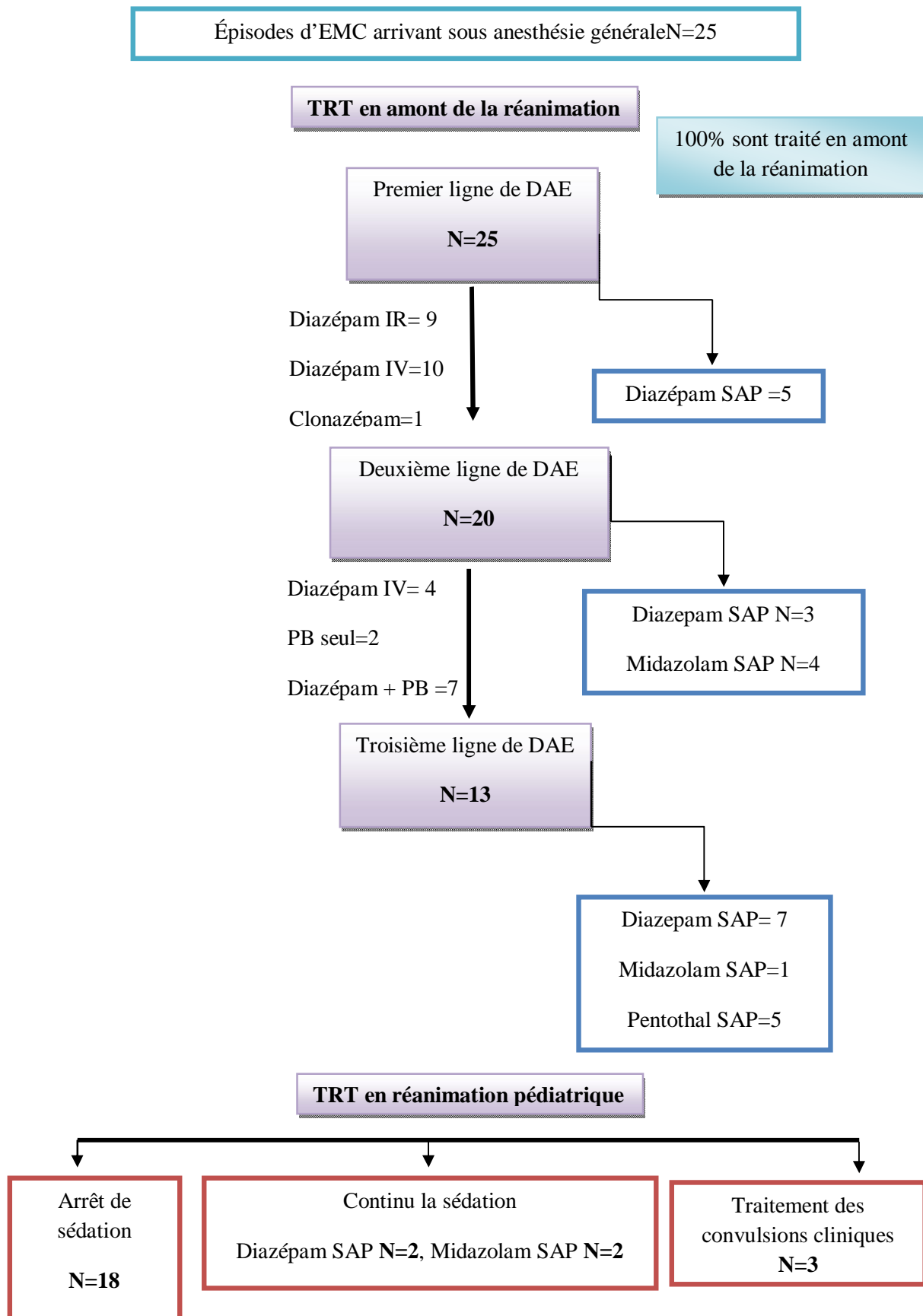
Dans 4 épisodes d'EMC, la sédation est poursuivie avec des benzodiazépines en SAP.

Toutefois, 3 épisodes d'EMC avaient présenté des convulsions cliniques, alors qu'ils étaient sous anesthésie générale :

- Le premier à été traité initialement par le valium en IV et suivie d'une anesthésie générale et une intubation trachéale et d'une perfusion de diazépam en IV discontinuée

- Le deuxième et le troisième, la résistance de l'EMC à DAE a conduit à une anesthésie générale et à une intubation trachéale sous pentothal avec une perfusion de diazépam et du penthotal en IV discontinuée respectivement ;

Figure n°28 : EMC arrivant en réanimation pédiatrique intubé et sous anesthésie générale



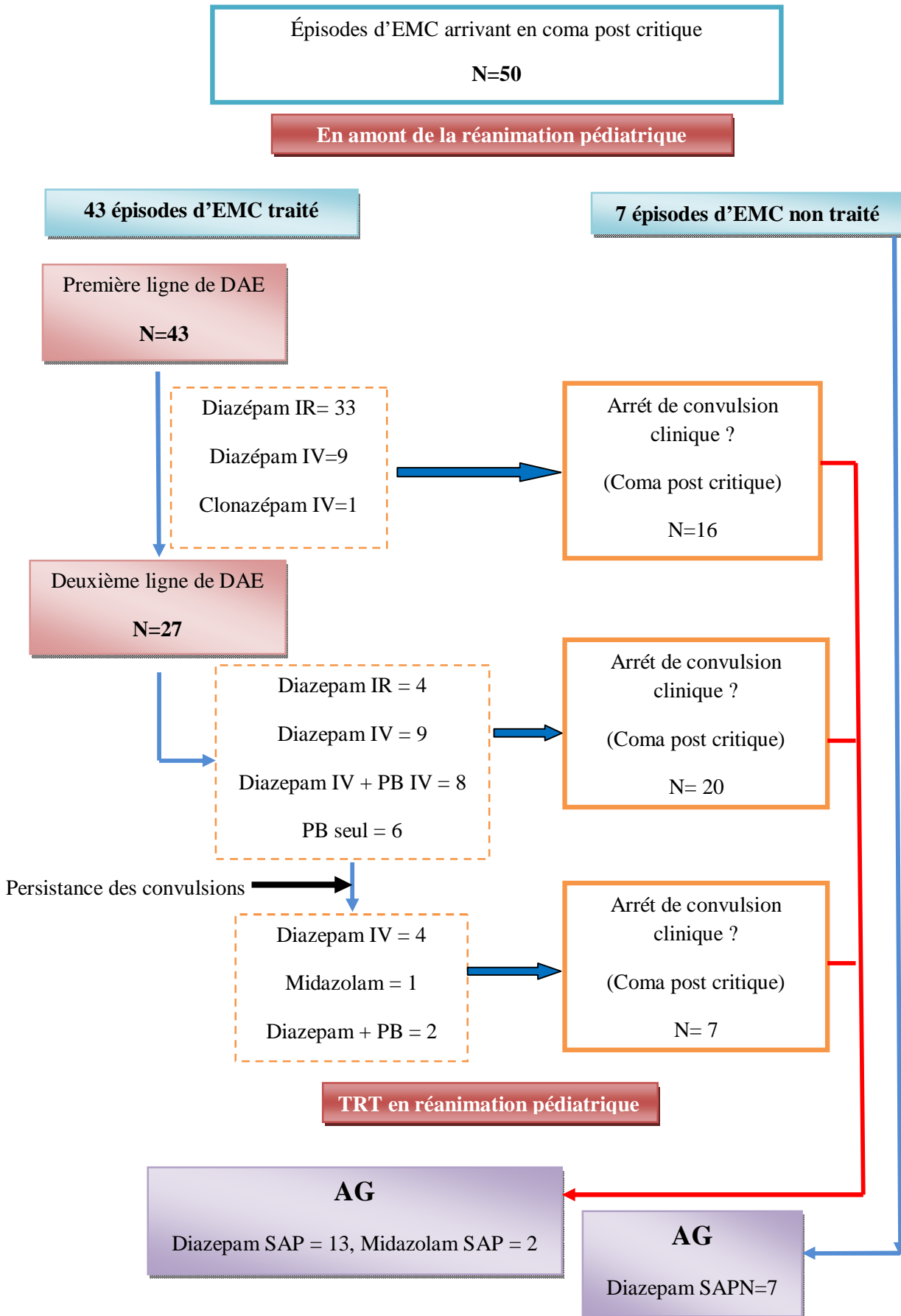
II.4.1.3.2. EMC arrivant en coma post critique

Parmi les 50 épisodes d'EMC qui arrivèrent en réanimation en coma post critique, 7 épisodes n'avaient pas reçu de traitement dans les premières structures de soins.

43 épisodes d'EMC étaient traités, avant le transfert en réanimation pédiatrique ; 100% de ces malades avaient reçu les DAE de première ligne, avec un arrêt des convulsions clinique dans 16 épisodes. Les enfants qui continuaient à convulser étaient traités avec une deuxième dose de benzodiazépine dans 13 épisodes et avec une deuxième dose de benzodiazépine associée à une dose de charge de gardéнал dans 14 épisodes d'EMC ; ayant été suivie par un arrêt clinique des convulsion avec un coma post critique dans 20 épisodes d'EMC, alors que les enfants qui continuaient à convulser (7 épisodes) sont traités par une troisième dose de benzodiazépine et qui sera suivi par un coma post critique.

Parmi les 50 épisodes d'EMC qui arrivèrent en réanimation en coma post critique, 22 épisodes étaient traités d'emblée par une perfusion de benzodiazépine à raison de 0,2 à 0,4 mg/kg/heure en SAP avec une intubation trachéale et ventilation artificielle.

Figure n°29 :EMC arrivant en réanimation pédiatrique en coma post critique



II.4.1.3.3. EMC franc

173 enfants en EMC avaient des convulsions clinique à leur arrivée en réanimation pédiatrique(**EMC franc**) (170 arrivèrent directement en convulsions et 3 arrivèrent sédatés intubés mais en convulsions)

a. Traitement / réponse de l'EMCA (EMC arrêté)

Première ligne de DAE : 53 (30,6%) épisodes d'EMC avaient répondu au traitement de première ligne de DAE avec **163 (94%)** adhérence au protocole thérapeutique. Cette efficacité fut obtenue grâce aux :

- benzodiazépines seules dans 20 (16,13%) épisodes d'EMC (le diazépam fut efficace dans 15,8%, le clonazépam fut efficace dans 40%, le midazolam ne le fut pas).
- benzodiazépine + phénobarbital dans 23 (63,88%) épisodes d'EMC.
- benzodiazépine en SAP avec une intubation et une ventilation artificielle fut utilisée d'emblée dans 10 (5,8%) épisodes d'EMC.

Deuxième-ligne de DAE : après la première ligne de DAE, 120 malades (68,4%) continuaient à convulser cliniquement ; chez qui, fut employée soit

- une deuxième-ligne de DAE (phénobarbital à 15 mg/kg) dans 89 (74,2%) des EMC avec succès dans les 57 (48,71%) épisodes d'EMC,
- une deuxième dose de benzodiazépine sans phénobarbital à fut utilisée chez 18 (15%) EMC avec un taux de succès dans 7 (5,8%) épisodes
- une anesthésie générale avec une perfusion de benzodiazépine dans 13 (10,8%) épisodes.

Au total 77/173 (44,5%) des épisodes d'EMC se sont terminés dès la deuxième étape du traitement antiépileptique.

b. Traitement réponse de l'EMCR

Sur les 173 EMC franc sont traité en réanimation, 43 épisodes (25,4%) étaient résistants aux deux DAE (EMCR)

Troisième ligne de traitement antiépileptique avait comporté,

- une dose additionnelle de phénobarbital à 10 mg/Kg dans 3 épisodes d'EMC, marquée par un arrêt des convulsions cliniques dans 2 épisodes et par une résistance dans 1 épisode.
- 40 épisodes/173 (23%) d'EMC furent traités par une anesthésie générale + intubation et ventilation artificielle suivie d'une perfusion continue de benzodiazépine à la SAP à raison de 0,2 -0,4 mg/kg/heure (une induction au penthotal dans 5 épisodes d'EMC).

Quatrième ligne de DAE : dans 6 épisodes d'EMC (3,46%) fut nécessaire dans :

- l'EMC qui résista à la dose additionnelle de gardénil et qui consistait en une anesthésie générale + intubation et ventilation artificielle suivie d'une perfusion continue de benzodiazépine à la SAP
- l'EMC qui persista malgré l'anesthésie anesthésie générale, intubation et ventilation artificielle de la troisième ligne de traitement antiépileptique nécessitant ainsi une perfusion de penthotal de 2-5 mg/kg /h d'une durée moyenne de 10,4 heures. Sous surveillance hémodynamique avec un recours dans 2 épisodes à un support hémodynamique (noradrénaline).

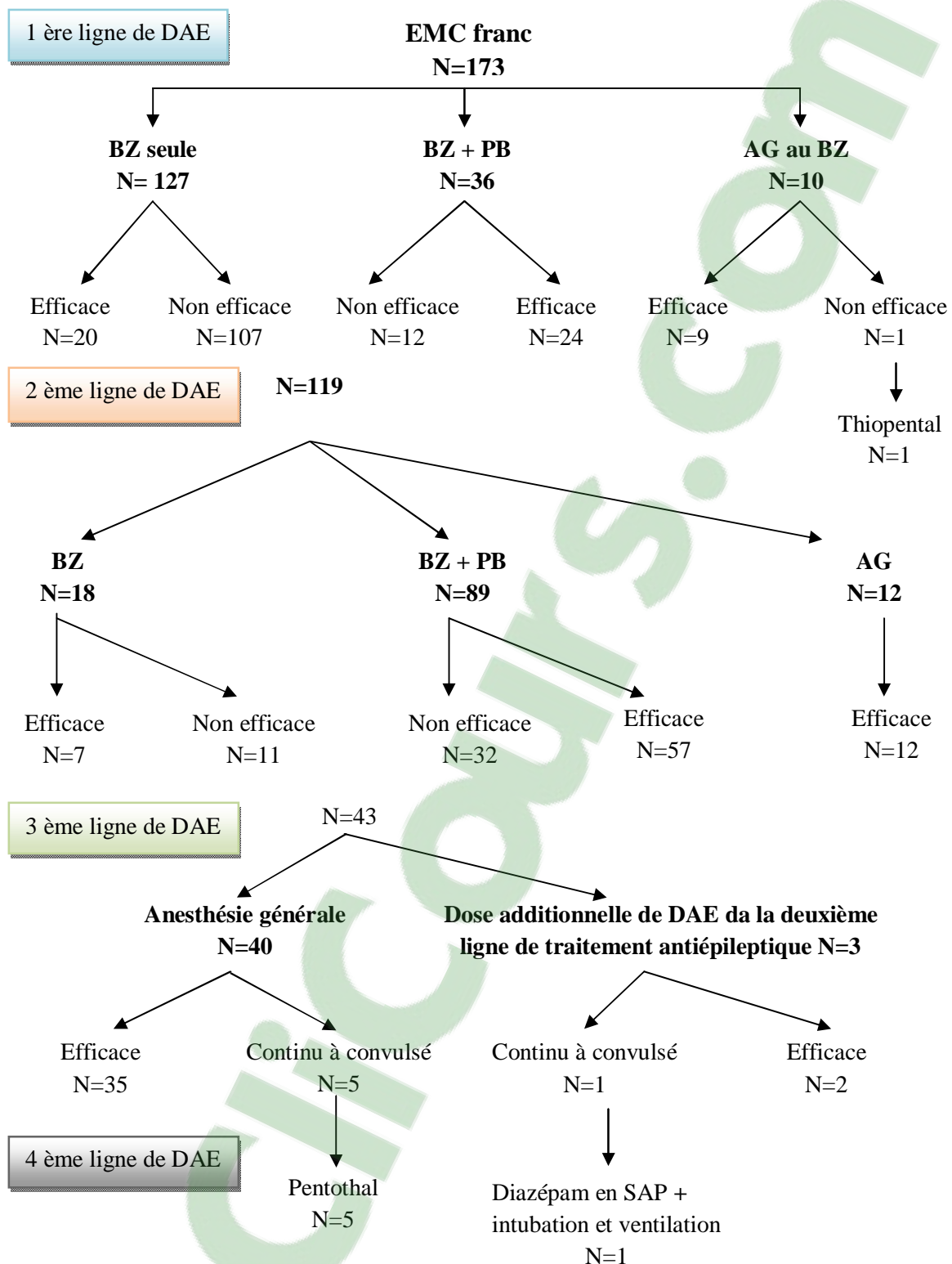
Au total

- Les EMC ayant été traités en réanimation pédiatrique par une anesthésie générale avec intubation trachéale et ventilation artificielle sont :
 - 10 épisodes à la première ligne de DAE
 - 12 épisodes à la deuxième ligne de DAE (après une résistance à deux DAE)
 - 40 épisodes à la troisième ligne de DAE (après une résistance à deux DAE)
 - 1 épisode à la quatrième ligne de DAE (après une résistance à deux DAE)
- Tous les EMCR avaient été intubés sauf deux (arrêt des convulsions après la dose supplémentaire de gardénil à la troisième ligne de DAE).

- On combinant les EMC traités dans les premières structures de soins et les EMC traités en réanimation pédiatrique ; on retrouve :
- les EMC arrêtés comptent de 134 épisodes,
 - les EMC résistant à deux DAE comptent de 53 épisodes
 - les EMC traités par plusieurs doses de benzodiazépine suivie d'une anesthésie générale (AG) ou d'emblée par une AG sont au nombre de 58 épisodes.

Pour analyser les facteurs de résistance à deux DAE on exclue de l'analyse uni et multivariée les enfants qui ont été traités par la succession benzodiazépine et AG ou AG d'emblée (58 épisodes).

Figure n°30 : Algorithme du traitement/ réponse de l'EMC confirmé en réanimation pédiatrique



Efficace= arrêt clinique des convulsions
 Non efficace= poursuite clinique des convulsions
 BZD= benzodiazépine, PB= phénobarbital
 AG= anesthésie générale

Tableau LXXVIII : Traitement antiépileptique de l'EMC en réanimation pédiatrique (n=173)

	total	%	Efficacité	%	Adhérence
Première ligne de DAE	173	100	53	30,6	OUI(163), NON(10)
Benzodiazépine	127	73,4	20	11,6	
<i>Diazépam</i>	117		18		OUI
<i>Clonazépam</i>	5		2		OUI
<i>Midazolam</i>	5		0		OUI
Benzodiazépine + PB	36	20,8	24	13,8	
<i>Diazépam + PB</i>	27		16		OUI
<i>Clonazépam + PB</i>	6		4		OUI
<i>midazolam + PB</i>	3		3		OUI
Anesthésie	10	5,8	10	5,8	
<i>Diazépam</i>	9		8 + 1 bolus de pentotal		NON
<i>Midazolam</i>	1		1		NON
Seconde ligne de DAE	120	100	77	64,2	OUI (102), NON (18)
Avec respect du protocole					
benzodiazépine seul	18	15	7	5,8	NON
<i>Diazépam</i>	16	13,3	6		NON
<i>Clonazépam</i>	1		1		NON
<i>Midazolam</i>	1		0		NON
Benzodiazépine + PB	89	74,2	57	47,5	OUI
<i>Diazépam +PB</i>	81		52		OUI
<i>Clonazépam +PB</i>	4		1		OUI
<i>Midazolam +PB</i>	3		3		OUI
<i>Phénobarbital seul</i>	1		1		OUI
Anesthésie	13	10,8	13	10,8	OUI
<i>Diazépam</i>	9		9		OUI
<i>Midazolam</i>	4		4		OUI
	total	%	Efficacité	%	Adhérence
EMCR	43	100			OUI (43)
Dose additionnel de PB	3	7	2	4,6	OUI
Anesthésie	40	93			OUI
<i>Diazépam</i>	30	69,7	29		OUI
<i>Midazolam</i>	10	23,2	6		OUI
<i>Barbiturique (pentotal) bolus d'induction</i>	5				
Quatrième ligne de DAE	6	100			OUI (6)
Anesthésie générale					
<i>Diazépam</i>	1	16,6	1		
<i>Pentotal</i>	5	83,3	5		OUI

c. Complications liés aux traitements antiépileptiques

Les complications secondaires à l'utilisation de DAE sont notées dans 8 épisodes d'EMC traité en réanimation ($8/173 = 4,6\%$) ; représentées par les complications respiratoires dans 6 épisodes et hémodynamiques dans 2 épisodes.

complications liés aux DAE	n	%
Complications Hémodynamique	2	25
Détresse respiratoire	6	75
Total	8	100

Tableau LXXIX : Complications liés aux traitements antiépileptiques chez l'enfant en réanimation pédiatrique

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

d. Analyse des facteurs de risque d'EMC résistant à 2 DAE (EMC réfractaire) :

Comparaison entre l'EMCA et l'EMCR de l'enfant.

➤ **Sexe et âge :**

La comparaison du sexe et de l'âge des enfants en EMCA et en EMCR ne montre pas de différence significative,

➤ **Proximité de la réanimation pédiatrique :**

96 épisodes d'EMC (51,33%) étaient originaires de la willaya d'Oran et 91 épisodes d'EMC (48,6%) provenaient des autres willayas de l'ouest du pays.

Les EMC réfractaires sont plus fréquents chez les enfants originaires des autres wilayas dans 35 épisodes (18,7%) par rapport à ceux qui venaient de la willaya d'Oran dans 18 (9,6%), avec une différence statistiquement significative ($p=0,004$).

➤ **Antécédents de convulsion :**

Des antécédents de convulsion sont retrouvés dans 73 épisodes d'EMC (39%). L'EMCR est plus fréquent dans le groupe EMC inaugural dans 42 épisodes (40%) que dans l'EMC avec antécédent de convulsion dans 11 épisodes (20%) avec une différence statistiquement significative. ($p=0,001$).

➤ **Antécédents d'EMC :**

Les épisodes avec antécédents d'EMC, sont avortés dans 24 (12,8%) et 1 épisode (0,5%) est réfractaire alors que les EMC sans antécédents d'EMC sont avortés dans 110 (58,8%) et 52 (27,8%) sont réfractaires avec une différence significative $p=0,004$.

➤ **Contexte fébrile VS non fébrile :**

La survenue de l'EMCR dans un contexte fébrile ou apyrétique ne présente pas de différence significative.

➤ **Type de convulsion et caractéristiques de convulsion :**

Le type de convulsion et les caractéristiques de convulsion ne présentent pas de différence significative entre les EMCA et EMCR.

➤ **Durée finale crise :**

La durée moyenne des convulsions est de 230 minutes pour l'EMCA et 811,9 minutes pour l'EMCR. Lorsque la durée finale de l'EMC inférieure à 6 heures, l'EMC est le plus souvent avorté 124 (84,35%) et une durée d'EMC supérieure à 6 heures l'EMC est le plus souvent réfractaire dans 20 (70%) avec une différence statistiquement significative $p=0,0001$.

➤ **Dose unique Vs multiple de benzodiazépine :**

L'utilisation de deux ou plusieurs doses de benzodiazépine est associée à une fréquence plus élevée de l'EMCR $n=50$ (30%), alors que l'utilisation de dose unique de benzodiazépine est associée à l'avortement de l'EMC $n=26$ (90%), avec une différence statistiquement significative $p=0,019$.

➤ **Complication VS absence de complication :**

Les complications associées à l'EMCA et réfractaires sont noté dans 33 (17,6%) épisodes. La survenue de l'EMCR est plus fréquente dans le groupe avec des complications dans 23 épisodes (70%) par rapport à 30 épisodes (20%) sans complication avec une différence hautement significative, $p= 0,0001$

➤ **Étiologies :**

- Les EMC secondaires à des convulsions fébriles prolongées sont des EMCA dans 43 épisodes (90%) et réfractaires dans 3 (10%) avec une différence hautement significative, $p= 0,0001$.

- La répartition des lésions anciennes est significativement plus élevée dans le groupe EMCA dans 28 (90%) épisodes par rapport à 2 (10%) épisodes dans l'EMCR avec un $p=0,004$.

- Les EMC avec une encéphalopathie progressive sont plus fréquentes dans le groupe EMCR dans 4 épisodes (80%) / à 1 (20%) dans l'EMCA avec une différence statistiquement significative $p=0,009$.

- Les EMC reliés à épilepsie, idiopathique sont plus fréquemment avortés dans 14 épisodes (90%) et réfractaire dans 1 épisode (10%) avec une différence non significative, $p=0,052$.

- Les EMC secondaires aux lésions anciennes compliquées par un processus aigue sont le plus souvent avortés dans 15 épisodes (80%) et réfractaires dans 4 épisodes (20%) avec une différence non significative $p=0,45$.

- Les étiologies symptomatiques aiguës sont significativement plus fréquentes dans le groupe EMCR dans 39 (54,2%) avec $p=0,0001$.

Lors d'une encéphalite infectieuse, l'EMC est réfractaire dans 13 épisodes (60%) par rapport à 10 épisodes (40%) avortés, avec une différence hautement significative, $p=0,0001$.

Tous les EMC ayant un choc septique comme étiologie sont réfractaires (100%) avec une différence hautement significative $p=0,0001$.

Tableau LXXX : Caractéristiques épidémiologiques et cliniques de l'EMCA comparées à l'EMCR de l'enfant

État de mal résistant à deux DAE		EMA	EMR	P
		n (%)	n (%)	value
Sexe	Fille	58 (80)	16 (20)	0,099
	Garçon	76 (70)	37 (30)	
Âge	≤1 an	40(60)	24 (40)	0,099
	1-5 ans	24 (70)	10 (30)	
	5-15 ans	70 (80)	19 (20)	
Proximité de la réanimation pédiatrique	Oran	78(80)	18 (20)	0,003
	Extra-Oran	56 (60)	35 (0)	
EMC avec antécédent de convulsion Vs EMC inaugural	Nouveau cas	72 (60)	42(40)	0,001
	Ancien cas	62(80)	11(20)	
Antécédent d'EMC VS pas d'antécédent d'EMC	NON	110 (70)	52 (30)	0,004
	OUI	24 (100)	1(0)	
Contexte fébrile VS non fébrile	Non fébrile	36(70)	15(30)	0,84
	Fébrile	98(70)	38(30)	
Type de convulsion	Focal	22(70)	9(30)	0,46
	secondairement généralisée	5(80)	1(20)	
	initialement généralisée	100(70)	37(30)	
	Hémi-convulsion	7(50)	6(50)	

Caractère des convulsions	Intermittente	110 (70)	40 (30)	0,30
	Continue	24 (60)	13 (40)	
Durée finale crise	≤1heures	79 (80)	16 (20)	10 ⁻⁴
	1-6heures	45 (70)	17(30)	
	> 6heures	8 (30)	20(70)	
dose unique Vs multiple de benzodiazépine	Dose unique	26 (90)	3 (10)	0,019
	2 ou plusieurs doses	108 (70)	50 (30)	
Complications VS pas de complication.	Sans complications	124 (80)	30 (20)	10 ⁻⁴
	Avec complications	10 (30)	23 (70)	
Étiologies de l'EMC	LA compliquée par un processus aigue	15 (80)	4 (20)	0,45
	CFP	43 (90)	3 (10)	10 ⁻⁴
	LA	28 (90)	2 (10)	0,004
	Symptomatique aigue	33 (45,8)	39 (54,2)	10 ⁻⁴
	reliés à épilepsie, idiopathique	14 (90)	1 (10)	0,052
	Encéphalopathie progressive	1 (20)	4 (80)	0,009
Traitement en amont de la réanimation pédiatrique	NON	39 (70)	17 (30)	0,88
	OUI	87 (70)	36 (30)	
Choc septique	NON	134 (70)	46(30)	10 ⁻⁴
	OUI	0	7(100)	
Méningite grave	NON	125 (70)	45 (30)	0,07 NS
	OUI	9 (50)	8(50)	
Méningo-encéphalite	NON	124 (80)	40(20)	0,001
	OUI	10 (40)	13(60)	
Total		134 (70)	53(30)	

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Analyse univariée des facteurs d'EMC Réfractaire

- Les enfants en EMC originaires des autres wilayas de l'ouest du pays ont un risque multiplié par 2,7 d'avoir une résistance à deux DAE (EMCR) ; avec un p=0,003.
- L'absence d'antécédents de convulsion multiplie par 3,28 le risque d'EMCR avec un p=0,002
- Le premier épisode d'EMC multiplie par 11,34 le risque d'EMCR avec un p=0,019

- Une durée de plus de 6 heures de l'EMC multiplie par 12,34 le risque d'EMCR avec un $p= 0,0001$.
- L'utilisation de deux ou de plusieurs doses de benzodiazépine multiplie par 4,012 le risque d'EMCR avec un $p=0,028$.
- La survenue de complication liée à l'EMC multiplie par 9,5 le risque d'EMCR avec un $p= 0,0001$.
- Les étiologies de l'EMC sont des facteurs de survenue d'EMCR. En effet les causes symptomatiques aiguës multiplient par 8,53 le risque d'EMCR avec un $p= 0,0001$, et parmi les étiologies aiguës les méningo-encéphalites multiplient par 4 le risque de survenue d'EMCR avec un $p=0,002$.

traitement réponse de l'EME réfractaire				
Variables		OR Exp(B)	IC IC pour Exp(B) 95%	P
Proximité	Oran	1 référence		
	Extra Oran	2,7	[1,39 – 5,26]	0,003
Histoire antérieure de convulsion	AC	1		
	NC	3,28	[1,56 – 6,9]	0,002
Histoire antérieure d'EMC	OUI	1		
	NON	11,345	[1,49 – 86,16]	0,019
Durée finale de la crise	≤1H	1		
	1-6H	1,865	[0,86 – 4,047]	0,115
	>6H	12,344	[4,631 – 32,89]	<10 ⁻⁴
Diazépam	Dose unique	1		
	2 ou plus	4,012	[1,160 – 13,882]	0,028
Complications	NON	1		
	OUI	9,507	[4,093 – 22,081]	<10 ⁻⁴
LA	OUI	1		
	NON	6,736	[1,544 – 29,381]	0,011
SA	NON	1		
	OUI	8,526	[4,124 – 17,625]	<10 ⁻⁴
Méningo-encéphalite	NON	1		
	OUI	4,03	[1,642 – 9,894]	0,002
CFP	OUI	1		
	NON	7,875	[2,325 – 26,681]	0,001
RE	OUI	1		
	NON	6,067	[0,777 – 47,347]	0,085 NS
LA + aigue	OUI	1		
	NON	1,544	[0,488 – 4,886]	0,46 NS

Tableau LXXXI : Analyse univariée des facteurs de résistance à deux drogues antiépileptique.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Analyse multi variée de l'EMC réfractaire

Le modèle final a retenu, comme facteur indépendant de résistance à deux DAE (EMCR) :

1. **Les enfants ayant deux ou plusieurs doses de diazépam multiplie par 5,367** le risque d'EMCR, IC [1,133 – 25,425], avec une différence significative, $p= 0,034$.
2. **La survenue de complication lié à l'EMC multiplie par 13,17** le risque de survenue d'EMCR, IC [4,324 – 40,108], avec une différence hautement significative, $p= 0,0001$.
3. **Les étiologies Symptomatiques aiguës multiplie le risque d'EMCR par 9,665**, IC [3,865 – 24,168], avec une différence hautement significative, $p= 0,0001$.
4. **La durée finale de la crise > 6H multiplie par 5,8** le risque d'EMCR, IC [1,828 – 18,776] avec une différence significative $p=0,003$.

traitement réponse de l'EME réfractaire				
Variables		ORa	IC pour ORa 95%	p
Diazépam	Dose unique	1		
	2 ou plusieurs	5,367	[1,133 – 25,425]	0,034
Complication	Pas de CPC	1		
	CPC d'EMC	13,17	[4,324 – 40,108]	0,0001
Symptomatique aigue	NON	1		
	OUI	9,665	[3,865 – 24,168]	0,0001
Durée de l'EMC	<1h	1		
	1-6h	1,504	[0,557 – 4,059]	0,420 NS
	≥6h	5,858	[1,828 – 18,776]	0,003

Tableau LXXXII : Analyse multivariée des facteurs de résistance à deux drogues antiépileptiques.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.4.2. Autres thérapeutiques

II.4.2.1. Traitement non spécifique :

Intubation trachéale :

109 (44,5%) EMC ont nécessité une intubation trachéale et une ventilation artificielle dont 51(20,8%) sont des EMCR et 58 (23,7%) sont EMC traités d'emblée par une anesthésie générale.

