

Crises fébriles chez l'enfant : à propos d'une histoire familiale

Febrile Seizures in Children: about two clinical cases in the same family

N. de Suremain · T. Lecarpentier · R. Guedj

Reçu le 28 mai 2019 ; accepté le 5 septembre 2019
© SFMU et Lavoisier SAS 2019

Résumé Les crises fébriles (CF) sont les crises convulsives les plus fréquentes prises en charge dans les services d'urgence dans la population des moins de cinq ans. Elles sont une crise accompagnée de fièvre, sans infection du système nerveux central, se produisant chez les enfants entre six mois et cinq ans. Les critères utilisés et enseignés pour classer les crises en simples ou complexes n'ont pas la même signification en pratique clinique pour prendre la décision d'effectuer une ponction lombaire et/ou une imagerie cérébrale, et pour l'indication de la prescription d'un antiépileptique de recours ou de fond. Certains facteurs sont prédictifs de la récurrence fébrile, tandis que d'autres sont prédictifs d'une épilepsie. À partir de deux cas cliniques de CF complexes, nous proposons une démarche de prise en charge et de faire une revue des syndromes épileptiques survenant au décours des CF chez le jeune nourrisson.

Mots clés Crises fébriles · Pédiatrie · Algorithme · Traitement · Urgence

Abstract Febrile seizures (FS) are the most frequent type of seizures in children less than 5 years old visiting the emergency departments. They are defined as seizures occurring in children aged from 6 months to 5 years in a context of fever, without a concurrent central nervous system infection. FS are usually classified as simple or complex. However the criteria used in this classification do not help the physicians in the decision to perform a lumbar puncture, and to prescribe a "rescue" benzodiazepine or a continuous anti-epileptic drug therapy. Other clinical factors have been sho-

wed to be associated with an increase risk of bacterial meningitis, FS recurrence and subsequent epilepsy.

Using two clinical cases of complex FS, we propose a management approach and to review the epileptic syndromes occurring at the outbreak of FS in young infants.

Keywords Febrile seizures · Childhood · Management · Outcome

Introduction

Les crises fébriles (CF) chez l'enfant sont fréquentes : 2 à 5 % des enfants de six mois à cinq ans font au moins un épisode [1]. Elles sont donc un motif fréquent de consultation aux urgences et d'intervention des équipes médicales mobiles. Au cours de leur prise en charge, plusieurs questions viennent à l'esprit telles que : faut-il faire une ponction lombaire, une imagerie cérébrale en urgence et/ou un bilan métabolique ? Faut-il prescrire un traitement en cas de récurrence ? Cet enfant sera-t-il épileptique et nécessite-t-il un traitement de fond ? Faut-il lui prescrire un électroencéphalogramme (EEG) et/ou l'adresser chez un neuropédiatre ? Est-ce une crise convulsive hyperthermique ou une crise d'épilepsie fébrile ? Et surtout est-ce une crise simple ou complexe ? Cette classification permet-elle d'ailleurs de répondre aux questions précédentes... ?

Une récente revue d'experts français sur le sujet donne la réponse à un grand nombre de ces questions [2]. À partir de deux observations de CF complexes au sein d'une famille, nous nous proposons de répondre aux questions posées ci-dessus et de faire une revue des syndromes épileptiques survenant au décours des CF chez le jeune nourrisson.

Cas clinique n° 1

Une fille âgée de six mois a été amenée aux urgences par les pompiers pour un état de mal épileptique (EME) fébrile. Née à terme eutrophique, elle avait un développement

N. de Suremain (✉) · T. Lecarpentier · R. Guedj
Service d'accueil d'urgence,
hôpital d'enfants Armand-Trousseau,
Assistance publique-Hôpitaux de Paris,
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter,
F-75012 Paris, France
e-mail : nathalie.desuremain@aphp.fr

