

## LES CONVULSIONS FÉBRILES DE L'ENFANT : LEUR PRONOSTIC ET LEURS TRAITEMENTS

J. P. MISSON

Les convulsions fébriles de l'enfant représentent pour tout médecin, pédiatre ou omnipraticien, une part plus ou moins importante de motif de consultation. En face d'une telle pathologie, les familles cherchent à savoir s'il y a un risque de récurrence, quel est le pronostic à long terme ? Faut-il ou non instaurer un traitement préventif ?

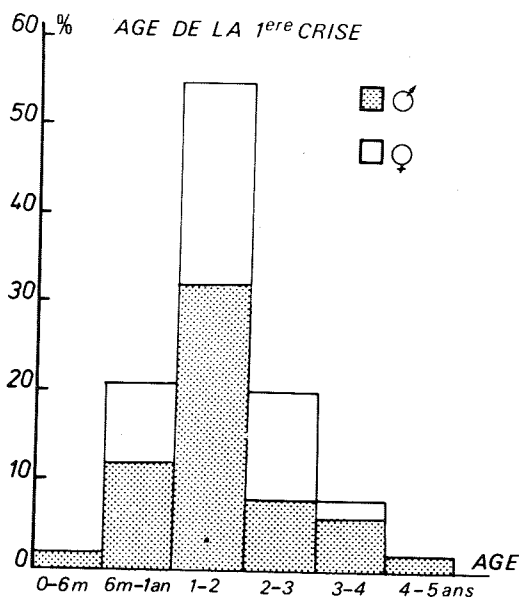
### RAPPEL CLINIQUE

Avant d'envisager les facteurs de risque et de gravité, il est utile de rappeler un certain nombre de caractères cliniques : quatre d'entre eux définissent le syndrome (11).

En premier lieu, il s'agit d'une pathologie qui touche environ 2 à 5 % des nourrissons et des enfants entre l'âge de 3 mois et celui de 5 ans (13, 22, 11). Comme le montre la figure 1, la majorité des crises surviennent au cours de la deuxième année (16, 26, 34). En dessous de 6 mois, cette pathologie est rencontrée chez 2 % seulement des nourrissons (en raison peut-être de l'effet protecteur des anticorps maternels toujours présents et des contacts relativement rares des jeunes nourrissons avec les agents pathogènes) (34). Par contre, les convulsions non fébriles sont plus fréquemment rencontrées chez ces nourrissons (26).

1. Les crises peuvent revêtir différentes formes cliniques, depuis l'équivalent convulsif avec état syncopal et réversion oculaire jusqu'à la crise grand mal avec, parfois, état de mal. Dans certains cas, il peut s'agir d'une crise « partielle » ou focale. Ce caractère clinique doit être noté : il peut être révélateur d'une lésion cérébrale sous-jacente et constitue un facteur de risque de récurrence.

(1) Assistant hospitalier, Université de Liège, Clinique et Policlinique pédiatriques (Pr. F. Geubelle), Secteur de Neuropédiatrie.



(D'après J. HEIBEL, 1980)

FIG. 1.

2. Aucun seuil de température corporelle (tableau I) à partir duquel les convulsions fébriles apparaissent n'a pu être défini formellement (20, 34). Il existe des variations individuelles de réponse à l'hyperthermie. En outre, on constate que, souvent, la température n'a pas été mesurée auparavant et que la crise convulsive est l'élément révélateur de l'hyperthermie.

TABLEAU I. Pourcentage de convulsions en fonction de la température (WOLFF, S. M., 1977).

< 38,5°	: 9 %
38,5° - 39°	: 11 %
39,5°	: 25 %
40°	: 38 %
> 40°	: 19 %

Par ailleurs, la rapidité de l'élévation de la température semble plus déterminante que le niveau atteint.

3. Enfin, en présence d'une infection ou d'une inflammation du système nerveux central, le terme de « convulsions fébriles » ne peut être utilisé. En effet, l'approche diagnostique et thérapeutique tout autant que le pronostic seront essentiellement différents.

