

UNIVERSITE DE NANTES
UFR DE MEDECINE

ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-Femme

**CONVULSIONS DU NOUVEAU-NE A TERME EN PERIODE NEONATALE :
CARACTERISTIQUES ET DEVENIR DES ENFANTS A DEUX ANS**

Mémoire soutenu par :

Lise PAILLAT

Née le 08 Juillet 1987

Directeur de Mémoire : DOCTEUR Cyril FLAMANT

Promotion 2007-2011

TABLES DES MATIERES

INTRODUCTION	2
GENERALITES	3
1. MANIFESTATIONS CLINIQUES	3
2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES	4
2.1 L'ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME	4
2.2 LES EXAMENS D'IMAGERIE.....	5
3. ETIOLOGIES DES CONVULSIONS DU NOUVEAU-NÉ	6
3.1 L'ENCEPHALOPATHIE ANOXO-ISCHEMIQUE.....	6
3.2 LES LESIONS CEREBRALES	9
3.3 LES INFECTIONS	12
3.4 LES TROUBLES IONIQUES ET METABOLIQUES	12
3.5 AUTRES ETIOLOGIES	14
3.6 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	15
4. PRONOSTIC ET SEQUELLES	16
5. CONDUITE A TENIR ET TRAITEMENT	16
MATERIELS ET METHODES	17
1. RECUEIL DE DONNEES	17
1.1 LA POPULATION.....	17
1.2 BASE DU RECUEIL DE DONNEES.....	18
2 SAISIE DES DONNEES	20
RÉSULTATS	20
1. POPULATION ET DONNEES GENERALES	20
2. ADAPTATION A LA VIE EXTRA UTERINE ET PRISE EN CHARGE EN SALLE DE NAISSANCE	21
3. EVALUATION A L'ADMISSION	22
4. CONVULSIONS	24
5. EXAMENS COMPLEMENTAIRES	26
6. L'HOSPITALISATION	29
7. DEVENIR ET SEQUELLES JUSQU'A 2 ANS	30
7.1 EVOLUTION A 9 MOIS.....	30

7.2 EVOLUTION A 2 ANS.....	31
DISCUSSION	34
1. RESULTATS PRINCIPAUX	34
2. ADAPTATION A LA VIE EXTRA-UTERINE ET EVALUATION BIOLOGIQUE	35
3. CONVULSIONS.....	35
4. IMAGERIE	36
5. EVOLUTION.....	37
6. DONNEES ANTENATALES	39
7. LIMITES ET BIAIS.....	39
8. SYNTHESE DES RESULTATS.....	40
CONCLUSION	41
ROLE DE LA SAGE-FEMME.....	42
BIBLIOGRAPHIE	43
ANNEXE 1 : Grille de recueil des données pédiatriques.....	45
ANNEXE 2 : Questionnaire envoyé aux parents des enfants non suivis par le Réseau Grandir Ensemble.....	48
RESUME	50

INTRODUCTION

Les convulsions sont l'expression clinique de décharges électriques provenant de l'excitation anormale d'un groupe de neurones. Elles se manifestent par une activité musculaire spontanée, stéréotypée, répétitive qui persiste à la tenue du membre qui convulse ou par des modifications du système nerveux végétatif.

Elles touchent 1 à 3,5 pour 1000 naissances vivantes, avec une incidence de 2 pour 1000 chez le nouveau né à terme.

L'étude des convulsions est complexe et relativement peu accessible aux sages-femmes. Cependant c'est une situation à laquelle elles peuvent être confrontées dans leur pratique professionnelle et qu'elles doivent pouvoir anticiper, reconnaître et réagir de façon adaptée.

La problématique qui en résulte est :

- Quelles sont les étiologies des convulsions néonatales ?
- Comment s'expriment-elles cliniquement ?
- Quels examens doivent être pratiqués dans cette situation ?
- Comment les prend-on en charge ?
- Ont-elles des conséquences sur le devenir des enfants à 9 et 24 mois ?

Ce mémoire va traiter dans une première partie des convulsions (caractéristiques, étiologies, traitements, conséquences sur le développement moteur, cognitif et sensoriel). Puis dans une seconde partie, les résultats de l'étude seront présentés pour permettre dans un troisième temps une discussion.

GENERALITES

1. MANIFESTATIONS CLINIQUES

Le diagnostic de convulsions peut être difficile en raison des différentes expressions cliniques qui existent. Il en a été décrit 5 types :

- Les crises cloniques s'expriment par des secousses répétitives d'un membre en adduction ou du visage (paupières, lèvres) alternant d'un hémicorps à l'autre.
- Les crises toniques se traduisent par une rigidité prolongée des membres créant de façon brève une posture en hyper extension.
- Les crises tonico-cloniques qui associent une crise tonique avec une crise clonique.
- Les crises myocloniques sont de courtes contractions musculaires (surtout des muscles fléchisseurs) donnant des mouvements saccadés en spasme.
- Les crises « subtiles » comprennent des mouvements répétitifs du visage (battement des paupières, déviation ou fixité du regard, mâchonnement, grimaces), des mouvements de pédalage ou des troubles neurovégétatifs (hypertension artérielle, tachycardie, arrêt respiratoire, etc...).

Toutes ces manifestations peuvent évoluer vers un état de mal convulsif (EMC) correspondant à une crise convulsive unique d'une durée supérieure à 30 minutes ou la succession de trois crises à intervalles brefs avec une altération de la conscience entre les crises.

2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

2.1 L'ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME

L'électro-encéphalogramme (EEG) est un enregistrement graphique des différences de potentiels électriques produites au niveau de l'écorce cérébrale, au moyen d'électrodes placées à la surface du cuir chevelu.

Un tracé normal est caractérisé par sa variabilité et l'amplitude modérée des figures (reflet des potentiels électriques). Une crise convulsive peut se manifester de différentes façons : augmentation de l'amplitude des ondes, pointes, crises, diffuses ou en foyer. (12)

L'EEG permet de confirmer la nature convulsive des signes cliniques observés et donner une première approximation pronostique en fonction de l'altération du tracé. De plus, il est utilisé lors du traitement des convulsions pour évaluer l'efficacité des anticonvulsivants mis en place.

2.2 LES EXAMENS D'IMAGERIE

L'échographie transfontanellaire (ETF) permet d'analyser l'ensemble du parenchyme cérébral, les espaces sous-arachnoïdiens et la superficie du cerveau au travers de la fontanelle antérieure. Par contre elle peut difficilement explorer les régions supéro-externes et la fosse postérieure.

Elle peut être couplée au doppler couleur, pour repérer les structures vasculaires et analyser leurs résistances. En effet l'enregistrement du flux sanguin cérébral permet de déterminer l'index de résistance de Pourcelot (IR) et la vitesse moyenne du flux sanguin (VMSC).

L'ETF est un examen de dépistage qui doit être complété par des examens neuroradiologiques telle que l'IRM.

Le scanner ou tomodensitométrie (TDM) consiste à mesurer l'absorption d'un faisceau de rayons X par les tissus puis les numériser pour reconstruire des images bidimensionnelles (« coupes ») ou tridimensionnelles des structures anatomiques. En général, il est réalisé sans injection de produit de contraste iodé sauf en cas de suspicion de méningite.

Le scanner est un examen invasif plutôt réalisé en cas d'urgence et surtout dans les cas d'accidents traumatiques ou d'hypertension intracrânienne mise en évidence à l'échographie.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est une technique non invasive pour explorer le système nerveux central reposant sur la résonance magnétique nucléaire. Elle met en évidence les lésions définitives de la substance grise. Elle est en général réalisée entre la 1^{ière} et 2^{ième} semaine de vie (L'IRM conventionnelle) là où les lésions cérébrales sont les mieux vues.

On parle d'IRM précoce ou de diffusion lorsqu'elle est réalisée avant 3 jours de vie. Celle ci permet d'objectiver d'éventuelles lésions plus précocement qui apparaissent secondairement sur les séquences conventionnelles.

L'IRM est un examen performant mais dont les données doivent être confrontées avec la clinique, la biologie et les autres examens complémentaires pour établir un diagnostic et un pronostic.

3. ETIOLOGIES DES CONVULSIONS DU NOUVEAU-NÉ

3.1 L'ENCEPHALOPATHIE ANOXO-ISCHEMIQUE

3.1.1 Définition et épidémiologie

L'encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI) est l'ensemble des conséquences cérébrales d'une altération sévère des échanges gazeux utéro-placentaires intrapartum conduisant à l'hypoxie (oxygénation insuffisante des tissus) et l'acidose (trouble de l'équilibre acido-basique en faveur de l'augmentation de l'acidité du sang).