Sorbonne Université, Faculté de médecine,
F-75013 Paris, France

psychomoteur normal et n'avait pas d'antécédent ni personnel ni familial de convulsion. Ses vaccins étaient à jour (mais non immunisée contre le rotavirus). Fébrile depuis trois jours, elle était traitée par ses parents avec du paracétamol. La veille de la consultation, elle avait eu des selles liquides non glairosanglantes peu abondantes sans retentissement sur son état général. À distance du repas, elle est devenue hypotonique dans son transat avec une perte de contact d'une durée de 45 minutes, suivie de mouvements tonico-cloniques généralisés. Prise en charge par les pompiers au domicile, elle avait une température de 38,1 °C et était inconsciente avec des mouvements tonico-cloniques depuis plus de 30 minutes. Elle a été transportée sans traitement vers le service des urgences. À l'arrivée, elle était toujours inconsciente, fébrile à 38,3 °C, tachycardie à 210/minute sans troubles hémodynamiques périphériques, cyanosée avec des mouvements convulsifs tonico-cloniques généralisés. L'injection en intrarectale de diazépam a fait céder transitoirement la crise convulsive. L'examen clinique ne montrait pas de signe de déshydratation, pas de déficit postcritique et pas de syndrome méningé. Le périmètre crânien était normal. La glycémie capillaire était de 11 mmol/l. Un bilan infectieux, étiologique et une ponction lombaire (liquide clair normotendu) étaient réalisés. Quinze minutes après l'injection de diazépam sont réapparues des mouvements d'hypertonie des membres supérieurs avec mâchonnements et désaturation. Un traitement par céfotaxime 100 mg/kg, aciclovir 20 mg/kg et une dose de charge de clonazépam 0,1 mg/kg ont alors été initiés sur une voie intraosseuse (en raison d'un abord veineux difficile). L'enfant est restée inconsciente avec des mouvements variables de déviation de la tête vers la gauche, d'hypertonie des membres inférieurs et des mouvements en flexion des membres supérieurs. La numération était de 18 800 GB/mm³. L'ionogramme sanguin, la calcémie, la glycémie et les transaminases étaient normaux. La ponction lombaire était normale (trois éléments, 11 hématies, protéinorachie : 0,49 g/l, glycorachie : 5,7 mmol/l). Les lactates étaient à 4,27 mmol/l. L'état de conscience et la clinique sont restés inchangés pendant 1 h 30 malgré un traitement par clonazépam en continu à la dose de 0,1 mg/kg par six heures. Finalement, l'enfant a récupéré progressivement un état de conscience avec un examen neurologique normal. Sa prise en charge s'est poursuivie dans le service de neurologie où elle est restée apyrétique avec un examen neurologique normal. Le scanner et l'EEG réalisés le lendemain étaient normaux. La recherche virale a identifié un rotavirus dans les selles. La recherche dans le sang et le LCR pour herpès, parvovirus, CMV, grippe et VRS était négative. L'évolution a été favorable, permettant une décroissance rapide du clonazépam. Elle est sortie du service sans traitement. En consultation de neurologie à l'âge de neuf mois, son développement psychomoteur, son tracé EEG et son IRM étaient normaux. Revue aux urgences à l'âge de deux ans, elle n'avait pas fait de nouvel épisode de convulsion, et son examen clinique était sans particularité.

Cas clinique n° 2

Le lendemain, sa tante âgée de sept mois a été amenée aux urgences par les pompiers pour une crise convulsive fébrile avec un déficit postcritique. Les deux filles avaient été gardées ensemble la semaine précédente. Il n'y a pas de consanguinité.

L'enfant était née à terme, macrosome, par césarienne pour souffrance fœtale aiguë. Elle a été intubée à la naissance et prise en charge en réanimation pour inhalation de liquide clair. L'évolution avait été simple permettant un retour rapide au domicile. Son développement psychomoteur était normal ainsi que l'EEG réalisé à j2.