Les circonstances dans lesquelles sont observées des convulsions fébriles sont variées (tableau II). Les situations les plus rencontrées sont les infections virales et spécialement celles de la sphère ORL et des voies respiratoires : ces pathologies sont particulièrement fréquentes chez le nourrisson (27, 34). Le mécanisme pathogénique est encore mal connu ; il semble exister cependant une prédisposition familiale. On peut également supposer, qu'en raison de l'hyperthermie, le débit sanguin cérébral et les besoins en oxygène soient modifiés au niveau de certaines zones cérébrales : une hypoxie cellulaire relative serait alors responsable des convulsions. Cette hypothèse est notamment évoquée pour expliquer les séquelles neurologiques et certaines épilepsies temporales, séquelles des convulsions fébriles (7, 11).

TABLEAU II. *Circonstances étiologiques des convulsions fébriles* (WOLFF, S. M., 1977).

Otite et pharyngite virales	: 78 %
Pneumopathie	: 7 %
Gastro-entérite	: 4 %
Postvaccination	: 2 %
Divers	: 9 %

### PRONOSTIC

#### A. *Pronostic immédiat d'une convulsion fébrile*

En premier lieu, il faut exclure formellement une atteinte infectieuse ou inflammatoire du système nerveux central (méningite, encéphalite...). Faut-il rappeler que, chez le nourrisson, ce diagnostic est parfois difficile (on retrouve rarement des signes méningés classiques)? En l'absence d'un foyer infectieux évident, un certain nombre de signes d'appel sont suggestifs : anorexie, vomissements, troubles du comportement, apathie, gémissements, absence de batte-

ment de la fontanelle ou tension de celle-ci. Une ponction lombaire sera indiquée en cas de doute.

Cette pathologie étant éliminée, il faut observer les caractéristiques cliniques de la convulsion fébrile afin d'évaluer le risque de récurrence immédiat et celui d'une évolution ultérieure vers des crises conduisant à l'état de mal. La collaboration des parents est alors indispensable et l'anamnèse permet d'apprécier la durée, l'intensité, l'extension des manifestations convulsives ainsi que leur éventuelle répétition et leur retentissement sur le plan cardio-respiratoire. A tous ces éléments obtenus par l'anamnèse, le médecin traitant ajoutera ses constatations lors de l'examen clinique (cyanose, troubles neurovégétatifs, déficit neurologique postcritique).

En fonction de tous ces éléments, le médecin traitant devra juger de la nécessité d'une hospitalisation. Chez un enfant âgé de moins de 18 mois, une hospitalisation et une exploration doivent être envisagées : ces enfants présentent un risque plus élevé de récurrence immédiate et à long terme (13, 20). Une hospitalisation sera également indiquée lorsque survient une première convulsion fébrile chez un enfant âgé de plus de 5 ans : celle-ci peut être la première manifestation d'une comitialité.

#### B. *Pronostic à moyen terme*

De nombreuses études ont été réalisées afin de déterminer les facteurs de risque de récurrence. Dans le tableau III, sont rassemblés les différents critères repris dans la littérature (11, 20, 22, 29, 34). Ces critères sont habituellement utilisés pour sélectionner les enfants « à risque » de récurrence : ces patients doivent bénéficier d'une surveillance particulière et, éventuellement, d'un traitement préventif.

TABLEAU III. *Facteurs de risque de récurrence.*

Antécédents héréditaires : épilepsie - convulsions
Antécédents personnels : état neurologique altéré (souffrance néonatale, infirmité motrice cérébrale...)
1 <sup>re</sup> crise :
avant 1 an
durée > 30 min
crise focale
état de mal ou crises répétées
Deux crises à intervalle bref :

Parmi ces facteurs de risque, une importance particulière doit être attribuée à l'âge de la première crise (tableau IV) : environ 50 % des enfants ayant présenté des convulsions fébriles avant l'âge d'un an récidivent ultérieurement (21, 22, 29, 34).

TABLEAU IV. *Risques de récurrence en fonction de l'âge de la première crise.*

< 12 mois	→	50 %
14 - 30 mois	→	30 %
> 3 ans	→	15 %

Le deuxième facteur tient compte des signes cliniques observés lors de la première crise : le pronostic est bon si les crises sont simples, c'est-à-dire de courte durée, sans signe de focalisation et, a fortiori, s'il s'agit « d'équivalent » convulsif. Par contre, s'il s'agit de crises prolongées ou focales ou si elles évoluent vers un état de mal, les récurrences sont fréquentes (11, 29). Le risque de récurrence sera plus important si, lors du premier épisode, plusieurs crises ont été observées successivement.