La fréquence est de 2 pour 1000 naissances dont environ la moitié est attribuable à l'asphyxie intrapartum. (3)

La définition d'EAI a été établie selon des critères diagnostiques et biologiques de l'American Collège of Obstetricians and Gynecologists and American Academy of Pediatrics (2003). Ils ont ainsi établis des critères essentiels devant être tous présents et des critères non spécifiques en eux-mêmes mais qui ensemble suggèrent une origine intra-partum. (2)

Parmi les critères essentiels on retrouve :

- Acidose métabolique fœtale perpartum : $\text{pH} < 7,00$ et déficit de base (BD) ≥ 12 mmol/l (sur l'artère ombilicale ou mesurée précocement chez le nouveau-né)
- Encéphalopathie précoce modérée à sévère chez un enfant de plus de 34 semaines d'âge gestationnel
- Paralysie cérébrale de type quadriplégie spastique ou de type dyskinétique
- Sont exclus : les traumatismes, troubles de la coagulation, pathologies infectieuses et problèmes génétiques.

Les critères non spécifiques comprennent :

- Événement hypoxique sentinelle survenant avant ou pendant le travail
- Altération brutale et prolongée du rythme cardiaque fœtal (RCF) faisant suite à un événement sentinelle, le tracé précédant l'événement étant normal
- Score d'Apgar compris entre 0 et 3 au delà de 5 minutes
- Altérations multi-organiques précoces (avant 72 heures de vie)

- Présence d'anomalies non focales à l'imagerie précoce.

L'EAI peut être associée à la défaillance d'autres organes, en particulier pulmonaires, rénaux, hépatiques, digestifs, myocardiques, anomalies de la coagulation, etc.

3.1.2 Expression clinique

L'hypoxie fœtale est responsable d'une mauvaise adaptation cardiorespiratoire à la naissance donc d'une altération du score d'Apgar (< 7 pendant au moins 5 minutes) avec des nouveau-nés souvent hypotoniques ou hyporéactifs. L'émission de méconium peut aussi être le reflet d'une hypoxie intrapartum intermittente, mais n'est pas spécifique en elle-même car elle est présente dans 50% des accouchements avec asphyxie et dans 10 à 20% des accouchements sans. (2)

L'examen clinique neurologique va permettre de définir le stade de l'EAI selon la catégorisation établie par Sarnat :

- Stade 1 : hypotonie modérée et hyperexcitabilité résolutive en moins de 48 heures. La vigilance du nouveau né reste normale. Ce stade est caractéristique des EAI mineures (environ 100% de survie sans séquelle) avec un devenir à long terme quasiment identique à celui de la population sans antécédent périnatal.
- Stade 2 : regroupant les EAI modérées associe des troubles du tonus, de la conscience, une altération des réflexes et de la vigilance et des convulsions fréquentes. Il est associé à un mauvais pronostic (séquelles ou décès) dans 40 à 60% des cas.
- Stade 3 : caractéristique des EAI majeures caractérisé par un coma profond, une aréactivité, la perte des réflexes du tronc, une hypotonie globale, l'absence de réflexes archaïques, des signes de décérébration (motricité nulle ou en extension) ou de décortication (flaccidité, trémulation, trépidation) et plus ou moins un état de mal convulsif. L'issue principale est le décès (quasiment 100%), la survie est rare et le plus souvent avec des séquelles majeures. (4)

Les convulsions témoignent d'une encéphalopathie de gravité modérée à sévère et sont associées à un pronostic réservé.

3.1.3 Expression biologique

L'hypoxie sévère est à l'origine d'une acidose principalement métabolique avec une hyperlactacidémie par altération du métabolisme cellulaire. Ceci se traduit par des modifications de l'équilibre acido-basique (mesures faites sur l'artère ombilicale ou sur sang veineux périphérique) avec :

- pH < 7
- Lactates > 6 mmol/l
- BD \geq 12 mmol/l (insuffisance d'ions bicarbonates nécessaire pour ramener le pH à des valeurs normales.) (2)

Le recueil de marqueurs biologiques de l'anoxie périnatale n'est pas seulement utile à la prise en charge, mais est aussi nécessaire à l'élaboration du diagnostic.

3.1.4 Examens complémentaires

L'EEG permet d'évaluer le pronostic en fonction de l'aspect de l'activité de fond (discontinuité, disparition des figures physiologiques ou absence de normalisation). La valeur prédictive négative (VPN) d'un tracé normal ou subnormal est proche de 100% pour les EAI de stade 1 et la valeur prédictive positive (VPP) d'un tracé gravement altéré est également proche de 100% pour les EAI de stade 3. (4)

L'ETF dépiste les lésions mais est insuffisante pour en apprécier l'étendue et la gravité. Couplée au doppler, elle peut mettre en évidence une diminution de l'IR liée à une vasodilatation cérébrale responsable de l'accélération de la VMSC.

Le scanner est peu informatif pour le bilan des lésions anoxiques. (2)

L'IRM est la méthode la plus efficace pour détecter les lésions d'EAI (hypersignal des zones atteintes) dont dépendra le pronostic. En revanche la datation exacte du processus asphyxique (intrapartum ou juste antepartum) responsable des lésions est difficile, c'est pourquoi les résultats de l'IRM doivent être confrontés avec l'anamnèse clinique et biologique.

La VPN d'une IRM normale est environ 100% de survie sans séquelles. (2 et 3)

3.1.5 Séquelles (2)

Le pronostic des EAI dépend de l'importance et de la localisation des lésions. Dans les séquelles référencées par la littérature on retrouve :

- La paralysie cérébrale dont l'incidence reste stable malgré la modification des pratiques obstétricales (10% des asphyxies intrapartum)
 - Elle comprend :
 - L'infirmité motrice cérébrale (IMC) qui est une atteinte motrice avec ou sans troubles cognitifs associés. (10-15% des asphyxies périnatales)
 - L'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) qui associe une atteinte motrice avec une déficience mentale modérée à sévère
 - Le polyhandicap qui associe une atteinte motrice avec une déficience mentale profonde
- Des troubles cognitifs touchant 75% des enfants atteints de paralysie cérébrale post asphyxique et 15% des encéphalopathies sans paralysie cérébrale
- Une épilepsie liée à l'atteinte du cortex
- Des atteintes sensorielles à type de surdit  et de troubles visuo-spatiaux (la c civit  corticale est rare)
- Le d c s corr l    la dur e et   l'intensit  de l'asphyxie. (15   20%).

3.1.6 Hypothermie th rapeutique

L'hypothermie th rapeutique consiste   abaisser la temp rature de l'enfant entre 33 et 34 C et la maintenir   ce niveau pendant 72 heures, soit de fa on globale (abaissement de la temp rature corporelle), soit s lective (localis e au tissu c r bral via un casque r frig rant).

Pour  tre efficace, elle doit  tre mise en place dans les 6 heures qui suivent l'accident anoxique. Elle se fait sous traitement analg sique et ne concerne que les enfants avec une EAI de stade 2 ou 3 de Sarnat d'origine per natale, ce qui impose la r alisation pr coce d'un EEG pour distinguer les formes s v res des formes b nignes d'EAI. (11)

Elle a montr  un effet significatif   18 mois sur le crit re combin  morbidity et mortalit . (16)

3.2 LES LESIONS CEREBRALES

3.2.1 Accident vasculaire c r bral (8 et 10)

Un accident vasculaire cérébral (AVC) est une lésion secondaire à l'obstruction ou à la rupture d'un vaisseau à l'origine d'un défaut d'apport en oxygène.

La fréquence est estimée à 1 pour 4000 naissances vivantes. Il se révèle plutôt vers le 2^{ème} ou 3^{ème} jour de vie par la survenue brutale (« en ciel serein ») de convulsions hémicorporelles (6,1 à 14 % des cas de convulsions) parfois accompagnées d'apnées, d'hypotonie, d'irritabilité et/ou de difficultés alimentaires.

On distingue les AVC ischémiques (par thrombose ou embolie artérielle ou veineuse) des AVC hémorragiques. Bien que certains facteurs de risques aient été identifiés (l'âge gestationnelle, pré-éclampsie, infection materno-fœtale), leur rôle dans la genèse de l'AVC reste mal compris et une étiologie est rarement retrouvée.

Dans la littérature, on retrouve une petite prédominance pour le sexe masculin et une atteinte préférentielle du territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche.

L'EEG oriente le diagnostic car les convulsions cliniques se traduisent par un foyer controlatéral d'anomalies électriques.