Deux jours avant sa prise en charge aux urgences, elle avait été vaccinée par le Prévenar[®] et le Pentavax[®]. Le lendemain elle avait de la fièvre et une rhinite. Dans la nuit, elle avait une température à 39,9 °C, puis les parents décrivaient quatre épisodes successifs de mouvements tonico-cloniques généralisés brefs d'environ une minute sans reprise de conscience sur une durée de 20 minutes. L'enfant a été transportée sans traitement par les pompiers vers les urgences. À l'arrivée, elle était inconsciente, apyrétique, et avait une bonne hémodynamique. L'examen neurologique évoquait une crise convulsive avec des yeux en coucher de soleil déviés vers la droite, un déficit moteur du membre supérieur droit et des mâchonnements. L'examen ne retrouvait pas de syndrome méningé, et le périmètre crânien était normal pour l'âge. La crise a cédé après une dose de diazépam en intrarectale, mais le déficit a persisté. Après un bilan infectieux, métabolique, et une ponction lombaire, un traitement par céfotaxime 100 mg/kg et aciclovir 20 mg/kg a été initié. Le déficit postcritique a régressé rapidement aux urgences, et l'enfant a été hospitalisée en neurologie. L'examen clinique, l'EEG et l'IRM étaient normaux. Elle est restée apyrétique malgré l'apparition de selles liquides au cours de l'hospitalisation. L'ensemble des explorations infectieuses, dont les recherches virales (entérovirus, herpès, rotavirus, grippe), était non contributif. Elle a été revue en consultation de neurologie à l'âge de neuf mois et demi : son examen clinique et son développement psychomoteur étaient normaux. Actuellement âgée de cinq ans, elle n'a pas refait d'épisode de convulsion et son développement est normal.

Commentaires

Crises fébriles simples ou complexes ?

Les CF sont depuis les années 1980 classées en crises simples ou complexes sur la base de cinq critères : l'âge, la durée, le caractère focal de la crise, l'examen neurologique au décours de la crise et les antécédents neurologiques. Cependant, cette classification a parfois rendu confus la

conduite à tenir, comme détaillé dans une récente revue d'experts sur le sujet. En effet, elle ne permet pas au médecin au cours ou au décours de la prise en charge d'une CF chez un enfant d'aboutir à une réponse pour chacune des questions ci-après [2].

Crise fébrile, crise convulsive hyperthermique ou crise d'épilepsie fébrile ?

Les CF sont définies par l'American Academy of Pediatrics (AAP) comme une crise d'épilepsie accompagnée de fièvre ($T^{\circ} \geq 38^{\circ}C$) en l'absence d'infection du système nerveux central chez un enfant entre 6 et 60 mois [3]. Elles sont un motif fréquent de consultation aux urgences et sont le plus souvent bénignes, avec un pic entre 16 et 18 mois [4]. Elles sont rares avant l'âge de 12 mois. Bien que dans la grande majorité des cas la manifestation clinique de la crise est motrice à type de convulsion, elle peut aussi se présenter sous la forme d'une rupture de contact avec hypotonie sans phénomène convulsif [5]. C'est pour cette raison que les termes de « convulsions fébriles » ou « crise convulsive hyperthermique » ont été remplacés par « crises fébriles ».

Les deux patientes décrites ont fait un épisode de CF.

Quelle est la prise en charge immédiate de la crise ?

Si l'enfant convulse plus de cinq minutes, elle est celle de la prise en charge symptomatique des recommandations de l'EME [6]. Le contrôle rapide des facteurs d'agression cérébrale est impératif. Elle nécessite, en préhospitalier, l'intervention d'une équipe médicale mobile. Un traitement antiépileptique doit être administré en urgence : une benzodiazépine en monothérapie est recommandée. Cependant, dans la grande majorité des cas, la crise a cédé avant que l'enfant soit pris en charge par un médecin, et aucun traitement antiépileptique ne doit alors lui être administré en urgence.

Faut-il réaliser des examens complémentaires en urgence ? Une ponction lombaire ? Une imagerie cérébrale ? Un bilan biologique et métabolique ?

L'urgence diagnostique consiste à éliminer une infection du système nerveux central, principal diagnostic différentiel de la CF [7,8]. Parmi les CF, plusieurs études récentes françaises et internationales ont trouvé une prévalence très faible des méningites bactériennes et de la méningoencéphalite herpétique [7-11]. Une ponction lombaire est indiquée en cas de syndrome méningé, de sepsis ou de trouble du comportement ayant précédé la crise, ainsi que chez les enfants âgés de moins de six mois. En cas de crise focale, prolongée ou multiple, la ponction lombaire peut se discuter. L'examen clinique au décours de la crise doit être le facteur principal de la déci-

sion. Il est important de rappeler la nécessité absolue de pratiquer une ponction lombaire au moindre doute et d'initier en urgence un traitement anti-infectieux probabiliste [2].