Tous les auteurs s'accordent pour constater une fréquence significativement plus élevée des altérations neurologiques prélabiles (infirmité motrice cérébrale, malformation cérébrale, pathologie périnatale...) dans le groupe des patients présentant des convulsions fébriles que dans la population générale (16, 26, 28, 34). En outre, ces enfants présentent plus fréquemment des convulsions sévères (30, 34). Enfin, le risque de récurrence sera significativement accru si l'examen clinique révèle une altération neurologique prélabile (11, 29).

Les enfants dans l'anamnèse desquels on relève des antécédents neurologiques personnels sont plus fréquemment sujets aux convulsions non fébriles (26).

Les antécédents héréditaires (épilepsie, convulsions non fébriles, convulsions hyperthermiques) doivent également être pris en considération pour évaluer les risques d'une évolution vers une comitialité. Ils constituent également un facteur de risque de récurrence de convulsions fébriles.

Certains auteurs ont attribué une importance particulière aux perturbations de l'électro-

encéphalogramme (12, 27). Mais d'autres (13, 16, 34) considèrent qu'il ne s'agit pas d'un élément de pronostic fiable. En effet, cet examen est rarement réalisé immédiatement après la crise et, de ce fait, le tracé présente rarement des anomalies significatives. Toutefois, un EEG est indiqué après une convulsion et, particulièrement, en cas de crise sévère et de récurrence.

Parallèlement à l'étude des facteurs de risque, plusieurs auteurs ont observé le délai d'apparition des récurrences après la première crise. Le tableau V résume les différents chiffres rassemblés dans la littérature et qui sont utilisés pour définir la durée d'un éventuel traitement préventif (12, 34).

TABLEAU V. *Délai de récurrence (FRANTZEN, E., 1968).*

33 %	→	6 mois
50 %	→	12 mois
88 %	→	30 mois

### C. *Pronostic à long terme*

On peut admettre qu'une fois atteint l'âge de 5 ans, le risque de récurrence est faible, voire nul, chez les enfants qui ont souffert de convulsions fébriles simples et qui n'ont pas présenté de récurrence.

La première convulsion fébrile survient rarement au-delà de 5 ans : il s'agit le plus souvent d'une épilepsie et une exploration diagnostique complète sera, dès lors, envisagée.

Environ 2 à 3 % des enfants qui ont présenté une ou plusieurs convulsions fébriles développent ultérieurement une épilepsie (11, 21). Cependant, ce risque est variable : il peut atteindre 10 à 12 % chez les enfants qui, en plus d'une première convulsion sévère, ont présenté antérieurement un développement psychomoteur et un examen neurologique anormaux (11, 32). Il s'agit le plus souvent d'une épilepsie temporale ou psychomotrice (32), conséquence d'une hypoxie suivie d'une ischémie et d'une nécrose dans le territoire méso-temporal (7).

En cas de crise particulièrement sévère, il ne faut pas négliger le risque de séquelles à long

terme. Leur fréquence peut atteindre 32,6 % si l'on considère épilepsie, séquelles neurologiques cliniques et retard mental (2). Par contre, Wallace ne relève que 5 % de séquelles neurologiques chez des enfants sains avant la convulsion; dans la majorité des cas, ces séquelles seraient l'expression d'anomalies mineures mais préexistantes du développement (33).

### ATTITUDE THÉRAPEUTIQUE

Deux problèmes doivent être envisagés : le traitement d'urgence et le traitement préventif à long terme.

#### A. Traitement d'urgence

Comme signalé ci-dessus, il faut apprécier le risque de récurrence immédiate ou d'évolution vers un état de mal et diagnostiquer une éventuelle infection du système nerveux central (y compris lors d'une récurrence). Après avoir fait un bilan de la situation clinique, il faut mettre fin aux convulsions et supprimer la fièvre.

En pratique, la voie orale ne pouvant être utilisée, le médicament sera introduit par la voie rectale. Le diazépam (Valium®) est actuellement considéré comme un traitement classique; il sera administré à l'aide d'une seringue à tuberculine qui peut être introduite dans le rectum ou de canules spéciales, à la dose de 0,5 mg/kg. Dans 80 % des cas, ce traitement sera efficace dans un délai de 3 à 5 minutes (3, 18). Il s'agit d'une voie d'administration aisée: elle peut être utilisée par les parents et les effets secondaires du diazépam sur le centre respiratoire sont négligeables (18). Si aucun effet n'est observé dans ce délai ou si, après arrêt des convulsions, celles-ci sont à nouveau observées, la même dose de diazépam pourra être administrée une deuxième fois.

