

Crises fébriles de l'enfant

Febrile seizures

S. Auvin*

Les crises fébriles (CF) sont la cause la plus fréquente de crise d'épilepsie chez l'enfant. Elles touchent 2 à 5 % des enfants, et le pic d'incidence se situe à l'âge de 18 mois. Il s'agit en général d'un événement bénin qui est perçu par les parents comme une expérience très traumatisante. Bien que la plupart des CF soient convulsives, beaucoup ne comportent qu'une rupture du contact avec hypotonie sans phénomène convulsif. C'est pour cette raison que la terminologie officielle utilise le terme de "crise fébrile" et non de "convulsion fébrile". Lorsqu'une crise épileptique survient chez un enfant au cours d'un épisode fébrile, il faut en premier lieu éliminer les urgences diagnostiques que sont les infections intracrâniennes, comme les méningites et les méningo-encéphalites. Dans un deuxième temps, on évaluera les critères qui permettent de classer l'épisode en "CF simple" ou en "CF compliquée" et qui fournissent des informations quant aux risques de récurrence ou d'apparition d'une épilepsie. Enfin, il faut fournir aux parents des informations complètes et leur expliquer la conduite à tenir en cas de récurrence.

Évaluer l'enfant qui présente une crise d'épilepsie au cours de la fièvre

Les CF sont définies comme des "crises épileptiques survenant chez un nourrisson au cours d'un épisode fébrile sans qu'il y ait d'infection intracrânienne". Cette définition implique que l'on considère le diagnostic de CF uniquement lorsque les autres causes de crises épileptiques au cours d'un épisode fébrile – comme une méningite ou une méningo-

encéphalite – ont été éliminées. Il faut donc commencer par une évaluation des causes graves de la fièvre et de ses conséquences.

Ainsi, dans un premier temps, une démarche clinique similaire à celle des fièvres de l'enfant s'impose. On évaluera d'abord les facteurs de gravité liés au tableau clinique (hémodynamique, purpura, syndrome méningé, etc.) et ceux liés au terrain (nourrisson de moins de 3 mois, immunodépression, drépanocytose, etc.). En cas de CF, une méningite est évoquée par la présence de signes cliniques de méningite. Il ne peut pas s'agir d'un patient ayant fait une CF courte et dont l'examen clinique est normal. Une méningite est évoquée chez un patient ayant des crises répétées et/ou prolongées, et dont l'examen neurologique est anormal (symptômes évocateurs d'une méningite). À la moindre suspicion diagnostique, il faut réaliser les investigations qui permettront d'affirmer ou d'infirmer la présence d'une infection intracrânienne.

Le risque d'infections bactériennes sévères (sepsis, pneumopathie bactérienne ou pyélonéphrite) comme cause de la fièvre chez les enfants ayant présenté un épisode de CF n'est pas supérieur à celui des enfants fébriles sans CF. Les bactériémies occultes, les pyélonéphrites et les méningites ne sont pas plus fréquentes lors d'un épisode de CF comparativement à une fièvre isolée.

Lorsque le diagnostic de CF est retenu, il est habituel d'en caractériser le type entre "CF simple" et "CF compliquée" (**tableau**). Ces critères sont classiquement utilisés en pédiatrie pour distinguer les CF.

Tableau. Critères cliniques permettant de classer les CF en "CF simple" ou "CF compliquée".

	CF simple	CF compliquée
Âge de survenue	≥ 1 an	< 1 an
Durée	< 15 mn et 1 crise/24 heures	> 15 mn ou > 1 crise/24 heures
Focalisation	Crise généralisée	Crise partielle
Examen neurologique	Normal	Anormal (postcritique ou permanent)
Antécédents personnels ou familiaux d'épilepsie	Non	Oui

* Service de neurologie pédiatrique et des maladies métaboliques, hôpital Robert-Debré, Paris.

Points forts⁺⁺

Mots-clés

Crise fébrile
Épilepsie
Enfant

- » Les crises fébriles sont la cause la plus fréquente des crises d'épilepsie chez l'enfant.
- » Il faut savoir éliminer une méningite ou une méningo-encéphalite avant de parler de crise fébrile.
- » Il faut penser à une méningite si les signes cliniques sont présents.
- » Pour les parents, les crises fébriles sont une expérience fortement traumatisante.
- » Les mécanismes de déclenchement des crises fébriles ne sont pas complètement compris.
- » La récurrence des crises fébriles concerne 20 à 30 % des patients.
- » Les crises fébriles sont parfois la première manifestation d'une épilepsie.