L'imagerie cérébrale est indiquée quand l'âge de l'enfant n'est pas dans la fourchette de la définition des CF, donc les moins de six mois et les plus de cinq ans. Et lorsque la clinique évoque une infection cérébrale ou un processus expansif : des signes de localisation ou d'engagement, une crise focale avec un déficit postcritique persistant, ou une absence d'amélioration des troubles de conscience à 30 minutes du premier examen clinique [12,13].

Le bilan biologique n'est pas systématique. Il est indiqué comme pour toute démarche de prise en charge d'un enfant fébrile ou en EME. Les facteurs d'entretien des convulsions doivent être diagnostiqués et maîtrisés [6]. Enfin, d'autres diagnostics différentiels sont à évoquer : le neuropaludisme en cas de retour de voyage en zone impaludée et des troubles métaboliques en cas de contexte évocateur.

Chez les deux patientes décrites ci-dessus, les crises étaient prolongées avec des signes focaux justifiant la réalisation d'une ponction lombaire et d'une imagerie. De plus, leurs crises étant apparues en contexte de diarrhées, la recherche de certains désordres électrolytiques était incontournable (hypoglycémie, troubles de la natrémie et de la calcémie) ainsi que devaient être évoquées d'autres causes (SHU, infection bactérienne).

Quels enfants sont à risque de récurrence, et plus particulièrement à risque de récurrence de crise fébrile prolongée ? L'indication d'un traitement en urgence à administrer au domicile devant alors être discutée pour ces patients

Dès lors que la clinique (aidée ou non d'explorations complémentaires) a éliminé un diagnostic différentiel, il faut préciser quels enfants sont à risque de récurrence. En effet, après une première CF, 30 % récidivent au moins une fois [1]. Les récurrences surviennent en général dans l'année qui suit la première crise. Trois facteurs de risque sont bien établis : le jeune âge au moment de la première crise (et particulièrement avant un an avec un risque de 50 %) ; les antécédents familiaux (deux fois plus fréquentes chez les enfants dont la fratrie ou les parents en ont fait également) ; et les crises survenues lorsque la fièvre est peu élevée. Cependant, seuls les enfants à risque de récurrence de CF prolongée, dont l'innocuité est moins certaine, peuvent faire discuter la prescription d'un traitement antiépileptique d'urgence (benzodiazépine par voie orale ou rectale à administrer par les parents en cas de crise durant plus de cinq minutes). Les enfants à haut risque de CF prolongées sont les moins de 12 mois, ceux ayant fait un EME, une première CF focale ou ayant une anomalie de leur développement

ou de leur examen neurologique, et les enfants ayant un antécédent familial de crise non fébrile [4,14,15].

Les deux patientes sont à risque de récurrence, et l'indication d'un traitement d'urgence au domicile est justifiée.

Quels enfants sont à risque de développer une épilepsie ou un syndrome épileptique ?

Un épisode de CF peut être la première manifestation d'une épilepsie ou d'un syndrome épileptique. Lorsque c'est le cas, une consultation avec un spécialiste (neurologue pédiatre) est indiquée afin de discuter de l'indication des examens complémentaires non urgents (EEG et imagerie cérébrale) et de l'instauration d'un traitement antiépileptique. Les facteurs de risque d'épilepsie à rechercher sont : une CF prolongée avant l'âge de 12 mois et à tout âge une CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 heures, la répétition d'une crise dite complexe (focale, prolongée ou multiple) ou la présence d'un retard de développement ou d'un déficit neurologique [2].

Les deux patientes présentaient des facteurs de risque et nécessitaient donc un avis spécialisé.

Plusieurs syndromes épileptiques existent, principalement chez le nourrisson de moins de 12 mois :