La durée moyenne d'intubation est de 105 heures (4 jours) et une médiane est de 72 heures (3 jours) [6 heures – 500 heures].

La durée moyenne de ventilation est de 102heures (4 jours) et une médiane est de 72 heures (3 jours) [6 heures – 456 heures].

La durée moyenne de sédation est de 82,8 heures (3 jours) une médiane de 48 heures (2 jours) [3 – 456 heures].

	EMCA	EMCR	AG	total
	N (%)	N(%)	N(%)	N(%)
intubation trachéale	0	51(20,8%)	58(23,7%)	109(44,5%)
ventilation spontanée	134(54,7%)	2(0,8%)	0	136(55,5%)
Total	134(54,7%)	53(21,6%)	58(23,7%)	245(100%)
AG : anesthésie générale				

Tableau LXXXIII :EMC chez l'enfant en réanimation en fonction de l'intubation trachéale

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

➤ *Correction des troubles hémodynamiques*

Le remplissage vasculaire était nécessaire dans 31 EMC (12,6%),

Les drogues vasoactives sont utilisées chez 26 EMC (10,6%).

➤ *Traitement d'HTIC*

Mannitol dans 20 épisodes,

Corticoïde dans 20 épisodes

➤ *Correction d'hypoglycémie et d'hyponatrémie*

II.4.2.2. Traitement étiologique

Traitement de l'hydrocéphalie par :

- une dérivation ventriculaire externe dans 6 épisodes suivis après stérilisation du LCR par une dérivation ventriculopéritonéale.
- une dérivation ventriculopéritonéale d'emblée dans un épisode.
- Traitement des méningites bactériennes par une céphalosporine de troisième génération dans 32 épisodes d'EMC.
- Acyclovir (15 mg/Kg/8 heures) dans 70 épisodes d'EMC.
- Transfusion de facteurs IX chez un enfant avec une hémophilie B.

III.4.2.3. prévention des récurrences

Par l'utilisation de DAE de longue durée d'action dans tous les cas

II.5. ÉVOLUTION DE L'EMC DE L'ENFANT

Les différentes évolutions de l'EMC en pédiatrie considérées dans ce travail sont la mortalité, la morbidité et le risque de récurrence

II.5.1. Évolution à court terme (cumulative) des EMC chez l'enfant

L'évolution à court terme est marquée par une bonne récupération (GOS 1) dans 160 (65,3%) et un handicap modéré (GOS 2) dans 18 (7,3%), un handicap sévère (GOS 3) dans 7 (2,9%) épisodes d'EMC et 5 enfants (2%) sont restés dans un état végétatif persistant (GOS 4). Le décès (GOS 5) est survenu chez 55 enfants (22,4%),

L'âge moyen de décès est de 25 mois, une médiane de 12 mois et un mode de 6 mois.

	N	%
GOS 1	160	65,3
GOS 2	18	7,3
GOS 3	7	3
GOS 4	5	2,0
GOS 5 (Décès)	55	22,4
Total	245	100

Tableau LXXXIV : Évolution à court terme des EMC
Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

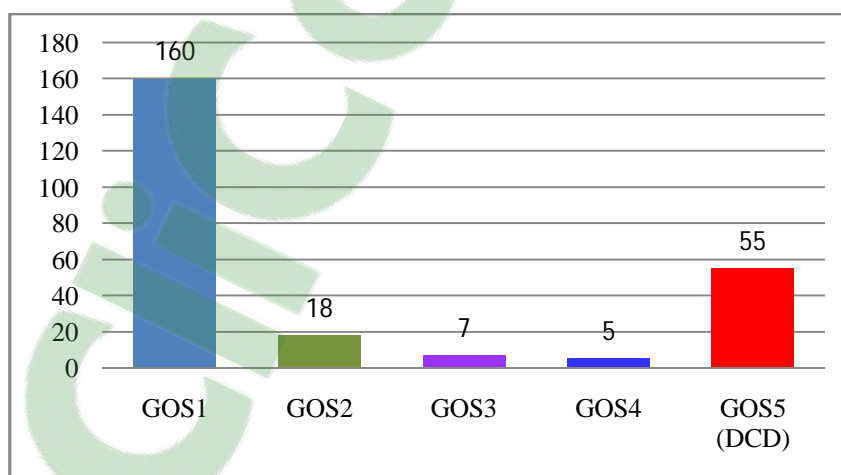


Figure n°31 : Évolution à court terme des EMC de l'enfant
Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 – 2010

II.5.2. Mortalité

II.5.2.1. Causes de la mortalité

La pathologie principale était la cause la plus fréquente du décès chez 42 (76,3%) enfants.

Les infections nosocomiales avec un choc septique et un SDRA (syndrome de détresse respiratoire aigue) sont responsables de décès dans respectivement 9 (16,3%) et 3 (5,4%) cas. Un décès est secondaire à une cause iatrogène (hyperkaliémie par erreur dans la correction)

Causes de décès	N	%
Pathologie principale (cause sous jacente)	42	76,3
Choc septique sur pneumopathie nosocomiale	9	16,3
SDRA sur pneumopathie nosocomiale	3	5,4
Iatrogène	1	1,8

Tableau LXXXV : Causes de décès dans les EMC.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.5.2.2. Facteurs prédictifs de mortalité chez les enfants avec un EMEC

Facteurs de mortalité

Mortalité en fonction du sexe : la mortalité parmi les filles est de 18/97 filles (18,5%), et de 37/148 (25%) parmi les garçons. La différence n'est pas statistiquement significative.

Mortalité en fonction de l'âge : 30 (54,5%) des décès sont âgés de moins de 1 an, 19 (34,5%) décès sont âgés de 1 à 5 ans et 6 (10,9%) décès sont âgés de plus de 5 ans, cette différence est statistiquement significative avec $p=0,009$.

Mortalité en fonction de la proximité de la réanimation pédiatrique : 13 décès (21,8%) sont originaires de la willaya d'Oran et 42 (76,3%) sont originaires des willayas limitrophes avec une différence statistiquement significative $p=0,001$.

Mortalité en fonction des antécédents de convulsion : parmi les enfants décédés, 9 (16,4%) ont un EMC avec antécédents de convulsion et 46(83,6%) ont un EMC inaugural avec une différence statistiquement significative $p= 0,003$

Mortalité en fonction des antécédents d'EMC : la létalité est plus élevée chez les enfants sans antécédents d'EMC (premier épisode) dans 54 (98,2%) par rapport aux enfants avec antécédents d'EMC, avec une différence statistiquement significative $p=0,013$

Mortalité en fonction du type de convulsion et les caractéristiques de convulsion : parmi les enfants décédés, le type de convulsion et les caractéristiques de convulsion ne présentent pas de différence significative.

Mortalité en fonction de l'état d'admission en réanimation : 30 (54,5%) des décès sont des enfants admis en convulsion en réanimation pédiatrique, 7 (12,7%) des décès sont admis en réanimation sous une anesthésie générale avec une intubation et une ventilation et 18 (32,7%) décès arrivent en coma post critique, avec une différence statistiquement significative $p=0,019$

Mortalité en fonction de la durée finale crise : 15 (27,3%) des décès ont une durée d'EMC inférieure à 1 heures, 18 (32,7%) décès ont une durée d'EMC de 1 à 6 heures et 22 (40%) supérieure à 6 heures. La mortalité augmente significativement avec la durée de l'EMC, $p=0,0001$.

Mortalité en fonction des étiologies : Zéro enfants avec le diagnostic d'EMC secondaire à des convulsions fébriles prolongées et l'épilepsie idiopathique sont décédés. 3 (5,5%) des décès ont une lésion ancienne comme cause de leur EMC ($p=0,048$). 5 (9%) des décès sont des EMC liés à une encéphalopathie progressive ($p=0,002$). 4 (7,3%) des décès sont associés aux lésions anciennes compliquées par un processus aigue avec une différence non significative ($p=0,54$). 43 (78,2%) des décès sont des EMC secondaires aux causes symptomatiques aiguës avec une différence statistiquement significative $p=0,0001$.

Mortalité en fonction de l'infection du SNC : 12/32 (37,5%) méningites bactérienne sont décédés avec une différence significative $p=0,029$. Cependant les méningo-encéphalites sont responsables de 6/30 (20%) des décès, mais de façon non significative $P=0,73$.

Mortalité en fonction de Complications de l'EMC/ absence de complication : 44 (80%) des décès ont présentés des complications associées à l'EMC et 11(20%) n'ont présenté aucune complication, avec une différence hautement significative $p=0,0001$.

La mortalité en fonction de la réponse aux traitements : la mortalité est significativement plus élevée dans les EMC réfractaires (45,3 %) par rapport à 0,7% dans l'EMCA et reste également plus élevée dans le groupe d'enfants ayant été traités d'emblée par une anesthésie

générale sans recours aux premières lignes de traitement antiépileptique avec une différence hautement significative $p=0,0001$.

Adhérence au protocole thérapeutique / non adhérence versus mortalité : la mortalité a significativement diminuée avec l'adhérence au protocole thérapeutique avec un $p=0,0001$.

Mortalité en fonction de la durée de séjour : la durée moyenne de séjour des EMC en réanimation pédiatrique est de 5,8 jours, une médiane de 3 jours [1 – 72 jours]. Parmi les enfants vivant = 190 épisodes : 74 (39%) ont une durée d'hospitalisation ≤ 1 jour, 32 (16,8%) ont durée entre 2 -3 jours et 84 (44,2%) ont une durée supérieur à 3 jours. Parmi les enfants décédés =55 enfants : 13 (23,6%) sont survenus au cours des 24 premières heures 12 (21,8%) entre 2 – 3 jours et 30 (54,5%) après 3 jours.

Tableau LXXXVI : Facteurs de risque de mortalité des EMC.

Facteurs versus mortalité		Vivant	Décédé	Total	p
Sexe	Fille	79(32,2%)	18(7,3%)	97(39,6%)	0,24
	Garçon	111(45,3%)	37(15,1%)	148(60,4%)	
Âge	≤1 an	61(24,9%)	30(12,2%)	91(37,1%)	0,009
	1-5 ans	93(38%)	19(7,8%)	112(45,7%)	
	5 - 15 ans	36(14,7%)	6(2,4%)	42(17,1%)	
Origine	Oran	94(38,4%)	13(5,3%)	107(43,7%)	0,001
	extra Oran	96(39,2%)	42(17,1%)	138(56,3%)	
antécédents de convulsion	Nouveau cas	118(48,2%)	46(18,8%)	164(66,9%)	0,003
	Ancien cas	72(29,4%)	9(3,7%)	81(33,1%)	
antécédents d'EMC	NON	164(66,9%)	54(22%)	218(89%)	0,013
	OUI	26(10,6%)	1(0,4%)	27(11%)	
type de crise convulsive	Focal	31(12,7%)	11(4,5%)	42(17,1%)	0,06
	Secondairement généralisée	8(3,3%)	0	8(3,3%)	
	Initialement généralisée	140(57,1%)	36(14,7%)	176(71,8%)	
	hémiconvulsion	11(4,5%)	8(3,3%)	19(7,8%)	
Caractère des convulsions	Intermittente	148(60,4%)	48(19,6%)	196(80%)	0,12
	Continue	42(17,1%)	7(2,9%)	49(20%)	
état d'admission en réanimation	coma post critique	32	18	50	0,019
	IVM + AG	18	7	25	
	Convulsion	140	30	170	
Durée de crise versus mortalité	≤1H	102(42,10%)	15(6,2%)	117(48,3%)	0,0001
	1-6H	61(25,2%)	18(7,4%)	79(32,6%)	
	>6H	24(9,9%)	22(9,1%)	46(19%)	
dose de benzodiazépine	Dose unique	39(15,9%)	14(5,7%)	53(21,6%)	0,43
	Deux ou plusieurs doses	151(61,6%)	41(16,7%)	192(78,4%)	

Étude en réanimation pédiatrique

Étiologies	SA	75(30,6%)	43(17,6%)	118(48,2%)	0,0001
	CFP	48(19,6%)	0	48(19,6%)	0,0001
	LA	30(12,2%)	3(1,2%)	33(13,5%)	0,048
	LA + processus aigue	19 (7,8%)	4(1,6%)	23(9,4%)	0,54
	RE, I	16(6,5%)	0	16(6,5%)	0,026
	EP	2(0,8%)	5(2%)	7(2,9%)	0,002
Méningite	NON	170(69,4%)	43(17,6%)	213(86,9%)	0,029
	OUI	20(8,2%)	12(4,9%)	32(13,1%)	
Méningo-encéphalite	NON	166(77,2%)	49(22,8%)	215(100%)	0,73
	OUI	24(80%)	6(20%)	30(100%)	
Complications	Pas de complication	172(70,2%)	11(4,5%)	183(74,7%)	0,0001
	Présence de complications	18(7,3%)	44(18%)	62(25,3%)	
Réponse aux traitements	EMCA	133 (99,3%)	1 (0,7%)	134 (100%)	0,0001
	EMCR	29 (54,7%)	24 (45,3%)	53 (100%)	
	Anesthésie générale d'emblée	28 (48,3%)	30 (51,7%)	58 (100%)	
L'adhérence au protocole	NON	39 (20,5%)	31 (56,4%)	70 (28,6%)	0,0001
	OUI	151 (79,5%)	24 (43,6%)	175 (71,4%)	
Durée de séjour vs mortalité	≤1 jour	74(30,2%)	13(5,3%)	87(35,5%)	0,112
	2-3 jours	32(13,1%)	12(4,9%)	44(18%)	
	>3 jours	84(34,3%)	30 (12,2%)	114(46,5%)	
SA : symptomatique aigue / LA : lésions anciennes/ LA + processus aigue : lésions anciennes compliquées par un processus aigu/ RE, I : relié à épilepsie, idiopathique/ EP : encéphalopathie progressive. IVM + AG : intubé ventilé et sous anesthésie générale.					

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Analyse univariée de la mortalité

Les enfants en EMC âgés de 1 à 5 ans ont un risque multiplié par trois de mortalité ; avec un $p=0,029$.

Les enfants en EMC originaires des wilayas de l'ouest du pays ; ont un risque multiplié par trois de mortalité ; avec un $p=0,001$.

L'absence des antécédents de convulsion (EMC inaugural) multiplie par 3 le risque de mortalité ; $p=0,004$.

L'absence d'antécédents d'EMC (EMC de NOVO) multiplie par 8,5 le risque de mortalité, $p=0,037$.

Le facteur thérapeutique : le non respect du protocole thérapeutique multiplie par 3,8 le risque de décès avec un $p= 0,0001$.

Une durée de plus de 6 heures de l'EMC multiplie par 6 le risque de mortalité avec un $p=0,0001$.

Les étiologies de l'EMC sont également impliquées dans le décès. En effet l'encéphalopathie progressive multiplie par 9,4 le risque de mortalité avec un $p=0,009$. Les causes symptomatiques aiguës multiplient par 5,5 le risque de mortalité ; avec $p<10^{-4}$ et parmi les étiologies aiguës les méningites multiplient par 2,4 le risque de survenue de décès avec un $p=0,032$.

La survenue de complication liée à l'EMC multiplie par 31 le risque de mortalité avec $p=0,0001$.

Le fait d'envoyer les enfants en coma post critique multiplie par 2,6 le risque de mortalité avec $p=0,007$.

Variables		OR	IC	p
Âge	5 à 15 ans	1		
	≤1 an	1,226	[0,453 – 3,316]	0,68
	1-5 ans	2,951	[1,120 – 7,772]	0,029
Origine des enfants	Oran	1		
	Extra-Oran	3,163	[1,596 – 6,269]	0,001
Antécédents de convulsion	OUI	1		
	NON	3,119	[1,441 - 6,750]	0,004
Antécédents d’EMC	OUI	1		
	NON	8,561	[1,135 - 64,589]	0,037
Adhérence au protocole	OUI	1		
	NON	3,798	[1,974 - 7,309]	<10 ⁻⁴
Encéphalopathie progressive	NON	1		
	OUI	9,4	[1,77 - 49,895]	0,009
Symptomatique aigue	NON	1		
	OUI	5,494	[2,72 - 11,097]	<10 ⁻⁴
Lésion ancienne	OUI	1		
	NON	3,250	[0,952 - 11,09]	0,06
Méningite grave	NON	1		
	OUI	2,372	[1,077 - 5,227]	0,032
Durée final crise	<1H	1		
	1-6H	2,007	[0,943 – 4,27]	0,07
	>6H	6,233	[2,821 – 13,772]	<10 ⁻⁴
CPC	NON	1		
	OUI	30,872	[14,023 – 67,963]	<10 ⁻⁴
État d’admission en réanimation	convulsion	1		
	sédaté	1,815	[0,696 – 4,736]	0,223
	coma post critique	2,625	[1,305 – 5,282]	0,007

Tableau LXXXVII : Facteurs prédictifs de mortalité des EMC : analyse univariée.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

Analyse multivariée de mortalité

Le modèle final a retenu, comme facteurs indépendants de mortalité chez les enfants en EMC :

1. **Les étiologies Symptomatiques aiguës multiplient le risque de mortalité par 5,6**, IC [1.949–16.113], avec une différence significative $p=0,001$.
2. **Durée finale de l'EMC : une durée de plus de 6 heures de convulsion** multiplie le risque de mortalité par 3,6, IC [1,215 - 10,816], avec une différence significative $p=0,021$.
3. **Le non adhérence au protocole thérapeutique** : multiplie le risque de mortalité par 3,35. IC [1,35 - 8,012], avec une différence $p=0,009$.
4. **La survenue de complication liée à l'EMC**, multiplie le risque de mortalité par 23. IC [9,168 - 57,737], avec une différence hautement significative $p=0,0001$.

		ORa	IC pour ORa95%	p
Adhérence au protocole	OUI	1		
	NON	3,35	[1,35 – 8,287]	0,009
Complication des DAE/ non complication des DAE	NON	1		
	OUI	23,008	[9,168 – 57,737]	$<10^{-4}$
Symptomatique aiguë	NON	1		
	OUI	5,6	[1,949 - 16,113]	0,001
Durée final crise	<1H	1		
	1-6H	2,315	[0,803 – 6,673]	0,120
	>6H	3,625	[1,215 – 10,816]	0,021

Tableau LXXXVIII : Facteurs prédictifs de mortalité des EMC : analyse multivariée.

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

II.5.3. Morbidité

Facteurs prédictifs des conséquences neurologiques

La plupart des enfants ont eu une évolution favorable, avec un statut neurologique inchangé après l'EMC dans 160 épisodes d'EMC (64,9%).

Des conséquences neurologiques ont été notées dans 30 épisodes d'EMC (12,7%).

L'analyse univariée a montré que parmi les facteurs prédictifs pour des conséquences neurologiques on retrouve :

1. EMC inaugural qui multiplie par 7,8 ce risque, IC [1,81 - 33,68], P=0,006
2. Étiologies symptomatique aiguës qui multiplient par 22 le risque de conséquences neurologiques, IC [5,16 - 95,92], p=0,0001,
3. Durée de l'EMC : la durée de l'EMC augmente le risque des conséquences neurologiques :
Entre **2 - 24 heures** (OR 6,786. 95% IC [2,708 – 17,00]. p=0,0001),
>**à 24heures** (OR 9,206. 95%, IC [2,268 – 37,36]. P=0,002)
4. L'EMCR multiplie par 5 le risque de conséquences neurologiques 95% IC [2, 093 – 12,96], p=0,0001

variables		OR	IC	p 20%
antécédent	OUI	1		
anomalie neurologique	NON	7,46	[0,989 – 56,29]	0,051
Histoire	antécédent de convulsion	1		
convulsion	EMC inaugural	7,81	[1,81 - 33,68]	0,006
LA	OUI	1		
	NON	5,832	[0,77 - 44,20]	0,088
SA	NON	1		
	OUI	22,26	[5,16 - 95,92]	<10 ⁻⁴
Durée	≤2H	1		
final crise	2-24H	6,786	[2,708 – 17,00]	<10 ⁻⁴
	>24H	9,206	[2,268 – 37,36]	0,002
Réponse	EMECA	1		
au traitement	EMECR	5,208	[2, 093 –12,96]	< 10 ⁻⁴
	Sédaté intubé	2,232	[0, 732 –6,805]	0,158
SA : symptomatique aiguë / LA : lésions anciennes				

Tableau LXXXIX : Facteurs prédictifs des conséquences neurologiques au décours de l'EMC : analyse univariée

Source : service de réanimation pédiatrique CHU Oran 2008 - 2010

C. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

I.1. COMMENTAIRES DE NOTRE SÉRIE

Notre travail a consisté à analyser prospectivement les EMC chez les enfants admis en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran du premier janvier 2008 au 31 décembre 2010, tant sur le plan épidémiologique, thérapeutique, que étiologique et évolutif.

I.1.1. Au plan épidémiologique et clinique :

En réanimation pédiatrique du CHU d'Oran, la pathologie neurologique occupe une place importante dans l'activité du service : 33,8% (plus du tiers) des hospitalisations dont 38% des cas sont représentée par les EMC.

Le recrutement important des EMC dans l'unité de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran est expliqué par l'admission non seulement des EMC réfractaires, mais également des convulsions, lorsqu'elle décrit une phase d'EMC. En effet, les unités d'accueil des urgences pédiatriques, en l'occurrence du CHU d'Oran dépourvues de moyens de surveillance hémodynamiques et respiratoires, obligent les médecins de garde aux urgences d'orienter les enfants en convulsions prolongées avant ou dans les suites immédiates de la mise en route des premières lignes de traitement antiépileptique.

Plus de la moitié des EMC admis en réanimation pédiatrique sont venus des willayas limitrophes.

L'âge moyen de survenue de l'EMC est de 3 ans. 83% de la population étudiée sont âgés de moins de 5 ans alors que 37% ont moins d'un an.

I.1.2. Profil clinique

Au niveau des premières structures de soins :

La convulsion est une situation critique, elle a fait l'objet de plusieurs consultations auprès des médecins généralistes et même auprès des pédiatres du secteur privé ainsi qu'au niveau des unités des urgences et de consultations du secteur public. Elle est parfois considérée comme un symptôme bénin, et elle est traitée symptomatiquement et/ou par des anticonvulsivants sans recourir aux examens complémentaires à la recherche de causes traitables. Mais la persistance des crises ramènent les parents à consulter les guérisseurs et des RAKI, à la recherche d'une guérison pour leurs enfants. Ces convulsions deviennent de plus en plus fréquentes et prolongées, aboutissant à un EMC avec une altération de l'état de conscience.

Les enfants en EMC arrivent au niveau des premières structures de soins par l'intermédiaire de leurs parents, mais en aucun cas, ils ne font appel au SAMU ou à la protection

civil, pour initier le traitement des convulsions en dehors des hôpitaux et pour assurer le transfert médicalisé vers la structure d'accueil dont la spécialisation est variable selon que l'enfant habite une zone urbaine ou rurale.

Au niveau des services de pédiatrie, les enfants peuvent séjourner pendant 1 à 4 jours pour des convulsions, au cours desquels ils reçoivent les différentes thérapeutiques : des antiépileptiques avec \pm une exploration à viser étiologique. Le transfert est décidé par des médecins pédiatres. Les motifs de transfert le plus souvent évoqués : l'altération prolongée de l'état de conscience en post critique, la persistance des convulsions malgré les deux premières lignes de traitement antiépileptique, le recours à l'intubation et l'anesthésie générale devant la gravité de l'état clinique de l'enfant ou devant un EMCR et parfois devant une étiologie sous-jacente nécessitant une prise en charge en USIP ou devant les complications de l'EMC.

Par contre à partir des urgences des différents EH et EPSP, de multiples escales dans des structures de soins ont été notées avant l'arrivée en réanimation pédiatrique, avec une utilisation limitée des antiépileptiques. Le transfert secondaire ou tertiaire, décidé par le médecin généraliste ou par les anesthésistes réanimateurs se fait dans des ambulances non médicalisées, sans condition de sécurité, car ne disposant ni d'oxygène ni de moyens d'aspiration ou de désobstruction des voies aériennes. L'enfant reçoit de l'infirmier de garde, souvent non qualifié pour ce type de transfert, de multiples doses de benzodiazépines devant chaque crise convulsive. Les drogues données en cours de route ne figurent pas sur la fiche de transfert et ne sont même pas déclarées à l'admission en réanimation.

Dans le tiers des cas, les enfants en convulsions arrivent en réanimation dans les bras de leurs parents.

Ces conditions sont à l'origine du caractère réfractaire, voir larvé de l'EMC, et de la fréquence élevée des ACSOS. Cela explique l'état de gravité des enfants à leur arrivée en réanimation pédiatrique, ce qui multiplie le risque des séquelles neurosensorielles et de mortalité.

Le SAMU a assuré le transfert dans 6,5% quand l'enfant est intubé, ventilé et accompagné par le médecin réanimateur.

En réanimation pédiatrique

Le délai moyen entre le début de l'EMC et l'admission en réanimation avec la mise en route du traitement antiépileptique est de 7 heures (de 1/2 heures à 72 heures). 77,5% avaient une durée d'EMC inférieure à 6 heures.

État à l'admission en réanimation :

Les patients sont admis soit en EMC franc cliniquement dans 68%, soit en coma post critique dans 22%. Seules 10% sont arrivés intubés, ventilés sous anesthésie générale. Parmi ces derniers, 3 d'entre eux continuaient à convulser cliniquement.

Les enfants admis intubés, ventilés et sous anesthésie générale sont orientés dans 13 cas des urgences des différents EPH, 6 enfants d'entre eux sont venus des services de pédiatrie des différents EPH ; 3 enfants autres des urgences de chirurgie infantile du CHU d'Oran, un des urgences de l'hôpital militaire, un du service de réanimation pédiatrique de EHS canastel et le dernier du service de réanimation du CHU de Sidi Bel Abbas.

Les enfants admis en coma post critique ou intubés, ventilés et sous anesthésie générale (coma induit) peuvent continuer à convulser en infraclinique alors que cliniquement ils ne présentaient aucune manifestation motrice. Dans notre étude leur appréciation est rendue difficile vu le manque d'EEG en urgence.

Sur les 50 enfants admis en coma post critique, 40% d'entre eux avaient un score de Glasgow ≤ 8 .

Au plan respiratoire, 19% des enfants arrivent avec des signes de détresse respiratoire. Parmi eux (10/47) 20% étaient intubés, ce qui explique que les moyens de désobstructions et de protection des voies aériennes entrepris au niveau des premières structures de soins, ainsi que les modalités de transfert, demeurent toujours insuffisantes.

Au plan hémodynamique, 9 enfants (3,7%) arrivent en hypotension

I.1.3. approche étiologique :

Les éléments du diagnostic étiologique

L'enquête anamnestique et l'examen clinique sont fondamentaux au diagnostic étiologique, mais on commence toujours par éliminer les causes urgentes et curables.

La détermination de la glycémie à l'aide de bandelette de dextrostix réalisée chez tous nos enfants a mis en évidence une hypoglycémie chez 26 enfants.

Un ionogramme en urgence est nécessaire, car la correction de l'hyponatrémie (la seule indication de correction rapide) permet l'arrêt des convulsions sans recourir parfois aux drogues antiépileptique. Nous retrouvons une hyponatrémie chez 62 enfants, une hyper natrémie chez 8 enfants ; sachant qu'elle n'a pas pu être réalisée chez 53 enfants par défaut de réactif au niveau du laboratoire du CHU d'Oran.

Un EMC fébrile évoque une infection du SNC avec, en premier lieu, une encéphalite herpétique nécessitant en urgence de l'acyclovir en IV.

Un EME non fébrile fait rechercher en premier lieu un hématome sous-dural, d'où la nécessité de l'imagerie cérébrale et un bilan biologique permettant d'éliminer une intoxication surtout chez des enfants jusque là en bonne santé.

Dans certains cas, la recherche d'une maladie métabolique dont les éléments d'orientation sont le pH sanguin, les taux de lactates, de pyruvate, d'ammoniémie, la présence de corps cétoniques dans les urines, est nécessaire.

Chez les enfants épileptiques les modifications thérapeutiques représentent une cause fréquente d'EMC. Il est fondamental de s'informer sur le type de syndrome épileptique, le traitement en cours et les éventuels changements ou oublis de prises des médicaments.

La ponction lombaire est réalisée dans 76%.

La TDM cérébrale est réalisée dans 58% , non réalisée dans 42% soit qu'il n'y a pas d'indication à la réalisation en urgence devant l'amélioration de l'état clinique de l'enfant ou impossibilité de la réaliser suite à des pannes du scanner du CHU d'Oran et les contraintes économiques des parents d'enfants pour sa réalisation dans le privé.

L'EEG permet de confirmer le diagnostic d'EMC et une orientation étiologique devant des éléments focaux, mais ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique. Elle peut être complétée, dans un deuxième temps, lorsque la situation clinique a pu être stabilisée, nous n'avons pu le réaliser que dans 18,4% des cas.

Les étiologies :

L'EMC survient le plus souvent dans un contexte fébrile dans presque les $\frac{3}{4}$ des épisodes, liés à une fréquence élevée des infections systémiques et du SNC.

Les principales étiologies d'EMC, dans notre étude, sont essentiellement représentées par des causes symptomatiques aiguës dans la moitié des cas. Elles sont suivies par les convulsions fébriles prolongées dans 19%. 13% sont admis à la suite de lésions anciennes. 8,2% ont une lésion ancienne compliquée par un processus aigu. 7% ont une épilepsie idiopathique et 3% ont une encéphalopathie progressive.

Les causes symptomatiques aiguës : représentent la cause la plus fréquente de l'EMC parmi toutes les classes d'âge, mais reste plus élevée chez les enfants âgés de moins de 1 an. D'où l'intérêt d'une recherche étiologique approfondie surtout dans cette classe d'âge.

Les lésions anciennes étaient plus fréquentes chez les enfants âgés de moins de 1 an (36,7%) et chez ceux âgés de 1 à 5 ans (40%). La fréquence diminue avec l'âge.

Les lésions anciennes compliquées par un processus aigu étaient fréquentes chez les enfants âgés de moins de 5 ans.

L'existence des lésions anciennes chez les jeunes enfants s'explique par la fréquence élevée des anomalies cérébrales congénitales chez des enfants de moins de 5 ans, et particulièrement chez ceux âgés de moins de 1 an.

L'encéphalopathie progressive est plus fréquente chez les nourrissons de moins d'un an. Alors que l'épilepsie idiopathique est responsable d'EMC le plus souvent chez les enfants plus âgés.

Dans les 2/3 des cas l'EMC est inaugural et dans 1/3 des cas, il survient, chez des enfants ayant un antécédent neurologique (retard de développement psychomoteur, épilepsie connue).

Les états de mal convulsif inauguraux sont d'origine traumatique, anoxique, infectieuse (symptomatiques aiguës) ou la première manifestation d'une épilepsie avec les CFP.

Les infections du SNC sont la cause la plus fréquente de l'EMC dans 22,5%, les méningo-encéphalites représentent 12,5%, les méningites bactériennes non spécifiques 7,4% et une méningite tuberculeuse dans 2,6%.

Le diagnostic de méningo-encéphalite a été retenu sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. L'âge moyen de survenu est de 3 ans.

- La ponction lombaire est réalisée dans tous les cas, le LCR est clair, avec une pléiocytose et une glucorachie normale, la protéinorachie peut être normale ou augmentée. Un LCR normal se voit surtout dans les encéphalites. Le dosage de l'interféron alpha, la PCR Polymerase Chain Reaction, électrophorèse des protéines du LCR, les sérologies à J0-J15 (ÉLISA / IF) du LCR et/ou sérum sont difficiles à obtenir vu le manque de réalisation de ces examens à notre niveau.

- Le scanner cérébral initial réalisé durant la phase aiguë était normal dans 26% des cas et révélait des anomalies non spécifiques dans 74%. Vu le manque de moyens de diagnostic positif des encéphalites surtout herpétiques, la réalisation du scanner cérébral de contrôle aux 5^{ème} jours et la recherche d'hypodensité en faveur d'une encéphalite herpétique permettant ainsi la poursuite ou l'arrêt de l'acyclovir.