L'ETF est peu sensible pour la détection d'anomalies très antérieures ou postérieures.

L'IRM est plus sensible que le scanner pour mettre en évidence des lésions variées, d'en préciser la topographie et l'extension en profondeur. C'est pourquoi elle est l'examen de choix pour faire le diagnostic d'AVC.

Il n'existe aucun traitement des AVC. Lorsqu'ils sont hémorragiques, ils se résolvent spontanément dans la majorité des cas et ont un meilleur pronostic que les AVC ischémiques dont les séquelles sont fréquentes et dépendent des territoires cérébraux atteints et de la profondeur des lésions. Ils comportent un risque de :

- déficit sensori-moteur et/ou épilepsie chez 50 à 75% des enfants
- déficits du langage, de la vision et/ou troubles du comportement chez 20 à 60% des enfants.

Ces déficits apparaissant plutôt après la petite enfance justifient un suivi neuropsychologique jusqu'à l'âge scolaire.

3.2.2 Hémorragie intracrânienne (6)

Les hémorragies intracrâniennes (HIC) sont peu fréquentes chez le nouveau né à terme grâce à la diminution des traumatismes obstétricaux. Cependant elles doivent être systématiquement recherchées devant une modification du comportement neurologique de l'enfant (hypotonie, irritabilité), des convulsions ou une anémie brutale.

L'examen de choix en urgence est le scanner cérébral de meilleure sensibilité que l'ETF qui peut ne pas mettre en évidence une lésion périphérique.

On peut différencier les HIC en deux groupes :

- les hémorragies péri cérébrales dont l'origine est plutôt mécanique (contraintes exercées pendant l'accouchement, extraction instrumentale ou non). Elles peuvent être dues à une déchirure des veines superficielles entraînant des hématomes sous duras (hémorragie des espaces méningés), à une déchirure de la tente du cervelet (repli de la dure-mère séparant le cerveau du cervelet), de la faux du cerveau (partie de la dure-mère séparant les deux hémisphères cérébraux) ou à un accident vasculaire cérébral.
- les hémorragies profondes sont en général sévères, avec souvent la notion de traumatisme obstétrical, mais elles sont aussi associées à d'autres facteurs lésionnels tels que : l'asphyxie périnatale, les infections, les troubles de l'hémostase, maladie métabolique, malformation vasculaire, tumeur cérébrale, etc.

La prise en charge des HIC passe par des mesures réanimatoires dans les cas graves avec les mêmes mesures de neuroprotection que pour les anoxies cérébrales. Si l'HIC est compressive, une surveillance en milieu neurochirurgical est nécessaire (les indications chirurgicales étant réduites aux HIC induisant une hypertension intracrânienne). Le risque principal des HIC étant l'évolution vers une hydrocéphalie.

L'IRM le plus souvent pratiquée à 1 semaine de vie permet d'établir le pronostic neurologique, même si il est parfois difficile de se prononcer.

3.2.3 Autres lésions cérébrales

Parmi les lésions plus rares mais également à l'origine de convulsions néonatales, on retrouve : l'infarctus hémorragique périventriculaire (nécrose hémorragique de la substance blanche

périvericulaire), les malformations cérébrales (holoprosencéphalie, kystes porencéphaliques, agénésie du corps calleux) et les tumeurs intra cérébrales.

3.3 LES INFECTIONS

Les convulsions sont fréquentes dans les méningites (virales, bactériennes) et peuvent également compliquer les sepsis en période néonatale.

Les germes les plus fréquemment mis en cause sont ceux retrouvés dans les infections materno-fœtales : Escherichia coli et Streptocoque du groupe B. De façon moins fréquente, les infections du système nerveux central sont provoquées par le cytomégalovirus, le virus Herpes simplex, le virus de la rubéole, Treponema pallidum, et Toxoplasma gondii.

La réalisation d'un bilan infectieux (prélèvement de liquide gastrique, hémoculture et ponction lombaire) à la recherche de germes dans les liquides biologiques permet d'authentifier l'infection. La C réactive protéine (CRP) peut aussi être dosée car elle augmente en cas d'infection.

En cas d'infection materno-fœtale, le germe en cause entraîne la synthèse de cytokines pro inflammatoires (Interleukines 1, 6, 10 et TNF) qui passent la barrière hémato-encéphalique créant ainsi des lésions hémorragiques et des atteintes de la substance blanche. L'inflammation induite par les cytokines est aussi responsable de l'activation des lymphocytes T fœtaux qui induisent une apoptose neuronale. (6)

Selon le germe en cause, les infections seront traitées par antibiotiques ou antiviraux.

3.4 LES TROUBLES IONIQUES ET METABOLIQUES

3.4.1 Troubles ioniques

L'hypoglycémie

L'hypoglycémie est fréquemment rencontrée dans les situations à risque tels que les nouveau-nés de mères diabétiques et/ou macrosomes, les retards de croissance et ou prématurés. Elle est plus rarement d'origine médicamenteuse, génétique ou liée à des pathologies spécifiques (l'hyperplasie congénitale des surrénales).

Elle est définie en fonction de l'appartenance ou non du nouveau-né à une situation à risque et selon le moment par rapport à la naissance. (Confère tableau ci-joint issu du protocole établi par le Réseau Sécurité Naissance, septembre 2009).

Tableau 1 : Définition de seuils d'hypoglycémie pour la décision

Situation à risque d'hypoglycémie	Modérée	Elevée
Moins de 24 heures	0,30 g/L (1,7 mmol/L)	0,35 g/L (2,0 mmol/L)
Entre 24 et 72 heures	0,45 g/L (2,5 mmol/L)	0,45 g/L (2,5 mmol/L)
Plus de 72 heures	0,60 g/L (3,3 mmol/L)	0,60 g/L (3,3 mmol/L)

Sa symptomatologie est inconstante et peu spécifique : apnée, polypnée, bradycardie, cyanose, cri anormal, hyperréactivité, trémulations, convulsions ou léthargie, hypotonie, hypo réactivité, coma, hypothermie...Mais souvent les hypoglycémies sont asymptomatiques et ne sont révélées que lors d'un contrôle de la glycémie. (6)

Son traitement préventif passe par des apports précoces en glucose chez les nouveau-nés à risque avant la mise en route de l'alimentation. Son traitement curatif repose sur une alimentation enrichie en glucose, protides et lipides et éventuellement une supplémentation en glucose par voie orale ou intraveineuse. (6)

L'hypocalcémie

Elle est souvent rencontrée chez les prématurés, petits poids de naissance, nouveau-né de mère diabétique, en cas de souffrance fœtale aigue ou de détresse vitale néonatale.

Elle est définie par une calcémie inférieure à 2 mmol/L. (6)

Les autres troubles ioniques

Parmi les autres troubles ioniques pouvant donner des convulsions en période néonatale, on note de façon plus rare l'hyponatrémie et l'hypernatrémie, l'hypercalcémie et l'hypomagnésémie.

3.4.2 Maladies métaboliques

Certaines maladies métaboliques plus rares que les troubles ioniques peuvent également s'exprimer par des convulsions néonatales. On distingue : (6)

- Les déficits vitaminiques facilement accessibles à un traitement :
 - le déficit en pyridoxine diagnostiqué et traité par vitamine B6
 - le déficit en biotinidase qui en l'absence de traitement par biotine peut entraîner une encéphalopathie séquellaire
 - Les convulsions folinique-dépendantes diagnostiquées et traitées par acide folinique
- L'aminocidurie ou l'acidurie organique
- L'hyperglycinémie sans cétose qui entraîne en général un coma profond avec une hypotonie globale. Elle évolue souvent vers un retard intellectuel majeur
- Le déficit en sulfite oxydase entraîne également une encéphalopathie convulsivante sévère. Le diagnostic repose sur les chromatographies d'acides aminés dans le sang et les urines
- Les maladies péroxysomales, en général associées à une encéphalopathie avec une hypotonie souvent majeure
- Les anomalies mitochondriales et les anomalies du métabolisme des neurotransmetteurs
- Le déficit du transporteur intracérébral du glucose GLUT1
- La citrullinémie, maladie métabolique congénitale liée à une anomalie du cycle de l'urée.

3.5 AUTRES ETIOLOGIES

3.5.1 Convulsions néonatales bénignes familiales (6)

Il s'agit d'un syndrome autosomique dominant d'expression variable. Les crises surviennent vers le 3^{ème} jour et disparaissent vers l'âge de 6 mois. La prévalence n'est pas connue.

Elles sont partielles ou généralisées et surviennent à l'état de veille et/ou de sommeil. Les crises

observées chez les nouveau-nés sont brèves et débutent par une phase tonique avec une apnée suivie d'une phase clonique.