Le syndrome de Dravet ou « épilepsie myoclonique sévère du nourrisson » est une forme rare d'épilepsie qui débute au milieu de la première année de vie. La majorité (75 %) des enfants atteints présentent une mutation dans la région du gène *SCN1A* du canal sodique. Il s'agit d'un diagnostic clinique qui doit être évoqué devant une crise ou un EME clonique généralisé hémicorporel chez un nourrisson au développement jusqu'alors normal [16]. Cet épisode inaugural peut se produire en dehors de tout contexte fébrile ou après une vaccination. Dans les mois qui suivent, il est habituel que les crises épileptiques, très souvent prolongées, hémicorporelles à bascule, se répètent et deviennent de plus en plus fréquentes. Elles surviennent volontiers lors d'épisodes fébriles. Un retard psychomoteur avec des signes initiaux discrets au niveau de la préhension, du langage s'installe progressivement. Des crises non fébriles polymorphes apparaissent par la suite associées à des myoclonies, des absences atypiques et des crises focales avec un déficit moteur postcritique. Le diagnostic précoce est difficile, mais fait dès la première année de la vie avec l'avis du neuropédiatre, il permet de diminuer l'impact des crises prolongées par l'instauration précoce du traitement antiépileptique (qui consiste classiquement en une combinaison de valproate, de stiripentol et de clobazam) et d'éviter certains médicaments potentiellement aggravants (carbamazépine, phénobarbital, phénytoïne) [17,18]. L'EEG et l'IRM peuvent être normaux à un stade initial et sont un élément supplémentaire pour évoquer le diagnostic. C'est l'évolution clinique ainsi que les caractéristiques EEG qui confirmeront le diagnostic.

Les symptômes neurologiques et cognitifs deviennent plus évidents : un retard du développement qui prédomine sur le langage expressif, une ataxie avec une mauvaise coordination des mouvements, des troubles du comportement à type d'hyperkinésie. Dans 80 % des syndromes de Dravet, les analyses génétiques permettent de confirmer le diagnostic clinique en apportant la preuve moléculaire de l'anomalie génétique (mutation ou délétion du gène *SCN1A* localisé sur le chromosome 2).

A contrario de l'épilepsie réfractaire, peu sensible aux antiépileptiques du syndrome de Dravet, les épilepsies idiopathiques du nourrisson sont d'évolution favorable. Elles ont fait l'objet de nouvelles classifications en trois groupes [19]. Leurs caractéristiques cliniques sont communes. La bénignité de l'évolution contraste avec la possible sévérité du tableau initial justifiant l'absence de traitement au long cours. Ces syndromes rares de diagnostic initial difficile invitent à la prudence avant d'affirmer le caractère bénin [20].

L'épilepsie infantile bénigne non familiale, initialement décrite en 1987 par Watanabe, se caractérise par la survenue de crises partielles complexes dans la première année de vie de nourrisson au développement psychomoteur normal [21]. Les crises sont répétées, brèves parfois secondairement généralisées. Elles répondent bien au traitement par carbamazépine ou phénobarbital. L'EEG intercritique est normal. Le devenir de ces nourrissons est normal.

L'épilepsie infantile familiale bénigne (EIFB) se caractérise par la survenue, chez des nourrissons normaux sans antécédent, de crises répétées au cours de la première année de vie [22]. Par définition, des antécédents familiaux sont constamment retrouvés avec exactement la même épilepsie. Ces crises débutent entre quatre et huit mois, sont brèves, répétées, pendant quelques jours ou semaines, sans modification du comportement. L'EEG intercritique est normal. L'enregistrement des crises révèle une sémiologie électroclinique pariéto-occipitale. Les crises sont généralement stéréotypées chez un même enfant. Le traitement fait rapidement disparaître tous les symptômes, et aucune autre forme d'épilepsie n'a été rapportée chez ces enfants. Les études ont montré une hétérogénéité génétique (chromosome 19q12-13 chez certaines familles, chromosome 16p12-q12 ou sur 2q24 chez d'autres).

Les convulsions bénignes associées à une gastroentérite modérée ont été décrites essentiellement au Japon où elles sont une entité fréquente à la différence de l'Occident et du continent américain [23-25]. Cette entité est appelée *convulsion with mild gastroenteritis* (CwG). Les crises convulsives surviennent au cours d'épisodes de gastroentérite chez des nourrissons de six mois à trois ans, sans antécédent ni personnel ni familial d'épilepsie et ayant un développement psychomoteur normal. Les crises convulsives sont souvent en salves, initialement partielles puis secondairement généralisées. Elles surviennent généralement sans fièvre dans les

cinq jours d'une gastroentérite. Les examens complémentaires ne montrent pas de désordre électrolytique, et la glycémie est normale. L'antigène rotavirus est positif chez 50 % d'entre eux dans les selles. Le développement de nouvelles techniques moléculaires (PCR) a permis de détecter le rota-

virus dans le liquide céphalorachidien [26]. L'EEG intercritique est normal. L'évolution est toujours favorable. Et les récurrences sont rares.