- L'IRM cérébrale réalisé au-delà du 7^{ème} jour d'évolution a permis le diagnostic d'une encéphalite herpétique chez un enfant et d'une encéphalomyélite aiguë disséminée devant un hyper signal T2 multiples. Ces lésions peuvent être visualisées plus précocement à l'IRM cérébrale, dès 24 heures, mais cet examen est difficile à obtenir en urgence.

- L'EEG a été réalisé chez 10 enfants après la phase aiguë, avec un délai moyen de 7 jours. Les anomalies électriques peuvent être peu spécifiques (ralentissement de l'activité électrique chez 8 enfants) ou beaucoup plus typiques (décharges périodiques d'ondes lentes chez un enfant) et des décharges épileptiques sont observées chez deux enfants. L'EEG est l'examen qui est le plus précocement perturbé, mais souvent plus difficile à obtenir en urgence.

Les méningites bactériennes : 10% des enfants ont présenté un EMC secondaire à une méningite bactérienne dont le diagnostic est clinique et biologique (analyse du LCR). Les $\frac{3}{4}$ sont des méningites bactériennes non spécifiques et le $\frac{1}{4}$ sont des méningites tuberculeuses.

Les méningites bactériennes non spécifiques : ellesse voient le plus souvent chez les nourrissons âgés de moins d'un an dans plus de la moitié des cas, 29% sont âgés de 1 à 5 ans. Un terrain favorisant a été retrouvé chez 3 enfants (un traumatisme crânien, un syndrome néphrotique sous corticoïde et une cardiopathie congénitale type communication interventriculaire).

L'analyse du LCR a permis un diagnostic positif. La culture du LCR a mis en évidence une entérobactérie chez 2 enfants, un hémophilus influenzae chez 2 enfants et un Pneumocoque résistant au béthalamine chez 2 autres. Dans les autres cas la culture du LCR était négative

Le scanner cérébral à la recherche des complications associées aux méningites a révélé : une hydrocéphalie modérée (n= 4), une lacune ischémique (n=1), un empyème (n=2) ou des signes d'inflammation méningée avec une prise de contraste chez 2 enfants et d'un œdème cérébral chez 4 enfants.

Les méningites tuberculeuses : le diagnostic de méningo-encéphalite tuberculeuse a reposé sur des signes de présomptions anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques (l'évolution subaiguë de la symptomatologie clinique chez tous les enfants, une fièvre prolongée (6/6), Une notion de contagé positif chez 6/6 enfants, l'absence de cicatrice de vaccination (BCG) chez 5/6 enfants. Des localisations extra cérébrales évocatrices (un mal de pott chez un enfant) et respiratoire chez un autre enfant. Une réponse efficace au traitement antituberculeux après échec des céphalosporines.

Le LCR était pathognomonique, clair chez tous les enfants, une pléiocytose en moyenne de 228 éléments/ml avec une prédominance lymphocytaire et une hypoglycorachie avec une hyperproteïnorachie supérieure à 1g/l chez tous les enfants.

Le scanner cérébral a révélé des signes radiologiques ± spécifiques avec une hydrocéphalie chez 6/6 enfants et des tuberculomes cérébraux chez un enfant.

État de choc n=14 (6%)

13 chocs septiques et un choc hypovolémique ont causé un EMC. 80% sont des nourrissons âgés de moins d'un an et 20% sont âgés de 1 à 5 ans.

L'EMC secondaire à un état de choc septique fut précédé d'une gastroentérite (7 enfants), d'une infection respiratoire basse (2 enfants) et un enfant s'était mis à convulser dans la période post

opérateur d'une invagination intestinale. La fièvre isolée a précédé les convulsions chez 3 enfants.

Un EMC secondaire à une déshydratation sévère avec un état de choc hypovolémique, fut déclenché par une gastroentérite chez un enfant.

Le scanner cérébral a été réalisé chez 5/14 révélant des anomalies chez 4/14 enfants avec, un œdème cérébral diffus ± une prise de contraste gyriforme et un hématome sous dural chez un enfant.

La ponction lombaire fut réalisée chez 9 enfants après stabilisation hémodynamique, le LCR fut clair dans tous les cas, une pléocytose à 16 éléments est retrouvée chez un enfant.

Les troubles métaboliques : (5,6%)

Les trois quart des cas étaient des nourrissons de moins d'un an. L'EMC complique le plus souvent une gastroentérite avec une hyponatrémie ± une hypoglycémie.

Une diarrhée secondaire à une erreur diététique chez un enfant, avec une déshydratation et une insuffisance rénale fonctionnelle.

Chez un enfant de 5 ans, la convulsion était secondaire à une hypoglycémie à 0,4 g/l dont la correction excessive fait recourir à l'insuline rapide induisant à nouveau une hypoglycémie profonde facteur pérennisant l'EMC qui sera transféré en réanimation.

Un coma hyperosmolaire suite à un diabète inaugural chez un nourrisson de 42 jours (hypernatrémie à 157 mmol/l, une hyperglycémie à 4,5 g/l et une hyperosmolarité à 346 mOsmol/l. Glucosurie à ++++, une acétonurie +, une kaliémie à 6,75 mmol/l).

3 enfants se sont mis à convulser dans la période post opératoire d'une sténose hypertrophique du pylore (2 enfants) et d'une invagination intestinale (1 enfant) à cause d'une hyponatrémie (111,8 mmol/l) secondaire due probablement à une hémodilution.

2 enfants brûlés thermique, le premier était à la phase aigue avec une hypoglycémie et une hyponatrémie à 122 mmol/l suite à un défaut d'apport et le deuxième était à la phase non aigue dont les examens biologiques retrouvent une hypoglycémie, une hyponatrémie et hypomagnésémie.

Ces malades ont justifié pour, leur gravité, une exploration précoce des espaces sous duraux : chez 6 enfants elle fut négative mais révélant chez 5 enfants, un œdème cérébral diffus (3/5), une hypodensité frontale (1/6) et une atrophie cortico sous corticale frontale (1/6).

Les causes vasculaires (AVC) : elles représentent une cause rare des EMC de l'enfant 3,5%. Le diagnostic des AVC reposait sur le début brutal et la TDM cérébrale.

Encéphalopathie hypertensive N=2

Chez un garçon de 12 ans et chez une fille de 08 ans, l'EMC est survenu des suites d'une infection ORL. L'examen clinique retrouve un œdème du visage et des membres inférieurs, une HTA supérieure à 4 DS et au Labstix on retrouve du sang à ++++ et une protéinurie à + chez les deux enfants. L'échographie abdominale montre des reins de taille normale avec une bonne différenciation cortico-médullaire. Au Fond d'œil (FO) : un œdème papillaire chez un enfant. L'échographie cardiaque était normale chez les deux enfants. Le dosage sanguin de la fraction C3 et C4 du complément révèle des valeurs basses : en faveur d'une glomérulonéphrite. Le scanner cérébral montre une hypodensité parenchymateuse occipitale bilatérale sans prise de contraste chez un enfant.

Causes néoplasiques n=4

Chez 3 enfants l'EMC complique une pathologie néoplasique sous chimiothérapie (un neuroblastome grade IV, lymphome de burkitt et d'une leucémie myéloïde aigue) ; le scanner cérébral montre des lésions secondaires. L'analyse du LCR retrouve une méningite leucémique chez un enfant.

Chez un autre enfant l'EMC révèle un kyste dermoïde cérébrale.

Traumatisme crânien n=8

Il s'agit de convulsion post traumatique précoce. Le scanner cérébral a mis en évidence des anomalies neuroradiologiques chez 6/8 enfants avec des fractures simples des parois (3/8), une hémorragie méningée (3/8), hématome sous dural frontal (1/8).

Causes hypoxo anoxique N=3

L'âge moyen est de 9 mois [2-16 mois], les circonstances de survenues de l'événement hypoxo-anoxique était

- Un arrêt cardiaque post opératoire immédiat d'une fente labiopalatine dont les investigations biologiques retrouvent une hémoglobinose C, chez un enfant.
- Un arrêt cardiaque per opératoire d'une torsion testiculaire liée à une totalisation d'une rachianesthésie chez un enfant.

- Un asthme aigu grave chez un enfant.

Le scanner cérébral a révélé : un œdème cérébral diffus chez un enfant et un œdème cérébral diffus associé à une hypodensité diffuse du parenchyme cérébral chez un autre.

Le scanner cérébral n'a pas été réalisé chez l'enfant avec un asthme aigu grave devant les difficultés de ventilation.

Intoxications N=3

3 enfants avaient présenté un EMC à début brutal, avec une détresse respiratoire, encombrement bronchique et une $SPO_2 \leq 90\%$, un myosis serré et une baisse de l'activité cholinestérasique plasmatique (PChE) évoquant une intoxication aux organophosphorés.

Embolie graisseuse

La réduction sous anesthésie générale d'une fracture négligée de la diaphyse fémorale chez une fille de 9 ans est suivie d'une détresse respiratoire hypoximante avec un œdème aigu du poumon (OAP) dans la période en post opératoire immédiat et d'un EMC. Le scanner cérébral révèle un œdème cérébral diffus et un LCR normal. Le diagnostic d'une embolie graisseuse est confirmé à l'autopsie.

Hyperthermie majeure N=2

Nous l'avons noté chez deux garçons âgés de moins de 12 mois, suites à une fièvre de 41°C et une rhinopharyngite claire, un EMC avec une défaillance multi viscérale (insuffisance rénale, une cytolyse hépatique avec un TP bas, une CIVD) font évoquer le diagnostic d'une hyperthermie majeure.

Syndrome de Reye N=1

Le syndrome de Reye est évoqué chez un enfant âgé de 4 mois devant l'association d'un EMC avec œdème cérébral massif au scanner cérébral et une atteinte hépatique ayant pour traduction biologique une cytolyse hépatique sans cholestase (ASAT= 1380 UI/l, ALAT= 1258 UI/l et la bilirubine totale = 7 mg/l) Après la prise de l'acide acétique salicylique. Le dosage de l'ammoniémie nécessaire pour diagnostic n'a pas pu être réalisé.

Cause inconnue

Nous l'avons noté chez deux enfants, l'EMC est secondaire à une étiologie aiguë, mais le tableau clinique initial a été modifié par un retard et par une mauvaise prise en charge.

Convulsion fébrile prolongée

Les CFP représentent la deuxième cause d'EMC dans notre étude (19%). Le diagnostic en faveur des convulsions fébriles repose sur l'âge des enfants (entre 3 mois et 5 ans), l'absence d'anomalie dans le développement psychomoteur et sur une analyse normale du LCR. Le scanner cérébral est fait chez 9/44 enfants, il revient normal chez 8/9 enfants. Chez un enfant le scanner cérébral a mis en évidence un œdème cérébral diffus dont l'IRMC est revenue à la normale. Le scanner cérébral n'a pas été généralisé à tous les enfants vu la bonne évolution clinique. L'étiologie de la fièvre était dominée par les infections pulmonaires (34%), infections ORL (20,5%) et les gastroentérites (23%). 18,2% des enfants présentaient une fièvre sans orientation clinique, probablement d'origine virale. 2 cas de convulsions fébriles post vaccination (DTCoq Polio) ont été répertoriées.

Lésions anciennes N= 30 enfants

Les lésions anciennes représentent dans la présente étude 13% des étiologies de l'EMC. La moyenne d'âge est de 40 mois. Des anomalies de développement psychomoteur sont notées dans 43% des cas, des antécédents de convulsions dans 83% et 23% avaient des antécédents d'EMC. Le scanner cérébral est d'un grand apport dans le diagnostic des lésions anciennes (anomalie de la structure du SNC, des lésions séquellaires) il fut réalisé chez 21 enfant /30, non fait chez 9 enfants. Parmi ces derniers on retrouve :

- 2 enfants avec une épilepsie secondaire à une souffrance néonatale ;
- un enfant avec une épilepsie secondaire à une méningite néonatale ;
- 3 enfants avec une épilepsie idiopathique.
- 3 autres avec une épilepsie de cause indéterminée ;

Chez ces enfants l'EMC est secondaire à une maladie fébrile (infection ORL respiratoire).

Les lésions anciennes sont représentées le plus souvent par :

- **les lésions séquellaires** chez (11/30 enfants 36,6%) post anoxo-ischémique (chez 7 enfants (23,3%)), post traumatisme crânien (chez 3 autres (10%)) et post infection du SNC (abcès cérébral (n=1)) avec une cavité poroencéphalique temporal.
- **les anomalies de la structure du SNC** chez 9 (30%), (un syndrome Dandy Walker (n=2) ; une agénésie partielle du corps calleux avec une atrophie modéré bi frontale (n= 2) ; une atrophie CSC (n= 2), une atrophie frontale (n= 1), une hydrocéphalie passive congénitale (n=2).

- **une maladie fébrile chez un épileptique connue** chez 8 enfants (26,6%),
- 2 enfants (6,6%) **ont une méningite bactérienne en cours de traitement chez qui l'EMC** est survenu au delà de la première semaine concomitante avec la survenue de complications.

Lésions anciennes compliquées par un processus aigu : N=19

Des causes aiguës compliquant les lésions anciennes représentent 8% des causes de l'EMC, avec une moyenne d'âge de 50 mois. Des anomalies de développement psychomoteur sont notées dans les deux tiers des cas et des antécédents de convulsion dans 84% des cas dont 14/16 sont sous traitement antiépileptique. Les antécédents d'épilepsie sont représentés par une épilepsie idiopathique ou indéterminée (n=7), une épilepsie secondaire (n=12) [secondaire à une anomalie de structure du SNC (n= 6) et à une lésions séquellaires (n= 6)].

Les principaux facteurs déclenchant l'EMC chez ces enfants avec une lésion ancienne sont représentés par :

- o l'arrêt volontaire du traitement antiépileptique (n=4), la non compliance au DAE (n=3), un sous dosage en Dépakine (n=1) et un surdosage en Dépakine (erreur de compréhension des modalités d'administrations) (n=1).
- o Les infections bactériennes du SNC (n= 6) :
 - Une ventriculite chez un enfant,
 - Une méningite sur une valve de dérivation ventriculo-péritonéale chez un enfant,
 - Une méningite nosocomiale post neurochirurgie chez 3 enfants (*chirurgie d'un myéloméningocèle (n=1), mise en place de valve de DVP chez un enfant avec une hydrocéphalie (n=1) et chirurgie fracture évolutive post traumatique compliquée de fistule du LCR*)
 - Une forte présomption de TBC neuroméningée chez un enfant.
- o D'autres processus aigus comportent une déshydratation chez 3 enfants, une hypoglycémie chez un enfant et un choc septique chez un autre.

Relié à l'épilepsie, idiopathique n=16

L'âge moyen des enfants est de 6 ans.

Le diagnostic d'épilepsie idiopathique a reposé sur la survenue de convulsion et d'EMC chez des enfants avec un développement psychomoteur correct (100%), 4 enfants (25%) sont des épileptiques connus et traités. Aucun facteur déclenchant n'a été retrouvé.

Chez les 12 autres enfants le diagnostic d'épilepsie a été suspecté l'absence d'antécédents neurologiques et de facteurs causals évidents et confirmé à postériori devant des EEG en faveur de décharge épileptiques avec \pm la récurrence des convulsions non provoquées.

Encéphalopathies progressives

Une encéphalopathie progressive a été incriminée dans 3% des EMC sur un faisceau d'argument anamnestique et clinique (une notion de consanguinité des parents dans la moitié des cas, la présence de cas similaires dans la fratrie dans la moitié des cas, une détérioration progressive du développement psychomoteur avec perte des acquisitions dans tous les cas). Des antécédents de convulsions sont retrouvés dans 86%. Mais le type d'encéphalopathie reste non étiqueté vu le manque d'examen complémentaire permettant un diagnostic positif.

Étiologies de l'EMC récurrent :

Dans la moitié des cas, les causes de récurrence de l'EMC sont représentées par les lésions anciennes avec ou sans facteurs aigus précipitant.

Les convulsions fébriles prolongées sont responsables également de 29% de récurrence de l'EMC, d'où la nécessité d'informer les parents du risque de récurrence devant des convulsions fébriles. Les traitements agressifs de la fièvre par les moyens physiques et les antipyrétiques (paracétamol et AINS) n'ont pas montré leur efficacité dans la prévention de la récurrence de convulsions fébriles au cours d'un épisode fébrile. (*S. Auvin, B. Desnous, V. Bellavoine, P. Gressens, O. Boespflug-Tanguy. Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge Archives de Pédiatrie 2010;17:686-687*)

Les étiologies symptomatiques aigues ont été les causes de récurrence dans 21% (il s'agit d'une agression aigue du SNC à savoir une tuberculose neuroméningée, une encéphalite d'allure virale et une encéphalopathie anoxoischémique qui ont récidivé après les avoir transféré dans des services de pédiatrie dans un délai de moins d'une semaine).

I.1.3. Au plan thérapeutique :

Traitement réponse de l'EMC

Parmi les 245 épisodes d'EMC hospitalisés en réanimation pédiatrique, 237 épisodes sont passés initialement dans des services d'urgences et de pédiatries des différents établissements de

santé (EPH, EPSP ou des CHU) où 80,6% ont reçu leurs premières thérapeutiques et 19,4% n'ont reçu aucune thérapeutique. Les huit autres épisodes d'EMC sont arrivés directement en réanimation à partir du domicile familial.

Au niveau des premières structures de soins :

Les enfants traités n=191

La première ligne de DAE : 97% ont reçu des benzodiazépines, 0,5% ont reçu du phénobarbital sans benzodiazépine et dans 2,6%, il y a eu recours direct à l'anesthésie générale. Un respect du protocole thérapeutique des consensus internationaux dans 97% des épisodes. Cette ligne de traitement a été suivie d'un arrêt clinique des convulsions dans un quart des épisodes (n=47).

Laseconde ligne de DAE : dans la moitié des cas une deuxième dose de benzodiazépine a été utilisée, dans 42% du phénobarbital IV a été utilisé et dans 5% il ya eu recours à une anesthésie générale avec une intubation et ventilation artificielle. Le respect du protocole thérapeutique a été de 42,4%. Cette ligne de traitement était marquée par un arrêt clinique des crises dans les trois quart des cas (n=110) et 34 ont continué à convulser cliniquement.

La troisième ligne de DAE a ciblé 23 épisodes d'EMC ; 10 (29,4%) épisodes d'EMC ont reçu une première dose de phénobarbital et 13 (38,23%) épisodes sont traités avec une anesthésie générale, une intubation trachéale et une ventilation artificielle.

11 épisodes d'EMC ont été envoyés en réanimation pédiatrique alors qu'ils continuaient à convulser.

46 enfants n'ont pas été traités

Au niveau de la réanimation pédiatrique :

EMC arrivant en réanimation sous anesthésie générale intubés et ventilés. N=25

À l'arrivée en réanimation, devant des signes de réveil, un arrêt de sédation a été réalisé dans 18 épisodes d'EMC avec une bonne évolution clinique. Alors que la perfusion en SAP des benzodiazépines a été poursuivie dans 4 épisodes.

Ce ci suppose que le traitement efficace des convulsions en respectant la chronologie et les doses des DAE puisse éviter l'intubation et le recours à l'anesthésie générale d'autant plus que le transport dans des ambulances non médicalisées et dépourvues de matériels d'aspiration peut constituer un danger pour ces derniers. L'intubation avec une anesthésie générale devient

une étape inévitable devant la résistance à deux DAE permettant la gestion des crises et la prévention des ACSOS.

Cependant, 3 épisodes présentaient cliniquement des convulsions erratiques ; traités en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran par une bolus IV de benzodiazépine dans un épisode d'EMC et l'association d'une benzodiazépine IV au phénobarbital IV dans les deux autres. Chez un enfant, malgré l'augmentation des doses de benzodiazépines en SAP, la persistance des convulsions décrivant un EMC super réfractaire ont été traitées par une perfusion de pentothal (quatrième ligne de DAE).

EMC arrivant en réanimation pédiatrique en coma postcritique N=50

Parmi les EMC arrivant en coma post critique, 7 épisodes n'ont reçu aucune thérapeutique au niveau des premières structures de soin, 43 patients ont reçu une benzodiazépine à la première ligne. 27 qui continuaient à convulser ont été traités avec [une deuxième dose de benzodiazépine (n=13) ou avec une dose de charge de gardéнал associée à une dose de benzodiazépine (n=14)] ; les enfants qui ont continué à convulser (n=7) sont traités par une troisième dose de benzodiazépine.

L'arrêt clinique des convulsions a été suivi d'un coma post critiques dont la durée prolongée a motivé le transfert en réanimation pédiatrique.

Dans ce groupe ; le protocole thérapeutique n'a pas été suivi, avec la multiplication des doses de benzodiazépine et absence d'utilisation du phénobarbital IV, ce qui augmente le risque de pérennisation de l'EMC avec l'évolution vers l'EMC infraclinique et le risque l'hospitalisation en USIP avec le recours aux drogues anesthésiques, une intubation, une ventilation et leurs complications.

Après l'admission en réanimation pédiatrique, de par l'impossibilité de réalisation d'EEG en urgence, le diagnostic d'un EMC infraclinique est difficile (on ignore si l'enfant continuait à convulser) mais en se basant sur le score de Glasgow et sur l'étiologie sous jacente ; 22 épisodes ont été intubés, ventilés après une induction aux benzodiazépines IV suivie d'une perfusion en SAP de benzodiazépine à raison de 0,2 à 0,4 mg/kg/heure. (Parmi ces 22 enfants on retrouve les 7 patients n'ayant reçu aucune thérapeutique au niveau des premières structures de soin).

EMC arrivant en réanimation en EMC franc n=173

70,6% des EMC sont cliniquement francs dont 3 épisodes sont des convulsions cliniques erratiques chez des enfants admis intubés, ventilés et sous anesthésie générale. L'admission en réanimation est considérée comme un temps zéro :

Première ligne de DAE :

Les benzodiazépines ont été utilisées chez 127 (73,4%) épisodes avec une efficacité chez 20 enfants (11,6%). Les benzodiazépines associées au phénobarbital ont été utilisées dans 36 (20,8%) épisodes d'EMC (efficace dans 24 épisodes 13,8%) et 10 (5,78%) épisodes ont été traités par une anesthésie générale, une intubation, une ventilation et une sédation aux benzodiazépines, d'emblée devant la gravité de l'état clinique à l'admission en réanimation ce qui a permis l'arrêt clinique des crises sauf dans un cas où l'on a eu recours à des doses supplémentaires de pentothal.

L'adhérence au protocole dans 94% des épisodes. Le traitement antiépileptique fut efficace dans 31%; la réponse à la première ligne de traitement diminue avec la durée de l'EMC et l'étiologie sous jacente.

Deuxième ligne de DAE :

120 épisodes d'EMC (68,4%) ont continué à convulser cliniquement.

Une deuxième dose de benzodiazépine a été administrée dans 18 épisodes (15%) avec un arrêt cliniques des convulsions chez 7 enfants (5,8%).

89 (15%) ont reçu du phénobarbital IV avec succès dans 57 épisodes (47,5%).

13 (10,8%) épisodes ont été traités par une anesthésie générale, intubation et ventilation suivie d'une perfusion continue en SAP de benzodiazépine.

Cette deuxième ligne de traitement a permis l'arrêt clinique **de 77 (64,2%) épisodes et 43 épisodes (24,8%)** ont continué à convulser. Les facteurs indépendants de résistance à deux DAE (EMCR) sont représentés par

- l'utilisation itérative de plusieurs doses de benzodiazépine qui multiplie le risque par 5 avec une différence significative $p=0,034$,
- la durée de l'EMC qui multiplie le risque par 5,8, avec une différence significative, ($p=0,003$).
- l'étiologie sous jacente qui multiplie par 9,6 le risque, avec une différence significative ($p < 10^{-4}$).
- la présence de complication liée à l'EMC qui multiplie le risque par 13, avec un ($p < 10^{-4}$).

L'étiologie de l'EMC est un facteur sur lequel l'on ne peut agir que par le diagnostic et le traitement des causes curables nécessitant un traitement urgent.

L'action sur la durée de l'EMC nécessite la volonté et le devoir des parents qui doivent consulter les urgences au niveau des unités d'accueils pour un traitement précoce des convulsions lorsqu'elles sont anormalement prolongées au delà de 5 à 10 minutes.

En effet les premiers intervenants devant un enfant qui convulse sont les parents, les enseignants ou les citoyens vers lesquels l'information sur le risque des convulsions qui se prolonge avec des conséquences de traumatisme d'hypoxie et d'inhalation doit parvenir au moyen de campagne de sensibilisation à travers les médias.

Le premier médecin à prendre en charge l'enfant qui convulse aux urgences doit également être sensibilisé à un enseignement par les formations continues.

Troisième ligne de DAE : les enfants qui ont continué à convulser ont été traités par une anesthésie générale, une intubation, une ventilation et une perfusion continue des benzodiazépines à raison de 0,2 à 0,4 mg/kg/heure sauf dans deux cas où une dose additionnelle de phénobarbital de 10 mg/Kg en IV a été utilisée dans 3 épisodes, avec succès dans 2 épisodes.

Induction de l'anesthésie générale : on a eu recours aux benzodiazépines ± des morphique (fentanyl) si signes d'HTIC, le penthotal à été utilisé chez 6 enfants. Le propofol (dose d'induction de 2 mg/kg IV) sans perfusion continue a été utilisé chez un enfant.

Intubation et ventilation : le recours aux drogues anesthésiques était associé à une intubation trachéale, avec le risque de complications.

Dans notre étude 44,5% de nos enfants ont été intubés. La ventilation artificielle avait pour but une normoxie et normocapnie.

Sédation : l'utilisation des benzodiazépines a permis de maintenir un état hémodynamique plus stable et du fait d'une accumulation moindre, des évaluations neurologiques plus rapprochées. En nous référant aux recommandations, c'est le midazolam qui est le plus indiqué, mais devant des pénuries itératives, nous avons également recours au diazépam. Le penthotal a été utilisé en seconde position lorsque les convulsions résistent aux benzodiazépines avec le risque d'accumulation, d'instabilité hémodynamique et de dépression immunitaire.

L'analgésie n'était pas systématique ; utilisée devant des signes d'HTIC ou pour adapter l'enfant au respirateur.

Posologies et durée de sédation : les convulsions ont été commandées cliniquement par les benzodiazépines avec un taux moyen d'infusion de 0,4 mg/kg/H (0,2 – 1 mg/kg/H). Le penthotal a été utilisé à raison de 5 mg/kg/H.

La durée de sédation était variable en fonction de l'étiologie sous jacente et de la stabilité de l'état clinique du malade. La durée moyenne de sédation était de 3 jours [6 à 456 heures]. La durée de sédation préconisée par la procédure thérapeutique du service était de 12 heures, mais chez 5 enfants, les signes de réveil se sont manifestés après une sédation de 6 heures (2 enfants) et 8 heures (3 enfants).

La durée moyenne de ventilation est de 102 heures (4 jours), une médiane de 72 heures [6 à 456 heures].

Complications liées aux DAE : les complications liées à l'administration de DAE et des produits d'anesthésie demeurent rares au cours de notre étude et notées dans 3,5%, à type d'hypotension dont 2,6% nécessitant un remplissage vasculaire voir le recours aux drogues vasoactives type noradrénaline et à moindre degré une détresse respiratoire avec désaturation dans 0,9%.

DAE d'entretien : les premières doses d'entretien des DAE de longue durée d'action ont été données par l'intermédiaire d'une sonde naso-gastrique dans presque tout les épisodes. La drogue utilisée est le phénobarbital qui est administré chez les enfants après 12 heures de la dose d'entretien, relayé par du valproate lorsque le bilan hépatique est normal. L'arrêt de ces derniers est prévu quant la cause sous jacente est guérie et n'ayant pas entraîné des lésions cérébrales susceptible d'entretenir les crises épileptiques.

EMC traités par une anesthésie générale : dans 58 épisodes d'EMC il ya eu un recours direct à l'anesthésie générale avec une intubation et une ventilation soit d'emblée soit après une ou plusieurs doses de benzodiazépine, sans recourir à toute les lignes de DAE probablement devant la gravité de l'état clinique du malade ou l'étiologie sous jacente.

I.1.4. Au plan d'évolution

La mortalité hospitalière est de 22,4%. Les facteurs indépendants de mortalité étaient la durée supérieure à 6 heures de l'EMC, le non respect du protocole thérapeutique, les causes symptomatiques aiguës et la survenue de complications de l'EMC.

Parmi ces facteurs, la durée de l'EMC, le traitement et la survenue de complications sont des facteurs évitables dont le contrôle par une prise en charge précoce et appropriée permet de réduire la mortalité et d'améliorer le pronostic des enfants en EMC.

Effectivement, les trois quart des décès sont originaires des autres willayas par rapport à ceux originaires d'Oran avec une différence significative $p=0,001$, ce ci témoigne du fait que la proximité de la réanimation pédiatrique et par conséquent d'une thérapeutique plus protocolaire est associée à un moindre risque de complication et de mortalité.

La mortalité était variable en fonction du traitement et de la réponse aux traitements, le taux élevé de décès était dans le groupe ayant utilisé d'emblée l'anesthésie générale pour le traitement de l'EMC $n=30/58$ (51,7%), par contre dans le groupe ayant utilisé les différentes lignes de DAE la mortalité était plus élevée lors d'EMC réfractaire $n=24/53$ (45,3%) par rapport à 1 décès dans l'EMC contrôlé à la première ou à la deuxième ligne de traitement $n=1/134$ (0,7%). En fait, cette pharmacorésistance était due à l'affection sous-tendant l'EMC, et c'est à celle-ci que l'on attribue le décès.

Les causes de décès étaient principalement la maladie initiale dans les trois quart des cas, les complications du séjour en réanimation avec les infections nosocomiales et autres dans le tiers des cas.

Durée de séjour :

La durée de séjour moyenne est de 6 jours et une médiane de 3 jours (1 à 72 jours) avec des extrêmes jusqu'à 72 jours. La prolongation de la durée de séjours est liée à l'état clinique des enfants nécessitant encore de la rééducation motrice, de la déglutition et la gestion des trachéotomies avant de les remettre à leurs parents à cause de l'absence de service en aval notamment les services de rééducation.

I.2. COMPARAISON AVEC LES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE

I.2. 1. Épidémiologie

I.2.1.1. Fréquence

Dans notre série, l'EMC représente 13% de toutes les pathologies observées dans le service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran.

La fréquence hospitalière des EMC est difficile à évaluer. Elle varie selon la structure d'accueil. Celle-ci augmente avec la spécialisation de la structure allant de 0,013 % des admissions en hôpital général à 0,13 % dans un hôpital universitaire et jusqu'à 3,5 % dans une unité de soins intensifs [54]. Parmi les enfants présentant un EMC, 47% exigeront l'admission à une USIP. [26]

Un taux supérieur à 4% est retrouvé par Chin et al (2004) [31] au nord de Londres.

À l'hôpital Sainte-Justine de Montréal environ 1,6% des admissions en soins intensifs sont dues à des convulsions prolongées [100]. Cependant Sheffali Gulati (2005) [158] rapporte un taux de 6,6% au niveau d'une USIP à New Delhi.

I.2.1.2. Incidence

L'incidence de l'EMC en Algérie n'est pas connue. L'incidence générale est encore plus difficile à estimer. On dispose de 03 grandes études épidémiologiques réalisées en population pédiatrique (définissant l'EME sur une durée de 30 minutes).

L'une, est une étude prospective (cohorte) de surveillance de l'EMC au nord de Londres (North London Convulsive Status Epilepticus Surveillance Study) (NLSTEPSS) réalisée par Chin et al (2006) [27] entre le 1^{er} mai 2002 et le 30 avril 2004, incluant des enfants âgés de 29 jours à 15 ans et vivant au nord de Londres (nord de la Tamise). 226 enfants ont été inscrits dans NLSTEPSS, 50 (22%) EMC ont eu des antécédents d'épilepsie. [27]. Elle détermine une incidence d'EMC de 17 à 23 /100 000/ An. Les chiffres relevés sont plus importants chez les enfants de moins de 1 an (51/100 000/ an) comparés à 29/100 000/an chez les enfants âgés de 1 à 4 ans, 9/100 000/an pour les enfants âgés de 5 à 9 ans et 2/100 000/an âgés de 10 à 15 ans.[27]

La deuxième étude est rétrospective réalisée à Okayama (japon) [89], par Itsuko Nishiyama et al(2007) sur une période d'une année allant du 1^{er} janvier au 31 décembre 2003. Elle a inclus 46 épisodes d'EME chez 37 enfants âgés de 31 jours à 15 ans et détermine une

incidence de 38.8/100 000/an. L'incidence spécifique à l'âge a montré un taux plus élevé chez les enfants âgés de moins de 2 ans (126/100,000/an) et diminue après l'âge de 8 ans.