La voie intraveineuse reste néanmoins la plus efficace; mais l'accès est souvent difficile. Le diazépam est actuellement remplacé par le clonazépam (Rivotril®) à la dose de 0,1 mg/kg; cette dose pourra être éventuellement renouvelée. Il faut signaler environ 5 % d'intolérances; dans la moitié des cas, il s'agit de dépression respiratoire.

En milieu hospitalier, le lorazépam (Temesta®), qui doit être gardé à basse température, pourra être utilisé. Celui-ci est actif dans

85 à 87 % des crises convulsives et semble avoir moins d'effets secondaires sur le centre respiratoire (9).

Il faut proscrire l'administration intramusculaire de phénobarbital: il potentialise l'effet secondaire des diazépines, administrées ultérieurement, sur le centre respiratoire.

Des antipyrétiques seront administrés par voie rectale (Algotropyl®, Diamil®-prométhazine; Perdolan®-acide salicylique, codéine, phénobarbital; Treupel®-acide salicylique, codéine, phénacétine; Veganine®-acide salicylique, codéine, phénétidine) ou par voie intramusculaire (Aspegic®). Il ne faut pas sous-estimer l'efficacité des bains tièdes et des enveloppements froids (4° C en dessous de la température rectale) pour autant que la vascularisation de la peau soit normale.

Lorsque l'enfant se trouve en phase postcritique, il importe de surveiller la température et de prescrire des antipyrétiques. La prescription de phénobarbital *per os* (Luminalettes®...) peut agir efficacement sur l'anxiété familiale mais n'empêche pas une récurrence immédiate lors de l'infection en cours.

#### B. Traitement préventif

Toute mesure préventive sera inefficace si les médecins ne persuadent pas les parents de la nécessité d'utiliser un thermomètre et de suivre l'évolution de la température corporelle.

Trois questions sont posées: quels enfants traiter? Quel type de traitement? Pendant combien de temps?

*Quels enfants traiter?* — Pour répondre à cette question, il faut rappeler les chiffres cités ci-dessus à propos des risques de récurrence (tableau IV). Il faut attacher une importance particulière à l'âge de la première crise (en dessous de 12 mois) ainsi qu'à ses caractéristiques cliniques. Il n'est pas justifié de mettre tous les enfants sous traitement préventif. Le risque de récurrence est élevé si 2 ou plus de 2 critères énoncés dans le tableau III sont réunis. Dans ces conditions, après avoir informé la famille, un traitement préventif est instauré (10, 11).

Le but du traitement est double. Il vise à limiter le nombre de récurrences, et ce faisant, réduire les risques d'évolution vers une comitialité et de séquelles neurologiques.

*Quel type de traitement?* — La prescription de phénobarbital *per os*, en cas de fièvre, ne prévient pas l'apparition d'une récurrence. En effet, les taux sériques efficaces ne sont atteints qu'après un délai de plusieurs jours (11, 34); or, la majorité des convulsions surviennent au cours des 24 premières heures de l'infection à l'origine de l'hyperthermie (34). Dès lors, deux choix thérapeutiques sont proposés.

— Le premier choix : administrer en une prise journalière, continue, une médication anti-convulsivante. Le phénobarbital a été le médicament le plus utilisé (1, 25); il a été prescrit à la dose de 3 à 5 mg/kg en 1 ou 2 prises journalières. Les effets secondaires sur le comportement (irritabilité, hyperactivité) apparaissent chez plusieurs enfants (1). Ces effets sont le plus souvent transitoires (15). Les troubles de la mémoire et de la concentration apparaîtront en général lors de traitements de très longue durée.

En raison de ces effets secondaires, on préfère l'acide valproïque (Convulex®) à la dose de 15 mg/kg ou le valproate de sodium (Depakine®) à la dose de 20 à 30 mg/kg en 2 prises. Les formes galéniques entériques sont préférées. Pour les nourrissons, la solution sera employée en masquant le goût dans un jus de fruit. L'efficacité de cette thérapeutique est analogue à celle du phénobarbital (23, 33). Tout nourrisson traité au long cours, à l'aide de ces 2 substances, fera l'objet d'une attention particulière sur les plans hépatique et hématologique.