Le diagnostic d'épilepsie bénigne du nourrisson est un diagnostic d'élimination. Il a été porté dans nos observations

Tableau 1 Évaluation d'un enfant ayant fait une crise fébrile : aide à la pratique clinique		
Questions d'évaluation	Crise fébrile simple	Crise fébrile complexe
Définition de la crise fébrile Crise convulsive en contexte de fièvre (> 38 °C) en l'absence d'infection du système nerveux central, d'anomalie métabolique ou d'intoxication chez l'enfant entre 6 et 60 mois	Crise fébrile simple • développement normal • sans antécédent de crise non fébrile ou d'épilepsie • crise généralisée tonique ou tonico-clonique d'une durée < 15 min ; de résolution spontanément favorable ; et ne survenant qu'une fois lors du même épisode • avec examen neuro normal au décours • et absence d'argument clinique pour une intoxication ou une anomalie métabolique	Crise fébrile complexe • focale ou existence d'un déficit postcritique • et/ou de durée prolongée (> 15 min) • et/ou répétée (> 1 crise dans les 24 h) Autres crises • âge < 6 mois ou > 5 ans • et/ou avec des antécédents neurologiques ou d'anomalie du développement
Quand faire la ponction lombaire ? Systématique en cas de syndrome méningé ou encéphalitique, de sepsis ou d'état clinique inhabituel (irritabilité, trouble comportement ayant précédé la crise)	Pas d'indication systématique chez > 6 mois À discuter en cas d'antibiothérapie préalable Indication entre 6 et 12 mois si vaccins non à jour contre <i>Pneumo</i> ou <i>Hib</i>	Systématique chez < 6 mois ou > 5 ans Ou examen neurologique anormal À discuter en cas de crise complexe avec examen neurologique strictement normal au décours
Quand faire un TDMc ? À faire avant la ponction lombaire si risque d'engagement, sans retarder le traitement anti-infectieux probabiliste	Pas d'indication	Indication chez < 6 mois ou > 5 ans En urgence si absence d'amélioration des troubles de conscience à 2 examens cliniques séparés de 30 min Ou signes de localisation ou d'engagement Ou crise focale avec déficit postcritique persistant
Quand hospitaliser ?	Pas d'indication , sauf si l'étiologie de la fièvre le nécessite Ou surveillance inappropriée (anxiété majeure ou information des parents impossible) Sortie avec traitement symptomatique et étiologique de la fièvre, réassurance des parents et consignes de surveillance	Hospitalisation systématique avec prise en charge étiologique et surveillance Plus ou moins avis du neuropédiatre en dehors du contexte d'urgence pour indication des examens complémentaires (EEG, IRM), du traitement antiépileptique et du suivi
Quand prescrire un traitement antiépileptique d'urgence après une CF ? En cas de risque élevé de récurrence d'une CF prolongée (diazépam intrarectal ou midazolam intrabuccal)	Pas d'indication à un traitement d'urgence Risque de récurrence d'une CF simple : 30 % Pas de risque vital en cas de récurrence L'intensité de la fièvre n'est pas responsable de la CF Les antipyrétiques ne diminuent pas le risque de récurrence	Indication si risque élevé de récurrence d'une CF prolongée : Chez < 12 mois Ou antécédent d'EME fébrile, de CF prolongée Ou anomalie du développement, de l'examen neurologique ou de l'imagerie cérébrale Ou antécédent familial au 1 ^{er} degré de crise non fébrile

(Suite page suivante)