La troisième étude est réalisée à l'hôpital régional rural Kilifi au Kenya (Sadarangani et al. 2008)[111] entre le 1^{er} janvier 2002 et le 31 décembre 2003, incluant tous les enfants âgés de 1 mois à 13 ans. 388 épisodes d'EMC ont été colligés (identifié en deux groupes, un groupe d'EMC confirmé sur la clinique et un EMC probable).

L'incidence de l'EMC confirmé est de 35/100 000/an. Elle est de 52 /100 000 /an chez les enfants âgés de 1 à 11 mois, de 85/100 000/an chez les enfants âgés de 12 à 59 mois. [111]

L'incidence de tous les EMC est de 108/100 000/an. Elle est de 268/100 000/an chez les enfants de moins d'un an, de 227/100 000/an 1 à 5 ans et de 22/100 000 /an chez les enfants de 5 à 13 ans. [111]

D'autres études d'incidence basées sur la population incluant des adultes et des enfants réalisées :

À Ferrara (Italie), par Vittorio Govoni et al (2008), retrouve une incidence élevée de l'EMC chez les enfants âgés de 0 à 19 ans (49.1 pour 1000 000 habitants/ an) avec un pic dans le groupe d'enfants âgés de 0 à 4 ans (85.0 / 100,000/ An). [192].

Dans les six cantons suisses francophones, Coeytaux et al (2000) retrouvent une incidence de 21/100 000 /an. (38.7 /100.000 /An chez les enfants âgés de 0 à 4 ans) et diminue chez les enfants plus âgés (10.9/100.000/an chez ceux âgés de 5 à 14 ans) [36].

Dans la population de Richmond (USA), DeLorenzo et al (1996) [49], l'incidence annuelle de l'EME chez les enfants âgés de moins de 16 ans était 38/100.000/an. Son étude a stratifié l'incidence par âge : 156/100.000/an chez les nourrissons, 38/100.000/an chez les enfants, 27/100.000/an chez les adultes, et 86/100.000/ an chez les sujets âgés. [49]

L'étude de DC Hesdorffer et al, à Rochester [83] indique une incidence d'EME de l'enfant de 24 /100 000/an (tableau 135).

Les études de DC Hesdorffer [83] et de A Coeytaux [36] basées sur la population ont indiqué une incidence d'EME de l'enfant de 21 à 38/100 000/an. Ces études ont inclus les EMNC et l'incidence de EMC varie de 10 à 27 /100 000 enfants/ an.

Tableau XC : incidence et caractéristiques cliniques des EME selon les études épidémiologiques disponibles

<i>Les études</i>	Richmond, Virginie (USA)	Rochester (USA)	Californie (USA)	Six cantons suisses	Nord de Londres	<i>Okayama</i> (Japon)	Kenya
	De Lorenzo et al	Hesdoffer et al	Wu et al	Coeytaux et al	Chin et al	Itsuko	Manish Sadaranganii
Référence bibliographique	98	158		87	70	172	228
<i>Année de l'étude</i>	1996	1998	2002	2000	2006	2007	2008
<i>Type d'étude</i>	Prospective	Rétrospective	Rétrospective	Prospective	Prospective	Prospective	Rétrospective
<i>N° de patient inclus</i>	Enfant +adulte 166	Enfant et adulte 184	Enfant et adulte =15601	Enfants et adulte = 172	Enfants	Enfants	Enfants
Nombre d'enfant	n=29	N=69		N=64	N=176	N=37	N=338
<i>Incidence annuelle N/100 000/an</i>							
<i>Brut</i>	41	18,3	6,8	9,9	14,5		
<i>Adulte</i>	27	6	4,45	5	-	-	
<i>Enfant</i>	38	24	3,86	21	17-23	38,8	35 – 108
<i>Antécédent d'épilepsie</i>	42%	-	-	43%	22%	29,70%	28%
<i>Sexe ratio G/F</i>	-	02/1	01/1	1,5/1	01/1	1,47	0,96
<i>Pic d'âge</i>	< 1 an, > 60 ans	< 1 an, > 65 ans	< 5 an, > 60 ans	< 1 an, > 60 ans	< 1 an	< 1 an	< 1 an
<i>Mortalité</i>	22%	19%		7,60%	3%	0%	15%

1.2.1.3. Âge :

L'âge est un facteur déterminant de l'épidémiologie de l'EMC [121], même chez la population pédiatrique, on note des différences entre les enfants plus âgés et les enfants en bas âge en termes d'incidence, d'étiologie, de fréquence, des antécédents d'anomalies neurologiques et des antécédents de convulsions. [121]

Dans notre étude, la fréquence d'EMC est plus importante, chez les enfants en bas âge, et diminue chez les enfants plus âgés. Un pic de fréquence est noté au cours de la première année de vie dans 37%. Elle demeure élevée dans la tranche d'âge allant de 1 à 4 ans (46%), faible chez le grand enfant âgé de 5-10 ans (10,8%) et chez l'adolescent de 11 à 15 ans (6%).

Ces résultats rejoignent les études épidémiologiques, réalisées en dehors des populations à risque, mettant en évidence une incidence très élevée chez l'enfant, et maximale chez les enfants en bas âge. (Chin et al, 2006) [27], (Coeytaux et al, 2000)[36], (De Lorenzo et al, 1996) [49], (Itsuko, 2007) [89], (Manish Sadaranganii et al, 2008) [111], (Hesdoffer et al, 1998) [83], (Vittorio Govoni, 2008) [192]

Dans l'étude de Shinnar (1997), qui a analysé 394 enfants âgés de un mois à 16 ans, faisant partie de deux grandes études de l'EME pédiatriques entreprise dans Bronx, New York et Richmond, Virginie. Les 394 enfants ont une moyenne d'âge de 4,4 ans et plus de 40% des cas se produisent chez des enfants âgés de moins de 2 ans. [164]

Une étude rétrospective réalisée à l'hôpital royal de Liverpool UK par Nahin et al (2007) [124] entre janvier 1999 et Avril 2004, incluant des enfants âgées de 1 mois à 15 ans et admis dans une unité de soins intensifs pédiatriques (PICU). On retrouve 147 épisodes d'EMC chez 137 enfants, 20% avaient moins de 1 an et 55% étaient âgés de 1 à 5 ans. [124]

La fréquence élevée des EMC chez les très jeunes enfants, neurologiquement normaux est liée non seulement à la plus grande fréquence des causes symptomatiques aiguës dans cette classe d'âge ; mais également à la fréquence élevée des convulsions d'un cerveau immature, qui s'est avéré être dépendant dans plusieurs modèles expérimentaux [121]. En plus du seuil bas de convulsion et l'incidence élevée des agressions cérébrales pouvant induire un EMC, plusieurs autres désordres se présentent typiquement avec des convulsions chez les jeunes enfants

(anomalies congénitales cérébrales, désordres génétiques, erreurs innées de métabolisme) [121]. L'EMC peut être une manifestation d'épilepsie.

I.2.1.4. Sexe

Dans notre étude, le sexe ratio garçons/filles est de 1,56. Cette prédominance masculine a été également constatée par Hesdorffer DC (Rochester, USA, 1998)[83] et Coeytaux A (six cantons suisses francophones, 2000). [36] (tableau 135).

Itsuko Nishiyama et al (Okayama) ont également retrouvé un sexe ratio de 1,47. [89] Nahin Hussain et al, 2007(Liverpool) [124] et Chin et al, 2006 (Nord de Londres) [27] ont retrouvé un sexe ratio de 1,17.

Une autre étude prospective de Ruzica Kravljanac (Belgrade Serbie ; 2011) réalisée en USIP (unité de soin intensive pédiatrique) a inclue 489 épisodes d'EME chez 302 enfants âgés de moins de 18 ans ; on retrouve un sexe ratio de 1,2. [149]

Par contre l'étude réalisée par Floris et al. [64] à la Mayo clinique, Rochester, Minnesota, USA (2008), incluant des enfants âgés de moins de 18 ans ; retrouve une légère prédominance féminine (53,9%) sexe ratio est de 0,85. [64].

Sadarangani et al. 2008 (Kenya) [111] ont retrouvé une légère prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,96.

Alors que dans d'autres études, il n'y avait aucune différence significative entre les garçons et les filles. Wu YW, 2002 [202]. Maytal J et Shinnar S, 1990 [113].

I.2. 2. Caractéristiques cliniques des EMC

I.2.2.1. Antécédents

I.2.2.1.1. Anomalies de développement psychomoteur

Dans notre étude, les EMC avec des anomalies de développement psychomoteur sont retrouvés dans 14% des EMC non récurrents et dans 35,7% des EMC récurrent. Sur une série de 489 épisodes d'EME avec 302 EME de novo et 187 EME récurrent, Ruzica Kravljanac et al (Belgrade, 2011) ont mis en évidence des antécédents d'anomalies neurologiques dans 40% du groupe EME inaugural et 83% du groupe EME récurrent. [149]

Dans notre série, parmi les enfants en bas âge (≤ 2 ans), l'EMC se produit principalement chez ceux qui sont neurologiquement normaux et sans antécédent de convulsion idiopathique, alors que chez les enfants plus âgés (plus de 2 ans) l'EMC se produit principalement chez ceux avec des antécédents de convulsion idiopathique et qui ont souvent des anomalies neurologiques.

Ces chiffres sont semblables à ceux retrouvés dans la littérature ; Shinnar et al [164] sur une série de 394 enfants avec un EME de la série de Richmond et du Bronx, 40% avaient des antécédents d'anomalies neurologiques documentés (21% au-dessous de l'âge de 2 ans, et 55% au-dessus de 2 ans) [164]. Plus de 80% ont eu une étiologie symptomatique aiguë ou fébrile (34). Les étiologies symptomatiques retardées ou cryptogéniques étaient les plus fréquentes chez les enfants plus âgés, de même qu'avec des antécédents d'épilepsie.

Dans une autre étude prospective de Shinnar réalisée à Bronx (New York, USA), l'EME était récurrent chez 16 des 95 patients (17%). [161]

1.2.2.1.2. Antécédents de convulsion ou d'épilepsie

Dans notre étude, 29% des EMC sont survenus chez des enfants avec des antécédents de convulsion. Ce taux avoisine les 28% retrouvés par Sadarangani et al. 2008 (Kenya) [111] et les 29,7% retrouvés par Itsuko Nishiyama et al à Okayama (2007). [89]

Il reste inférieur aux résultats trouvés à Liverpool UK par Nahin et al (2007) : 36% [124], à Richmond par De Lorenzo : 38% (1996) [49], à Rochester par Floris : 49,4% (2008) [64], dans les six cantons suisses francophones par Coeytaux et al. (2000) : 43%. [36]

Dans l'étude de Chin (2006) [27] les antécédents d'épilepsie sont retrouvés dans 22%

Par ailleurs, Hesdorffer et al, 1998 [83] ; Koul et al, 2002 [99] ; Garzon et al, 2003 [73] retrouvent que l'EME se produit la plupart du temps chez des enfants sans antécédents de convulsion.

Dans notre série les antécédents de convulsion dans les EMC récurrents sont de 78,6%. Ruzica Kravljanić (Belgrade, 2011) retrouve des antécédents d'épilepsie dans 66% (EME récurrent) et 43% (EME inaugural) [149].

Dans la série de Shinnar et al [164], les antécédents d'épilepsie sont notés plus fréquemment dans les EME récurrents (66,2%) que dans les EME de novo (43%) avec une différence significative $p < 0,001$.

1.2.2.1.3. Antécédents d'EMC

Dans notre étude, le taux de récurrence est chiffré à 6% au cours des trois années de l'étude. Ce taux est nettement inférieur aux résultats trouvés à Richmond par De Lorenzo où la récurrence dans les deux premières années de l'étude est chiffrée à 13,3 %, (1996) [49].

Une récurrence d'EMC est chiffrée à 11 % la première année dans l'étude de Wu YW à Californie 2002 [202], et est observée dans 5,9 % des patients au cours des sept années de l'étude.

1.2.2.2. Caractéristiques des convulsions

1.2.2.2. 1.Type de convulsion : début, caractère, et durée

Il est difficile de comparer la distribution des types de convulsion parmi les études réalisées sur l'EME et spécialement sur l'EMC car chaque étude a classé différemment l'EME.

Une proportion de convulsions prolongées documentées cliniquement peut être des événements non épileptiques [172]. Toutes les études évaluant le type de convulsion peuvent contenir de tels patients. [172]

a. Caractère des EMC

Dans notre série, le pourcentage des convulsions focales est de 20%, les convulsions initialement généralisées représentent 78%, tandis que les crises focales avec une généralisation secondaire représentent 2%.

Les états de mal convulsifs généralisés sont les principaux types de convulsion pour les EME pédiatriques, constituant ainsi les deux tiers (2/3) dans l'étude de Gross-Tsur (1993). [79] ; et 68,8% (106/154 des enfants) dans l'étude de Floris et al (2008) [64]

L'étude du nord de Londres a également indiqué, que l'incidence de l'EMC initialement généralisé était deux fois plus importante (115/176=65,34%) que n'importe quel autre type, un tiers des EMC avait un début focal et seulement 5% (9 enfants/176) sont restés focaux et (52/176) 29,5% sont secondairement généralisées. [27]

Itsuko Nishiyama et al (2007) a montré également que les EM initialement généralisés représentent 40,5% (15/37). [89]

Dans l'étude de Manish Sadarangani (2008) les convulsions focales représentent 39% (151/388 épisodes). [111]

Par contre, l'étude de Richmond (De Lorenzo, 1996) a indiqué que les convulsions focales, définies sur l'évaluation clinique, étaient le type initial de convulsion dans presque les deux-tiers des cas avec un taux élevé de généralisation secondaire. [49]

b. Type d'EMC

Dans notre étude, l'EMC intermittent (78%) est beaucoup plus fréquent que l'EMC continu (22%). Ce qui diffère de la littérature qui retrouve une incidence semblable de l'EMC intermittent et continu chez les enfants parmi tous les âges et tous les groupes étiologiques [29]. Dans l'étude de Chin 2006, les EMC intermittent représentent 52,3% et les EMC continu 47,7% [27].

c. Type de crise motrice

Dans notre série, les données retrouvent un EMC tonico-clonique dans 52% des cas, de types cloniques dans 16,5% et de type toniques dans 31,2% des cas.

Ces résultats sont différents de ceux retrouvés dans la littérature puisque les convulsions purement toniques et cloniques sont rares ; effectivement des convulsions purement cloniques sont rapportées dans moins de 5% d'enfants par Coeytaux et al, (2000) [36] alors que dans l'étude de Chin et al, (2006) (les convulsions purement cloniques sont de $2/176 = 1,13\%$) [27]. Les EMC tonic sont de $23/176 = 13\%$ dans l'étude de Chin [27]. L'incidence de l'EMC tonique parmi des enfants avec un premier épisode présente un pic chez les enfants de moins d'une année (10 par 100 000 par an), particulièrement chez ceux avec des étiologies symptomatiques aiguës Chin et al, (2006) [27] et tous les enfants avec des crises toniques ont eu l'EMC intermittent.

La plupart des convulsions dans l'étude de Chin étaient de nature tonique-cloniques dans 86% des cas. [27]

Par ailleurs, nos résultats sont similaires à ceux retrouvés par (Chin et autres, 2006) [27] quant au fait que les EMC toniques représentent un pic au cours de la première année de vie dans 17% des cas et particulièrement chez les enfants avec des causes symptomatiques aiguës où les crises étaient tonico-cloniques dans 52% des cas.

d. Durée de l'EMC

La durée des convulsions dépend du traitement médical prompt, de l'étiologie et de l'âge.

Dans notre série la durée moyenne de l'EMC par rapport au début de l'instauration du traitement en réanimation pédiatrique est de 7 heures. Dans 40% l'EMC a une durée inférieure ou égale à 60 minutes. Ce taux est identique à celui retrouvé par Chin et al (2006) [27]. Où l'EMC avait une durée de 30 à 60 minutes dans 40% des cas et une durée supérieure à 60 minutes dans 60% des cas.

Dans notre série, la durée de l'EMC est liée à l'étiologie de l'EMC, particulièrement élevée dans les causes symptomatiques aiguës.

Ces résultats concordent avec certaines études basées à l'hôpital qui indiquent que l'EMC symptomatique aigu est associé à une plus longue durée de l'EMC (Maytal et al, 1989 ; [114] Eriksson et Koivikko, 1997 [59] ; Tabarki et al, 2001 [173]).

Dans l'étude de Nahin Hussain et al, 2007(Liverpool), la durée moyenned'EMC était de 44 minutes [30-120 minutes], avec la plus courte durée dans le groupe CFP (moyenne, 38min) et la plus longuedans le groupe des lésions anciennes(moyenne, 46min). [124]

Par ailleurs, l'étude de Chin et al, (2006) [27], ne retrouve aucune différence dans la durée d'EMC parmi les différents groupes étiologiques.

Dans notre étude, la durée de l'EMC présente également une différence en fonction de l'âge. Les enfants âgés de moins d'un an présentent le plus de risque d'avoir un EMC dont la durée est supérieure à 2 heures. Ces résultats concordent avec ceux trouvés par Hesdorffer DC (1998) à Rochester [83].

I.2. 3. Approche étiologique

I.2.3.1. Étiologies

Les étiologies de l'EMC varient d'un pays à un autre et d'une région à une autre. La plupart des études sur l'EMC se dirigent à la nature hétérogène des causes menant à l'EMC.

L'extrême variété des étiologies pouvant provoquer un EMC nécessite une hiérarchisation des examens complémentaires guidée par l'examen clinique.

Les causes d'EMC chez le patient épileptique connu diffèrent de celles liées à un EMC de novo, mais la recherche de troubles métaboliques est incontournable et les indications de l'imagerie cérébrale doivent rester larges dans les deux cas. [152]

Bien que la plupart des études étaient conduites après les directives éditées par la LICE (ILAE) pour les études épidémiologiques d'épilepsie (ILAE Commission on Epidemiology and Prognosis, 1993 ; ILAE Commission Report, 1997), [39], [88] des différences dans des critères étiologiques ont été notées avec comme conséquence des résultats discordants. [31]

Selon les directives de la LICE (ILAE), les convulsions fébriles devraient être classifiées en tant que convulsions symptomatiques aiguës. C'était le critère utilisé par l'étude de Richmond (De Lorenzo et al, 1996) [49] et par l'étude Suisse Coeytaux et al, 2000 [36], dans lesquelles les enfants avec une CFP étaient inclus dans le groupe symptomatique aigu. Cependant, dans l'étude réalisée à Rochester (Hesdorffer et al, 1998) [83] et au nord de Londres Chin et al, 2006) [27] les enfants avec des CFP ont été classés et analysés séparément.

L'identification de CFP comme catégorie distincte est importante du fait que l'histoire naturelle des convulsions fébriles est différente de celle des causes symptomatiques aiguës de l'EMC ; la mortalité est moins importante, les résultats intellectuels sont meilleurs, et le risque de développer une épilepsie est moindre chez les sujets avec CFP comparé à ceux de l'EMC symptomatique aigu. [31] Par conséquent, les enfants avec CFP sont une population importante à étudier et les CFP ne peuvent pas être considérés comme un événement complètement bénin [154].

Dans notre série les étiologies ont été classées en utilisant la classification de la LICE modifiée (Chin et al 2004) [31], les causes symptomatiques aiguës de l'EMC sont les plus fréquentes dans la moitié des cas (49,8%), suivie par les convulsions fébriles prolongées (19%), les lésions anciennes (13%) et les lésions anciennes compliquées d'un processus aigu (8%). L'épilepsie idiopathiques (7%) et l'encéphalopathie progressive (3%) restent moins fréquentes.

Les causes symptomatiques incluent les infections du SNC (45%), les AVC (7%), les états de choc (12%), les troubles métaboliques (11%), les traumatismes crâniens (7%), les encéphalopathies anoxo-ischémiques (2,6%)...

Les études de population

Dans l'étude de Richmond (USA) (De Lorenzo, 1996), les étiologies les plus fréquentes de l'EME pédiatrique sont les causes symptomatiques aiguës avec les CFP incluses (fièvre / infection du SNC) dans 57%, les causes symptomatiques retardées (le groupes des lésions anciennes) représente 38% et idiopathique dans 5%. [49]

Dans l'étude de Rochester (USA) (Hesdorffer et al, 1998), les causes symptomatiques aiguës représentent 46%, les CFP 23%, les lésions anciennes 18%, idiopathique 13% et encéphalopathie progressive 0%. [83]

Dans les six cantons suisses francophones par Coeytaux et al. (2000), les causes symptomatiques aiguës représentent 66%, les CFP étant incluses, les lésions anciennes 25%, les causes idiopathiques ou inconnues dans 9%. [36]

Dans les trois études épidémiologiques réalisées exclusivement dans la population pédiatrique, on retrouve :

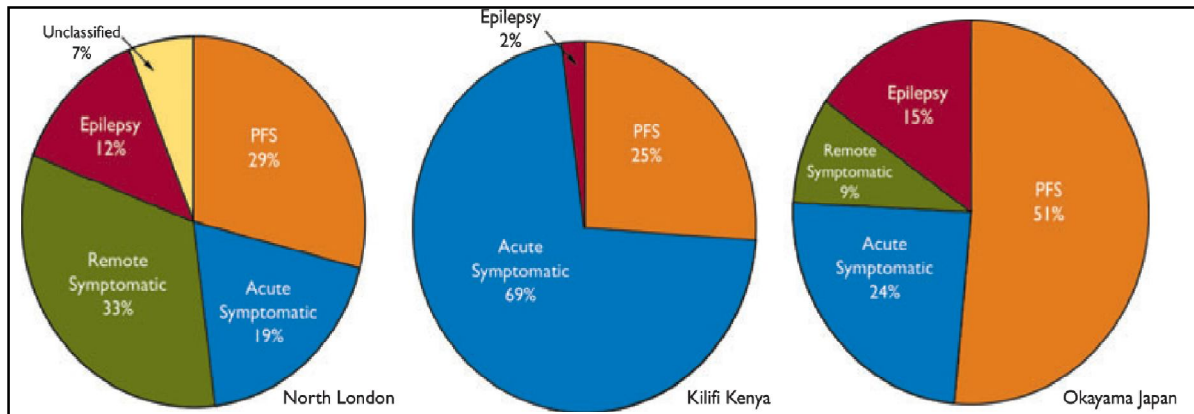
Dans l'étude du nord de Londres les principales étiologies sont : les CFP 56 (31,8%), symptomatiques aiguës 30 (17%), lésions anciennes 29 (16,5%), lésions anciennes compliqués par un processus aigue 28 (16%), idiopathique 18 (10%), cryptogénique 3(2%) et inclassable 12 (7%).

À Okayama les étiologies sont : CFP 17 (50%), symptomatiques aiguës 8 (21,6%), lésions anciennes 5 (13,5%) et cryptogénique 7(19%). [89]

Au Kenya (Sadarangani et al. 2008) [111] les causes symptomatiques aiguës sont nettement fréquentes dans 69% suivies par les CFP dans 25% et l'épilepsie dans 2%. Les causes symptomatiques aiguës incluent : le paludisme sans convulsion fébrile (29,4%), les méningites bactériennes (9%), autres infections sans convulsion fébrile (5,9%), une encéphalopathie de cause indéterminée (9%), une anémie (8,2%).

Figure n°32 : étiologies des EME dans trois études épidémiologiques pédiatriques

Ref: Rod C. Scott. *Epilepsia*, 51(Suppl. 3): 178–181, 2010(301)



L'étude de Ruzica (2010) réalisée à Belgrade [149] incluant 302 enfants âgés de 2 mois à 18 ans, l'encéphalopathie progressive (28%), les lésions anciennes (25,7%), et épilepsie idiopathique (19,6%) sont les plus fréquentes. Parmi les causes symptomatiques aiguës (16,7%), les infections du SNC représentent 12% de tous les épisodes.

L'étude rétrospective réalisée par Ali Akhbar en Iran (2005) [3] incluant 135 enfants âgés de 1 mois à 15 ans a révélé les résultats suivants : une moyenne d'âge de 4,14 ans avec un sexe ratio de 1,29. Les CFP représentent l'étiologie principale dans 41,1% suivie par l'épilepsie 28%, les infections neuro-méningées 7,4% et les troubles métaboliques dans 2,9% des cas.

Les études réalisées sur la population pédiatrique dans les USIP :

Parmi ces études on retrouve :

L'étude de Sandya Tirupathi (2009) [151], réalisée en Irlande, les étiologies de l'EMC sont représentées par les CFP dans 35%, lésions anciennes dans 35%, l'épilepsie idiopathique dans 17% et symptomatique aiguë dans 13%.

L'étude de Floris à Rochester USA (2008) [64] où les lésions anciennes 35,7%, les causes symptomatiques aiguës 26% et l'épilepsie idiopathique 19,5% sont les plus fréquentes. Les convulsions fébriles 10,4% et l'encéphalopathie progressive 8,4%. Les causes symptomatiques incluent les traumatismes crâniens (12,5%) les états de choc (12,5%), les encéphalopathies anoxo-ischémiques (10%) et la non compliance au DAE dans 9% des causes aiguës.

L'étude de Nahin Hussain et al réalisée à Liverpool UK (2007) [124], qui est une étude rétrospective incluant 137 enfants de 1 mois à 15 ans avec 147 épisodes d'EMC. La cause la plus fréquente était la CFP dans 34%, les lésions anciennes dans 28% (34 ont une paralysie cérébrale et 34 ont une épilepsie), les causes symptomatiques aigues dans 18%, (incluant les méningites, les encéphalites, les traumatismes et l'anoxie), l'épilepsie idiopathique dans 11% et l'encéphalopathie progressive dans 4%. Dans 5% aucune cause n'a été retrouvée.

Une autre étude réalisée également dans deux USIP au Canada (1994, 2002) incluant des enfants âgés de plus de 3 jours a rendu compte de plus de 300 cas d'EMC : l'épilepsie idiopathique (32%, 36%), les convulsions fébriles atypiques (13,7%, 23,6%) et les infections du SNC (26%, 8,1%) sont les diagnostics étiologiques les plus fréquents. [100]

Tableau XCI : Étiologies de l'EMC de l'enfant dans les différentes études de population et en USIP

<i>Étiologies</i>	Nombre de patient	Référence	CFP	LA	SA	LA + aigu	épilepsie	EP
En population								
<i>Richmond, USA (De Lorenzo, 1996)</i>	N=29	98	-	38%	57%	-	5%	-
<i>Rochester, USA (Hesdorffer, 1998)</i>	N=69	158	23%	18%	46%	-	13%	0
<i>Six cantons suisses (Coeytaux, 2000)</i>	N=64	87	-	25%	66%	-	9%	-
<i>Nord de Londres (Chin, 2006)</i>	N=176	70	32%	16,50%	17%	16%	19%	-
<i>Okayama Japon (Itsuko, 2007)</i>	N=37	172	50%	13,50%	21,60%	-	19%	-
<i>Kenya (Manish Sadarangani, 2008)</i>	N=338	228	25%	-	69%	-	2%	-
<i>Belgrade (Ruzica, 2010)</i>	N=302	312	9,80%	25,70%	16,70%	-	19,60%	28%
En USIP								
<i>Rochester (Floris, 2008)</i>	N=154	121	10,40%	35,70%	26%	-	19,50%	8,40%
<i>Liverpool UK (Nahim hussain, 2007)</i>	N=137	254	34	28	18	-	21	4
<i>Irlande (Sandya Tirupathi, 2009)</i>	N=	315	35%	35%	13%	-	17%	-
<i>Is tamboul Türkiye (Gulser Esen Besli, 2010) Unité des urgences pédiatriques</i>	N=56		16,60%	30,40%	7,10%	-	33,90%	8,90%
<i>Réanimation pédiatrique CHU Oran</i>			19%	13%	49,80%	8%	7%	3%
SA : Symptomatique aiguë, CFP : Convulsion fébrile prolongée, LA : Lésions anciennes, LA+ processus aigu : Lésions anciennes compliquées par un processus aigu, EP : Encéphalopathie progressive. Épilepsie : comporte l'idiopathique, cryptogénique et inclassable								

1.2.3.2. Étiologies en fonction de l'âge

La cause d'EMC de l'enfant change à travers des catégories d'âge et il y a une forte corrélation entre l'âge au moment de survenue d'EMC et l'étiologie.

Dans notre étude, si nous considérons uniquement les nourrissons âgés de moins de 24 mois, les étiologies symptomatiques aiguës (55,5%) et les convulsions fébriles prolongées (22,7%), représentent toutes les deux 78% de toutes les étiologies confondues. Les méningites bactériennes représentent (15,2%).

Ces résultats sont similaires à ceux trouvés dans l'étude de Shinnar S, Pellock 1997 [164] où plus de 80% d'enfants âgés de moins de 2 ans ont une étiologie symptomatique aiguë et des convulsions fébriles prolongées, tandis que les étiologies symptomatiques retardées (lésions anciennes) et épilepsie idiopathique, cryptogénique sont au premier rang chez les enfants plus âgés.

Dans l'étude de Dulac et al. [51] (qui a porté sur 79 nourrissons âgés de 1 mois à 2 ans en EMC entre janvier 1979 et décembre 1982 à l'hôpital Saint Vincent de Paul) et de Phillips *et al.* (Enfants au-dessous de 3 ans) [139], ils ont noté une plus grande incidence d'EMC due à la fièvre (41% vs 25% vs 22,7% dans notre étude).

Une étude rétrospective de Tabarki et al (2001) réalisée en Tunisie [173], et incluant 139 nourrissons âgés de 1 à 24 mois, retrouve une fréquence élevée des convulsions fébriles (41%) et des causes symptomatiques aiguës (40%) (incluent, les infections du SNC dans la moitié des cas 50,9%, les causes métaboliques 27,45%, les états de choc 15,7%, les anoxies et les intoxications dans 5,8%, les traumatismes crâniens 3,9%), l'encéphalopathie progressive (7%), lésions anciennes (6%) et idiopathique (6%).

1.2.3.3. Étiologies en fonction des antécédents de convulsion ou d'épilepsie :

L'EMC est généralement vu comme première manifestation des désordres épileptiques. Chez les enfants en bas âge, la majorité de cas de l'EMC se produit chez des patients sans antécédents de convulsion, plutôt qu'un élément d'un désordre convulsif établi. Celle-ci représente une proportion plus élevée chez les enfants plus âgés avec des antécédents de

convulsion ou d'épilepsie. Ceci est sensiblement attribué aux variations des étiologies en fonction de l'âge. [121]

Des résultats similaires ont été observés dans notre étude. Effectivement dans notre série, chez les enfants âgés de moins de 1 an l'EMC est inaugural dans 70/86 (81%), et la fréquence de l'EMC avec antécédents d'épilepsie augmente avec l'âge (34,3% entre 1 à 5 ans, 34,6% entre 5 à 10 ans et de 42,8% après l'âge de 10 ans). Ce résultat est attribué au fait que les causes symptomatiques aiguës sont plus fréquentes parmi les enfants de moins de 1 an dans 62,7% et les maladies neurologiques chroniques sont plus fréquentes parmi ceux âgés de plus de 5 ans de même que les épilepsies idiopathiques.

1.2.3.4. Étiologies en fonction du contexte fébrile de survenue

1.2.3.4.1. EMC non fébrile

a. Les taux bas des drogues antiépileptiques (DAE) : représentent une cause fréquente d'EMC chez les adultes mais restent une cause rare chez les enfants. [27]

Dans notre étude, la non compliance au DAE est retrouvée dans 4%, le diagnostic reste clinique devant l'arrêt intempestif des médications antiépileptiques, la réduction des doses ou le manque de moyens d'acquisition en DAE. Le dosage des taux sanguins de DAE n'a pas été généralisé à tous les enfants épileptiques par le manque de réactif au niveau du laboratoire de toxicologie dans la période d'étude.