Il n'y a pas d'aspect spécifique à l'EEG. Cette maladie est un diagnostic d'élimination.

L'évolution est le plus souvent favorable même si 10 à 15% des enfants développeront ultérieurement une épilepsie.

3.5.2 Convulsions bénignes idiopathiques 5^{ième} jour

Elles apparaissent au 5^{ième} jour de vie et disparaissent en 1 à 2 semaines. L'examen clinique est normal en dehors des convulsions.

C'est un diagnostic d'élimination et s'associe souvent à un taux de Zinc diminué dans le LCR.

3.5.3 Epilepsie

Les convulsions en période néonatale peuvent manifester le début de l'évolution vers une épilepsie tel que lors du syndrome de West.

Le syndrome de West connu sous le nom de spasmes infantiles, est une forme rare d'épilepsie du nourrisson (touche 1/4000 à 1/6000 nouveau-nés) souvent liée à une erreur dans le fonctionnement des neurotransmetteurs. Il se révèle en général vers le cinquième mois.

Le syndrome de West est difficile à traiter. C'est pourquoi le traitement doit être rapidement initié pour augmenter ses chances d'efficacité et diminuer le risque de séquelles à long terme (invalidité cognitive, difficultés d'apprentissage, troubles de comportement, IMOC, désordres psychologiques et autisme.)

3.6 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

3.6.1 Trémulations

Elles surviennent chez un nouveau né sain, parfois dans un contexte de troubles ioniques ou de syndrome de sevrage, mais sans anomalie de l'oculomotricité ou de signes neurovégétatifs associés. Elles

sont induites par un stimuli sensoriel ou sensitif banal et disparaissent au toucher du membre concerné, à la différence des convulsions qui persistent malgré la tenue du membre qui convulse.

3.6.2 Myoclonies bénignes du sommeil

Elles peuvent être prises à tort pour des convulsions. Elles surviennent dès les premiers jours de vie et peuvent se prolonger au cours des premières semaines. Les myoclonies se manifestent en phase de sommeil par des secousses multiples, souvent des membres, par accès brefs et pouvant se généraliser au réveil. Elles ne s'accompagnent pas d'altération de l'EEG et le pronostic neurodéveloppemental est excellent. (12)

4. PRONOSTIC ET SEQUELLES

Le pronostic neurologique des enfants ayant présenté des convulsions en période néonatale dépend de leur étiologie et de la sévérité des convulsions (durée, topographie, récurrence, etc). Les séquelles peuvent être à la fois motrices, sensorielles et cognitives.

L'atteinte de la motricité est principalement évaluée au cours des 2 premières années et peut se traduire par une asymétrie dans la réalisation des mouvements, un retard ou un décalage dans l'acquisition des grandes fonctions motrices (tenue de la tête, tenue assise, la marche).

L'atteinte sensorielle peut concerner la vision (en particulier le strabisme) et ou l'audition. L'atteinte cognitive (apprentissage) se révèle préférentiellement après l'âge de 2ans. Il existe aussi parfois des difficultés d'alimentation et des troubles du comportement.

5. CONDUITE A TENIR ET TRAITEMENT

Les investigations sont en fonction de la clinique et d'une étiologie suspectée. Parfois la clinique est insuffisante et l'étiologie ne semble pas évidente. Il sera donc réalisé en premier lieu un bilan biologique (bilan de l'équilibre acido-basique, glycémie, calcémie, bilan électrolytique et numération formule sanguine et globulaire). Dans un même temps seront réalisés des prélèvements bactériologiques et viraux. Les imageries seront réalisées secondairement, soit pour orienter le diagnostic ou le confirmer si possible. (12)

Les gestes thérapeutiques immédiats consistent à arrêter l'alimentation et à mettre en place un apport en glucose et en calcium en cas de convulsions liées à un trouble ionique, puis commencer un traitement anticonvulsivant et un traitement antibiotique à large spectre jusqu'à élimination d'une cause infectieuse. (12)

Comme traitement anticonvulsivant, le phénobarbital (Gardenal®) est le médicament de première intention dans le traitement des convulsions. Il est bien toléré et ses concentrations plasmatiques sont dosables. Parmi les autres traitements couramment utilisés en traitement de fond, on a la phénitoïne (Dilantin®) et le clonazépam (Rivotril®). Le diazépam (Valium®) est plutôt utilisé pour traiter une crise en cours. Les convulsions résistantes à l'association phénobarbital-phénitoïne (bithérapie) justifient l'ajout du clonazépam (trithérapie).

L'administration d'un traitement anticonvulsivant se fait sous surveillance cardio-respiratoire rapprochée compte tenu du risque de dépression respiratoire, et peut a fortiori en cas de surdosage rendre difficile l'évaluation clinique et modifier le tracé de fond de l'EEG.

MATERIELS ET METHODES

1. RECUEIL DE DONNEES

1.1 LA POPULATION

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive uni centrique incluant 73 nouveau-nés à terme (≥ 37 SA+0 jours inclus) nés entre le 1^{er} Janvier 2003 et le 31 Décembre 2007.

Les critères d'inclusion étaient l'association de :

- Naissance ou transfert secondaire au CHU de Nantes entre la naissance et le 8^{ème} jour de vie dans les services de réanimation, soins intensifs ou néonatalogie.
- Convulsions cliniques ou infra-cliniques ou début d'un traitement anticonvulsivant durant cette même période.
- Enfants vivants ou décédés ultérieurement.

Les critères d'exclusion étaient :

- Nouveau-nés prématurés de moins de 37 SA.
- Convulsions survenues après le 8^{ème} jour de vie.

La population a été recrutée depuis un extrait de la base PMSI à partir des résultats des électro-encéphalogrammes réalisés dans les services pédiatriques. On a été inclus dans l'étude tous les nouveau-nés dont le ou les EEG étaient pathologiques et exclus tous les enfants avec des EEG normaux.

1.2 BASE DU RECUEIL DE DONNEES

Le recueil des informations s'est fait à partir des dossiers pédiatriques complété par la base de données de clinicom, pédiolog et du Réseau Sécurité Naissance « Grandir Ensemble ».

Le Réseau Sécurité Naissance « Grandir Ensemble » est un groupement de professionnels de santé qui travaillent en réseau depuis 2003 pour réaliser le suivi des nouveau-nés considérés comme « à risque » d'handicap.

Ce suivi comporte des consultations pédiatriques dès le 3^{ème} mois de vie jusqu'à l'âge de 5 ans et deux évaluations neurodéveloppementales à 2 et 5 ans afin d'évaluer les difficultés éventuelles de l'enfant, et lui proposer la prise en charge la plus adaptée. Pour chaque enfant, le médecin qui suivra l'enfant jusqu'à ses 5 ans est défini comme son référent.

Une partie de la population (22 enfants) n'était pas suivie par le Réseau « Grandir Ensemble ». Les informations concernant leur devenir à 9, 12 et 24 mois étaient donc manquantes. C'est pourquoi 22 questionnaires reprenant ces différents éléments ont été adressés aux parents de ces enfants. Le taux de réponse a été de 9 sur 22.

1.2.1 Eléments recueillis pour la période néonatale

Depuis la naissance jusqu'à la sortie de l'hôpital ont été relevés :

- Les données cliniques relatives à l'adaptation à la naissance et durant l'hospitalisation
- Les caractéristiques cliniques des crises convulsives
- Les résultats des bilans biologiques
- Les comptes-rendus électro-encéphalographiques et d'imagerie cérébrale
- Les besoins vitaux durant l'hospitalisation et les traitements mis en place.
- La ou les étiologies des convulsions.
- Le devenir immédiat à la sortie de l'hôpital.

1.2.2 Eléments recueillis jusqu'à l'âge de 2 ans

Pour évaluer les séquelles des convulsions néonatales, ont été recueillis de la sortie du service jusqu'à l'âge de 2 ans :

- La persistance ou non de convulsions.
- La présence ou non de séquelles neurologiques (motrices, cognitives, sensorielles et comportementales).
- Le questionnaire « Ages & Stages » (ASQ) et le quotient de développement (QD)
- La prise en charge paramédicale des enfants (kinésithérapie, ophtalmologie, CAMPS, etc).

L'ASQ et le QD sont 2 outils utilisés par le Réseau « Grandir Ensemble » pour évaluer les capacités psychomotrices et cognitives des enfants.