— Une autre attitude thérapeutique rencontre l'assentiment des parents soucieux de ne donner des médicaments qu'en cas de nécessité et consiste à administrer du diazépam en intrarectale toutes les 6-8 heures, dès que la température rectale atteint 38,5°. Des études récentes (17, 19, 24) ont démontré que cette attitude était aussi efficace que la prise continue de phénobarbital *per os*. Il importe que cette thérapeutique soit bien expliquée aux parents, qu'ils soient attentifs à toute hausse de température et qu'ils fassent appel systématiquement à leur médecin en cas de fièvre afin d'en rechercher l'étiologie et d'instaurer un traitement étiologique. Cette attitude sera adoptée, si ces conditions sont respectées, chez des enfants qui ont répondu favorablement et sans effet secondaire respiratoire lors d'une première convulsion fébrile (8).

*Durée du traitement?* — Compte tenu des délais de récurrence (tableau V), une prophylaxie sera maintenue pendant au moins 2 ans. A la limite, elle le sera jusqu'à l'âge de 4-5 ans; au-delà de cet âge, le traitement continu ne sera maintenu que chez les enfants présentant des lésions cérébrales (infirmité motrice cérébrale, hydrocéphalie...), ainsi que chez ceux dont l'électroencéphalogramme reste anormal ou chez qui les convulsions fébriles ont été la première manifestation d'une comitialité.

### CONCLUSIONS

Lors d'une convulsion fébrile, deux questions sont posées : est-ce la manifestation d'une infection du système nerveux central (méningite, encéphalite)? Y a-t-il un risque de récurrence?

Une hospitalisation et une exploration diagnostique sont indiquées lors d'une première convulsion fébrile en dessous de 1 an et au-delà de 5 ans. Il en va de même lors des crises sévères ou des récurrences non fébriles.

Le traitement de la crise consiste à abaisser la température corporelle et à administrer un anticonvulsivant. La voie rectale (diazépam), qui est proposée, est efficace dans environ 80 % des cas; la voie intraveineuse (clonazépam, lorazépam) reste cependant la plus efficace. En raison du risque d'effets secondaires sur le centre respiratoire lors de l'administration ultérieure de benzodiazépines, il est souhaitable d'éviter l'injection intramusculaire de phénobarbital.

Les parents doivent être informés des risques de récurrence et des moyens de prévention dont le premier est la surveillance de la température corporelle. Leur collaboration pourra être envisagée en cas de récurrence. L'administration de diazépam en intrarectale pourra leur être confiée si les conditions bien précises sont respectées.

Un traitement préventif continu sera instauré chez les enfants à risque évident et dont nous avons détaillé les différentes caractéristiques. Chez certains enfants, au lieu du traitement continu à l'aide de phénobarbital et de l'acide valproïque, nous pourrions prescrire du diazépam en cas de fièvre.

Quelle que soit l'option thérapeutique, la collaboration du médecin traitant reste indis-

pensable pour superviser celle-ci et instaurer le traitement étiologique adéquat.