Le taux bas des drogues antiépileptiques a été observé chez seulement un enfant dans l'étude du nord de Londres. [27]

b. L'ingestion de toxique ou le surdosage, menant à l'EMC incluant la théophylline, le lindane, le carbamazépine et les agents de la chimiothérapie[144] ont besoin des tests spécifiques s'ils sont suspectés.

Notre étude a signalé un cas de surdosage en Dépakine par manque de compréhension de la part des parents concernant les modalités d'administration du médicament. Trois intoxications aux organophosphorées ont été notées. Le diagnostic positif était basé sur le dosage de l'activité cholinésterasique qui était basse dans tous les cas.

c. Les désordres métaboliques : dans notre série 4,8 % des EMC sont dus à une hyponatrémie. Effectivement les troubles métaboliques sont fréquents dans les pays en développement parce que la déshydratation demeure fréquente.[173] par rapport aux pays

développés où l'hyponatrémie varie de 0,7% à 2,5% dans une étude réalisée au Canada au niveau de deux USIP. [100]

d. L'Hypoglycémie : dans notre série l'hypoglycémie est diagnostiquée dans 2% des cas, elle est un peu plus du 1% des études réalisées dans USIP canadienne. [100] Des taux nettement supérieurs ont été trouvés dans l'étude réalisée au Kenya où l'hypoglycémie est retrouvée chez 11% des enfants. [111]

e. Traumatisme crânien : les convulsions surviennent fréquemment dans 10% des cas environ après un traumatisme crânien chez l'enfant. [176] Dans notre étude 7% des EMC sont dus au traumatisme crânien.

f. Accidents vasculaires cérébraux (AVC) :

L'AVC de l'enfant est dix fois plus rare que chez l'adulte, les crises convulsives sont d'autant plus fréquentes que l'enfant est jeune (moins de 10 ans) Marie Hervieu-Bégue, 2012) (82)

Dans notre étude les AVC représentent la cause d'EMC dans 3,5% des cas et 7% des causes symptomatiques aiguës. Nos résultats rejoignent ceux retrouvés dans une étude prospective (2001 – 2007) réalisée par Singh et al (2010) (167), incluant 144 enfants avec un EME inaugural, 70 (48,6%) enfants ont des étiologies symptomatiques aiguës dont les causes vasculaires cérébrales sont notées chez 5 enfants (3,4%). (R.K. Singh, 2010) (167)

Les AVC restent une cause fréquente d'EME chez les adultes particulièrement chez les sujets âgés par rapport aux enfants. Dans la série de Richmond (Delorenzo Pellock (1995) (50) incluant des enfants et des adultes, les AVC sont causes d'EME dans 25,2% des adultes par rapport à 3,3% des enfants. (Delorenzo Pellock (1995) (50)

Une autre étude prospective réalisée par Kalita et al (2010) 2002–2007 dans les services de neurologie et des urgences incluant des adultes (n= 95) et des enfants (n=22) ont trouvé 15 AVC chez l'adulte pour zéro chez l'enfant (J. Kalita, (2010) (96)

1.2.3.4.2. EMC avec fièvre n=173 (74,9%)

a. Infection du SNC

Toute infection touchant le SNC peut déclencher un EMC.

Dans notre étude 75% des EMC surviennent dans un contexte fébrile ; les méningites bactériennes sont retrouvées dans 13,4%, dont 3% sont des méningites tuberculeuses, des méningo-encéphalites d'allure virale dans 12,5%, les convulsions fébriles prolongées (19%), et une anomalie neurologique antérieure avec une maladie fébrile intercurrente (5,6%).

Dans les méningites bactérienne non spécifiques les germes isolés sont l'hémophilus influenzae (2 patients), streptococcus pneumonea (2 patients) et une entérobacter (2 patients) (dans les autres cas les cultures ont été négatives).

Le taux de méningite bactérienne est élevé par rapport à ceux retrouvés par Chin et al, 2006 [27] qui dans une analyse d'un sous-groupe de 95 enfants avec un premier épisode d'EMC lié à la fièvre, 12% avaient eu une méningite bactérienne aiguë et 8% avaient eu une encéphalite virale ; comparée à un taux de 1 - 2% chez les enfants avec des convulsions fébriles de courte durée [27]. Le reste des enfants avaient eu une CFP (59%) ou avaient une anomalie neurologique antérieure avec une maladie fébrile intercurrente (22%). [27]

Par ailleurs nos résultats restent supérieurs à ceux retrouvés par Manish Sadarangani, au Kenya (2008), sur 388 épisodes d'EMC, 274 (71%) sont provoqués par une infection dont le paludisme est la cause de l'EMC chez 206 enfants (53%), 41 (11%) ont une bactériémie et seulement 33 (9%) ont une méningite bactérienne aiguë. [111]

De 8 à 13% [176] des EMC sont provoqués par une encéphalite virale (une infection herpétique doit être évoquée d'emblée devant un EMC avec fièvre).

Le taux élevé dans notre étude des méningites bactériennes s'explique par l'absence dans le programme national Algérien de la vaccination contre l'hémophilus influenzae.

Les EMC reliés à une méningite bactérienne sont notés le plus souvent chez des enfants sans antécédent neurologique (n=25), La méningite bactérienne représente également un facteur déclenchant d'EMC chez 6 enfants avec des lésions cérébrales anciennes (en présence de matérielle de DVP ou dans le période post opératoire avec des méningites nosocomiales chez 4 enfants).

Ces résultats concordent avec ceux de Chin et al (2006) [27] qui trouve que les enfants sans anomalies neurologiques antérieures et avec un premier EMC lié à la fièvre avaient sept fois plus de risques d'avoir une infection aiguë du SNC comparée aux enfants avec un premier EMC lié à la fièvre mais avec une anomalie neurologique préexistante (Chin et autres, 2006) [27]. Ainsi, l'infection du SNC devrait être soigneusement éliminée chez les enfants en EMC avec fièvre, particulièrement chez les enfants sans antécédents d'anomalies neurologiques. [30]

Dans notre étude 75% des cas avec une méningite sont âgés de moins de 5 ans. Ce qui rejoint les données de Parson *et al.* [135]

b. Convulsions fébriles prolongées

Les convulsions fébriles se produisent dans 2 à 5% des enfants aux USA et en Europe de l'ouest [163]. Dans une cohorte de 613 enfants épileptiques 9,1 % avaient fait au moins un EMC et 15 % avaient eu des convulsions fébriles [16].

Les séries de cas suggèrent qu'environ 4 à 5% des convulsions fébriles durent au moins 30 minutes et qualifiées ainsi comme EMC. [163]

Dans notre série, les CFP représentent 19% des étiologies de l'EMC. Ce pourcentage est inférieur au chiffre retrouvé dans la littérature (tableau étiologies d'EMC), effectivement, Nahim hussain (2007) [124] estime que 34% des patients admis pour EMC présentent des CFP, l'étude faite à Okayama Japon par Itsuko (2007) [89] révèle un pourcentage plus important (40%).

Dans notre étude, une prédominance masculine, un sexe ratio : 1,44. La moyenne d'âge est de 24,27 mois et prédomine chez les enfants de moins de 3 ans. Ces résultats sont concordants avec ceux de DeLorenzo RJ, (1995) [50], Hesdorffer DC (1998). [83] Shinnar S, (2001) [163] qui retrouvent un taux plus fréquent chez les enfants âgés de moins de 4 ans.

Dans notre série 56% des CFP sont généralisées et la moitié avaient duré moins de 1h (52%) ce qui rejoint ce qu'a été trouvé par Shorvon (1994) [165] en effet les convulsions fébriles ont été habituellement généralisées dans 65%, et la majorité a duré moins d'une heure. [165]

Une étude prospective de Shinnar S et al, (2001), a comparé 180 enfants âgés de un mois à 10 ans présentant un EMC fébrile à 244 enfants ayant une première convulsion fébrile. La première étude prospective était réalisée sur 10 ans (Bronx, New York et Richmond, Virginie), la deuxième prospective réalisée à Bronx, New York.

Les facteurs de risque pour l'EME fébrile retrouvés étaient : la présence d'une anomalie neurologique(20% vs. 5%; $p < 0.001$), une histoire de convulsion néonatale, (3% vs. 0 ; $p = 0.006$) et les antécédents familiaux d'épilepsie(11% vs. 5%; $p = 0.05$) . [163]. Dans notre étude aucun de ces facteurs étudiés n'a été retrouvé, des antécédents de convulsion hyperthermique ont été notés dans 18 cas d'EMC.

I.2.4. Traitement

I.2.4.1. Au plan de prise en charge avant la réanimation :

Dans notre série, 19,4% des enfants en EMC n'avaient reçu aucune thérapeutique, alors que dans ceux traités, la prise en charge des convulsions ou des EMC était marquée par un respect du protocole thérapeutique de la première ligne consistant en l'administration de benzodiazépine dans 97% des cas. À la seconde ligne de DAE, une deuxième dose de benzodiazépine est donnée dans 52,7% des cas, l'antiépileptique d'action prolongée est donnée dans 22% des cas. À la troisième ligne de DAE, le recours aux benzodiazépines pour la troisième fois a été fait dans 32,4% des cas.

Le non respect du protocole thérapeutique des EMC explique en partie l'hospitalisation élevée en réanimation pédiatrique.

Une étude rétrospective hospitalière réalisée par Chin et al (2004) [31], a souligné que le traitement inadéquat, comportant l'absence de traitement pré-hospitalier ou l'administration excessive des benzodiazépines, contribue au besoin de soin intensif. [31]

I.2.4.2. Moyens de transports :

Dans notre série, 80,5% des enfants en EMC passaient initialement par des services d'urgences et de pédiatries des différents établissements (EPH, EPSP, EH ou des CHU) où ils recevaient ou non leurs premières thérapeutiques, avant d'être transférés en réanimation. Ces derniers arrivaient le plus souvent par le biais d'une ambulance accompagnés d'un infirmier (63,7%) ou dans les bras de leurs parents (29,8%). Le SAMU n'est malheureusement sollicité que dans 6,5% des cas.

Les enfants transportés par les ambulances, courent un risque de dépression respiratoire et hémodynamique ; devant, la multiplication des doses de benzodiazépine à cause de la succession des convulsions, de l'absence d'un plateau technique (source d'oxygène, d'aspirateur, de moyen de monitoring et de respirateur et de moyen d'intubation) et de l'absence de compétence humaine permettant la prise en charge des enfants au cours du transfert (sauf quand l'enfant est intubé ventilé où est accompagné par un infirmier en anesthésie). Tout concourt à la survenue des ACSOS et à l'aggravation de l'état neurologique de l'enfant.

1.2.4.3. Au plan de prise en charge en réanimation pédiatrique :

Dans notre étude, 75,1% des EMC ont répondu à la première et /ou à la deuxième ligne de traitement antiépileptique du protocole thérapeutique préétabli.

Selon De Lorenzo, la plupart des cas d'EMC peuvent être traités avec succès par les médicaments de la première et de la deuxième ligne de traitement antiépileptique (comme le diazépam, le lorazépam, le phénytoïn, et le phénobarbital). [48]

Dans la série de Mayer et al (2002), [112] parmi 83 épisodes d'EME inclus dans l'étude, 57 épisodes (69%) ont répondu à une benzodiazépine et/ou à une deuxième-ligne de drogue antiépileptique (habituellement la phénytoïn).

Dans notre étude 77,8% des EMC dont la durée était supérieure ou égale à 2h n'ont pas répondu à la première ligne de traitement antiépileptique.

Un taux légèrement supérieur a été rapporté dans la série de Lowenstien et Alldredge (1995) [107], où le taux de réponse a progressivement diminué avec un plus long intervalle de prise en charge. 60% de ces patients qui avaient un EMC durant plus de 2 heures avant le déclenchement du traitement, n'ont pas répondu aux drogues de la première ligne de traitement. [107]

Une revue Cochrane du traitement de l'EMC de l'enfant a trouvé une seule étude éligible [8], dans laquelle les auteurs avaient comparé le diazépam intraveineux au lorazépam intraveineux comme première ligne de traitement à l'hôpital [9] et avaient conclu que les drogues avaient une efficacité semblable.

Cependant, les données de l'étude de Richard Chin, trouvent que le lorazépam intraveineux est associé à une plus grande probabilité d'arrêt de convulsion que le diazépam rectal ; et avec moins de risque de dépression respiratoire. [28]

Dans notre étude, le lorazépam n'a pas été utilisé car la molécule n'était pas disponible sur le marché Algérien, raison pour laquelle nous avons eu recours aux autres benzodiazépines (le diazépam, le clonazépam et le midazolam). Le choix de l'antiépileptique d'action prolongé se fait entre la phénytoïne et le phénobarbital. Il n'existe pour l'instant aucune étude pédiatrique scientifique permettant de recommander l'un ou l'autre de ces anticonvulsivants en première intention.

L'étude de Shaner et al [163], randomisée, contrôlée, sans double insu a comparé une bithérapie associant la phénytoïne et le diazépam au phénobarbital en monothérapie chez 36 patients présentant des crises continues ou subintrantes depuis plus de 30 min ; le temps de convulsions moyennes et la latence médiane d'arrêt des convulsions ont été plus court dans le groupe phénobarbital [157].

Selon Appleton, le début de l'EMC n'a pas toujours été témoigné. Il est évident qu'une activité convulsive électrique continue est vue sur l'EEG dans quelques cas après que toute activité convulsive clinique soit arrêtée. Une telle activité est peu probable s'il y a une reprise rapide de l'état de conscience [9]. La surveillance d'EEG n'est pas largement disponible dans les hôpitaux qui ont participé à ces études prospectives. Ils ont dû compter sur l'expertise clinique des médecins présents. [28].

Notre approche, qui a établi le moment du début et de la fin de l'activité convulsive au cours de l'EMC, est semblable à celle utilisée dans d'autres études, [5], [4], [83] augmentant de ce fait l'applicabilité générale de nos résultats.

Dans notre série 21,6% des EMC étaient résistant à la première et à la deuxième ligne de traitement antiépileptique (définition de l'EMCR retenu dans ce travail) un pourcentage conforme aux résultats trouvés dans de nombreuses études prospectives chez les enfants et les adultes présentant un EME, utilisant la définition de 30 minutes qui citent l'échec de la première ligne et la deuxième-ligne DAE dans 18% à 27%. [94]

Lewena et al (2009), dans une étude multicentrique rétrospective internationale réalisée dans huit départements d'urgence pédiatrique en Australie et en Nouvelle-Zélande, incluant 542 enfants, se présentant avec des convulsions d'une durée de plus de 10 minutes. Dans le 1/3 des cas l'EMC est inaugural. La durée moyenne de l'EMC avant la mise en route du traitement antiépileptique est de 45 minutes. L'EMC s'est terminé après la première ligne de traitement dans 42% des cas, 35% sont terminés après la seconde ligne de traitement, et une induction

anesthésique à séquence rapide était nécessaire dans 22%. Dans deux cas, il y a eu échec au contrôle des convulsions et sont décédés. [102]

Dans l'étude de Chin et al (2008), les auteurs ont collecté dans une étude prospective réalisée au nord de Londres, UK, (mai 2002 et avril 2004) ; les informations chez 182 enfants avec 240 épisodes d'EMC et ils ont analysé par régression logistique les facteurs associés à la terminaison des crises après la première et la seconde ligne de traitement antiépileptique et ils ont trouvé que 61% des épisodes ont été traités en pré hospitalier avec 22% de succès. [28] L'absence de traitement en pré hospitalier et deux doses de benzodiazépines sont associées à une durée d'EMC de plus de 60 minutes. 44 (18%) ont nécessité une anesthésie pour terminer l'EMC avec du thiopentone. [28]

Novy et al (2010) au cours de leurs étude chez les adultes ; sur 128 consécutives épisodes d'EME incluse dans l'étude 29 patients (22.6%) sont réfractaires. 12 patients avec un EMR a nécessité l'induction de coma avec une intubation pour traité l'EMR. [130]

Aranda et al (2010) réalisent entre octobre 2006 et février 2008 une étude prospective basée sur la population adulte dans le Haute –Garonne France, incluant 118 épisodes d'EMC chez 100 patients. EMCR est noté chez 27%. [10]

Dans l'étude rétrospective pédiatrique de Floris et al [64] 39% des EME sont réfractaires et 61% sont des EME avortés (la définition de l'EMR était une convulsion clinique et électrique durant plus de 60 minutes en dépit du traitement par la première et deuxième ligne de traitement antiépileptique). [64]

La gestion optimale des enfants avec un EMCR demeure peu claire, et les grandes études contrôlées comparant les divers agents de traitement manquent. [81] L'agent le plus généralement utilisé pour traiter l'EMCR est le pentobarbital intraveineux, un barbiturique de courte durée d'action avec un début d'action rapide. Bien qu'efficace, en terminant des convulsions et en induisant un pattern de burst suppression à l'EEG, l'administration de pentobarbital est généralement associée à une hypotension significative, à une dépression myocardique, et au bas débit cardiaque. D'autres effets secondaires incluent l'œdème pulmonaire, l'iléus, et le retard de réveil. En raison de ces inconvénients, des agents alternatifs pour le traitement de l'EMCR ont été étudiés. L'efficacité de l'infusion continue du midazolam dans l'EMCR de l'enfant a été rapportée. [81]

Dans notre étude, on a utilisé une induction aux benzodiazépines en IV avec une intubation et ventilation artificielle suivie d'une infusion continue de diazépam dans 36 (70,6%), de midazolam dans 10 (19,6%) et de pentothal dans 5 (9,8%). L'utilisation de benzodiazépine en SAP avec une dose de 0,2 à 1 mg/kg/heures était efficace dans 91,6% sans effets secondaires significatifs. Le pentothal a été réservé aux formes graves avec des signes d'HTIC.

Dans notre étude 51/53 (92%) des EMCR ont été traités par l'induction d'un coma avec une intubation et une ventilation artificielle, des chiffres supérieurs à ceux retrouvés par une étude prospective récente de Novy et al (2010) et qui montre que EMER chez les adultes a exigé l'induction de coma et l'intubation dans 12 de 29 (41%) dont 6 / 9 (66,6%) sont des EMCR généralisés. [130]

L'électroencéphalogramme continu (EEG) est employé quand les médicaments sont titrés pour maintenir la burst suppression, mais son application dans EMER devrait être prolongée. Une étude prospective a constaté que, après le contrôle de l'EMC, 48% des patients se présentant avec un EMC ont continué à avoir des convulsions électrographiques persistantes sans signes cliniques, détecté par EEG continu. [94] Chez les patients pédiatriques présentant un coma ou une altération de l'état de conscience monitoré par un EEG continu, y compris ceux qui se sont présentés avec des convulsions, la prévalence de l'EMNC est estimée de 7% à 39%. [94]

Dans notre étude 23,7% des EMC ont nécessité l'induction de coma et une intubation sans recourir à des médicaments antiépileptiques de longue durée d'action (phénobarbital). Ce groupe n'a pas été analysé dans l'EMCR bien que selon certaine étude l'application d'un anesthésique a été nécessaire chez 44 % des patients [148], alors que d'autres auteurs retiennent un EMR dans tous les cas de résistance à deux DAE

Chez les nourrissons et les enfants en bas âge, devant un EMCR, le traitement doit cibler d'éventuelles erreurs innées du métabolisme. Les protocoles de traitement ont recommandé l'utilisation de la pyridoxine, de l'acide folinique et de la supplémentation en phosphate de pyridoxal. Dans notre étude, nous avons eu recours au complexe plyvitaminé.

1.2.4.4. Facteurs de résistance à deux DAE (EMCR)

Dans notre étude l'Analyse univariée des facteurs prédictifs d'EMC Réfractaire retrouve : l'origine des enfants des autres wilayas de l'ouest du pays, l'EMC de novo, l'EMC inaugural, une durée de plus de 6 heures de l'EMC, l'utilisation de deux ou de plusieurs doses de

benzodiazépine, la présence de complications, les causes symptomatiques aiguës particulièrement les méningo-encéphalites.

Dans notre série les EMC reliés à des méningoencéphalites sont réfractaires à deux DAE dans 60%. Maytal et al rapportent que 15 (7.8%) des 193 enfants avec un EM ont une infection du SNC et que 7 (46.7%) des 15 enfants présentent un EMR de durée >1h. [114]

Dans une autre étude de Jainn-Jim Lin et al, (à Chang Gung, Taiwan, 2008), parmi les 46 enfants avec une encéphalite compliquée d'une EM. 43.4% développent un EMR. [90]

Après ajustement, les facteurs indépendants de survenue de l'EMCR ; sont représentés par l'utilisation de deux ou de plusieurs doses des benzodiazépines, la présence de complications liée à l'EMC, les causes symptomatiques aiguës et une durée supérieure à 6 heures de l'EMC.

Dans l'étude de Floris et al [64], retrouve que les facteurs univariée de l'EMER : les antécédents familiaux de convulsion, un nombre élevée de traitement antiépileptique d'entretien chez des épileptiques mal équilibrés, l'EMNC, l'EM focal ou convulsions électrographiques à l'EEG initial.

Une étude prospective en 2008 par Chin et autres [28] démontre que pour chaque petit retard entre le début de l'EMC et l'arrivée au département des urgences il y a un risque accru cumulatif de 5% (95% CI, 3 – 6) que l'EMC durant plus de 60 minutes. [28]

Dans une étude rétrospective de 83 épisodes d'EME chez 74 adultes parMayer et al (2002), 69% ont continué à convulser après l'administration d'une benzodiazépine, et 31% étaient réfractaires aux traitements avec un deuxième antiépileptique. Les facteurs de risques indépendants de l'EMCR dans cette étude étaient l'EMNC et les EMC avec convulsions initialement focales. [112]

1.2.5. ÉVOLUTION (résultats de sortie)

En dépit de l'amélioration considérable du traitement des patients avec un EMC, la morbidité et le taux de mortalité sont encore significatifs. [142]

Ce terme recouvre des conditions trop variées. Les données de la littérature sont hétérogènes, les séries publiées venant de lieux différents : services de réanimation ou de neurologie, plus ou moins spécialisés en épileptologie ; hôpitaux généraux, plus ou moins

spécialisés en neurologie. De plus, ces données ont été recueillies à des époques différentes [104].

1.2.5.1. Mortalité

Dans notre série on déplore 22,4% de décès. Ce taux avoisine les 25% de la série Pakistanaise, (87) et les 26,5% de la série rétrospective de Yoka-Mamate réalisée au service de soins intensifs pédiatriques à Brazzaville entre janvier 1998 et décembre 2003 [204]. Mais il reste très élevé par rapport aux taux retrouvés dans les pays développés. Dans leur étude, Aicardi (1970) et Chevrie (1970) ont trouvé un taux de mortalité de 11% dans une série de 239 enfants de moins de 15 ans. [2]

La mortalité à court terme liée à l'EMC pédiatrique rapportée dans les études basées sur la population est de 2,7 à 5,2% [142]. Elle passe de 5 à 8% lorsque des enfants admis aux services de réanimation pédiatriques étaient inclus dans l'étude. (Raspol-Chane et autres, 2006) [142].

La létalité est de 3% dans la série de Chin et al [27], ce taux bas est expliqué par le fait que dans cette série, les convulsions fébriles prolongées représentent la cause la plus fréquente, ces dernières sont associées à une morbidité et à une mortalité faibles. [27]

Ruzica Kravljanac et al (2011) (Serbie Beograd), rapportent 9,3% de décès. [149]

On estime que le taux élevé (22,4%) de décès dans notre série pourrait s'expliquer par les caractéristiques de notre population et la proportion élevée des causes symptomatiques aiguës responsable de 78,2% du total de décès.

Dans l'étude d'Aicardi, 40 % des enfants âgés de moins d'un an sont morts si leur EM était cryptogénique, 75 % s'il était symptomatique [2]

Dans notre série Parmi le groupe symptomatique aiguë 17,6% sont décédés, suivie à moindre degré par l'encéphalopathie progressive (2%), symptomatique retardée (1,2%) et symptomatique retardée avec lésion aiguë (1,6%) alors que dans les groupes d'épilepsie idiopathique et convulsions fébriles prolongées la mortalité reste nulle. Ces chiffres avoisinent ceux retrouvés dans l'étude de Chin et al, 2006 (nord de Londres) [27], où la mortalité est plus élevée chez les enfants avec EMC symptomatique aigu et retardé (lésion anciennes), dans 10% et 18% respectivement. Ils n'ont observé aucun décès dans les groupes cryptogéniques ou fébriles, suggérant que l'EMC lui-même jouait peu de rôle dans la mortalité à court terme [142].

Dans des EMC réfractaires, définis comme des EMC ayant résisté à des doses de charge de phénytoïne ou de phénobarbital, ainsi qu'à une benzodiazépine intraveineuse comme traitement initial, la mortalité dans notre série est considérablement plus élevée dans les EMCR, elle est de 45,3%. Une étude rétrospective a rapporté un taux de mortalité de 32% chez les enfants présentant un EMCR, avec seulement 23% d'évolution normale au suivi. [150]. En fait, cette pharmacorésistance était due à l'affection sous-tendant l'EMC, et c'est à celle-ci que les auteurs ont attribué la mort.

Les principaux facteurs prédictifs de mortalité retrouvés par l'analyse multivariée dans notre série, sont les étiologies symptomatiques aiguës qui multiplient par 5,6 le risque de mortalité. La durée d'EMC supérieure à 6 heures multiplie par 3,6 le risque de mortalité, la non adhérence au protocole thérapeutique le multiplie par 3, la survenue de complications d'EMC le multiplie par 23. Tandis que l'âge, le type de convulsions, l'étiologie symptomatique retardée (lésions anciennes), les méningites, les antécédents d'épilepsie, une histoire antérieure d'EMC et la proximité d'USIP n'influent pas sur le décès.

Différents facteurs prédictifs de l'évolution défavorable ont été rapportés dans la littérature, y compris l'étiologie (Garzon et al, 2003), la durée de EMC (Towne et al, 1994), l'activité épileptique continue (Towne et al, 1994), et le type des convulsions (Logroscino et al, 1997, 2002). [142] L'âge et la durée de l'EMC peuvent également affecter la mortalité. [2], [103]. La mortalité la plus élevée rapportée chez les enfants en bas âge dans quelques études peut seulement refléter la proportion élevée de cas symptomatiques aigus dans cette catégorie d'âge (Aicardi et Chevrie, 1970 ; Logroscino et autres, 1997). [2], [103].

L'étude de Richmond, en utilisant l'EMC durant moins une heure (<1 h) en tant que groupe de référence, a trouvé que une plus longue durée de l'EMC est associée à une mortalité plus élevée à 30 jours (Towne et autres, 1994). [178]

Dans la série pédiatrique De Barois, le taux de mortalité a été de 4 % quand l'EM avait duré moins de 24 heures, et de 24 % quand il avait été plus long [15]

En revanche, la durée d'EMC n'était pas un facteur de mortalité à court terme dans l'étude de Rochester, même après la restriction de l'analyse aux causes symptomatiques aiguës. Ils n'ont observé aucune différence significative entre des individus avec un EMC durant moins de 2 h (groupe de référence) et ceux avec un EMC durant de 2 à 24 h ou d'une durée supérieure à 24heures (Logroscino et autres, 1997). [103]

Dans l'étude rétrospective de Mbodj, entreprise sur une période de 11 ans à Dakar (Sénégal), (2000) [117] incluant enfants et adultes, 76,36 % des patients sont reçus à l'hôpital après la douzième heure et seuls 4,6 % des patients ont été admis avant la sixième heure. Le temps moyen entre le début des symptômes et le déclenchement du traitement était de 16,6 h, alors qu'en dépit du retard dans le déclenchement du traitement, la mortalité globale (24.8%) était semblable à celle observée à Richmond, Rochester, ce qui peut suggérer que l'évolution n'est pas sensiblement influencée par la durée de l'épisode d'EMC. Alors qu'elle est de 29 % en pédiatrie. [117]

Une étude réalisée en pédiatrie par Ruzica Kravljanac et al (2011) (Serbie Beograd). [149], les facteurs prédictifs de mortalité hospitalière, l'étiologie (encéphalopathie progressive), antécédents d'anomalie neurologique, EMC généralisé, un paterme spécifique d'EEG (décharges épileptiques périodiques, décharges multifocales, burst suppression et suppression d'activité de base), et n'ont pas retrouvé l'impact de l'âge, la durée de convulsion, les antécédents d'épilepsie et le traitement.

Dans notre étude les patermes spécifiques d'EEG n'ont pas pu être évalués par manque du monitoring électrique en phase aigue.

La principale cause de mortalité, dans notre étude, est représentée surtout par l'étiologie sous jacente de l'EMC dans 76,3%, secondairement le décès est lié à des infections nosocomiales compliquées d'un SDRA ou de choc septique. Ces dernières pourraient être dues aux effets secondaires de l'infusion continue prolongée et de haut-dose des benzodiazépines et pourraient être considérés comme la complication de la phase tardive de l'EMCR. (La durée moyenne de sédation est de 82,8 heures (3,5 jours).

Les données de la mortalité à long terme après un premier épisode d'EMC est variable, avec des taux s'étendant de 5.4% à 17%. [142] ce paramètre n'a pas été évalué dans notre étude car on a beaucoup de malades perdus de vue.

1.2.5.2. Morbidité

L'épilepsie, les déficits neurologiques focaux, les régressions cognitifs et les troubles comportementaux peuvent être associés à l'EMC. Dans notre étude, les conséquences neurologiques (définies sur l'apparition de nouveau déficit neurologique) après un EMC ont été notées dans 30 épisodes, représentant un rapport de morbidité de 12.7%. Ce chiffre est presque identique à celui qui a été rapporté par une étude réalisée en USIP par Ruzica Kravljana et al. 2011, où les conséquences neurologiques ont été retrouvées dans 12,9% des cas. [149].

En se basant sur l'évaluation de l'état de sortie sur la classification de Glasgow outcome scale, les séquelles neurologiques dans notre étude étaient notées dans 7,3% (GOS 2), dans 2,9% (GOS 3) et coma végétative (2%).

Dans la littérature on retrouve deux études qui ont défini l'évolution neurologiques selon la classification de Glasgow outcome scale qui ont indiqué la survenue de nouvelle détérioration fonctionnelle à la sortie dans 27,3 à 29,8%. [142]

Ce taux bas des séquelles dans notre étude peut être expliqué par un taux plus élevé de mortalité et l'absence de l'évaluation neuropsychologique à la sortie chez les enfants en GOS 1 (65,3%).

Dans notre étude, les antécédents personnels de convulsion, l'EMC symptomatiques aiguës, une durée supérieure à 2 heures de l'EMC et l'EMCR représentent des facteurs de morbidité avec une différence significative. Le plus jeune âge au moment de survenue de l'EMC ne semble pas influencer la morbidité dans notre série.

Bien que les facteurs de risque spécifiques des séquelles de l'EMC ne soient pas rapportés dans la littérature, selon Raspall-Chaure et al [142], l'étiologie reste le facteur déterminant principal de morbidité ainsi que l'EMC réfractaire et l'EMC prolongé. Le jeune âge des enfants pourraient être seulement expliqués par l'incidence plus élevée de l'EMC symptomatique aigu dans ces groupes (Raspall-Chaure et autres, 2006). [142]

1.2.5.3.Réurrence de l'EMC

Dans notre série, le taux de récurrence est de 6% dans les trois années de l'étude. Cette proportion est inférieure à celle retrouvée par Chin et al (2006) : 16% d'enfants avec un premier épisode d'EMC avaient une récurrence dans l'année. (Chin et autres, 2006). [27]

Dans une étude prospective de Ruzica Kravljanac et al (2011) (Serbie Beograd) [149], l'EM était récurrent dans 21% des cas. [149].

La récurrence chez un même patient d'un nouvel ou de plusieurs EM est chiffrée à 13,3 % dans les deux premières années de l'étude de Richmond qui regroupe enfants et adultes et tous types d'EM. [49]

Dans notre série, le taux de récurrence des EMC est faible du fait que les EMC récurrents sont traités, le plus souvent au déchoquage sans pour autant les hospitaliser en réanimation. La

gestion précoce des convulsions a un circuit bien établi. Certains parents se présentent directement en réanimation. (Cette proportion n'est pas incluse dans notre étude).

La récurrence, dans notre étude, est plus élevée dans le groupe des lésions anciennes (14,3%), des convulsions fébriles prolongées (9%) et symptomatiques aiguës (2,6%).