L'ASQ est proposé entre 18 et 24 mois. Il renseigne sur les capacités de communication, d'habileté physique, de motricité fine, des aptitudes à la résolution de problème et d'interaction sociale. Le questionnaire est rempli par le ou les parents de l'enfant. Les résultats sont interprétés par le médecin référent. On considère qu'un ASQ est pathologique en dessous de 210.

Le QD est évalué par un psychologue et correspond au rapport entre la note obtenue par l'enfant sur une échelle de mesure du développement psychomoteur et la note moyenne obtenue par un enfant du même âge. Le QD associe différentes données du développement de l'enfant (âge chronologique moyen,

quotient de développement global, quotient de développement posturo-moteur, quotient de développement de la coordination oculo-manuelle, quotient de développement du langage et quotient de développement de la sociabilité). Il est considéré comme pathologique en dessous de 85.

$$QD = (\text{âge de développement} / \text{âge réel}) \times 100$$

1.2.3 Données anténatales

Une partie des dossiers obstétricaux maternels (n=56) des enfants inclus dans l'étude, quelle que soit l'étiologie des convulsions, ont pu être analysés dans le cadre du mémoire sur les EAI et l'analyse du rythme cardiaque fœtal (RCF).

2 SAISIE DES DONNEES

La saisie et l'exploitation des données se sont faites à partir du logiciel Epidata et d'un tableur Excel.

RÉSULTATS

1. POPULATION ET DONNEES GENERALES

La population comptait 73 enfants, 18 sont nés au CHU de Nantes (25%) et 55 ont été transférés secondairement (75%) de différentes maternités des Pays de la Loire. Le tableau 1 regroupe les caractéristiques principales de la population.

Tableau 1 : Description de la population* n=73

Age gestationnel en semaines d'aménorrhée	39,5 (37,0 ; 42,0)
---	--------------------

Sexe : masculin / féminin	42 / 31
Poids de naissance en g	3247 (1800 ; 4345)
Taille de naissance en cm	50 (37; 55)
Périmètre crânien de naissance en cm	34.5 (31,5 ; 39,0)
Décès	16

* Valeurs moyennes (minimum ; maximum)

2. ADAPTATION A LA VIE EXTRA UTERINE ET PRISE EN CHARGE EN SALLE DE NAISSANCE

Les tableaux 2 et 3 présentent les données relatives à l'adaptation à la vie extra-utérine avec l'Apgar à 1, 5 et 10 minutes dont les moyennes et les intervalles étaient respectivement de : 6 (0 ; 10) ; 7 (0 ; 10) et 8 (0 ; 10) et la fréquence des interventions réanimatoires (ensemble des gestes visant à aider l'adaptation cardio-respiratoire du nouveau-né).

Tableau 2 : Apgar à 1, 5 et 10 minutes n=73

Apgar	≤ 3	Entre 4 et 6	≥ 7
1 minute	29 (40%)	6 (8%)	38 (52%)
5 minutes	18 (25%)	11 (15%)	44 (60%)
10 minutes*	5 (9%)	9 (16%)	41 (75%)

* relevé pour 81% de la population

Tableau 3 : Interventions réanimatoires n=73

Pas de geste	25 (35%)
Aspiration	11 (15%)
Aspiration et ventilation	9 (12%)

Intubation	10 (14%)
Ventilation et massage cardiaque externe	4 (6%)
Ventilation, massage cardiaque et adrénaline	13 (18%)
Inconnue	1 (1)

21 enfants sont nés sans activité cardiaque (29 %). Le temps de récupération de celle-ci a été en moyenne de 9,50 minutes (1,0 ; 10,0). Parmi ces 21 enfants, 11 d'entre eux (52%) sont décédés ultérieurement.

3. EVALUATION A L'ADMISSION

Les motifs d'admission dans les services pédiatriques spécialisés relevés dans les dossiers sont : les convulsions dans 44% des cas, la « souffrance fœtale aigue » dans 34%, les infections dans 3%, et pour d'autres motifs dans 18% des cas. Dans 1% des cas le motif était inconnu.

Les données concernant l'examen clinique à la naissance étaient disponibles pour 52 enfants dont 26 d'entre eux étaient pathologiques (hypotonies et hyporéactivités).

Le tableau 4 regroupe les données biologiques relatives à l'EAI.

Tableau 4 : Données biologiques reflétant l'anoxo-ischémie

pH	BD en mmol/l	Lactates en mmol/l
n=65	n=63	n=62
7.29 (6.80 ; 7.52)	7.77 (7.30 ; 28.50)	8.01 (1.53 ; 23.00)

* Valeurs moyennes (minimum ; maximum)

De plus il a été réalisé un hémogramme chez 71 enfants (97%), qui montrait que le taux d'hémoglobine moyen était de 16,3 g/L (6,0 ; 21,7), un bilan de coagulation chez 50 enfants (69%), dont 76% de bilans normaux, 12% de pathologiques et 12% dont le résultat était inconnu. Et un ionogramme sanguin dont les résultats apparaissent dans le tableau 5.

Tableau 5 : Ionogramme sanguin n=73

Normal	46 (63%)
Pathologique :	27 (37%)
- Hypoglycémies	7 (26%)
- Hypocalcémies	17 (63%)
- Hypercalcémie	1 (4%)
- Hyponatrémie	2 (7%)

37% des ionogrammes réalisés montrent une anomalie ionique, les principales étant l'hypocalcémie (63%) et l'hypoglycémie (26%). Ces troubles sont pour la plupart restés asymptomatiques, en effet seulement 2 enfants ont convulsé suite des hypoglycémies et aucun suite à une hypocalcémie.

Une chromatographie des acides aminés urinaires a été réalisée pour 14 enfants. Elle était anormale pour 3 d'entre eux mais n'a mis en évidence l'origine des convulsions que pour 1 de ces 3 enfants (citrullinémie).

Une chromatographie des acides aminés organiques a été faite chez 9 nouveau-nés. Elle était pathologique pour 2 d'entre eux et a permis de mettre en évidence la cause des convulsions (déficit primitif de l'oxydation mitochondriale des acides gras) pour 1 des 2.

Un bilan infectieux a été pratiqué chez 71 nouveau-nés (97%), 5 se sont révélés positifs (7%) dont 2 cultures de liquide gastrique (40%), 2 hémocultures (40%) et 1 ponction lombaire (20%) (Voir tableau 6).

Tableau 6 : Bilans infectieux

Prélèvement bactériologique	Liquide gastrique n=34	Hémoculture n=64	Ponction lombaire n=38
Positifs :	2 (6%)	2 (3%)	1 (3%)
- Streptocoque B	0	1	1
- Staphylocoque aureus	2	0	0
- Germe inconnu	0	1	0

Parmi les 5 nouveau-nés chez lesquels un germe a été identifié, seuls 2 d'entre eux ont convulsé suite à une infection materno-fœtale (à streptocoque B). Pour les 3 autres, l'agent pathogène n'a finalement pas été incriminé.

La CRP mesurée était en moyenne de 9 (0 ; 185)

4. CONVULSIONS

La première convulsion survient majoritairement le 1^{er} jour de vie (43%), 26% à J1, 16% à J2 et 15% après J2. Elle récidive fréquemment (76% des cas). Le tableau 7 reprend les différents types cliniques de crises convulsives.

Tableau 7 : Manifestations clinique des convulsions n=63

Crises cloniques :	27 (37%)
- Hémicorporelles	13
- Généralisées	12
- Du visage	1
- Localisation inconnue	1
Crise tonique généralisée	1 (1%)
Crises tonico-cloniques :	4 (6%)
- Hémicorporelle	1
- Généralisée	1
- De localisation inconnue	2
Crises subtiles	11 (15%)

Etat de mal convulsif	1 (1%)
Manifestations multiples	9 (12%)
Autres manifestations	8 (11%)
Inconnue	2 (3%)

Seuls 5 crises (7%) ont été mises en évidence uniquement à l'EEG (crise électriques infra-cliniques) et 5 nouveau-nés (7%) n'ont pas convulsé car ils ont bénéficié d'un traitement anticonvulsivant à titre préventif.

L'origine des convulsions a été trouvée pour 86% de la population. L'étiologie principale est l'EAI retrouvée dans 49% des cas, suivie par les HIC (13%) et les AVC (11%), le reste des étiologies étant moins fréquente. Dans 13% des cas l'étiologie n'a pu être retrouvée. L'ensemble de ces résultats sont regroupés dans le tableau 8.