Tableau 1 (suite)		
Questions d'évaluation	Crise fébrile simple	Crise fébrile complexe
Quel enfant nécessite un avis du neuropédiatre après une CF ? Celui qui risque de développer une épilepsie	Pas d'indication après une CF simple chez > 1 an Pas de séquelle de la CF Risque faible de développer une épilepsie (EEG n'a pas de valeur prédictive du risque d'épilepsie après une première CF simple) Conseils de revoir le médecin traitant ou le pédiatre dans les jours qui suivent pour rediscuter de la CF et du risque de récurrence (plus important si < 12 mois, fièvre peu élevée et antécédents familiaux de CF)	Indication d'une consultation neuropédiatrique si : CF prolongée chez < 1 an Ou CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 h Ou 2 épisodes de CF complexe (focale ou prolongée ou multiple) Ou retard du développement ou anomalie neurologique Ou antécédent familial au 1 ^{er} degré d'épilepsie
CF : crise fébrile ; EEG : électroencéphalogramme ; TDMc : scanner cérébral		

sur les arguments et les caractéristiques essentielles : la survenue chez des enfants s'étant développés normalement, l'âge (âge moyen de six mois), les crises en salves, l'absence de toute anomalie en dehors des crises (examen neurologique et comportement normaux), les EEG intercritiques normaux, la réponse au traitement rapide dans les 24 heures, l'imagerie cérébrale normale, le pronostic excellent avec disparition de toute crise à moyen terme, le développement psychomoteur normal à moyen terme et l'histoire de convulsions semblables dans la famille. Le traitement a pu être rapidement interrompu en raison de l'excellent pronostic du CwG.

La concomitance de ces deux observations au sein d'une même famille fait évoquer la possibilité d'une phase virémique plus importante ou d'une prédisposition génétique [27,28]. L'analyse génétique n'a pas été réalisée.

Quels sont les messages à transmettre à l'entourage de l'enfant après une première crise fébrile ?

Les crises convulsives ont un caractère très anxiogène [29]. Il faut savoir informer les parents à la fois sur la bénignité des crises simples et des risques évolutifs s'ils existent. Hormis l'angoisse qu'elles entraînent, les CF restent pour les parents une expérience traumatisante. Leur principale complication est la récurrence (de l'ordre de 30 à 40 %), et les anti-pyrétiques n'ont pas été associés à une diminution de ce risque. Cependant, il n'y a pas de risque vital associé à la récurrence.

Conclusion

Devant une convulsion fébrile chez un nourrisson, il est indispensable d'éliminer en urgence une étiologie occasion-

nelle : une infection du système nerveux central, une anomalie métabolique ou une intoxication exogène. Après une crise complexe, il faut savoir quels nourrissons sont à risque de récurrence de crises prolongées nécessitant un traitement de recours afin d'avoir des réponses claires et validées qui permettront une prise en charge adéquate et une réassurance des parents. Enfin, l'identification des facteurs associés au diagnostic d'épilepsie est un élément permettant le recours à bon escient de l'avis du spécialiste neuropédiatre. Nous proposons un tableau récapitulatif des critères prédictifs à évaluer pour une aide à la décision et à la prise en charge (Tableau 1).

Le diagnostic d'épilepsie est classiquement porté devant la répétition des crises. Le diagnostic précoce de syndrome de Dravet avant l'âge d'un an est difficile mais possible. Ce diagnostic a des implications thérapeutiques, en particulier pour éviter certains médicaments potentiellement aggravants et diminuer l'impact des crises prolongées. Il s'agit d'une épilepsie sévère et pharmacorésistante d'évolution péjorative vers une déficience globale.

Les épilepsies bénignes du nourrisson sont une entité à reconnaître, car elles sont d'évolution favorable. Même si les signes cliniques et l'EEG sont évocateurs, ils ne sont pas spécifiques. Le diagnostic ne peut être confirmé qu'avec un recul. Il reste un diagnostic d'élimination et nécessite une prise en charge précise afin d'écartier les possibles diagnostics différentiels sévères. Lorsqu'il existe une histoire familiale, le diagnostic est plus facile. L'évolution est toujours favorable tant sur le plan du développement psychomoteur que sur l'absence de récurrence permettant de rassurer les parents et de ne pas poursuivre les traitements antiépileptiques initiés.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