Selon Shinnar et al, 1992, le risque de récurrence est principalement déterminé par l'étiologie, il est plus élevé dans les groupes d'encéphalopathie progressive (44%) et symptomatiques retardées (67%). [161]

Parmi les enfants avec un premier épisode de convulsion fébrile prolongée, 17% auront un autre épisode dans l'année. (Shinnar et autres, 1992). [161] Ceci diffère d'une autre étude basée sur la population dans laquelle on n'a observé aucune répétition (Verity et autres, 1993). [190]

Dans notre série, les EMC récurrents surviennent chez des enfants avec des antécédents de trouble neurologique dans 57% des cas.

Chin et al, 2006 ont déterminé que les enfants avec des antécédents d'anomalies neurologiques avaient plus de risque d'avoir une récurrence que ceux qui étaient neurologiquement normaux avec un $p=0,04$. [27] Le risque de répétition est à son maximum pendant la première année après l'épisode d'EMC, mais ne disparaît pas après.

RECOMMANDATIONS

Les convulsions doivent être explorées par les premiers médecins les ayant reçus.

Le traitement des convulsions doit être initié au niveau des première structures les ayant reçu quand la durée de la crise est supérieures à 5- 10 minutes.

Si un transport est prévu, qu'il soit intra hospitalier ou par une unité mobile de soins d'urgence, ou par une ambulance non médicalisée on doit s'assurer de l'ABC (*Airway, Breathing, Circulation*). Il s'agit de dégager les voies aériennes (éviter la canule de Guedel) et d'apporter de l'oxygène. Il faut poursuivre la prise en charge thérapeutique en évitant toute escalade thérapeutique trop rapide susceptible d'entraîner des complications hémodynamiques et/ou respiratoires.

Lorsque l'enfant est transporté en milieu hospitalier, on l'oriente vers la structure la plus adaptée : service de réanimation pédiatrique, ou salle d'accueil des urgences vitales pédiatriques en cas de détresse vitale. Tout état de mal réfractaire doit être pris en charge en réanimation pédiatrique.

Devant un EMC inaugural, la recherche et le traitement de la cause éventuelle sont urgents et doivent se faire parallèlement au traitement de l'EMC.

PERSPECTIVES ET CONCLUSION

PERSPECTIVES & CONCLUSION

PERSPECTIVES

Perspective d'investigation :

- Pour compléter les résultats obtenus dans cette thèse, il est nécessaire de réaliser des études prenant en compte les EMC selon la définition opérationnelle et les EMNC en se basant sur l'EEG qui doit être réalisé en réanimation dans un but diagnostique positif et étiologique et pour guider la thérapeutique. Introduire également d'autres moyens de neuromonitorage non invasif dans la prise en charge des EMC : comme le doppler transcranien, déjà utilisé de façon large en pathologie traumatique de l'enfant avec un élargissement de ses indications dans les EMC afin de déterminer leurs répercussions sur l'hémodynamique cérébrale.

De même, que ces études doivent intégrer l'ensemble des services des urgences pédiatriques et les deux services de réanimations pédiatriques de la ville d'Oran qui permettront de déterminer l'incidence de l'EMC dans la willaya d'Oran.

Des études pronostics à long terme doivent également être réalisées

L'adhérence au protocole thérapeutique est satisfaisante, mais l'efficacité du traitement des EMCR reste à vérifier et à adapter par l'EEG, d'où l'intérêt de nous pencher sur le traitement de l'EMR avec des études comparatives entre les différentes drogues antiépileptiques et anesthésiques entraînant moins d'effets secondaires et une meilleure évolution.

Recourir à d'autres médicaments antiépileptiques particulièrement ceux qui n'ont pas d'AMM en Algérie à savoir le lorazépam, la phénytoïne, le lévitéracétam injectable.

Le diagnostic étiologique reste évident quant aux étiologies symptomatiques aiguës hormis les encéphalites où le diagnostic reste une présomption. D'où la nécessité d'améliorer les moyens d'investigations étiologiques, surtout la PCR virale et le dosage de l'interféron et des anticorps au niveau du LCR, ainsi que l'électrophorèse des protéines dans le LCR et des anticorps antineuroneux (intérêt de développer ces techniques diagnostiques).

Perspectives d'actions et de préventions

- Pour améliorer la prise en charge et le pronostic de l'EMC, des actions de sensibilisation auprès des professionnels de santé seront nécessaires. La sensibilisation doit porter sur le traitement précoce de l'EMC avec le respect des doses et de hiérarchie dans l'administration des médicaments antiépileptiques, parallèlement à la recherche des étiologies curables. Effectivement l'administration d'une benzodiazépine est nécessaire après 5 minutes de crises. Le

diazépam par voie rectale a longtemps été utilisé mais le midazolam buccal va changer les pratiques. Cette molécule a la même efficacité et la même tolérance que le diazépam mais est incontestablement plus pratique à administrer et moins problématique quant à la voie d'abord.

- Assurer un transfert dans des conditions optimales par du personnel compétent lui permettant d'agir afin d'éviter la prolongation des crises, de prévenir les ACSOS et par conséquent les lésions neurologiques. Ceci ne pouvant se concevoir qu'en développant le SAMU pédiatrique.

- Une véritable éducation thérapeutique des parents et des patients est également nécessaire pour qu'ils soient observant en n'arrêtant pas leur traitement dès l'amélioration de leur état.

CONCLUSION

Au terme de cette étude observationnelle réalisée dans le service de réanimation pédiatrique du CHU d'Oran, un des deux services aptes à recevoir les détresses de l'enfant et au sein duquel l'EMC représente l'urgence médicale et neurologique la plus fréquente de toutes les admissions. ; déterminant une fréquence hospitalière de 13% avec un taux de récurrence de 5,7%. Ces chiffres sont moindres par rapport aux admissions réelles au niveau de la réanimation pédiatrique des convulsions prolongées et des EMC dont la durée est inférieure à 30 minutes. Le travail que nous avons présenté s'est limité aux EMC d'une durée de plus de 30 minutes. (Études épidémiologiques).

L'impact de la prise en charge, et en particulier l'adéquation du traitement, sur le devenir dans la population pédiatrique a été retrouvé dans notre étude. La mortalité était étroitement liée à l'étiologie symptomatique aigue, à la durée de l'EMC, à la survenue de complications et au non adhérence au protocole thérapeutique concernant surtout les enfants traités avant l'arrivée en réanimation pédiatrique. L'étiologie étant un facteur déterminant du pronostic, l'identification précoce et le traitement efficace de l'étiologie peuvent améliorer le pronostic de l'EMC. On peut également agir sur la durée de l'EMC par le traitement de chaque enfant qui présente une convulsion tonique—clonique de plus de 5 minutes comme s'il était dans « un EMC établi » en amont de la réanimation surtout au niveau des urgences pédiatriques.

REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

1. **Agarwal P, Kumar N, Chandra R, et al.**
Randomized study of intravenous valproate and phenytoin in status epilepticus.
Seizure 2007; 16:527-32.
2. **Aicardi J, Chevrié JJ.**
Convulsive status epilepticus in infants and children. A study of 239 cases.
Epilepsia 1970; 11:187-197.
3. **Ali Akbar Asadi-Pooya, Alie Poordast**
Etiologies and outcomes of status epilepticus in children
Epilepsy & Behavior. 2005; 7, 502-505.
4. **Alldredge BK, Gelb AM, Isaacs SM, et al.**
A comparison of lorazepam, diazepam, and placebo for the treatment of out-of-hospital status epilepticus.
N Engl J Med. 2001; 345:631-7.
5. **Alldredge BK, Wall DB, Ferriero DM.**
Effect of prehospital treatment on the outcome of status epilepticus in children.
Pediatr Neurol 1995; 12: 213-16.
6. **Aminoff M, Simon R.**
Status epilepticus. Causes, clinical features and consequences in 98 patients.
Am J Med 1980; 69:657- 66.
7. **Appleton R, I Choonara, T Martland, B Phillips, R Scott, W Whitehouse**
The treatment of convulsive status epilepticus in children The Status Epilepticus Working Party, Members of the Status Epilepticus Working Party,
Dis Child 2000; 83:415- 419
8. **Appleton R, Macleod S, Martland T.**
Drug management for acute tonic-clonic convulsions including convulsive status epilepticus in children.
Cochrane Database Syst Rev. 2008; 16:CD001905.
9. **Appleton R, Sweeney A, Choonara I, Robson J, Molyneux E.**
Lorazepam versus diazepam in the acute treatment of epileptic seizures and status epilepticus.
Dev Med Child Neurol 1995; 37: 682-88.
10. **Aranda A, Foucart G, Ducasse JL, et al.**
Generalized convulsive status epilepticus management in adults: a cohort study with evaluation of professional practice.
Epilepsia. 2010; 51:2159- 67.

- 11. Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J.**
Status epilepticus. In Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J (Eds), Aicardi's epilepsy in children.
Lippincot Williams and Wilkins, Philadelphia, (2004), pp. 241-261.
- 12. Aylor DE, Liu H, Wasterlain CG.**
Trafficking of GABA (A) receptors, loss of inhibition, and a mechanism for pharmacoresistance in status epilepticus.
J Neurosci. 2005 ; 25: 7724-7733.
- 13. Baldy-Moulinier M, Crespel A.**
Physiopathologie des crises et de l'état de mal épileptique.
Ann Fr Anesth Reanim 2001 ; 20:97-107.
- 14. Baltès S, Gastens AM, Fedrowitz M, Potschka H, Kaever V, Loscher W.**
Differences in the transport of the antiepileptic drugs phenytoin, levetiracetam and carbamazepine by human and mouse P-glycoprotein.
Neuropharmacology 2007; 52:333- 46.
- 15. Barois A, Estournet B, Baron S, Levy-Alcover M.**
Pronostic à long terme des états de mal convulsifs prolongés : à propos de 29 observations d'états de mal convulsifs de plus de vingt quatre heures.
Ann Pédiatr 1985 ; 32 : 621-6.
- 16. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM.**
Status epilepticus in children with newly diagnosed Epilepsy.
AnnNeurol 1999; 45:618-23.
- 17. Bleck TP.**
Intensive care unit management of patients with status epilepticus.
Epilepsia 2007; 48:59- 60.
- 18. Bleck TP.**
Management approaches to prolonged seizures and status epilepticus.
Epilepsia 1999; 40 Suppl 1: 59-63.
- 19. Bodenham A, Culank LS, Park GR.**
Propofol infusion and green urine.
Lancet 1987; 2:740.
- 20. Bouguerra.L**
Encéphalites aiguës de l'enfant
Arch Pddlatr 1996:3:267-273)
- 21. Bourillon A.**
Convulsions fébriles simples : quels sont les éléments essentiels du diagnostic et les pièges à éviter ?
Le concours Médical, 1997:119(41)-3125-27.

- 22. Bourillon A.**
Traitement des convulsions fébriles du nourrisson.
Arch. Pediatr 1995 ; 2:796-798.
- 23. Chamberlain JM, Altieri MA, Futterman C, Young GM et al.**
A prospective, randomized study comparing intramuscular midazolam with intravenous diazepam for the treatment of seizures in children.
Pediatr Emerg Care 1997; 13:92-4.
- 24. Chen JWY, Naylor DE, Wasterlain CG.**
Advances in the pathophysiology of status epilepticus.
Acta Neurol Scand 2007; 115 (Suppl. 186): 7-15.
- 25. Chen JWY, Wasterlain CG.**
Status epilepticus: pathophysiology and management in adults.
Lancet Neurol 2006; 5:246-56
- 26. Chin RF, Neville BG, Bedford H et al.**
NLSTEPSS-A population-based study on convulsive status epilepticus in children
Epilepsia 2003; 44 (Supp 9):163.
- 27. Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC.**
Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study, for the NLSTEPSS collaborative group.
Lancet. 2006 Jul 15; 368 (9531): 222-229.
- 28. Chin RF, Neville BG, Peckham C, et al.**
Treatment of community-onset, childhood convulsive status epilepticus: a prospective, population-based study.
Lancet Neurol. 2008; 7:696-703.
- 29. Chin RF, Neville BG, Scott RC.**
A systematic review of the epidemiology of status epilepticus.
Eur J Neurol 2004; 11: 800-10.
- 30. Chin RF, Neville BG, Scott RC.**
Meningitis is a common cause of convulsive status epilepticus with fever.
Arch Dis Child 2005; 90:66-9.
- 31. Chin RF, Verhulst L, Neville BG, Peters MJ, Scott RC.**
Inappropriate emergency management of status epilepticus in children contributes to need for intensive care.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004; 75: 1584- 88.
- 32. Chiron. C., Bahi-Buisson. N., P.Plouin.**
Prise en charge des états de mal épileptiques de l'enfant épileptique,
Archive de Pédiatrie 11 (2004) 1217- 1224.

- 33. Clair B, Demeret S, Dupont S, Tazarourte K.**
Prise en charge de l'état de mal tonico-clonique généralisé: stratégies thérapeutiques.
Rev Neurol (Paris), 2009; 165: 366-372.
- 34. Clinque P, Cleator GM, Weber T.**
The role of laboratory investigation in the diagnosis and management of patients with suspected herpes simplex encephalitis: a consensus report.
J Neurol Neurosurg Psychiatr 1996; 61: 339-45.
- 35. Coeytaux A, Jallon P.**
Des difficultés de définir et de classer l'état de mal épileptique.
Neurophysiol Clin 2000 ; 30:133-8
- 36. Coeytaux A, Jallon P, Galobardes B and Morabia A.**
Incidence of status epilepticus in French-speaking Switzerland: (EPISTAR),
Neurology 55 (2000), pp. 693- 697.
- 37. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy.**
Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures.
Epilepsia 1981; 22:489-501.
- 38. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy.**
Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes.
Epilepsia 1989; 30:389-99.
- 39. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy.**
Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy.
Epilepsia 1993; 34:592-6.
- 40. Conférence 14e Consensus en Réanimation et Médecine d'Urgence :**
Prise en charge de l'état de mal épileptique (Enfants - Adultes).
Rean Urg 1995 ; 4:387- 96
- 41. Conférence 14^{ème} de Consensus de la Société de Réanimation et de Médecine d'Urgence.**
Paris. 1994.
- 42. Conférence 17e consensus en thérapeutique anti-infectieuse.**
Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né).
Texte court. www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/2008-consensus_meningite.pdf
- 43. Corry JJ, Dhar R, Murphy T, et al.**
Hypothermia for refractory status epilepticus.
Neurocrit Care. 2008; 9:189- 97.

- 44. Crawford TO, Mitchel WG, Fishman LS, Snodgrass SR.**
Very high dose phenobarbital for refractory status epilepticus in children.
Neurology 1988; 38:1035- 40.
- 45. Cremer OL, Moons KG, Bouman EA, Kruijswijk JE, de Smet AM, et al**
Long-term propofol infusion and cardiac failure in adult head-injured patients.
Lancet 2001; 357:117- 8.
- 46. Cuveillier. J –C, L. Vallée.**
Encéphalites aiguës de l'enfant.
EMC pédiatrie 2007, 4-093-A-10.
- 47. David Y, Cacheaux LP, Ivens S, Lapilover E, Heinemann U et al.**
Astrocytic dysfunction in epileptogenesis: consequence of altered potassium and glutamate homeostasis?
J Neurosci. 2009; 29: 10588-10599.
- 48. DeLorenzo R, Garnett L, Towne A, Waterhouse E, Boggs J, Morton L, et al.**
Comparison of status epilepticus with prolonged seizure episodes lasting from 10 to 29 minutes.
Epilepsia 1999; 40:164-9.
- 49. DeLorenzo RJ, Hauser WA, Towne AR, Boggs JG, Pellock JM, et al .**
A prospective, population-based epidemiologic study of status epilepticus in Richmond, Virginia.
Neurology 1996; 46:1029-1035.
- 50. DeLorenzo RJ, Pellock JM, Towne AR, Boggs JG.**
Epidemiology of status epilepticus.
J Clin Neurophysiol 1995; 12: 316-25.
- 51. Dulac O, Aicardi J, Rey E, et al :**
Blood levels of diazepam after single rectal administration in infants and children. *J Pediatr* 1978; 93:1039 -1041.
- 52. Dulac O.**
What is West syndrome?
Brain Dev 2001 Nov ; 23(7) :447- 52.
- 53. Dupont J, Earle K.**
Human rabies encephalitis.
Neurology 1966 ; 15: 1023-34.
- 54. Dupont.S, A. Crespel**
états de mal épileptiques : épidémiologie, définitions et classifications.
Réanimation (2009) 18, 13- 20.

- 55. Engel Jr. J.**
A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 796-803.
- 56. Engrand N, Crespel A.**
Pathophysiologic basis of status epilepticus. *Rev Neurol (Paris)*. 2009; 165: 315-319.
- 57. Engrand N, Demeret S, Savary D, Clair B.**
Non specific treatment of status epilepticus. *Rev Neurol (Paris)*. 2009; 165: 348-354.
- 58. épidémiologie, optimisation du diagnostic et pronostic des encéphalites infectieuses en France 2007.** [Http://www.infectiologie.com/site/medias](http://www.infectiologie.com/site/medias))
- 59. Eriksson KJ, Koivikko MJ.**
Status epilepticus in children: aetiology, treatment, and outcome. *Dev Med Child Neurol*. 1997; 39:652- 658.
- 60. Eylem Ulas Saz a, Bulent Karapinar b, Mustafa Ozcetin a, Muzaffer Polat c, et al.**
Convulsive status epilepticus in children: Etiology, treatment protocol and outcome
Seizure 20 (2011) 115- 118
- 61. Fellin T, Pascual O, Gobbo S, Pozzan T, Haydon PG, Carmignoto G.**
Neuronal synchrony mediated by astrocytic glutamate through activation of extrasynaptic NMDA receptors. *Neuron*. 2004; 43: 729-743.
- 62. Fisgin T, Gurer Y, Tezic T, Senbil N, Zorlu P, Okuyaz C, et al.**
Effects of intranasal midazolam and rectal diazepam on acute convulsions in children: prospective randomized study.
J Child Neurol 2002; 17:123-6.
- 63. Floret D. et le groupe de pathologie infectieuse pédiatrique, Groupe francophone de réanimation et d'urgence pédiatrique.**
Les décès par infection bactérienne communautaire. Enquête dans les services de réanimation pédiatrique.
Arch Pediatr 2001; 8 Suppl 4: 705S-711S.
- 64. Floris A.C.P. Lambrechtsen and Jeffery R .Buchhalter.**
Aborted and refractory status epilepticus in children: Acomparative analysis. *Epilepsia*, 49 (4): 615 – 625, 2008
- 65. Fountain N.**
Status epilepticus: risk factors and complications.
Epilepsia 2000; Suppl 2:S23-30.

- 66. Fountain NB, Lothman EW.**
Pathophysiology of status epilepticus.
J Clin Neurophysiol 1995; 12:326-42.
- 67. Freeman JM.**
Febrile seizures: a consensus of their significance, evaluation, and treatment.
Consensus development conference of febrile seizures. 1980. National Institute of Health.
Pediatrics 1980; 66:1009-12.
- 68. Freeman JM.**
The best medicine for febrile seizures.
N Engl J Med 1992; 327:1161-63. (198-74)
- 69. Friedman JN.** Société canadienne de pédiatrie, comité des soins aigus
La prise en charge d'urgence du patient pédiatrique en état de malépileptique convulsif généralisé
Paediatr Child Health Vol 16 No 2 February 2011
- 70. Fujikawa DG, Shinmei SS, Cai B.**
Seizure-induced neuronal necrosis: implications for programmed cell death mechanisms.
Epilepsia. 2000; 41 Suppl 6: S9-13.
- 71. Garcia PA, Alldredge BK.**
Medication-associated seizures. In: Delanty N, editor. Seizures: Medical causes and management.
Totowa: Humana Press; 2001. p. 147-65.
- 72. Garcia-Monco JC, Benach JL.**
Lyme neuroborreliosis.
Ann Neurol 1995; 37: 691-702.
- 73. Garzon E, Fernandes RM, Sakamoto AC.**
Analysis of clinical characteristics and risk factors for mortality in human status epilepticus.
Seizure. 2003 ; 12:337-345.
- 74. Gastaut H, Roger J, Lob H.**
Les états de mal épileptiques, compte rendu de la réunion européenne d'information électroencéphalographique, Xe Colloque de Marseille, 1962.
Paris : Masson ; 1967.
- 75. Gastaut H.**
Classification of status epilepticus. In: Delgado-Escueta A, Wasterlain C, Treiman D, Porter R, editors. Status epilepticus. New-york: Raven-Press; 1983. p. 83- 92.
- 76. Gastaut H.**
Dictionnaire de l'épilepsie, partie 1 : définitions. Genève ; 1973.

- 77. Geeta Gathwala & Mayank Goel & Jagjit Singh & Kundan Mittal ;**
Intravenous Diazepam, Midazolam and Lorazepam in Acute Seizure Control ;
Indian J Pediatr Received: 16 March 2010 / Accepted: 10 June 2011 # Dr. K C Chaudhuri Foundation 2011DOI 10.1007/s12098-011-0505-y
- 78. Green S, Rothrock SG, Clem K, Zurcher R, Mellick L.**
Can seizures be the sole manifestation of meningitis in febrile children?
Pediatrics 1993; 92: 527-34.
- 79. Gross-Tsur V, Shinnar SH.**
Convulsive status epilepticus in children.
Harefuah 1993; 125:93-95.
- 80. Hatch DJ.**
Propofol-infusion syndrome in children.
Lancet 1999; 353:1117-8.
- 81. Hayashi K, Osawa M, Aihara M, et al.**
Efficacy of intravenous midazolam for status epilepticus in childhood.
Pediatr Neurol. 2007; 36: 366-72.
- 82. Hervieu-Bégué Marie, Jacquin Agnès, Kazemi Appolline et al.**
Accidents vasculaires cérébraux de l'enfant : une urgence médicale qui doit bénéficier des filières neurovasculaires régionales mises en place par le Plan National AVC
Presse Med. 2012 ; 41: 518-524
- 83. Hesdorffer DC, Logroscino G, Cascino G, Annegers JF, Hauser WA.**
Incidence of status epilepticus in Rochester, Minnesota, 1965–1984.
Neurology 1998; 50:735-740.
- 84. Holtkamp M, , Othman J, Buchheim K, Masuhr F, Schielke E, Meierkord H.**
A “malignant” variant of status epilepticus.
Arch Neurol 2005; 62:1428-31.
- 85. Holtkamp M, Othman J, Buchheim K, Meierkord H.**
Predictors and prognosis of refractory status epilepticus treated in a neurological intensive care unit.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005; 76:534-9.
- 86. Hubert.P, D. Parain, L. Vallée**
Prise en charge d'un état de mal épileptique de l'enfant (nouveau-né exclu).
Réanimation (2009) 18, 92-98.
- 87. Ibrahim SH, Yezdan MA, Nizami SQ.**
Status epilepticus in children: a five-year experience at Aga Khan University Hospital.
J Pak Med Assoc 2003; 53:597-9.

- 88. ILAE Commission Report.**
The epidemiology of the epilepsies: future directions. International League Against Epilepsy.
Epilepsia, 1997, 38:614-618.
- 89. Itsuko Nishiyama, Yoko Ohtsuka, Toshihide Tsuda, Hideo Inoue, Taiji Kunitomi, et al**
An Epidemiological Study of Children with Status Epilepticus in Okayama, Japan.
Epilepsia, 48(6):1133-1137, 2007
- 90. Jainn-Jim Lin, Kuang-Lin Lin, Huei-Shyong Wang, Shao-Hsuan Hsia, Chang-Teng Wu**
Analysis of status epilepticus related presumed encephalitis in children.
Europ e an journal of paediatric neurology 12 (2008) 32- 37
- 91. Jambon F.**
Encéphalites aiguës hors infections VIH.
Urgences Neurologiques. Masson, 2001.
- 92. James Lee, Linda Huh, Paul Korn, Kevin Farrell,**
Guideline for the management of convulsive status epilepticus in infants and children.
Bc medical journal vol. 53 no. 6, July/august 2011.
- 93. Jayasri Srinivasan, Katherine A, Wallace, Ngrid E Scheffer.**
Febrile seizure.
Aust fam physician vol 34 no.12 dec 2005.
- 94. John M. Schreiber & William D. Gaillard.**
Treatment of Refractory Status Epilepticus in Childhood.
Curr Neurol Neurosci Rep (2011) 11:195-204
- 95. Jones-Davis DM, Macdonald RL.**
GABA (A) receptor function and pharmacology in epilepsy and status epilepticus.
Curr Opin Pharmacol 2003; 3 :12-8.
- 96. Kalita de J., P. P. Nair, Usha Kant Misra.**
A clinical, radiological and outcome study of status epilepticus from India
J Neurol (2010) 257:224-229
- 97. Kapur J, Macdonald RL.**
Rapid seizure-induced reduction of benzodiazepine and Zn²⁺ sensitivity of hippocampal dentate granule cell GABAA receptors.
J Neurosci 1997, 17: 7532-7540.
- 98. Knake S, Gruener J, Hattemer K, et al.**
Intravenous levetiracetam in the treatment of benzodiazepine-refractory status epilepticus.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 79:588-9.

- 99. Koul R, Deleu D.**
Subtherapeutic free phenytoin levels following fosphenytoin therapy in status epilepticus. *Neurology* 2002;58:147-148
- 100. Lacroix J, Deal C, Gauthier M, Rousseau E, Farrell CA.**
Admissions to a pediatric intensive care unit for status epilepticus: a 10-year experience.
Crit Care Med 1994; 22:827-32.
- 101. Leppik IE, Derivan AT, Homan RW, Walker J, Ramsay RE, Patrick B.**
Double-blind study of lorazepam and diazepam in status epilepticus.
JAMA 1983;249:1452- 4.
- 102. Lewena S, Pennington V, Acworth J, et al:**
Emergency management of pediatric convulsive status epilepticus: a multicenter study of 542 patients.
Pediatr Emerg Care 2009; 25:83-7.
- 103. Logroscino G, Hesdorffer DC, Cascino G, Annegers JF, Hauser WA.**
Short-term mortality after a first episode of status epilepticus.
Epilepsia 1997; 38:1344-9
- 104. Loiseau P.**
Morbidity et mortalité des états de mal épileptiques.
Neurophysiol Clin 2000 ; 30 : 155-60.
- 105. Lothman E.**
The biochemical basis and pathophysiology of status epilepticus.
Neurology 1990; 40: 13-23.
- 106. Lowenstein D, Bleck T, Macdonald R.**
It's time to revise the definition of status epilepticus.
Epilepsia 1999; 40:120-2.
- 107. Lowenstein DH; Alldredge B; Gelb A; Isaacs M; Ulrich SK; Allen F; Segal M; Neuhaus J**
Prehospital treatment of status epilepticus
Neurology, 45(4), 1995, pp. 390-390.
- 108. Lundgren J, Smith ML, Blennow G, Siesjo BK.**
Hyperthermia aggravates and hypothermia ameliorates epileptic brain damage.
Exp Brain Res 1994 ; 99:43-55.
- 109. Lyon G., Evrard Ph.**
Epilepsie- convulsions, *chapitre 11, livre de neuropédiatrie 2^{ème} édition page 125- 168.*

- 110. Manfredini R, Vergine G, Boari B, et al.**
Circadian and seasonal variation of first febrile seizures.
J Pediatr 2004; 145:838-9.
- 111. Manish Sadarangani, Claire Seaton, J Anthony G Scott, Bernhards Ogutu, Tansy Edwards, et al.**
Incidence and outcome of convulsive status epilepticus in Kenyan children: a cohort study
Lancet Neurol 2008; 7: 145-50.
- 112. Mayer SA, Claassen J, Lokin J, et al.**
Refractory status epilepticus: Frequency, risk factors, and impact on outcome.
Arch Neurol 2002; 59:205-210.
- 113. Maytal J, Shinnar S.**
Febrile status epilepticus.
Pediatrics 1990; 86: 611-616.
- 114. Maytal J, Shinnar S, Moshe SL, Alvarez LA.**
Low morbidity and mortality of status epilepticus in children.
Pediatrics 1989; 83:323-331.
- 115. Mazarati A, Baldwin RA, Sankar R, Wasterlain CG.**
Time-dependent decrease in the effectiveness of antiepileptic drugs during the course of self-sustaining status epilepticus.
Brain Res. 1998; 814: 179-185.
- 116. Mazarati AM, Wasterlain CG.**
N-methyl-D-aspartate receptor antagonists abolish the maintenance phase of self-sustaining status epilepticus in rat.
Neurosci Lett. 1999; 265: 187-190.
- 117. Mbodj I, Ndiaye M, Sene F, Salif Sow P, Sow HD, Diagona M, et al.**
Treatment of status epilepticus in a developing country.
Neurophysiol Clin 2000; 30:165-169.
- 118. Mehta V, Singhi P, Singhi S.**
Intravenous sodium valproate versus diazepam infusion for the control of refractory status epilepticus in children: a randomized controlled trial.
J Child Neurol. 2007; 22:1191-7.
- 119. Meldrum B.**
Endocrine consequences of status epilepticus.
Adv Neurol. 1983; 34: 399-403.
- 120. Meldrum B.**
Status epilepticus: the past and the future.
Epilepsia 2007; 48:33- 4.

- 121. Miquel Raspall-Chaure, Richard F. M. Chin, Brian G. Neville, Helen Bedford, and Rod C. Scott**
The Epidemiology of Convulsive Status Epilepticus in Children: A Critical Review
Epilepsia, 48(9):1652-1663, 2007
- 122. Mirsattari SM, Sharpe MD, Young GB.**
Treatment of refractory status epilepticus with inhalational anesthetic agents isoflurane and desflurane.
Arch Neurol 2004; 61:1254-9
- 123. Motte J, Vallée L.**
Diagnostic et traitement des convulsions fébriles.
Épilepsies 2002; 14:89- 94.
- 124. Nahin Hussain et al.**
Aetiology, course and outcome of children admitted to paediatric intensive care with convulsive status epilepticus: A retrospective 5-year review.
Seizure 2007; 16, 305-312
- 125. Nair, et al.**
Status epilepticus
Journal of Postgraduate Medicine July; 2011 Vol 57 Issue 3
- 126. Navarro V, N. Engrand, P. Gélisse**
place de l'EEG dans l'état de mal épileptique
Réanimation 2009 ; 18, 33- 43
- 127. Navarro.V, J.-X. Mazoit,**
pharmacologie des agents utilisés dans l'état de mal épileptique.
Réanimation 2009 ; 18, 60- 69.
- 128. Neligan A, Shorvon SD.**
Frequency and prognosis of convulsive status epilepticus of different causes: a systematic review.
Arch Neurol. 2010; 67: 931- 940.
- 129. Novak G, Maytal J, Alshansky A, Ascher C.**
Risk factors for status epilepticus in children with symptomatic epilepsy.
Neurology 1997; 49:533- 7.
- 130. Novy J, Logroscino G, RossettiAO:**
Refractory status epilepticus: a prospective observational study.
Epilepsia 2010, 51: 251- 256.
- 131. Orłowski JP, Erenberg G, Lueders H, Cruse RP.**
Hypothermia and barbiturate coma for refractory status epilepticus.
Crit Care Med 1984; 12:367-72.

- 132. Outin H, Blanc T, Vinatier I, le groupe d'experts :**
Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant (nouveau-né exclu). Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française.
Réanimation 2009; 18:1-110.
- 133. Outin H, Liot P, De Jonghe B, et al.**
Prise en charge des états de mal épileptiques convulsifs réfractaires en réanimation.
Rev Neurol (Paris) 2002 ; 158 : 1059-68.
- 134. Pal S, Sombati S, Limbrick DD, Jr., DeLorenzo RJ.**
In vitro status epilepticus causes sustained elevation of intracellular calcium levels in hippocampal neurons.
Brain Res. 1999; 851: 20- 31.
- 135. Parsons SJ, Tomas K, Cox P.**
Outcome of pediatric status epilepticus admitted to intensive care.
J Intensive Care Med 2002; 17:174-9.
- 136. Parviainen I, Kälviäinen R, Ruokonen E.**
Propofol and barbiturates for the anesthesia of refractory convulsive status epilepticus: pros and cons.
Neurol Res 2007; 29:667- 71.
- 137. Patel NC, Landan IR, Levin J, Szaflarski J, Wilner AN.**
The use of levetiracetam in refractory status epilepticus.
Seizure 2006; 15:137- 41.
- 138. Perry MS, Holt PJ, Sladky JT.**
Topiramate loading for refractory status epilepticus in children.
Epilepsia 2006; 47:1070 - 1.
- 139. Philips SA, Shanahan RJ.**
Etiology and mortality of status epilepticus in children: a recent update.
Arch Neurol 1989; 46:74- 6.
- 140. Prasad .A.N,**
Status Epilepticus in the Pediatric ICU: State of the Art, Can.
J. Neurol. Sci. 2009; 36: Suppl. 2 - S92-S98.
- 141. Proulx N, Fréchette D, Toye B, et al.**
Delays in the administration of antibiotics are associated with mortality from adult acute bacterial meningitis.
QJM 2005; 98:291-8.
- 142. Raspall-Chaure M, Chin RF, Neville BG, Scott RC.**
Outcome of paediatric convulsive status epilepticus: a systematic review.
Lancet Neurol. 2006 ; 5:769-779.