Tableau 8 : Etiologies des convulsions n=63

Encéphalopathie anoxo-ischémique :	31 (49%)
- Sarnat 1	1
- Sarnat 2	10
- Sarnat 3	10
- Grade de Sarnat inconnu	10
Hémorragie intra-crânienne :	8 (13%)
- Méningée	6
- Intra-ventriculaire	1
- Péri-ventriculaire	1
Accident vasculaire cérébral :	7 (11%)
- Gauche	5

- Droit	2
Maladie métabolique :	4 (6%)
- Hypoglycémie	2
- Déficit de l'oxydation mitochondrial des acides gras	1
- Citrullinémie	1
Infection materno-fœtale à streptocoque B	2 (3%)
Etiologies bénignes :	3 (5%)
- Convulsions bénignes familiales	1
- Idiopathique du 5 ^{ième} jour	2
- Myoclonies du sommeil (diagnostic différentiel)	1
Autres :	7 (11%)
- Leucomalacie périventriculaire	1
- Epilepsie	1
- Souffrance corticale*	3
- Syndrôme de West	1

* L'origine de la souffrance n'étant pas bien déterminée (possiblement anoxo-ischémie, maladie métabolique, etc).

5. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Un ou plusieurs EEG ont été réalisés chez tous les enfants, 73% d'entre eux montraient une altération du tracé de fond et 33% mettaient en évidence une crise électrique sur l'enregistrement.

Tableau 9 : Caractéristiques des EEG n=73*

Tracé de fond :	
- Normal	20 (27%)
- Lent	9 (17%)
- Discontinu	32 (60%)
- Plat	11 (21%)
- Asymétrique	5 (9%)
- « Suppression burst »	2 (3%)
- Pauvre	10 (19%)

Présence de :	
- Pointes	54 (74%)
- Crises	24 (33%)

* Le tracé suppression burst : anomalies intercritiques de type « hypovoltage »

L'ETF a été réalisée chez 48 nouveau-nés (66%), elle était normale pour 27 d'entre-eux (56%). La lésion la plus souvent rencontrée est l'HIC. (Voir tableau 10)

Tableau 10 : Lésions mises en évidence par l'ETF n=21

Hémorragie :	7 (33%)
- Ventricules cérébraux	4
- Méningée	3
Hématôme du cervelet	1 (5%)
Œdème de hémisphère cérébral	6 (29%)
Status marmoratus*	1 (5%)
Lésions multiples	2 (9%)
Autre	4 (19%)

*Status marmoratus : lésions diffuses des noyaux gris centraux, du cortex et de la substance blanche résultants d'une asphyxie.

Le scanner a été réalisé chez 27 enfants (37% des cas). Il s'est révélé pathologique dans 81% des cas (22 enfants) dont 50% d'hémorragies principalement méningée. (Voir tableau 11).

Tableau 11 : Lésions au scanner n=22

Hémorragies :	11 (50%)
- De la tente du cervelet	1
- Méningées	10
AVC sylvien gauche	1 (4%)
Hématôme de la fosse postérieure	1 (4%)
Œdème de l'hémisphère cérébral	3 (13%)
Lésions multiples	6 (27%)

52 nouveau-nés ont bénéficié d'une IRM (71%). Elle était normale pour 17 d'entre eux (33%) et a mis en évidence des lésions pour les 35 autres (67%). Les lésions les plus souvent mises en évidence sont les lésions multiples principalement de l'hémisphère cérébral. (Voir tableau 12).

Tableau 12 : Lésions à l'IRM n=35

Hémorragies :	7 (20%)
- Ventriculaire	1
- Méningées	6
Ischémies :	3 (9%)
- Des noyaux gris centraux	2
- Substance blanche périventriculaire	1
Ischémo-hémorragie :	4 (11%)
- Des noyaux gris centraux	1
- Cortico-sous-corticale	1
- Paraventriculaire	1
- Sous-arachnoïdienne	1
AVC :	5 (14%)
- Ischémique sylvien superficiel droit	1
- Ischémo-hémorragiques gauche/droit	2/1
- Sylvien gauche	1

Status marmoratus	4 (11%)
Lésions multiples	9 (26%)
Autre	3 (9%)

En complément des examens d'imagerie, un fond d'œil a été réalisé à 9 reprises, 3 d'entre eux ont mis en évidence une hémorragie de la chambre antérieure (stade 4), une dilation vasculaire et une hémorragie péripapillaire.

6. L'HOSPITALISATION

L'hospitalisation moyenne a été de 14 jours (2 ; 41). Au cours de cette hospitalisation, 55% des enfants ont été intubés.

Un traitement anticonvulsivant a été initié chez 71 nouveau-nés (97%). 2 enfants n'ont donc pas été traités (Arrêt spontané de la convulsion sans récurrence).

Le traitement a été initié dans 80% des cas sous forme de monothérapie, 16% par bithérapie et 4% par trithérapie ou plus. Le gardéna® a été le plus souvent administré (87% des cas), suivi par le dilantin® (20%). Pour 37% de la population, le traitement initié lors de l'hospitalisation a dû être poursuivi après leur sortie.

L'hypothermie thérapeutique utilisée dans le cadre des EAI a été pratiquée chez 13 des 31 enfants ayant souffert d'une EAI (42%).

De plus 15 enfants ayant souffert d'une EAI (48%) ont eu une défaillance multi-viscérale principalement rénale (89%) et hépatique (67%).

Une antibioprofylaxie et un traitement antiviral ont été mis en place rapidement après la naissance dans respectivement 89 et 30% des cas. Ils ont été arrêtés en moyenne à 3 jours de vie.

A l'issue de l'hospitalisation, un examen clinique a été réalisé chez 56 enfants. Il s'est révélé anormal pour 17 d'entre eux (mise en évidence de séquelles modérées à sévères).

7. DEVENIR ET SEQUELLES JUSQU'A 2 ANS

L'étude a cherché à connaître l'évolution des enfants jusqu'à 2 ans à travers l'acquisition des grandes fonctions motrices et cognitives et des séquelles qui pouvaient résulter des convulsions. Cette évolution a pu être appréciée pour 84% de la population.

7.1 EVOLUTION A 9 MOIS

Le tableau 13 reprend les différentes acquisitions à 9 mois. L'éveil a été normal pour 76% de la population, le contrôle de la tête a été acquis dans 94% des cas en moyenne vers 9 mois et demi, 70% des enfants ont tenu assis en moyenne entre 8 et 9 mois, et le déplacement s'est révélé normal pour 70% des enfants.

Tableau 13 : Evolution à 9 mois

Eveil : n=33	
- Normal	25 (76%)
- Difficultés ou retard	8 (24%)
Contrôle de la tête : n=35	
- Acquis	33 (94%)
- Age d'acquisition* en mois	(1 ; 7)
- Non acquis	2 (6%)
Tenue assise : n=40	
- Acquise	28 (70%)
- Age d'acquisition* en mois	(4 ; 21)
- Non acquise	12 (30%)
Déplacement : n=36	
- Normal	25 (69%)
- Difficultés	11 (31%)

* Intervalle (minimum ; maximum)

7.2 EVOLUTION A 2 ANS

La marche a été acquise dans 87% des cas en moyenne à l'âge de 15 mois (n=64). Les convulsions de la période néonatale ont récidivé dans 20% des cas, dans le cadre d'une épilepsie chez 44% des enfants.

11 enfants (26%) ont présenté des séquelles neuromotrices dont la majorité sont des IMOC (82%) à type de quadriplégie (paralysie des 4 membres) (43%), d'hémiplégie (paralysie de la moitié du corps) (43%) et de diplégie (paralysie de 2 régions symétriques du corps) (14%).

Les déficits cognitifs, sensoriels et mentaux sont plus modérés, ils touchent respectivement 16, 9 et 3% de la population. (voir tableau 14).

Pour compléter l'évaluation des répercussions des convulsions néonatales sur le devenir de ces enfants, l'ASQ et le QD ont été mesurés. Ils étaient en moyenne de 215 (55 ; 295) pour l'ASQ et de 97 (78 ; 110) pour le QD.

Tableau 14 : Evolution à 2 ans

Séquelles neuromotrices* : n=43	10 (23%)
- Eléments isolés et triade Amiel-Tison	2
- Infra IMOC	2
- IMOC	6
Déficit cognitif : n=38	6 (16%)
- Simple	1
- Modérée	2
- Sévère	3
Déficit sensoriel : n=45	4 (9%)
- Troubles visuo-spatiaux	3
- Surdité	1
Déficiência mentale simple : n=39	1 (3%)

* Eléments isolés et triade Amiel Tison : stretch phasique, anomalie du tonus axial ou microcéphalie. Infra IMOC : stretch tonique, marche avant 2 ans corrigé.