1. Fetveit A (2008) Assessment of febrile seizures in children. *Eur J Pediatr* 167:17–27
2. Auvin S, Antonios M, Benoist G, et al (2017) Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. *Arch Pediatr* 24:1137–46
3. American Academy of Pediatrics (2011) Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics* 127:389–94
4. Verity CM, Butler NR, Golding J (1985) Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. I-Prevalence and recurrence in the first five years of life. *Br Med J Clin Res Ed* 290:1307–10
5. Waruiru C, Appleton R (2004) Febrile seizures: an update. *Arch Dis Child* 89:751–6
6. Outin H, Blanc T, Vinatier I; Le groupe d'experts (2009) Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptique de l'adulte et de l'enfant (nouveau-né exclu). *Rev Neurol Paris* 165:297–305
7. Kimia A, Ben-Joseph EP, Rudloe T, et al (2010) Yield of lumbar puncture among children who present with their first complex febrile seizure. *Pediatrics* 126:62–9
8. Guedj R, Chappuy H, Titomanlio L, et al (2016) Do all children who present a complex febrile seizure need a lumbar puncture? A retrospective cross-sectional observational study. *Ann Emerg Med* 70:52–62
9. Guedj R, Chappuy H, Titomanlio L, et al (2015) Risk of bacterial meningitis in children 6 to 11 months of age with a first simple febrile seizure: a retrospective, cross-sectional, observational study. *Acad Emerg Med* 22:1290–7
10. Seltz LB, Cohen E, Weinstein M (2009) Risk of bacterial or herpes simplex virus meningitis/encephalitis in children with complex febrile seizures. *Pediatr Emerg Care* 25:494–7
11. Najaf-Zadeh A, Dubos F, Hue V, et al (2013) Risk of bacterial meningitis in young children with a first seizure in the context of fever: a systematic review and meta-analysis. *PloS One* 8:e55270
12. Boyle DA, Sturm JJ (2013) Clinical factors associated with invasive testing and imaging in patients with complex febrile seizures. *Pediatr Emerg Care* 29:430–4
13. Kimia AA, Ben-Joseph E, Prabhu S, et al (2012) Yield of emergent neuroimaging among children presenting with a first complex febrile seizure. *Pediatr Emerg Care* 28:316–21
14. Nelson KB, Ellenberg JH (1976) Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. *N Engl J Med* 295:1029–33
15. Annegers JF, Blakley SA, Hauser WA, Kurland LT (1990) Recurrence of febrile convulsions in a population-based cohort. *Epilepsy Res* 5:209–16
16. Dravet C, Bureau M, Oguni H, et al (2005) Severe myoclonic epilepsy in infancy: Dravet syndrome. *Adv Neurol* 95:71–102
17. Hattori J, Ouchida M, Ono J, et al (2008) A screening test for the prediction of Dravet syndrome before one year of age. *Epilepsia* 49:626–33
18. Brigo F, Igwe SC, Bragazzi NL (2017) Antiepileptic drugs for the treatment of infants with severe myoclonic epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev* 5:CD10483
19. Tanabe T, Hara K, Kashiwagi M, Tamai H (2006) Classification of benign infantile afebrile seizures. *Epilepsy Res* 70:S185–S189
20. Specchio N, Vigeveno F (2006) The spectrum of benign infantile seizures. *Epilepsy Res* 70:S156–S167
21. Watanabe K, Negoro T, Aso K (1993) Benign partial epilepsy with secondarily generalized seizures in infancy. *Epilepsia* 34:635–8
22. Vigeveno F (2005) Benign familial infantile seizures. *Brain Dev* 27:172–7
23. Uemura N, Okumura A, Negoro T, Watanabe K (2002) Clinical features of benign convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev* 24:745–9
24. Narchi H (2004) Benign afebrile cluster convulsions with gastroenteritis: an observational study. *BMC Pediatr* 4:2
25. DiFazio MP, Braun L, Freedman S, Hickey P (2007) Rotavirus-induced seizures in childhood. *J Child Neurol* 22:1367–70
26. Abe T, Kobayashi M, Araki K, et al (2000) Infantile convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev* 22:301–6
27. Sugata K, Taniguchi K, Yui A, et al (2008) Analysis of rotavirus antigenemia and extraintestinal manifestations in children with rotavirus gastroenteritis. *Pediatrics* 122:392–7
28. Sakai Y, Kira R, Torisu H, et al (2006) Benign convulsion with mild gastroenteritis and benign familial infantile seizure. *Epilepsy Res* 68:269–71
29. Kanemura H, Sano F, Mizorogi S, et al (2013) Parental thoughts and actions regarding their child's first febrile seizure. *Pediatr Int* 55:315–9