- 143. Rédaction de la revue prescription**
Convulsions fébriles simples de l'enfant.
La revue de prescrire 2001 ; 21(219) :534-537.
- 144. Riviello JJ Jr, Ashwal S, Hirtz D, et al.**
Practice parameter: diagnostic assessment of the child with status epilepticus (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society.
Neurology 2006; 67:1542- 50.
- 145. Riviello JJ Jr; Ashwal S; Hirtz D; Glauser T; Ballaban-Gil K; Kelley K; Morton LD; Phillips S; Sloan E; Shinnar S**
Practiceparameter: diagnosticassessment of the child with statu epilepticus (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the **Practice** Committee of the **Child** Neurology Society.
*Neurology*2006 Nov 14; Vol. 67 (9), pp. 1542-50
- 146. Rod C.Scott**
Adverse outcomes following convulsive status epilepticus in children: Relationship with hippocampal injury
Epilepsia, 51 (SUPPL; 3):178-181, 2010.
- 147. Rossetti A.O, Santoli F.**
Traitement pharmacologique de l'état de mal épileptique réfractaire.
Réanimation (2009) 18, 77-82.
- 148. Rossetti AO, Logroscino G, Bromfield EB.**
Refractory status epilepticus: effect of treatment aggressiveness on prognosis.
Arch Neurol 2005; 62:1698-702.
- 149. Ruzica Kravljana, Nebojsa Jovic, Milena Djuric, Borisav Jankovic, and Tatjana Pekmezovic**
Outcome of status epilepticus in children treated in the intensive care unit: A study of 302 cases.
Epilepsia, 52(2):358- 363, 2011.
- 150. Sahin M, Menache CC, Holmes GL, Riviello JJ, Jr.:**
Outcome of severe refractory status epilepticus in children.
Epilepsia 2001, 42: 1461-1467.
- 151. Sandya Tirupathi, Joseph B. McMenamin, David W. Webb**
Analysis of factors influencing admission to intensive care following convulsive status epilepticus in children.
Seizure 18 (2009) 630-633
- 152. Santoli.F, A. Crespel.**
Recherche étiologique lors d'un état de mal épileptique.
Revue neurologique 16(2009) 338- 343.

- 153. Scott RC, Besag FM, Neville BG.**
Buccal midazolam and rectal diazepam for treatment of prolonged seizures in childhood and adolescence: a randomised trial.
Lancet 1999; 353: 623-6.
- 154. Scott RC, King MD, Gadian DG, Neville BG, Connelly A.**
Hippocampal abnormalities after prolonged febrile convulsion: a longitudinal MRI study.
Brain. 2003 Nov; 126(Pt 11):2551-7.
- 155. Scott RC, Surtees RAH, Neville BGR.**
Status epilepticus: pathophysiology, epidemiology, and outcomes.
Arch Dis Child 1998; 79:73-7.
- 156. ShamjiMohammed F., Fric-Shamj Elana C. i, Benoit Brien G.** Brain tumors and epilepsy: pathophysiology of peritumoral changes.
Neurosurgical Review 2009, Volume 32, Issue 3, pp 275-285
- 157. Shaner DM, McCurdy SA, Herring MO, Gabor AJ.**
Treatment of status epilepticus: a prospective comparison of diazepam and phenytoin versus phenobarbital and optional phenytoin.
Neurology 1988; 38:202- 7.
- 158. Sheffali Gulati, Veena Kalra and M.R. Sridhar**
Status epilepticus in Indian children in a tertiary care center.
Indian J Pediatr 2005; 72 (2): 105-108.
- 159. Sheth RD, Gidal BE.**
Refractory status epilepticus: response to ketamine.
Neurology 1998; 51:1765-6.
- 160. Shinnar S, Glauser TA.**
Febrile seizure.
J child Neurol 2002; Jan; 17 suppl; 1; 44:52.
- 161. Shinnar S, Maytal J, Krasnoff L, Moshe S.**
Recurrent status epilepticus in children.
Ann Neurol 1992; 31:598- 604.
- 162. Shinnar S, O'Dell C, BergAT.**
Distribution of epilepsy syndromes in a cohort of children prospectively monitored from the time of their first unprovoked seizure.
Epilepsia 1999; 40:1378- 83.
- 163. Shinnar S, Pellock JM, Berg AT, O'Dell C, Driscoll SM, Maytal J, Moshe SL, DeLorenzo RJ.**
Short term outcomes of children with febrile status epilepticus.
Epilepsia 2001; 42:47- 53.

- 164. Shinnar S, Pellock JM, Moshe SL et al.**
In whom does status epilepticus occur: Age-related differences in children.
Epilepsia 1997; 38: 907-14.
- 165. Shorvon SD.**
Status Epilepticus: Its Clinical Features and Treatment in Children and Adults.
New York: Cambridge University Press; 1994.
- 166. Simon RP.**
Physiologic consequences of status epilepticus.
Epilepsia. 1985; 26 Suppl 1: S58-66.
- 167. Singh R.K., Stephens S., M.M. Berl, T. Chang, K. Brown, L.G. Vezina, W.D. Gaillard.**
Prospective study of new-onset seizures presenting as status epilepticus in childhood.
Neurology ; 2010;74:636 -642
- 168. Singhi S, Murthy A, Singhi P, Jayashree M.**
Continuous midazolam versus diazepam infusion for refractory convulsive status epilepticus.
J Child Neurol 2002; 17:106-10.
- 169. Sonnevile.R, M. Wolff**
encephalomyelite aiguë disseminee et encephalites post-infectieuses graves
Réanimation 2007; 16, 452-462.
- 170. Sreenath TG, Gupta P, Sharma KK, et al.:**
Lorazepam versus diazepam-phenytoin combination in the treatment of convulsive status epilepticus in children: a randomized controlled trial.
Eur J Paediatr Neurol 2010; 14:162-8.
- 171. Srinivasan J, Wallace KA, Scheffer IE.**
Febrile seizures.
Aust Fam Physician 2005; 34:1021- 5.
- 172. Stephenson JB.**
Childhood convulsive status epilepticus.
Lancet. 2006 368:1327- 1328.
- 173. Tabarki B, Yacoub M, Selmi H, Oubich F, Barsaoui S, Essoussi AS.**
Infantile status epilepticus in Tunisia.Clinical, etiological, and prognostic aspects.
Seizure 2001; 10:365- 369.
- 174. Tardieu M, Weiner, HL**
Viral receptors on isolated murine and human ependymal cells.
Science 215: 419 – 421, 1982.

- 175. Theodore WH, Porter RJ, Albert P, Kelley K, Bromfield E, Devinsky O, et al.**
The secondarily generalized tonic clonic seizure: A video tape analysis.
Neurology 1994; 44:1403-7.
- 176. Théophile Gaillot, Lionel Carmant, Bernard Guillois, Grant Mitchell, Jacques Lacroix, Pierre Gaudreault, Elisabeth Rousseau.**
Etat de mal convulsif.
Chapitres 30, livre Urgence et soins intensifs pédiatriques, page 613- 631. 2^e édition, 2007.
- 177. Tobias Loddenkemper, Howard P. Goodkin,**
Treatment of Pediatric Status Epilepticus. Current Treatment Options in
Neurology 2011; 13:560 -573.
- 178. Towne A, Pellock J, KO D, DeLorenzo R.**
Determinants of mortality in status epilepticus.
Epilepsia 1994; 35:27- 34.
- 179. Treiman D, De Giorgio CM, Salisbury SM, Vickboldt CL.**
Subtle generalized status epilepticus.
Epilepsia 1984; 25: 263.
- 180. Treiman D, Walton N, Collins J.**
Treatment of status epilepticus if first drug fails.
Epilepsia 1999; 40:243.
- 181. Treiman DM, et al.**
A comparison of four treatments for generalized convulsive status epilepticus.
Veterans affairs status epilepticus cooperative study group.
N Engl J Med 1998; 339:792-8.
- 182. Treiman DM.**
Electroclinical features of status epilepticus.
JClin Neurophysiol 1995; 12:343-62.
- 183. Tunik MG, Young GM.**
Status epilepticus in children. The acute management.
Pediatr Clin North Am 1992; 39 (5): 1007-1030.
- 184. Ubogu EE, et al.**
Ketamine for refractory status epilepticus: a case of possible ketamine-induced neurotoxicity.
Epilepsy Behav 2003; 4:70- 5.
- 185. V. Navarro, C. Fischer, P. Convers.**
Diagnostics différentiels des états de mal Épileptiques.
Réanimation (2009) 18, 26-32.

- 186. Van de Beek D, de Gans J, McIntyre P, et al.**
Corticosteroids for acute bacterial meningitis.
Cochrane Database Syst Rev 2007; 1: CD004405.
- 187. Van Zeijl JH, Mullaart RA, Borm GF, et al.**
Recurrence of febrile seizures in the respiratory season is associated with influenza A.
J Pediatr 2004; 145:800- 5.
- 188. Vendrame M, Loddenkemper T.**
Surgical treatment of refractory status epilepticus in children: candidate selection and outcome.
Semin Pediatr Neurol. 2010; 17:182-9.
- 189. Verity CM, Butler NR, Golding J.**
Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth I- prevalence and recurrence in the first five years of life.
BMJ 1985; 290; 1307-10.
- 190. Verity CM, Ross EM, Golding J.**
Outcome of childhood status epilepticus and lengthy febrile convulsions: findings of national cohort study.
BMJ 1993; 307:225- 228.
- 191. Vezzani A, Moneta D, Richichi C, Aliprandi M, Burrows SJ, Ravizza T, Perego C, DeSimoni MG.**
Functional role of inflammatory cytokines and antiinflammatory molecules in seizures and epileptogenesis.
Epilepsia. 2002; 43: 30-35.
- 192. Vittorio Govoni, Elisa Fallica, Vincenza Cinzia Monetti, Franco Guerzoni, Raffaella Faggioli, Ilaria Casetta, Enrico Granieri.**
Incidence of Status Epilepticus in Southern Europe: A Population Study in the Health District of Ferrara,
Italy Eur Neurol 2008; 59:120 -126.
- 193. Walton NY.**
Systemic effects of generalized convulsive status epilepticus.
Epilepsia 1993; 34:S54 - 8.
- 194. Waruiru .C. and Appleton. R.**
Febrile seizures: an update.
Arch of disease in childhood 2004, 89:751-756.
- 195. Waruiru C, Appleton R.**
Febrile seizures: an update.
Arch Dis Child 2004; 89:751- 6.

- 196. Wasterlain CG, Chen JW. 2008.**
 Mechanistic and pharmacologic aspects of status epilepticus and its treatment with new antiepileptic drugs.
Epilepsia 49 Suppl 9: 63-73.
- 197. Wasterlain CG, Fujikawa DG, Penix L, Sankar R.**
 Pathophysiological mechanisms of brain damage from status epilepticus.
Epilepsia 1993; 34:37- 53.
- 198. Wasterlain CG, Liu H, Mazarati AM, et al.**
 Self-sustaining status epilepticus: a condition maintained by potentiation of glutamate receptors and by plastic changes in substance P and other peptide neuromodulators.
Epilepsia 2000; 41:134 -43.
- 199. Wasterlain CG, Mazarati A, Baldwin RA.**
 NMDA receptor trafficking during the transmission from single seizures to status epilepticus.
Ann Neurol 2002; 52.
- 200. Wasterlain CG, Mazarati AM, Naylor D, Niquet J, Liu H, Suchomelova L, et al.**
 Short-term plasticity of hippocampal neuropeptides and neuronal circuitry in experimental status epilepticus.
Epilepsia 2002; 43 Suppl 5: 20-29.
- 201. Winston KR, Levisohn P, Miller BR, Freeman J.**
 Vagal nerve stimulation for status epilepticus.
Pediatr Neurosurg 2001; 34:190 -2.
- 202. Wu YW, Shek DW, Garcia PA, Zhao S, Johnston SC.**
 Incidence and mortality of generalized convulsive status epilepticus in California.
Neurology 2002; 58:1070- 1076.
- 203. Yager JY, Cheang M, Seshia SS.**
 Status epilepticus in children.
Can J Neurol Sci 1988; 15:402-405.
- 204. Yoka-Mamate. A.D, Moyen. G.**
 L'état de mal convulsif en réanimation pédiatrique à Brazzaville.
Lettres à la rédaction / Archives de pédiatrie 12 (2005) 1400 -1406.
- 205. Yoong M, Chin RFM, Scott R C.**
 Management of convulsive status epilepticus in children;
Arch Dis Child Educ Pract Ed 2009; 94:1- 9.

ANNEXES

ANNEXE N°1

**PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE D'ÉTAT DE MAL
CONVULSIF DE L'ENFANT EN RÉANIMATION PÉDIATRIQUE
CHU ORAN**

Objectif :

Faire céder l'EMC de manière urgente.

Prévenir la survenue de nouvelles crises.

A. définition :

On parle d'état de mal épileptique convulsif dès la survenue d'une deuxième crise convulsive sans reprise de conscience, ou lorsqu'une activité convulsive ininterrompue se prolonge au-delà de 5 à 10 minutes.

La prise en charge optimale des malades en EMC nécessite :

- l'administration intraveineuse des médicaments,
- la surveillance continue des paramètres vitaux,
- et la recherche approfondie de la cause de ces convulsions.

Le réanimateur doit hospitaliser l'enfant en réanimation pédiatrique.

Il faut considérer le temps d'arrivée du patient auprès de l'équipe médicale comme un temps zéro

Avant d'administrer des médicaments, une personne désignée qui ne participe pas activement à la réanimation aigüe doit obtenir une brève anamnèse :

1.1. Données d'anamnèse succincte à recueillir

Antécédent de crises convulsives

Antécédents d'épilepsie, changement récent de traitement ou de posologie, manque de sommeil, mauvaise prise du traitement ou vomissements.

Retard psychomoteur.

Le traitement antérieur.

Notion de traumatisme crânien récent, infection, toxique, fièvre.

Sil souffre d'une maladie chronique ou d'allergies médicamenteuses.

1.2. Nature de la crise convulsive :

Circonstance de survenue,

Durée de la crise,

Type de crise (généralisée ou localisée),

Efficacité des traitements déjà administrés.

Les gestes doivent être assurés parallèlement

I/ Le traitement symptomatique

A/ Positionnement du patient :

Position latérale de sécurité (risque de pneumopathie d'inhalation) en l'absence de contre indication (polytraumatisme)

Immobilisation du rachis cervical si suspicion de traumatisme (cause ou conséquence de l'EMC),

B/ Réanimation respiratoire :

1-Libération des voies aériennes supérieures (VAS) :

L'insertion d'une canule de Guède (ne pas écarter les dents si les dents sont serrées).

Aspirer les sécrétions pharyngées.

2-Assurer une ventilation efficace : viser une SPO2 ≥ 95% :

Oxygénothérapie à 100 %

C/ Contrôle de la glycémie : (dextrostix)

Si la glycémie : < 2,5mmol/l (0,45g/l) chez le nouveau née **ou** < 2,6mmol/l chez un enfant plus âgé. Vous administrer : 2mL/kg d'une solution 30% (0,5 à 1 g/kg) par voie IV. **Ou** par sonde gastrique en absence de voie veineuse

D/ Un monitoring

- de la fréquence cardiaque et respiratoire,
- de la pression artérielle
- de la saturation en oxygène
- de la Température

E/ Contrôle de la température

Il est indispensable en cas d'état de mal dans un contexte fébrile d'éliminer une infection méningée par **une ponction lombaire**

Lorsque **la ponction lombaire** ne peut être réalisée immédiatement en cas d'état de mal convulsif fébrile, il est recommandé de débiter sans délai **une antibiothérapie probabiliste par voie veineuse et de l'acyclovir** vis-à-vis d'une possible encéphalite herpétique.

Le traitement de l'hyperthermie : paracétamol + les mesures physiques (découvrir le patient).

II/ Traitement antiépileptique

Crise (s) convulsive (s)



La voie veineuse est impossible

Diazépam (valium®) par voie intra rectal (0,5mg/kg/dose jusqu'à 04 ans, 0,3mg/kg/dose de 06 à 12 ans, 0,2 mg /kg/dose après l'âge de 12 ans).

Le diazépam non dilué est administré à l'aide de la seringue la plus petite possible ou d'un petit cathéter placé au bout de la seringue, Le médicament doit être inséré à une profondeur de 4 cm dans le rectum, près de la muqueuse rectale, et les fesses, soulevées et resserrées pendant 5 minutes afin d'éviter l'évacuation du contenu rectal par suite de l'administration du médicament

OU

Midazolam par voie nasale (0,2 à 0,3 mg/kg), Ou Buccale (0,2 à 0,3 mg/kg), Ou intramusculaire (0,2 à 0,5 mg/kg).

La voie veineuse est possible

Diazépam (VALIUM ®) : 0,2 à 0,4 mg/kg en IV lente < 2mg/min (maximum : 5 mg chez l'enfant de moins de cinq ans, 10 mg pour l'enfant de cinq ans et plus) à répéter 10 min après, si échec ; On utilise du diazépam injectable non dilué

OU

Clonazépam (RIVOTRIL®) 0,02 à 0,04 mg/kg pour le clonazépam (maximum : 1 mg) ;

Les principaux effets secondaires des benzodiazépines sont : une Sédation, dépression respiratoire +++ et le médecin doit être prêt à fournir *une assistance respiratoire* : la ventilation par masque et ballon d'anesthésie pendant une période de 2 à 30 minutes peut suffire à éviter les complications de l'intubation.

En cas de persistance des convulsions au bout de 10 minutes



Abord veineux et perfusion d'un soluté physiologique

Prélever du sang : pour *Bilan initial*

Glycémie, ionogramme sanguin, urée, créatinémie ;

Dosages plasmatiques des antiépileptiques ;

Numération formule sanguine ;

Bilan infectieux (hémocultures...) ;

Bilan hépatique ;

Analyse toxicologique (sang et urine).

Une seconde injection de la même **benzodiazépine**, à la même dose, associée au **phénobarbital** en intra veineux.

Phénobarbital GARDENAL® :

La dose de charge de phénobarbital est de **20 mg/kg** chez le nourrisson et de **15 mg/kg** chez l'enfant, (sans dépasser 600mg) ;

Perfusion de 20 minutes.

Débit de perfusion =1 mg/Kg/min.

Dilution: 20 mg/ ml pour la voie IVL

Quelle que soit l'évolution des convulsions, y compris une éventuelle cessation, l'intégralité de la dose prescrite doit être administrée.

Après le contrôle de l'état de mal

On fait un relais par benzodiazépines par voie entérale (clonazépan) ou parentérale discontinue.

Ce relais doit être immédiat si l'EMC a été contrôlé par une seule dose de diazépam ou de midazolam en raison du risque de récurrence à court terme.

Si persistance des convulsions 30 minutes après le début de la perfusion de phénobarbital



Administration de 50 à 100 mg de pyridoxine ® (vitamine B6) en bolus IV de 1 heure (pour les patients de moins de 18 mois et surtout les nourrissons de moins de 3 mois) dans l'hypothèse de convulsions pyridoxino-sensibles.

Rechercher la cause de l'état de mal, surtout une cause métabolique ou infectieuse (une PL peut être nécessaire).

Traitement spécifique d'une méningite, ou d'une encéphalite...

Une anesthésie générale sous couvert d'une assistance respiratoire.

Il faut toujours associer des médicaments antiépileptiques aux agents anesthésiques et s'assurer de taux sanguins efficaces des antiépileptiques.

Monitoring EEG impératif.

Produits utilisés pour l'anesthésie générale

Midazolam (HYPNOVEL®)

Les posologies de midazolam comportent une dose de charge de 0,15 à 0,50 mg/kg suivie d'une perfusion continue de 0,12 mg/kg par heure qui peut être augmentée rapidement par paliers jusqu'à 1,4 mg/kg par heure.

Thiopental (NESDONAL®)

Administré en plusieurs bolus de 2 mg/kg en 20 secondes toutes les 05 minutes jusqu'à arrêt des convulsions et selon la tolérance hémodynamique, puis en attendant l'EEG, avec un débit de 3 à 5 mg/kg par heure. La dose d'entretien est adaptée sur les données EEG, et dépend de la tolérance hémodynamique.

Complications : les complications cardiovasculaires sont fréquentes et justifient :

- une surveillance hémodynamique rapprochée,
- des expansions volumiques
- et assez souvent le recours à un vasopresseur (par exemple, la dopamine ou la noradrénaline).

Dans ce contexte de métabolisme accru, il est raisonnable de maintenir **une pression artérielle correcte (PAS mini = 70mm Hg + 2 x âge).**

Dans les cas d'EME réfractaires résistant



Dans les cas d'EME réfractaires résistant aux traitements usuels (barbituriques, midazolam) :

Il peut être utile de les associer entre eux.

Le topiramate : administré par sonde gastrique, a permis de contrôler l'état de mal en 6 à 24 heures ; la posologie proposée chez l'enfant était une dose de charge de 10 mg/kg répétée deux jours de suite puis une dose d'entretien de 5 mg/kg par jour.

Le lévétiracétam,

La kétamine (contre-indiquée en cas d'hypertension intracrânienne et associée à des benzodiazépines), voire des anesthésiques inhalés peuvent également, être considérés.

Valproate de Na (DEPAKINE ®) : peut être utilisé dans des situations où la mise en œuvre d'une anesthésie générale avec ventilation mécanique est déraisonnable (limitation de soins).

La dose de charge administrée était de 25 à 40 mg/kg en une à cinq minutes, suivie ou non d'une perfusion de 5 mg/kg/H pendant 12 heures.

Les modalités de levée de l'anesthésie générale :

Sous midazolam :

Si l'enfant ne présente aucune crise ni clinique ni électrique pendant 12 - 24 heures : diminuer le taux de perfusion de 20% chaque heure.

Si les convulsions réapparaissent : remettre la perfusion du midazolam à la même dose.

Après 24 à 72 heures, si le patient ne présente plus de convulsion : diminuer à nouveau les taux de perfusions.

Si coma barbiturique :

Après 24 heures de coma (ou tracé isoélectrique), tenter la désescalade thérapeutique. La durée du coma barbiturique ne devrait pas excéder 5 jours.

En cas de reprise de l'EME au décours de l'arrêt du traitement, on peut soit reprendre l'administration du traitement déjà utilisé, soit passer à une autre substance.

La poursuite du traitement même après plusieurs semaines d'EME réfractaire, est justifiée tant qu'il n'y a pas d'argument qui atteste d'une atteinte irréversible du cerveau.

Le traitement d'entretien :

Phénobarbital : 5 mg/kg/j per os 12h après la dernière dose de charge IV de phénobarbital et qui sera poursuivie après la levée de l'anesthésie

Autres drogue antiépileptiques

Place de l'EEG :

Monitoring EEG continu dans la mesure du possible

Les critères EEG d'efficacité optimale :

- simple disparition des crises,
- Classique tracé de « burst suppression »
- ou tracé isoélectrique continu.

Combien de temps poursuivre les AE ?

- Le temps de mener l'enquête étiologique
- Si Aucune cause identifiée ou il s'agit d'une cause aiguë réversible et si E.E.G. normal : arrêt du TRT AE.
- Si antécédents épileptiques, conditions étiologiques faisant craindre une récurrence ou anomalies EEG : poursuivre le TRT antiépileptique.

Intubation, induction anesthésique

L'intubation et la ventilation mécanique ne doivent pas être systématiques d'emblée

Indiquées en cas :

Détresse respiratoire (hypotonie du voile du palais, encombrement bronchique, inhalation ...)

Altération profonde et prolongée de la vigilance malgré l'arrêt des convulsions

EMC réfractaire aux antiépileptiques non anesthésiques après un délai de prise en charge de 30 à 40 min

Un contexte étiologique particulier,

La ventilation non invasive n'est pas indiquée dans le cadre de l'EMC, en raison du trouble de la conscience

La technique d'anesthésie générale recommandée : induction à séquence rapide.

Norcuron® 0,1 mg/kg.

L'agent d'induction : thiopental, propofol ou l'etomidate en cas de précarité hémodynamique.

En cas d'hypertension intracrânienne : fentanyl 3µg/kg.

L'entretien de la sédation : midazolam en association avec les morphiniques

Modalités de la ventilation mécanique

Objectifs :

- SaO₂ ≥ 95 %, PaO₂ ≥ 80 mm Hg
- Une normocapnie (35mmHg ≤ PaCO₂ 40 ≤ mm Hg)

La ventilation en cas hypocapnie est contre indiqué, y compris en cas d'œdème cérébral, car elle entraine une vasoconstriction cérébrale qui diminue le débit sanguin cérébral, alors que l'EMC entraine un hyper métabolisme cérébral.

Rechercher et traiter la cause et les facteurs favorisants parallèlement au traitement symptomatique

La ponction lombaire s'impose devant des convulsions fébriles

- reporter la ponction lombaire tant que les signes vitaux du patient ne se sont pas stabilisés et que les convulsions ne se sont pas interrompues.
- en présence de signes de septicémie : administrer des antibiotiques par voie intraveineuse
- Restrictions : si l'enfant présente des signes de localisation ou des signes d'HTIC

TDM cérébrale

Indications :

- Des antécédents de traumatismes,
- Une hypertension intracrânienne démontrée,
- des déficits neurologiques de focalisation,
- une perte de conscience inexplicée ou la présomption d'atteinte du tronc cérébral
- réaliser la TDM cérébrale une fois les convulsions terminées, les voies aériennes, la respiration et la circulation stabilisées.

Approche diagnostique étiologique et thérapeutique des EMC

EMC dans un contexte fébrile :

- faire une PL avec une analyse cytologique, chimique et microbiologique du LCR
- demander une TDM cérébrale :
- EEG

Si

Le LCR clair, prédominance lymphocytaire, glycorachie normale et proteinorachie < 01 g/l :

Méningite virale PCR utile pour herpes virus, entérovirus

Si

Le LCR purulent ou clair avec une large prédominance de polynucléaires hypoglycorachie hyperproteinorachie : Méningite bactérienne

Si

Le LCR clair et formule panachée : méningite bactérienne décapitée ou débutante, listériose et virale débutante

Si : début progressif, Hyponatrémie, Hypoglycorachie. TDMC objective une hydrocéphalie, granulomes : méningite tuberculeuse.

Le traitement des méningites bactériennes : l'antibiothérapie doit être administré en urgence : C3G 200 mg/kg + corticothérapie

Il faut suspecter et traiter de principe une encéphalite herpétique si les convulsions sont localisées : vous supposé le diagnostic des méningo-encéphalites infectieuse : devant la présence des 4 critères suivants :

- Fièvre $\geq 38^{\circ}\text{c}$, ou épisode fébrile rapporté dans le mois précédent
- Au moins une anomalie du LCR (>4 globules blancs/mm³ ou protéinorachie $> 0,4$ g/l).
- Au moins un des signes suivants : désorientation, troubles de conscience prolongés, crises convulsives, déficit neurologique central.

S'il n'y a vraiment aucun élément d'orientation : démarrer un traitement empirique sur des éléments de suspicion ou de prudence :

Anti-Herpes virus : acyclovir IV 15mg/kg/8h par voie centrale

Des macrolides ; si signes respiratoires associer (mycoplasma pneumoniae)

Convulsion hyperthermique : hospitaliser l'enfant en cas : âge de survenue avant 1 an, crises focalisées, antécédents familiaux d'épilepsie, durée supérieure à 30 minutes, examen neurologique antérieurement anormal.

EMC dans un contexte apyrétique :

Épilepsie confirmée → Oui → Doser dans le sang les concentrations d'anticonvulsivant
Niveau thérapeutique ?

↓
Non

Si notion de traumatisme → Oui → demander une TDMC, FO, Rx du squelette

↓
Non

Hypoglycémie (dextrostix) → Oui → Traitement approprié

↓
Non

Devant des signes cliniques de Troubles d'hydratation (Déshydratations ou œdème) → Oui → ionogramme sanguin à la recherche de dysnatrémie

↓
Non

Si Signes neurologiques focaux → Oui → TDMC (lésion expansive cérébrale)

↓
Non

Non

Devant une suspicion d'Intoxication → Oui → recherche toxicologique dans le sang et les urines

↓
Non

Non

Traits dysmorphiques → Oui → TDMC : une anomalie structurale du SNC

↓
Non

Non

↓
Non

Une épilepsie débutante.

Traiter les troubles métaboliques :

- Si hypocalcémie $< 1,7\text{mmol/l}$: gluconate de calcium 10% : 0,5 ml/kg IVL en surveillant le scope
- Si Hyponatrémie
 - Devant la présence d'œdème : restriction hydrique : 50ml/kg + lasilix 1mg/kg dose
 - Devant la présence de signe de déshydratation : 1 à 2 mmol/kg Na cl IV en 15 min
- Si hypomagnésémie (très rare) : $< 0,5\text{mmol}$ (dénutrie, brûlés, acidocétose) : sulfate de magnésium dilué avec G5% pour faire une solution à 2% : 1,2 à 2,5 ml/kg en 10 - 20 min en surveillant le scope
- Pyridoxine : 100 mg en IV à répéter au besoin

Devant les signes d'HTIC : instaurer Les traitements anti-œdémateux (mannitol, corticoïdes)

La pharmacothérapie de l'EMC est indiquée au tableau et à la figure 1. Les anticonvulsifs de choix sont présentés en caractères gras.

Tableau : Stratégie thérapeutique et posologies

Médicaments	Dose de charge		Traitement d'entretien
	Dose	Vitesse administration	
Diazépam VALIUM®	10-20 mg (adulte) IV 0,2-0,5 mg/kg (enfant) IR 0,3-0,5 mg/kg (enfant, NN) (max 1 mg/k)	2-5 mg/mn	Déconseillé
Clonazépam RIVOTRIL®	1-2 mg (adulte) IV 0,02-0,05 mg/kg (enfant) IR 0,1mg/kg (enfant, NN)	0,3-0,5 mg/mn < 2 mg/mn	Déconseillé
Phénytoïne DILANTIN®	18 mg/kg (adulte) compléter à 30 mg/kg max 10-15 mg/kg (enfant) 8-12 mg/kg (NN)	1 mg/kg/mn < 50 mg/mn 0,5-1 mg/kg/mn	Après 6-12 h 7 à 10 mg/kg (adulte) 3-5 mg/kg.24 h (NN)
Phénobarbital GARDÉNAL®	10 mg/kg max (adulte) compléter à 20 mg/kg 15-20 mg/kg (enfant) 20 mg/kg max (NN)	< 100 mg/mn	5mg/kg (adultes, enfants) intervalle > 20 mn si récides 1 mg/kg.24 h (NN)
Thiopental NESDONAL®	3-5 mg/kg puis 50 mg/5 min (adulte)	Bolus	Perfusion continue après bolus 1 à 5 mg/kg.h (adulte) 1-3 mg/kg.h (enfant)

ANNEXE N°2

DOSSIER ÉTAT DE MAL CONVULSIF
Service de réanimation pédiatrique CHU Oran
Pr.Z. MENTOURI CHENTOUF

N° De dossier :

Date d'entrée:.../.../...

Service d'origine.....

Heure d'arrivée en réanimation pédiatrique

Motif d'admission :

I/ ÉTAT CIVIL :

Nom et prénom :.....

F M

Date et lieu de naissance :.../.../... à

Age :.....mois

Adresse :

Télé:.....

Profession du père.....