Bien que l'avenir de ces enfants soit dans l'ensemble favorable, il faut être attentif aux risques de comitialité et aux risques de séquelles chez ceux qui ont présenté des convulsions sévères.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. ADDY, P. — Prophylaxis and febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1981, **56**, 81-83.
2. AICARDI, J. — Febrile convulsions : neurological sequelae and mental retardation, in BRAZIER, M. A. B., Ed., *Brain dysfunction in infantile febrile convulsions*. Raven Press, New York, 1976.
3. AICARDI, J. — Intérêt du diazépam rectal dans le traitement d'urgence des convulsions de l'enfant, in *Journées parisiennes de Pédiatrie*. Flammarion, Paris, 1978, 468-471.
4. BECK, H. — Traitement des états de mal épileptique par le clonazépam. *Sem. Hôp. Paris*, 1973, **49**, 21-27.
5. CAMFIELD, C. S. — Side effects of phenobarbital in toddlers, behavioural and cognitive aspects. *J. Pediat.*, 1979, **95**, 361-365.
6. CAVAZZUTTI, G. B. — Prevention of febrile convulsion with dipropylacetate (Depakine®). *Epilepsia*, 1975, **16**, 647-648.
7. DAVIDSON, S. — Outcome of surgery in 40 children with temporal lobe epilepsy. *Lancet*, 1975, I, 1260.
8. DEONNA, Th. — Traitement des convulsions fébriles : nouvelles données et nouvelles options. *Helv. paediat. Acta*, 1982, **37**, 7-10.
9. EVRARD, Ph. — Lorazepam injectable dans les états de mal épileptiques. *Rev. Electroencéph. Neurophysiol. clin.*, 1976, **6**, 532-533.
10. EVRARD, Ph. — Traitement des convulsions fébriles, in *Actualités en neuropharmacologie pédiatrique*, Annales SSMG, 1982, n° 40.
11. FISHMAN, M. A. — Febrile seizures : the treatment controversy. *J. Pediat.*, 1979, **94**, 177-184.
12. FRANTZEN, E. — Longitudinal EEG and clinical study of children with febrile convulsions. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1969, **24**, 197.
13. GERBER, M. A. — The child with a simple febrile seizure. *Amer. J. Dis. Childh.*, 1981, **135**, 431-433.
14. HETKMAT, J. Z. — Failure of phenobarbital to prevent febrile convulsions. *Brit. med. J.*, 1976, I, 559-561.
15. HELLSTRÖM, B. — Influence of phenobarbital on the psychomotor development and behaviour in preschool children with convulsions. *Neuropaediatrie*, 1980, **11**, 151-160.
16. HEIJBEL, J. — Simple febrile convulsions. A prospective incidence study and evaluation of investigations initially needed. *Neuropaediatrie*, 1980, **11**, 45-56.
17. KNUDSEN, F. V. — Prophylactic diazepam or phenobarbital in febrile convulsions : a prospective study. *Arch. Dis. Childh.*, 1978, **53**, 660-663.
18. KNUDSEN, F. V. — Rectal administration of diazepam in solution in the acute treatment of convulsions in infants and children. *Arch. Dis. Childh.*, 1979, **54**, 855-857.
19. LIVINGSTON, S. — Infantile febrile convulsions. *Develop. Med. Child. Neurol. (Lond.)*, 1968, **10**, 374.
20. MILLICHAP, J. D. — A critical evaluation of therapy of febrile seizures. *J. Pediat.*, 1960, **56**, 334-369.
21. NELSON, K. B. — Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile convulsion. *New Engl. J. Med.*, 1976, **295**, 1029.
22. NELSON, K. B. — Prognosis in children with febrile seizures. *Pediatrics*, 1978, **61**, 720-727.
23. NGWAME, E. — Continuous sodium valproate or phenobarbital in the prevention of simple febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1980, **55**, 171-174.
24. OLIETE, F., CAMPOS-CASTELLO, J. — Phenobarbital versus diazepam rectal pour la prévention des convulsions fébriles, in *Réunion de la Société européenne de Neurologie infantile*, Lausanne, octobre 1982.
25. PILGAARD, S. — Prophylaxis against febrile convulsions with phenobarbital. *Acta paediat. scand.*, 1981, **70**, 67-77.
26. VANDENBERG, B. J. — Studies on convulsive disorders in young children. *Pediat. Res.*, 1969, **3**, 298-304.
27. WALLACE, S. J. — Neurological, electroencephalographic and virological findings in febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1970, **45**, 611-623.
28. WALLACE, S. J. — Etiological aspects of febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1972, **47**, 171-177.
29. WALLACE, S. J. — Recurrence of febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1974, **49**, 763-765.
30. WALLACE, S. J. — Factors predisposing to complicated initial febrile convulsions. *Arch. Dis. Childh.*, 1975, **50**, 945-947.
31. WALLACE, S. J. — Neurological and intellectual deficits : convulsions with fever viewed as acute indications of life-long developmental defects, in BRAZIER, M. A. B., *Brain dysfunction in infantile febrile convulsions*. Raven Press, New York, 1976.
32. WALLACE, S. J. — Spontaneous fits after convulsions with fever. *Arch. Dis. Childh.*, 1977, **52**, 192.
33. WALLACE, S. J. — The effectiveness of dipropylacetate compared with phenobarbital or no therapy in the prevention of convulsions with fever, in JOHANNESSEN, S. I., Ed., *Antiepileptic therapy advances in drug monitoring*. Raven Press, New York, 1980.
34. WOLFF, S. M. — The value of phenobarbital in the child who has had a single febrile seizure : a controlled prospective study. *Pediatrics*, 1977, **59**, 378-395.

\*\*

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au D<sup>r</sup> J. P. Misson, Clinique et Policlinique pédiatriques, Hôpital de Bavière, 4020 Liège.