Highlights

- » *Febrile seizures are the most common seizure in infants and children.*
- » *A diagnosis of febrile seizure should be considered after meningitis and encephalitis have been ruled out.*
- » *Clinical symptoms of meningitis are the most predictive to have meningitis in case of febrile seizure.*
- » *Underlying mechanisms of febrile seizure remain to be understood.*
- » *A recurrence of febrile seizure is observed in 20-30% of children that have experienced a first episod.*
- » *Febrile seizures are sometimes the first symptoms in the clinical history of an epilepsy syndrome.*

Keywords

Febrile seizure
Children
Epilepsy

Cinq critères font suspecter une CF compliquée :

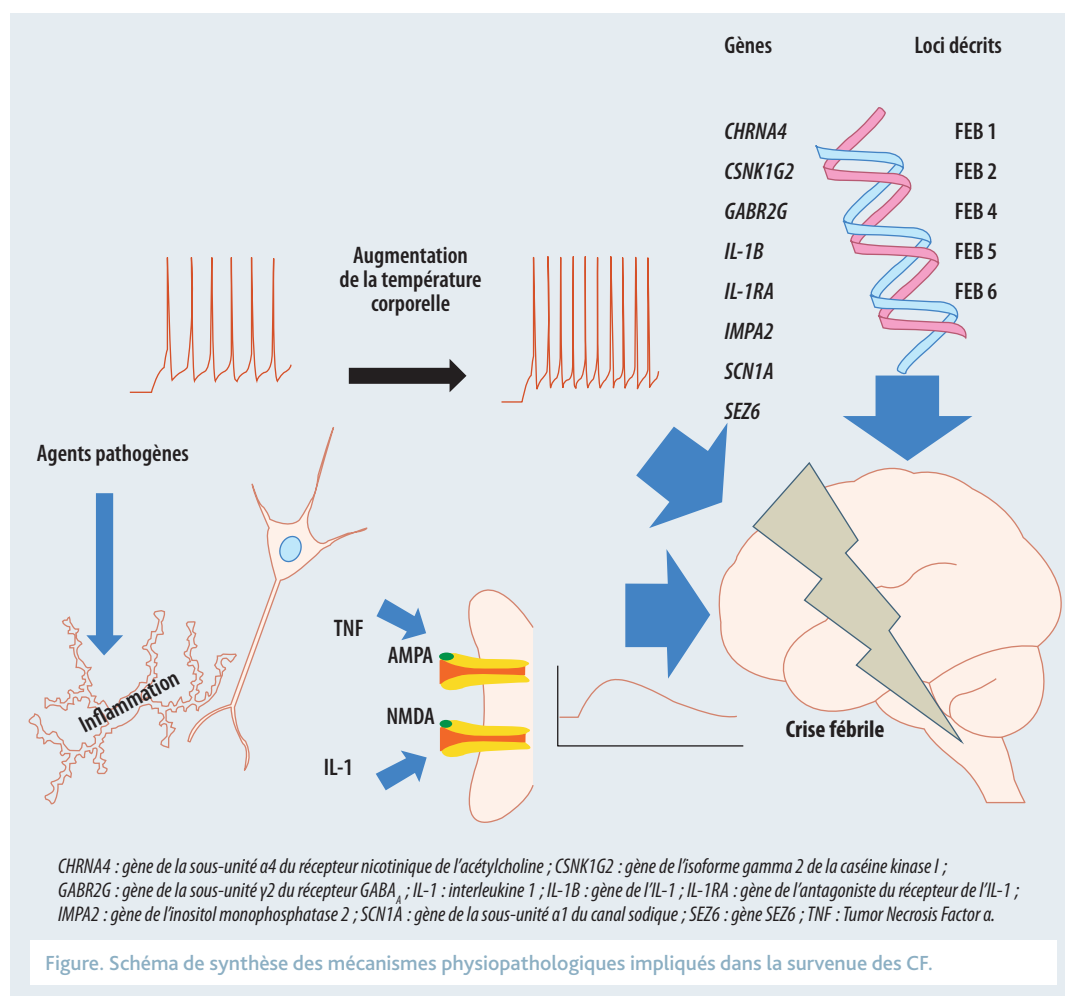
- l'âge de survenue avant 1 an ;
- la durée de l'épisode et le nombre d'épisodes sur le nyctémère ;
- le caractère partiel de la CF ;
- la présence d'anomalies à l'examen neurologique postcritique ;
- la présence d'antécédents neurologiques.

Cette classification permet de guider la démarche pour les investigations. Ces critères sont issus des études épidémiologiques sur le risque de récurrence des CF et sur le fait qu'une CF puisse être la première manifestation épileptique avant qu'une épilepsie ne soit diagnostiquée. Tous les critères permettant de classer les CF en CF simple ou CF compli-

quée n'ont pas la même valeur pronostique. Cela entraîne d'ailleurs une certaine confusion quant à l'attitude à adopter face à une CF compliquée. Les antécédents familiaux et la répétition dans la même journée augmentent le risque de récurrence d'une CF. En revanche, les crises prolongées et/ou le déficit neurologique permanent (cognitif ou signe moteur) sont des facteurs de risque pour l'apparition d'une épilepsie ultérieure.