Profession de la mère.....

Si réponse positive cocher la case si réponse négative laisser la case vide

II/- ANTECEDANTS :

A -FAMILIAUX :

Degrés de consanguinité :.....

Antécédents neurologiques (épilepsie)

Type :

B - OBSTETRICaux :

Infection maternelle

Prise médicamenteuse au cours de la grossesse

Accouchement à terme

Lieu : maternité à domicile

Réanimation à la naissance

Apgar : 1ère min .../ 10, 5 ème min/10

Accouchement par voie basse

Césarienne motif.....

Manœuvres instrumentales

Notion d asphyxie néonatale

Notion d infection néonatale

Notion d ictère nucléaire

C - PERSONNELS :

Notion de crise convulsive antérieure

Epilepsie maladie

Age de la première crise.....

Traitement antiépileptique

Les investigations faite (préciser les résultats)

EEG

.....
.....
.....

TDM

.....
.....
.....

IRM

.....
.....
.....

Autres pathologies : (préciser)

.....
.....
.....

Hospitalisation antérieure (préciser)

.....
.....
.....

III /- VACCINATION : correct

IV /- DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR :

Sourire à : Tient la tête à :..... Position assise à :..... Premier
mots à.....La marche à..... La parole à.....

Scolarité : Classe :

Rendement scolaire : Bon Moyen Mauvais

Clonique

Myoclonique

Caractère des convulsions Intermittente Continue

Reprise de l'état de conscience entre les crises **OUI** **NON**

Phénomènes automatiques (fixité du regard , mâchonnements)

Délai entre le début de la crise et l admission en réanimation.....minutes ou heures
ou jours (préciser)

L'examen des pupilles

Pupilles isocores

Pupilles réactives D G

Pupilles en mydriase D G

Pupilles en myosis D G

Déficits moteurs

Hémi-parésie D G

Hémiplégie D G

Mono parésie du membre : supérieure D G / inférieure D G

Reflexes

ROT D G

RCP En flexion Extension Indifférent

Réflexe de toux Présent Faible Absent

Réflexe de déglutition : Présent Absent

Signes d'irritations méningées

Raideur de la nuque Bombement de la fontanelle

Brudzinski kernig

Etat respiratoire :

Liberté normale des voies aériennes Respiration normale

Détresse respiratoire ventilation assistée

Encombrement FR... C/min

Ampliation Cyanose

Battement des ailles du nez Sueurs

SPO2...% Sous FIO2...

Auscultation.....

Etat Hémodynamique

- TA.....- FC.....- Temps de recoloration

- Marbrures.....

Etat d'hydratation

Pli cutané

Muqueuse : humide sèche

Fontanelle : déprimé normo tendue

Oedèmes

V-GESTES PRATIQUES

En amont de la réanimation pédiatrique :

Libération des voies aériennes supérieures

SNG

O2 thérapie / Sonde nasale / Masque / Nombre Litre/minutes.....

Intubation Orotachéale Nasotrachéale

VVP

Perfusion : SSI SG 5% SG10%

Support hémodynamique

Diazepam IR dose mg/kg..... Diazépam IV dose mg/kg.....

Gardéнал IM dose mg/kg..... Gardéнал IV dose mg/kg.....

Hypnovel IV dose mg/kg..... clonazépam IV dose mg/kg.....

Pentothal IV dose mg/kg.....

Autres (précisez).....

En réanimation pédiatrique : voir protocole

Libération des voies aériennes supérieures SNG

O2 thérapie / Sonde nasale / Masque / Nbre Litre/Min.....

Intubation : OT NT

Type de sonde souple rigide

Description de la laryngoscopie.....

VVP

Perfusion : SSI SG 5% SG10%

Résultat de la PL :

Aspect du liquide tonicité

Cytologieéléments /mm³ / type de cellule.....

Glycorachie :.....g/l / protéinorachieg/l

EEG : date et résultat.../.../.....

.....
.....
.....
.....

Scanner cérébral : date et résultat.... /.../....

.....
.....

IRM cérébral : date et résultat.../.../....

.....
.....

Biologie : groupage rhésus

	Date			
BILAN				
IONOGRAMME				
Na+				
K+				
Ca++				
BIOCHIMIE				
Urée				
Créatinine				
Glycémie				
Protidémie				
TGO				
TGP				
Bilirubine totale				
NFS				
GR				
GB				
Hb				
Ht				
Plaquettes				
HEMOSTASE				
TP				
TCK				

Sérologie :

HIV..... HBS..... HCV..... CMV..... RUBEOLE.....

VI- Synthèse clinique

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

VII- discussion diagnostique :

.....
.....
.....
.....
.....

VIII-Thérapeutique :

- Antibiotiques produit, dose et durée de traitement (préciser)

.....

- Anti viraux produit, dose et durée de traitement (préciser)

.....

- Ventilation

Mode..... / FR..... / I/E..... / VT..... / FIO2.....

- Sédationdrogue / durée de sédation

- Antiépileptique

.....

- Corticoïde : produit.....dose kg/24h.....

- Antipyrétique : Produit..... / dose /kg/24h.....

- Anticoagulant

- support inotrope : Dopamine dobutamine Noradrénaline adrénaline

IX- Surveillance neurologique et électrique :

Echelle de GLASGOW.....

Persistance des convulsions généralisée ou localisée

Disparition clinique des convulsions

Résultat d'EEG : date ..././.....

.....
.....
.....
.....

Signes d'HIC

Aggravation du coma

Apparition des troubles neurovégétatifs

Ralentissement d'EEG devient aréactif lors des stimulations

Monitoring PIC

Traitement HIC

.....
.....
.....

X- L'évolution :

Guérison

Séquelles

Epilepsie

Défiance intellectuelle

Trouble du comportement

Déficit moteur

Retard psychomoteur

Décès date/.../....

Sortie /h /Jrs Date .../../....

A domicile Rééducation Service de pédiatrie

ANNEXE N°3

FICHE TECHNIQUE SPSS Étude sur l'état de mal épileptique chez l'enfant

Idnum :....

N° De dossier : .../... Date d'entrée: .../...../....	
Nom et prénom :.....	
Sexe : 1 F <input type="checkbox"/> 2 M <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Age :... mois	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Adresse: N° de la willaya	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Service d'origine	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Antécédents Familiaux	
Age du père ans	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Age de la mère..... ans	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Notion de consanguinité 1Oui <input type="checkbox"/> 2Non <input type="checkbox"/> 3INDET <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Antécédents de convulsion : 1Oui <input type="checkbox"/> 2Non <input type="checkbox"/> 3 INDET <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Si oui préciser : 1CHT <input type="checkbox"/> 2épilepsie <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autres pathologie : 1oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 3indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Si oui précisez : 1 maladie métabolique <input type="checkbox"/> 2 neurologique <input type="checkbox"/> 4TBC <input type="checkbox"/> 8infectieuse <input type="checkbox"/> 16 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Antécédents Obstétricaux	
1Accouchement Prématuro <input type="checkbox"/> 2Réanimation à la naissance <input type="checkbox"/> 4Notion d'ictère nucléaire <input type="checkbox"/> 8Notion d'asphyxie néonatale <input type="checkbox"/> 16Notion d'infection néonatale <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Antécédents Personnels	
1 Vaccination correcte <input type="checkbox"/> 2 vaccination incorrect <input type="checkbox"/> 4 Développement psychomoteur correct <input type="checkbox"/> 8 développement psychomoteur incorrect <input type="checkbox"/> 16 crise convulsive antérieure <input type="checkbox"/> 32 Hospitalisation antérieure pour un EME <input type="checkbox"/> 64 tumeur solide <input type="checkbox"/> 128 IRC <input type="checkbox"/> 256 trouble de l'organogénèse cérébrale <input type="checkbox"/> 512 Immuno dépression <input type="checkbox"/> 1024 HTA <input type="checkbox"/> 2048 maladie métabolique <input type="checkbox"/> 4096 autre pathologie	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Si autres préciser	

<u>Si Notion de crise convulsive antérieure précisez :</u>	
Maladie : 1épilepsie <input type="checkbox"/> 2crise convulsive unique <input type="checkbox"/> 4 CHT <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Age de la première crise : Mois	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
<u>Les investigations faites :</u>	
EEG : 1crise d'épilepsie localisée <input type="checkbox"/> 2crise d'épilepsie Glisée <input type="checkbox"/> 4souffrance cérébrale localisée <input type="checkbox"/> 8 Souffrance cérébrale diffuse <input type="checkbox"/> 16 encéphalopathie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
TDMC : 1 malformation <input type="checkbox"/> 2 lésions d'hypoxo-ischémie <input type="checkbox"/> 4traumatisme <input type="checkbox"/>	
8 encéphalites <input type="checkbox"/> 16 CPC méningites <input type="checkbox"/> 32 tumeur <input type="checkbox"/> 64 atrophie cérébrale d'un hémisphère <input type="checkbox"/> 128 atrophie cérébrale généralisée <input type="checkbox"/> 256 prise de contraste corticale	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
IRM : 1 malformation <input type="checkbox"/> 2 lésions d'hypoxo-ischémie <input type="checkbox"/> 4traumatisme <input type="checkbox"/>	
8 encéphalites <input type="checkbox"/> 16 CPC méningites <input type="checkbox"/> 32 tumeur <input type="checkbox"/> 64 atrophie cérébrale d'un hémisphère <input type="checkbox"/> 128 atrophie cérébrale généralisée <input type="checkbox"/> 256 prise de contraste corticale	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
<u>Traitement antiépileptique :</u> 1Dépakine <input type="checkbox"/> 2carbamazépine <input type="checkbox"/> 4gardéнал <input type="checkbox"/> 8clonazépam <input type="checkbox"/> 16 kepra <input type="checkbox"/> 32 autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Histoire de la maladie : le mois précédant l'apparition des signes neurologiques	
<u>Contexte de survenue :</u>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
1ORL <input type="checkbox"/> 2respiratoires <input type="checkbox"/> 4 diarrhée <input type="checkbox"/> 8vomissent <input type="checkbox"/> 16Fièvre $\geq 38^{\circ}\text{c}$ <input type="checkbox"/> 32 arrêt TRT antiépileptique <input type="checkbox"/> 64 éruption <input type="checkbox"/> 128 vaccin <input type="checkbox"/> 256 morsure <input type="checkbox"/> 512 non compliance TRT antiépileptique <input type="checkbox"/> 1024 overdose TRT antiépileptique <input type="checkbox"/> 2048 Traumatisme crânien ≤ 7jours <input type="checkbox"/> 4096 Traumatisme crânien >7jours <input type="checkbox"/> 8192 autres <input type="checkbox"/>	
Description des crises convulsives par les parents ou le médecin traitant :	
Caractère des convulsions : 1 intermittente <input type="checkbox"/> 2 continue <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Type de convulsion : 1 focal <input type="checkbox"/> 2 secondaire généralisée <input type="checkbox"/> 4 initialement généralisée <input type="checkbox"/> 8 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Type de crise motrice : 1 tonique <input type="checkbox"/> 2 clonique <input type="checkbox"/> 4 tonicoclonique <input type="checkbox"/> 8 myoclonique <input type="checkbox"/> 16 Hémiconvulsive <input type="checkbox"/> 32 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Durée de la crise : 1 ≤ 10 min <input type="checkbox"/> , 2 10-30min <input type="checkbox"/> , 4 >30 min <input type="checkbox"/> , 8 30-1H <input type="checkbox"/> , 16 1-2H <input type="checkbox"/> 32 >2 H <input type="checkbox"/> , 64 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Au 1^{er} CH :	
Délai entre début des convulsions et l'arrivée au niveau de le 1^{er} CH minute	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Enfant arrive en : 1 convulsion <input type="checkbox"/> 2 Coma <input type="checkbox"/> 3 Conscient <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Si coma, le stade : 1 I <input type="checkbox"/> , 2 II a <input type="checkbox"/> , 4 II b <input type="checkbox"/> , 8 III <input type="checkbox"/> , 16 IV <input type="checkbox"/> , 32 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Score de Glasgow : 1 ≤ 8/15 <input type="checkbox"/> , 2 9-12/15 <input type="checkbox"/> , 3 13-15 /15 <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TA : 1 ≤ 2DS <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 ≥ 4DS <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
DR : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TRT reçue au 1 ^{er} CH : 1BZD IR <input type="checkbox"/> , 2BDZ IV <input type="checkbox"/> , 4gardéнал IM <input type="checkbox"/> , 8gardéнал IV <input type="checkbox"/> , 32 penthotal <input type="checkbox"/> , 64 intubation <input type="checkbox"/> , 128 autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Evolution :	
PL Aspect du liquide : 1 clair <input type="checkbox"/> 2 trouble <input type="checkbox"/> 4 hémorragique <input type="checkbox"/> 8 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Cytologie : 1) 0-10 <input type="checkbox"/> 2) 10-100 <input type="checkbox"/> 4) >100 <input type="checkbox"/> 8) indet <input type="checkbox"/> (éléments /mm ³)	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Type de cellules : 1 PNN <input type="checkbox"/> 2 lymphocytes <input type="checkbox"/> 4 panachée <input type="checkbox"/> 8GR <input type="checkbox"/> 16 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Protéinorachie : 1) ≥ 0,4g /l <input type="checkbox"/> 2) NL <input type="checkbox"/> 3) ≤ 0,4g /l <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Glucorachie : 1 NL <input type="checkbox"/> 2 hypoglycorrachie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
TDMC	
EEG	
<u>IRM cérébral</u>	
Autres examen (précisez)	
Etat à l'admission en réanimation pédiatrique:	
Motif d'hospit en réa : 1 coma post critique <input type="checkbox"/> 2-état de mal convulsif <input type="checkbox"/> 4-convulsion <input type="checkbox"/> 8-AEC <input type="checkbox"/> 16- autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
contexte fébrile 1oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Délai entre début des convulsions et l'arrivée en réa péd minute	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

Température : 1 $\geq 38^\circ$ <input type="checkbox"/> , 2 NL <input type="checkbox"/> , 4 hypothermie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dextros : 1 hypoglycémie <input type="checkbox"/> , 2NL <input type="checkbox"/> , 3 hyperglycémie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Etat de conscience : 1 convulsion <input type="checkbox"/> 2 Coma <input type="checkbox"/> 3 Conscient <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Si coma, le stade : 1 I <input type="checkbox"/> 2 II a <input type="checkbox"/> 4 II b <input type="checkbox"/> 8 III <input type="checkbox"/> 16 IV <input type="checkbox"/> 32 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Score de Glasgow : 1 $\leq 8/15$ <input type="checkbox"/> , 2 9-12/15 <input type="checkbox"/> , 3 13-15 /15 <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Si convulsion	
Caractère des convulsions : 1 intermittente <input type="checkbox"/> 2 continue <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Type de convulsion : 1 focal <input type="checkbox"/> 2 secondaire généralisée <input type="checkbox"/> 4 initialement généralisée <input type="checkbox"/> 08 initialement généralisée puis focale <input type="checkbox"/> 16 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Type de crise motrice : 1 tonique <input type="checkbox"/> 2 clonique <input type="checkbox"/> 4 tonicoclonique <input type="checkbox"/> 8 myoclonique, <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16 Héli convulsive <input type="checkbox"/> 32 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Durée de la crise : 1 ≤ 10 min <input type="checkbox"/> , 2 10-30min <input type="checkbox"/> , 4 > 30 min <input type="checkbox"/> , 8 30 -1H <input type="checkbox"/> , 16 1-2H <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32 > 2 H <input type="checkbox"/> , 64 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Examen neurologique :	
Pupilles : 1 ICR <input type="checkbox"/> 2 ICAR <input type="checkbox"/> 4 anisocorie <input type="checkbox"/> 8 mydriase <input type="checkbox"/> 16 myosis <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Atteinte des paires crâniennes : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Déficit moteur : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
si oui : 1 Hémiparésie <input type="checkbox"/> 2 Hémiplégie <input type="checkbox"/> 4 monoparésie <input type="checkbox"/> 8 monoplégie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bombement de la fontanelle : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Examen respiratoire : L'enfant arrive intubé : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Respiration : 1 normale <input type="checkbox"/> 2 Détresse respiratoire <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
SPO2 : 1 $< 92\%$ <input type="checkbox"/> 2 92-100% <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TA ; 1 basse <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 élevé <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Examen général : Traits dysmorphiques : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Présence de tache achromique : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Présence d'angiome : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Présence d'éruption cutanée : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autres anomalies	
Bilan étiologique	

PL Aspect du liquide : 1 clair <input type="checkbox"/> 2 trouble <input type="checkbox"/> 4 hémorragique <input type="checkbox"/> 8 indét <input type="checkbox"/> Cytologie : 1) 0-10 <input type="checkbox"/> 2) 10-100 <input type="checkbox"/> 4) >100 <input type="checkbox"/> 8) indet <input type="checkbox"/> (éléments /mm ³) Type de cellules : 1 PNN <input type="checkbox"/> 2 lymphocytes <input type="checkbox"/> 4 panachée <input type="checkbox"/> 8 indét <input type="checkbox"/> Protéïnorachie : 1) ≥ 0,4g /l <input type="checkbox"/> 2) NL <input type="checkbox"/> 3) ≤ 0,4g /l <input type="checkbox"/> Glucorachie : 1 NL <input type="checkbox"/> , 2 hypoglycorachie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
TDMC	
EEG	
IRM cérébral	
Autres examen (précisez)	
CAT en réanimation pédiatrique :	
Intubation : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Protocole du service suivi : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> si non précisez :	<input type="checkbox"/>
Etape 1 :1 valium IR <input type="checkbox"/> 2 valium IV <input type="checkbox"/> 4 rivotril IV <input type="checkbox"/> 8 hypnovel IV <input type="checkbox"/> 16 autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Etape 2 : 1 valium IR <input type="checkbox"/> 2 Valium IV <input type="checkbox"/> 4 rivotril IV <input type="checkbox"/> 8hypnovel IV <input type="checkbox"/> 16 gardénal IV <input type="checkbox"/> 32 autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

Etape 3 : 1 valium IV <input type="checkbox"/> 2 hypnovel IV <input type="checkbox"/> 4 gardéнал IV <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Etape 4: 1 sédation <input type="checkbox"/> 2 intubation <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Drogues utilisée dans la sédation : 1 hypnovel <input type="checkbox"/> 2 Valium <input type="checkbox"/> 4 diprivan <input type="checkbox"/> 8 penthotal <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Contrôle de la crise au : 1) 1 ^{er} palier <input type="checkbox"/> 2) 2 ^{ème} palier <input type="checkbox"/> 3) 3 ^{ème} palier <input type="checkbox"/> 4) EMR <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Evolution tardive : 24 première heure : reveil reconvulsion dégradation neurologique 48 H reveil reconvulsion dégradation neurologique	
Biologie :	
Na ⁺ : 1 hypo <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 hyper <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
K ⁺ : 1 hypo <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 hyper <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ca ⁺⁺ : 1 hypo <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 hyper <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Urée : 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Créatinine: 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Glycémie: 1 hypo <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 hyper <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TGO- TGP: 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bilirubine totale: 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 basse <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
GB: 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/> 3 basse <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Plaquettes : 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TP: 1 NL <input type="checkbox"/> 2 basse <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TCA: 1 élevé <input type="checkbox"/> 2 NL <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sérologie positive : 1 HIV <input type="checkbox"/> 2 CMV <input type="checkbox"/> 4 Rubéole <input type="checkbox"/> 8 Toxoplasmose <input type="checkbox"/> 16 Autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Dosage toxicologique : 1 positif <input type="checkbox"/> 2 négatif <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dosage sanguin de la Dépakine : 1 positif <input type="checkbox"/> 2 négatif <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dosage sanguin du gardéнал : 1 positif <input type="checkbox"/> 2 négatif <input type="checkbox"/> 3 indét <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hémoculture Positive : germe	
Bactériologie du LCR Positive : germe	
<u>Étiologies</u> : 1 Fièvre <input type="checkbox"/> 2 Lésions cérébrales non aiguës <input type="checkbox"/> 4 Étiologies aiguës <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
8 Sous dosage en DAE <input type="checkbox"/> 16 Étiologies non identifiées <input type="checkbox"/> 32 épilepsie <input type="checkbox"/>	

Si Lésions cérébrales non aiguës précisez : 1 Les tumeurs <input type="checkbox"/> 2 séquelles d'AVC <input type="checkbox"/> 4 séquelles de TC <input type="checkbox"/> 8 séquelles d'une infection cérébrale <input type="checkbox"/> 16 MAV <input type="checkbox"/> 32 hydrocéphalie <input type="checkbox"/> 64 Les maladies dégénératives <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Si étiologies aiguës : 1 ME <input type="checkbox"/> 2 AVC ischémique <input type="checkbox"/> 4 AVC hémorragique <input type="checkbox"/> 8 TVC, <input type="checkbox"/> 16 les hémorragies intracérébrales <input type="checkbox"/> 32 hématomes sous duraux <input type="checkbox"/> 64 métaboliques <input type="checkbox"/> 128 tumeurs cérébrales <input type="checkbox"/> 256 Méningites <input type="checkbox"/> 512 TC <input type="checkbox"/> 1024 Toxiques <input type="checkbox"/> 2048 l'alcool <input type="checkbox"/> 4096 anoxies <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Si ME : 1 herpétique <input type="checkbox"/> 2 rubéole <input type="checkbox"/> 4 ourlienne <input type="checkbox"/> 8 varicelle <input type="checkbox"/> 16 rabique <input type="checkbox"/> 32 tuberculeuse <input type="checkbox"/> 64 encéphalite post infectieuse <input type="checkbox"/> 128 post vaccinal <input type="checkbox"/> 256 autres <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Scanner cérébral de control :	
Traitement étiologique : 1 Antibiotiques <input type="checkbox"/> 2 Anti viraux <input type="checkbox"/> 4 Antiépileptique à action prolongée <input type="checkbox"/> 8 Corticoïde <input type="checkbox"/> 16 Support hémodynamique <input type="checkbox"/> 32 Monitoring PIC <input type="checkbox"/> 64 DVP <input type="checkbox"/> 128 DVE <input type="checkbox"/> 256 autre <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
L'évolution	
Durée de sédation heures	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Durée de ventilation..... heures	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Durée d'intubation heures	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Durée d'hospitalisation..... jours.	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Jour Sortie : 1 Vivant <input type="checkbox"/> 2 décédé <input type="checkbox"/> Si vivant :- Etat de sortie : 1 bon établissement <input type="checkbox"/> 2 incapacité modérée <input type="checkbox"/> 4 incapacité sévère <input type="checkbox"/> 8 état végétative <input type="checkbox"/> 16 déficit neurologique <input type="checkbox"/> - Sortie à : 1 Domicile <input type="checkbox"/> 2 établissement hospitalier <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
à 06mois, Suivre cognitif : 1 normal <input type="checkbox"/> 2 épilepsie <input type="checkbox"/> 4 retard mental léger <input type="checkbox"/> 8 retard mental modéré <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
à 1an / Réurrence des crises : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 3 indet <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
à 2ans/ Réurrence des crises : 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 3 indet <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

RÉSUMÉ

En réanimation pédiatrique les urgences neurologiques représentent la première cause d'admission, dont l'état de mal convulsif (EMC) est la cause la plus fréquente, pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel.

Ce travail a pour but de déterminer les caractéristiques des enfants en EMC nécessitant l'admission en réanimation pédiatrique du CHU d'Oran, tant sur le plan épidémiologiques, cliniques, étiologiques, la réponse au traitement et l'évolution à court terme. Sous le terme EMC ont été incluses les crises convulsives ininterrompues ou se répétant sans reprise de conscience dans leur intervalle, durant 30 min ou plus.

C'est une étude prospective observationnelle qui a couvert une période de trois ans : janvier 2008 à décembre 2010. A inclus 231 enfants avec 245 épisodes d'EMC. 12 enfants ont présentés des EMC récurrents. La moyenne d'âge est de 36,6 mois (03 ans et demi). 37% ont moins d'un an et 83% sont âgés de moins de 5 ans. L'EMC avec des antécédents de convulsion est noté chez 67 enfants (29%).

En réanimation, 157 enfants (68%) arrivaient en convulsions cliniques, 21 (9,1%) autres arrivaient intubés, ventilés et sédatisés sans convulsion clinique. 3 (1,3%) autres arrivaient intubés, ventilés et sédatisés avec des convulsions cliniques, 50 (21,6%) arrivaient en coma post critique.

La durée moyenne de l'EMC par rapport au début de traitement antiépileptique en réanimation pédiatrique était de 7 heures [1/2 heures à 72 heures].

Les étiologies ont incluses les causes symptomatiques aiguës (49,8%), les convulsions fébriles prolongées (19%), les lésions anciennes (13%), lésions anciennes compliquées par un processus aigu (8%), relié à l'épilepsie (7%) et une encéphalopathie progressive (3%). Les infections du système nerveux central comptent parmi les étiologies de l'EMC dans 60 (25,9%). Les étiologies Symptomatiques aiguës (OR 9.66, IC 3.86 – 24.17 ; $p=0.0001$), la durée de l'EMC (OR 5.8, 95% CI 1.828 – 18.77 ; $p=0.003$), l'utilisation de deux ou plusieurs doses de benzodiazépines (OR 5.36, IC 1.133 – 25.425 ; $p=0.034$) et la survenue de complication lié à l'EMC (OR 13.17, IC 4,324 – 40,108. $p=0.0001$) sont des facteurs indépendants de résistance à deux DAE.

Parmi les 55 décès (22, 4%), 43 sont dues aux causes symptomatiques aiguës. Les facteurs prédictives de mortalité inclus : les étiologies Symptomatique aiguë (OR 5.6, IC 1.95– 16.113, $p=0.001$), durée de l'EMC (OR 3.6, IC 1.215 – 10.82, $p=0.021$), le non respect du protocole thérapeutique (OR 3.35, IC 1.35 – 8.012 ; $p=0.009$) et la survenue de complication liée à l'EMC (OR 23, IC 9.168 – 57.74 ; $p=0.0001$).

L'EMC inaugural, une longue durée d'EMC, l'étiologie symptomatique aiguë et la résistance à deux DAE sont associés à une morbidité.

En conclusion, cette étude suggère que la longue durée d'EMC et les étiologies symptomatiques sont des facteurs indépendants de la résistance à deux DAE (EMCR). L'EMCR et le non respect du protocole thérapeutique (recours d'emblé à l'anesthésie générale) et la durée de l'EMC prédit le pronostiques.

Mots clés : unité de soins intensif pédiatrique, EMC, EMC réfractaire, enfants, étiologies, durée de l'EMC, mortalité, morbidité, causes symptomatique aiguë.

SUMMARY

Convulsive status epilepticus is the most common childhood medical neurological emergency, and is associated with significant morbidity and mortality.

A prospective study of CSE was performed between January 2008 and December 2010 to determine the clinical profile, etiology, response to treatment and outcome, Glasgow Outcome Scale (GOS).

This study included 231 children with 245 episodes of EMC. 12 children had experienced recurrent EMC. The mean age was 36.6 months (03 ½ years). 83% < 5 years.

CSE with history of seizures was noted in 67 children (29%). 157 children (68%) came into clinical seizures, 21 (9.1%) others arrived intubated, ventilated and sedated without clinical seizures. 3 (1.3%) others arrived intubated, ventilated and sedated with clinical seizures, 50 (21.6%) arrived in the post critical coma.

The mean duration of SE before admission was .07 h (1/2–72 h).

Etiology included: acute symptomatic (49.8%), remote symptomatic (13%), idiopathic epilepsy related (7%), acute on remote symptomatic (8%), prolonged febrile seizure (19%). Central nervous system infections accounted for 60 (25, 8%) of the etiologies.

Duration (OR 5.8, 95% CI [1.828 - 18.77], p = 0.003) and acute symptomatic etiology (OR 9.66, CI [3.86 - 24.17], p = 0.0001) the use of two or more doses of benzodiazepines (OR 5.36, CI [1.133-25.425], p = 0.034) and the occurrence of complications related to the EMC (OR 13.17, CI [4.324 - 40.108], p = 0.0001) were independent predictors of refractory CSE.

Of the 55 deaths (22, 4%), 43 were in acute symptomatic causes. Predictors of mortality included: acute symptomatic etiologies (OR 5.6, CI 1.95-16.113, p = 0.001), duration of EMC (OR 3.6, CI 1.215 - 10.82, p = 0.021), the non-compliance with the protocol therapy (OR 3.35, CI 1.35 - 8.012, p = 0.009) and the occurrence of complications related to the CSE (OR 23, CI 9.168 - 57.74, p = 0.0001)

The inaugural CSE, a longer duration, acute symptomatic etiology and resistance to two AEDs are associated with morbidity.

In conclusion: This study suggests that longer duration of SE and acute symptomatic etiology are independent predictors of resistance to both DAE (RCSE). The RCSE and non-compliance of the treatment protocol (use of emblematic general anesthesia) and duration predict the outcome.

KEY WORDS: PICU, children, convulsive status epilepticus, duration of status epilepticus, etiology, refractory status epilepticus, short-term outcome.

المخلص:

تمثالا لاستعجالالتعصبيةالسبببالرئيسيلاستقبالاتالمرضفيمصلحةالانعاشالأطفالومنحالةالصرع الأكثرشيوعاوتتطلبالتنبؤالجيدبالحالةالوظيفيةوالحيوية

يهدفهذاالبحثإلتحديدخصائصالأطفالالمصابينبحالاتالصرعوالذينحتاجونلقبولهمبمصلحةالانعاشالأطفالبالمستشفىالجامعيوهوانعلمستونالأسبابالوذيانيوالمسبباتوالاستجابةللعالجواللتطورعندالمداالقصير

يشملمصطلحالصرعالنوباتالتشنجيةالمتواصلةاوالمكررةدوناسترجاعلوعياخلالالافتراالفاصلةبينهاالتيتمتدإلى30دقيقةوأكثر

هيدراسيةوصفيةمستقبليةامتدتلعنفترة3سنواتمنجانفي2008إلىديسمبر2010تضمنت231طفلب245حالةالصرع،تعرض12طفلالالصرعمتكررة،حيثكانمعدلالسنيساوي6.36شهر(3سنواتونصف)يمثل37%منالأطفالالقلمنسنةو83%لهمناقلمن5سنوات

وصل157طفل(68%)إلمصلحةالانعاشبحالاتالصرععتشنيتهو21آخرين(9.1%)وصلواإلتهويةعنطريقالأنبوبوتحتالتخديربدونحالاتتنج3أي(1.3%)وصلواإلتهويةعنطريقالأنبوبومعحالاتتنجية،50آخرين(21.6%)وصلوابحالةغيبوبةحرجة،المدةالزمنيةالمتوسطةلحالةالصرعبالنسبةلبدايةالعلاجبالأدويةالمضادةللصرعفيمصلحةالانعاشكانت7ساعات(2/1ساعةإلى72ساعة)تضمنتالأعراضالسببية: الأسبابالعرضيةالحادة(49.8%)،التشنجاتالمصحوبةبالحرارةالمتواصلة19%،الإصاباتالقديمة(13%)،الإصاباتالقديمةالمعقدةعنطريقسيرورةحاددة(8%)،المرتبطةبحالةالصرع(7%)،واختلالالدماغياتنريجي(3%)يعتبرالتهاباتالجهازالعصبيالمركزيمسبباتالصرعفي60حالة(25.9%)

منبين55حالةوفاة(22.4%)،43حالةتأجمةعناأسبابالعرضيةالحادة.

تشملالعواملالتنبؤيةلحالةالوفاةالمسبباتالعرضيةالحادة،مدةالصرع،عدماحترامالبروتوكولالعلاجي وحدوث مضاعفات متعلقة بحالةالصرع.

كخلاصةتقدمهذهالدراسةبعضالتوصياتحولطولمدةالصرعوالمسبباتالعرضيةالتيتعنبرعواملمستقلةعنالمقاومةلدوائينللتخديرمضادةللصرع وعدماحترامالبروتوكولالعلاجي(الاستعمالالتلقائيللتخديرالعام)ومدةالصرعتحددالعلاجالتنبؤي.

الكلمات المفتاحية: وحدةالانعاشالأطفال،الصرع،حالةالصرعالمقاوم،الأطفال،المسببات،مدةالصرع،معدلالوفيات،نسبةالوفيات،الأسبابالعرضيةالحادة.