19 enfants ont bénéficié d'une prise en charge médicale et paramédicale (42%). Celle-ci relève principalement de la kinésithérapie (95%). (Voir Tableau 15)

Tableau 15 : Prise en charge médicale et paramédicale n=45

Absente	26 (58%)
Kinésithérapie	18 (95%)
Psychomotrice	9 (47%)
CAMPS	9 (47%)
Ophtalmologique	8 (42%)
Orthophonique	5 (26%)
Psychologique	2 (10%)
Audio-ORL	1 (5%)
Autre	7 (37%)

L'utilisation de l'hypothermie thérapeutique a pu être réalisée pour 13 des 31 enfants ayant souffert d'encéphalopathie. Leur évolution comparée à celle des enfants n'ayant pas bénéficié de l'hypothermie apparaît dans le tableau 16.

Tableau 16 : Taux de séquelles des EAI avec hypothermie thérapeutique

Séquelles	Avec hypothermie n=13	Sans hypothermie n=18
Epilepsie	1/15 (7%)	0/15
IMOC	1/14 (7%)	2/14 (14%)
Séquelles sensorielles	1/14 (7%)	0/14
Déficience mentale	0/13	1/13 (8%)
Déficience cognitive	0/13	3/13 (23%)
Handicap :		
- pas de séquelles	2/28 (7%)	5/28 (18%)
- séquelles mineures	1/28 (4%)	2/28 (7%)
- séquelles modérées à sévères	0/28	2/28 (7%)
- séquelles majeures	2/28 (7%)	1/28 (4%)
- décès	7/13 (54%)	6/13 (46%)

Enfin pour chaque enfant il a été défini une classe de « handicap » en fonction de leur évolution (n=59) :

- Classe 1 : enfants sans séquelle (ASQ >210 et/ou QD>85) : 42%
- Classe 2 : séquelles mineures (épilepsie, troubles psychomoteurs légers, ASQ et/ou QD en dessous des valeurs normales) : 10%
- Classe 3 : séquelles modérées à sévères (IMOC seule ou retard de développement psychomoteur) : 9%
- Classe 4 : séquelles majeures (IMOC associée à d'autres séquelles et/ou retard important dans les acquisitions) : 12%
- Classe 5 : décès 27%

Le tableau 17 résume les données relatives à : l'adaptation à la naissance, les bilans biologiques, les caractéristiques des convulsions et les séquelles en fonction des trois étiologies principales retrouvées dans l'étude (EAI, HIC et AVC)

Tableau 17 : Séquelles selon l'étiologie

	EAI n=31	HIC n=8	AVC n=7
Adaptation à la vie extra-utérine :			
- Apgar à 1,5 et 10 minutes	1,4 et 5	9, 10 et 10	10, 10 et 10
- Absence d'activité cardiaque	20 (65%)	0	0
Bilans biologiques :			
- pH<7.0	4/31 (13%)	0	0
- Lactates > 6 mmol/l	22/31 (21%)	0	0
- Troubles de la coagulation	4/18 (22%)	0	2/7 (29%)
Convulsions			
- Aspect clinique principal	Subtiles	Clonies	Clonies
- Récidivantes	15/29 (52%)	7/8 (88%)	5/7 (71%)
EEG :			
- Altération du tracé de fond	30/31 (97%)	2/8 (25%)	5/7 (71%)
- Crises	12/31 (39%)	3/8 (38%)	3/7 (43%)
Acquisitions :			
- Eveil normal	10/14 (71%)	5/5 (100%)	3/5 (60%)
- Tenue assise (avant 9 mois)	10/15 (67%)	4/5 (80%)	6/7 (86%)
- Marche (avant 24 mois)	13/15 (87%)	6/6 (100%)	6/7 (86%)
ASQ*	211 (65 ; 295)	245 (80 ; 295)	205 (80 ; 270)

QD*	91 (78 ; 106)	101 (83 ; 111)	96 (83 ; 108)
Séquelles :			
- Epilepsie	1/15 (7%)	0	1/6 (17%)
- Neuromotrices	3/14 (21%)	0	2/5 (40%)
- Mentales	1/13 (8%)	0	0
- Cognitives	3/13 (23%)	0	0
- Sensorielles	1/14 (7%)	0	1/6 (17%)
Handicap :			
- Pas de séquelle	7/28 (25%)	3/4 (75%)	1/6 (17%)
- Séquelles mineures	3/28 (11%)	1/4 (25%)	0
- Séquelles modérées à sévères	2/28 (7%)	0	2/6 (33%)
- Séquelles majeures	3/28 (11%)	0	1/6 (17%)
- Décès	13 (42%)	0	0

*moyenne (minimum ; maximum)

DISCUSSION

1. RESULTATS PRINCIPAUX

L'étude a inclu 73 nouveau-nés à terme admis au CHU de Nantes dont 16 sont décédés secondairement.

L'étiologie principale des convulsions est l'EAI (48%) suivie des HIC (13%) puis des AVC (11%), les convulsions bénignes (8%), les maladies métaboliques (6%), les infections materno-foetales (3%) et d'autres causes plus rares (8%).

L'EAI, les HIC et les AVC étant les étiologies les plus souvent mises en évidence dans notre étude, elles seront comparées entre elles et à l'ensemble de l'échantillon dans le reste de la discussion. Les autres étiologies ne seront pas abordées en raison du nombre restreint de cas dans les infections (n=2), les maladies métaboliques (n=4), les causes bénignes (n=3) et les autres étiologies (n=7) qui ne permettrait pas d'aboutir à des conclusions.

L'étude de M. Andre réalisée chez 71 nouveau-nés pour étudier l'aspect clinique et le pronostic des convulsions a également montré que l'EAI et les HIC étaient responsables de 62% des cas de convulsions dont 50% sont attribuables uniquement à l'EAI. (16)

2. ADAPTATION A LA VIE EXTRA-UTERINE ET EVALUATION BIOLOGIQUE

L'adaptation à la vie extra-utérine de la population est relativement bonne avec un Apgar moyen de 7 à 5 minutes mais diffère selon l'origine des convulsions. En effet lors de l'EAI, l'Apgar moyen est de 4 avec 65% des enfants sans activité cardiaque à la naissance, alors qu'il est en moyenne de 10 pour les enfants atteints d'AVC et d'HIC et dans ces deux cas aucun enfant n'est né sans activité cardiaque.

L'altération du score d'Apgar lors de l'EAI montre bien que cette pathologie est responsable d'une mauvaise adaptation cardio-respiratoire à la naissance, ce qui a été souvent montré dans la littérature et qui fait partie des critères de diagnostic de l'EAI de l'American Collège of Obstetricians and Gynecologists and American Academy of Pediatrics (2).

Cette diminution du score d'Apgar n'est pas retrouvée dans les HIC ni dans les AVC alors que les AVC peuvent être associés à des hypoxo-ischémies et que les HIC peuvent survenir suite à un traumatisme obstétrical.

Conformément aux critères de l'American Collège of Obstetricians and Gynecologists and American Academy of Pediatrics, l'évaluation des marqueurs biologiques de l'EAI a révélé que seuls 13% des nouveau-nés avaient un pH < 7.0, 21% avaient un taux de lactates > 6 mmol/l, et aucun n'avait eu un taux de BD \geq 12mmol/l. Ceci peut être dû au fait que le bilan sanguin est parfois réalisé à distance de l'accident hypoxique, avec donc des nouveau-nés qui ont normalisé leur pH et leur BD. Le taux de lactates ayant la cinétique de normalisation la plus longue pourrait expliquer qu'il y ait 21% des enfants avec un taux de lactates > 6 mmol/l.

Les anomalies du bilan de coagulation sont retrouvées dans 22% des EAI et 29% des AVC. En cas d'EAI, elles peuvent être consécutives d'une défaillance multi-organique (CIVD) ou à un AVC associé. Par contre les anomalies de la coagulation peuvent être à l'origine d'un AVC (mutation du facteur de Leiden, anticorps anti-phospholipides) mais sont inconstantes, ce qui a été montré dans l'étude de D. Selton et al incluant 6 nouveau-nés à terme sans hypoxo-ischémie ayant eu un AVC en période néonatale. Seul 1 de ces 6 enfants (17%) avait une anomalie de la coagulation qui était responsable de son AVC. (7)

3. CONVULSIONS

Le type clinique de crises qui se manifeste le plus souvent dans la cohorte sont les cloniques (37%) suivi par les crises subtiles. Cette expression clinique est différente selon l'étiologie. En cas d'EAI, se sont les crises subtiles qui surviennent le plus souvent alors que les cloniques sont les plus fréquentes en cas d'AVC ou d'HIC.