Mécanismes de survenue

Les connaissances actuelles sur les mécanismes des CF restent imprécises (*figure*) [1]. Il est maintenant



bien établi que le degré et la cinétique de modification de la température corporelle ne sont pas des facteurs majeurs de déclenchement d'une CF. Il existe probablement, chez chaque patient, de multiples facteurs concourants à l'émergence des CF : immaturité cérébrale, facteurs de susceptibilité génétique, réaction inflammatoire au cours de la fièvre avec un rôle particulier de l'IL-1 et du TNF, et peut-être certains virus (2).

Une expérience traumatisante : expliquer et rassurer

La survenue d'une CF simple n'inquiète plus les praticiens, à juste titre. Cependant, les parents ont toujours une forte demande d'écoute et de soutien. Plusieurs études ont clairement montré que quasiment tous les parents ont cru que leur enfant allait mourir. Cela génère une angoisse profonde avec une exacerbation de ce sentiment lors de l'apparition d'une fièvre (3). Une information transparente permet de réduire l'angoisse parentale. La façon de parler de l'épisode de CF a son importance. Il est difficile pour des parents de passer du sentiment de mort imminente à une réassurance totale simplement en disant que les CF ne sont pas des événements médicaux graves. Cela joue un rôle majeur dans la prise en charge thérapeutique et le recours systématique à une consultation spécialisée.

Il faut commencer par dire clairement que l'on sait qu'ils ont eu "peur, très peur...". Il faut également leur dire que la plupart des parents ont eu le sentiment que leur enfant allait mourir. Ils ne doivent pas se sentir coupables d'avoir eu ces sentiments. Toutefois, il faut leur préciser que ces sentiments ne sont pas le reflet de la situation médicale : les CF n'abîment pas le cerveau.

Il faut ensuite expliquer que le principal risque de la CF est la récurrence. La plupart surviennent dans l'année qui suit l'épisode initial (4). Différents facteurs augmentent le risque de récurrences : l'âge de survenue avant 18 mois, le délai court entre l'apparition de la fièvre et le premier épisode de CF, la température corporelle basse lors du premier épisode (4).

Le risque d'épilepsie ultérieure est bien plus faible que celui d'une récurrence de la CF. Trois critères sont utilisés pour estimer l'évolution vers une épilepsie (5) :

- la survenue d'une CF avant l'âge de 1 an ;
- les antécédents neurologiques ou examen neurologique anormal ;
- la focalisation de la crise.

Le risque d'une crise épileptique non fébrile ultérieure est proche de 2 % en cas de CF simple, de 6 à 8 % s'il y a 1 critère, de 17 à 22 % s'il y a 2 critères, et de 49 % s'il y a les 3 critères.

Il faut expliquer la conduite à tenir en cas de récurrence. Idéalement, on peut remettre une liste rappelant chacun des points de la prise en charge d'une récurrence de CF. Il faut préciser que, en cas de crise épileptique (CF ou non), il existe 2 risques.

Risque lié à la circonstance de la survenue : blessure, accident, etc.

Étant donné l'âge des patients, ce risque est très faible puisque tout événement de vie à caractère dangereux est encadré par un adulte. Si une crise survient, il ne faut pas empêcher les mouvements, ne pas secouer l'enfant et déplacer les objets dangereux plutôt que déplacer l'enfant. Il ne faut rien introduire en bouche : ni doigt ni autre objet, l'enfant ne peut pas avaler sa langue. En cas de somnolence post-critique, il faut mettre l'enfant en position latérale de sécurité. Il ne faut pas l'empêcher de dormir.

Risque lié à la durée de la crise épileptique

La plupart des crises durent spontanément moins de 5 minutes. Les travaux de S. Shinnar et al. (6) ont établi, à l'aide d'une modélisation mathématique, que seules les crises de plus de 5 minutes risquent d'être prolongées. D'autre part, si le premier épisode de CF a été court (< 5 mn), il y a de grandes chances pour que le deuxième épisode soit également court (6). Il est important de rappeler qu'aucune donnée ne suggère que les CF de courte durée puissent avoir des conséquences sur le cerveau. Il ne faut donc pas traiter une crise de moins de 5 minutes. En revanche, une crise qui dure plus de 5 minutes a une probabilité élevée de perdurer. Dans ce cas, il faut administrer un traitement de recours (une benzodiazépine) pour prévenir les crises épileptiques prolongées qui s'associent à une moins bonne réponse au traitement si celui-ci est administré tardivement. Le diazépam par voie rectale (0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg) est souvent utilisé. Une formulation de midazolam buccal prêt à l'emploi est actuellement disponible et pourrait être une alternative. Mais cette formulation a une autorisation de mise sur le marché pour les enfants souffrant d'épilepsie.

Après 5 minutes de crise, il faut conseiller aux parents d'administrer un traitement de recours. Ils pourront alors demander un avis médical. Si la crise persiste malgré l'administration de benzodiazépine, il faut appeler les secours (le 15). La prescription d'une benzodiazépine en cas de crise prolongée se fonde sur le risque de récurrence, en particulier s'il y a récurrence d'une crise prolongée (antécédent de CF prolongée).

Prévention des récurrences de CF

Il est important de transmettre un message clair aux parents qui vont craindre chaque épisode de fièvre et même modifier significativement leurs attitudes éducatives à cause de l'anxiété qu'induit la fièvre. Le traitement de la fièvre (paracétamol ou ibuprofène) peut être utilisé pour le confort de l'enfant. Mais les études randomisées n'ont pas mis en évidence d'effet préventif du traitement de la fièvre. Il n'est donc pas légitime de traiter de façon "agressive" la fièvre que ce soit avec des antipyrétiques ou des mesures physiques telles

que le bain ou la perspiration. Ces dernières ont d'ailleurs par elles-mêmes des effets indésirables et une mauvaise tolérance.

Si l'utilisation de benzodiazépines de façon intermittente a montré son efficacité dans la prévention des récurrences de CF, il est tout à fait inadapté de proposer ce type de prise en charge au regard du rapport bénéfice/risque. Les conséquences d'un traitement par benzodiazépine à chaque épisode fébrile (pouvant être mensuel chez le nourrisson) est sûrement plus néfaste que la survenue d'une CF simple. Les recommandations de l'American Academy of Pediatrics sont de ne pas donner de traitement antiépileptique en prévention d'une récurrence de CF simples (7). La mise en place d'un traitement antiépileptique quotidien peut se discuter à l'échelle individuelle dans plusieurs situations : nombreuses récurrences de CF simples ayant un impact négatif sur la famille et l'enfant, très haut risque de récurrence de CF prolongées avec pour objectif une prévention des accès prolongés et des éventuelles conséquences de la prise en charge (séjours en réanimation), premières CF révélatrices d'une épilepsie débutante. ■

S. Auvin déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références bibliographiques

1. Auvin S, Vallée L. Febrile seizures: current understanding of pathophysiological mechanisms. *Arch Pediatr* 2009;16(5):450-6.
2. Dupuis N, Auvin S. Inflammation and epilepsy in the developing brain: clinical and experimental evidence. *CNS Neurosci Ther* 2015;21(2):141-51.
3. Kolahi AA, Tahmoorezadeh S. First febrile convulsions: inquiry about the knowledge, attitudes and concerns of the patients' mothers. *Eur J Pediatr* 2009;168(2):167-71.
4. Berg AT, Shinnar S, Darefsky AS et al. Predictors of recurrent febrile seizures. A prospective cohort study. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151(4):371-8.
5. Berg AT, Shinnar S. Unprovoked seizures in children with febrile seizures: short-term outcome. *Neurology* 1996;47(2):562-8.
6. Shinnar S, Berg AT, Moshe SL et al. How long do new-onset seizures in children last? *Ann Neurol* 2001;49(5):659-64.
7. Hodgson ES, Glade GB, Harbaugh N et al. Febrile seizures: clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. *Pediatrics* 2008;121(6):1281-6.

IMAGETEST – RÉPONSES

N° 1

Il s'agit d'un syndrome de démyélinisation osmotique (anciennement myélinolyse centropontique). La lésion centropontique épargne les faisceaux corticospinaux (image en "trident") en hyposignal T1 (A), hypersignal T2 EG (B) et FLAIR (C), non rehaussée après injection de gadolinium (D). Ce syndrome est classique lors de la correction trop rapide d'une hyponatrémie. La myélinolyse centropontique peut également se rencontrer en cas d'alcoolisme chronique ou de dénutrition.

N° 2

Il s'agit d'une forme pseudotumorale de sclérose en plaques (analyse histologique), avec lésion unique de la substance blanche sous-corticale frontale gauche, en hyposignal T1 (A) et hypersignal T2 (C et D). Une prise de contraste linéaire en rapport avec le front de démyélinisation (B) est identifiée en périphérie de la lésion, en hypersignal sur l'imagerie (b = 1 000 sec/mm²) [F], en restriction sur la cartographie du coefficient de diffusion apparent (G), présentant une augmentation modérée de l'index de fixation de fluorodopa (H) et un hypermétabolisme modéré (K). La majoration rapide de la taille de la lésion sur une imagerie de contrôle réalisée 6 jours après le premier examen est en défaveur d'une hypothèse tumorale (I et J). Les éléments en faveur d'un processus inflammatoire sont le front de démyélinisation en imagerie de diffusion, l'absence d'effet de masse, l'absence d'œdème périlésionnel et la rapidité de l'évolution.

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.