L'étude de D. Selton et al, les 6 nouveau-nés touchés par un AVC ont tous présenté des crises cloniques hémicorporelles.

Les convulsions récidivent fréquemment dans la population (76% des cas) et quelle que soit l'étiologie, 52% pour les EAI, 88% pour les HIC et 71% pour les AVC.

L'EEG réalisé dans les heures suivant l'admission n'a objectivé de crises électriques que dans 33% des cas. Le reste de la population comprend à la fois des nouveau-nés ayant convulsé cliniquement avec un tracé post-critique sans crise, et des nouveau-nés inclus dans la cohorte n'ayant pas convulsé suite à l'administration prophylactique d'un traitement anticonvulsivant. En cas d'EAI, d'HIC ou d'AVC les crises électriques ont été mises en évidence dans respectivement 39, 38 et 43% des cas.

L'altération du tracé de fond est notée chez deux tiers de la population (73%) ce qui est aussi retrouvé en cas d'AVC (71%). En revanche l'altération est plus importante en cas d'EAI (97%) alors qu'elle ne concerne que 25% des cas d'HIC.

L'étude de Selton and al montre également la présence de crise électrique sur une partie des enregistrements (33%) et une altération du tracé de fond aux dépens de l'hémisphère atteint par l'AVC pour l'ensemble de sa population.

4. IMAGERIE

L'ETF a été réalisée chez 48 nouveau-nés (66% de la population) et n'a permis de mettre en évidence des lésions que pour 21 d'entre eux (44%). Le scanner a été pratiqué chez 37% de la population et a exprimé des lésions dans 81% des cas. L'IRM a été faite chez 52 nouveau-nés (71%) et s'est révélée anormale pour 63% d'entre eux.

En cas d'EAI, les lésions ont pu être mises en évidence par l'ETF dans 37% des cas, dans 60% des scanners et dans 71% des IRM.

En cas d'HIC, l'hémorragie est apparue dans 83% des ETF, 75% des scanners et 40% des IRM.

Enfin l'AVC a été visualisé sur 60% des ETF, 50% des scanners et 71% des IRM. L'étude de M. Brasseur-Daudruy et al a étudié la mise en évidence de l'AVC par l'IRM. Sur les 15 nouveau-nés inclus dans l'étude, tous ont bénéficié d'une IRM entre J2 et J21, pour 10 d'entre eux (67%) un AVC a pu être objectivé. L'étude a également montré que le territoire cérébral le plus souvent touché intéressait le territoire sylvien. (8)

Les examens d'imageries permettent d'affirmer le diagnostic des convulsions par les lésions qu'ils mettent en évidence.

L'ETF est un examen de dépistage facile d'accès mais qui manque de sensibilité et de spécificité ne permettant pas d'objectiver systématiquement des lésions existantes et conduit à l'utilisation d'examens plus sensibles.

Le scanner est utilisé en urgence car plus disponible que l'IRM et est indiqué dans le bilan des lésions traumatiques.

L'IRM est un examen de choix pour le diagnostic des atteintes cérébrales et notamment de l'EAI.

5. EVOLUTION

Concernant l'évolution à moyen terme des enfants ayant convulsé en période néonatale, notre étude montre que 70% de la population a tenu assis avant 9 mois et que la marche a été acquise avant 2 ans pour 87% d'entre eux avec des divergences toujours en fonction de l'étiologie. En effet, la tenue assise s'est faite avant 9 mois pour 67% des EAI, 80% des HIC et 86% des AVC. De même pour la marche qui a été acquise avant 2 ans pour 87% des EAI, 100% des HIC et 86% des AVC.

Cette différence de résultats entre la tenue assise et l'acquisition de la marche dans les EAI et les HIC est expliquée par le fait qu'un certain nombre d'enfants ne tenaient pas assis avant 9 mois mais qu'ils ont réussi à marcher avant 24 mois, ce qui témoigne probablement d'un rattrapage retardé des acquisitions.

A l'âge de 2 ans, l'ASQ et le QD mesurés étaient en moyenne de 215 et de 97, ce qui nous permet de montrer que les enfants qui convulsent pendant la période néonatale ont un pronostic neurodéveloppemental globalement satisfaisant. Cependant, la moyenne du QD dont l'évaluation se fait

par un psychologue est comparativement supérieure à celle de l'ASQ rempli par les parents. On peut se demander si les parents ne sont pas trop exigeants ?

En cas d'EAI, l'ASQ et le QD moyen sont de 211 et de 91, en cas d'HIC ils sont de 245 et de 101 et en cas d'AVC de 205 et de 96.

Les convulsions de la période néonatale récidivent dans 20% des cas, surtout sous forme d'épilepsie (44%) et ceci dans 7% des EAI et dans 17% des AVC.

Parmi les séquelles des convulsions l'atteinte neuromotrice est la plus fréquente (23%) et elle est souvent sévère avec 80% d'IMOC et d'infra-IMOC. Les déficits sensoriels, cognitifs et mentaux sont plus rares.

Dans les enfants touchés d'EAI en période néonatale, 21% d'entre eux ont une atteinte motrice (67% d'IMOC), 7% une atteinte sensorielle, 23% un déficit cognitif et 8% un déficit mental à 2 ans. Le taux de décès est le plus important de toute la cohorte (42%).

L'étude de M. André a également montré que parmi les 71 nouveau-nés ayant convulsé, 9 avaient développer une paralysie cérébrale, 12 un retard mental, 1 était décédé et 4 avaient développer une épilepsie.

Ces résultats ont été comparés avec et sans l'utilisation de l'hypothermie thérapeutique. Celle-ci intervient surtout sur les séquelles motrices, mentales et cognitives avec une réduction du nombre d'IMOC de 7%, de déficiences mentales (réduction de 8%) et cognitives (réduction de 23%). En revanche elle ne diminue pas le nombre de décès avec un taux plus important avec l'hypothermie (56%) que sans (44%) expliqué par l'état déjà très altéré des nouveau-nés qui en ont bénéficié.

La méta analyse regroupant les résultats de différentes études réalisée sur le devenir à 18 mois des nouveau-nés nés avec une EAI ayant bénéficié de l'hypothermie thérapeutique a montré une réduction significative du taux de décès (Risque relatif : 0.78, intervalle de confiance à 95% : 0.66-0.93, $p=0.005$) et de troubles neurologiques à 18 mois ($p=0.006$). (18)

En ce qui concerne les HIC, l'étude ne met aucune séquelle en évidence et le taux de décès est nul.

Pour les enfants atteints d'AVC, il y a 40% de séquelles motrices, 7% de séquelles sensorielles et aucun décès.

6. DONNEES ANTENATALES

La diminution voire l'absence de mouvements actifs fœtaux a été relevée dans 11% des cas lors de la dernière consultation. Le liquide amniotique était teinté dans 12%, méconial dans 11% et sanglant dans 7% des cas.

L'analyse du rythme cardiaque fœtal (n=49) a identifié 17 accidents hypoxiques (30%), 26 tracés tachycardes (53%), 11 tracés bradycardes (22%). L'analyse de la variabilité a montré qu'elle est diminuée dans 28% des cas. L'absence de réactivité touche 11 RCF.

L'étude des ralentissements a objectivé 19% de ralentissements précoces, 18% de ralentissements tardifs, 71% de ralentissements variables et 37% de ralentissements prolongés. La séquence de HON (Tachycardie progressive, variabilité minime, perte des accélérations, puis ralentissements) est retrouvée dans 4% des cas.

7. LIMITES ET BIAIS

Les principales difficultés rencontrées sont la taille de l'échantillon qui ne permet pas d'avancer systématiquement de conclusion en fonction des résultats, le manque d'informations dans les dossiers notamment pour les enfants non suivis par le Réseau « Grandir Ensemble » qui ne permet pas d'avoir des données homogènes pour tous, et le manque de littérature relative aux convulsions du nouveau-né.

Le premier biais rencontré tient dans le recrutement de la population. En effet, chaque nouveau-né a été recruté selon ses tracés EEG en incluant tous les nouveau-nés ayant un tracé pathologique (avec et sans crise, n=350) et on a exclu tous ceux dont le tracé était normal. Or certains nouveau-nés ont pu être convulsés sans que ça n'altère leur EEG (EEG post critique).

Le second est l'inclusion des nouveau-nés qui ont été traités de manière prophylactique sans avoir convulsé (n=5) et les nouveau-nés avec des myoclonies bénignes du sommeil (n=1), leurs nombres étant limités (n=6) ils ont donc été laissés dans l'analyse.

Le troisième concerne l'évolution des pratiques médicales notamment en matière d'imagerie et dans la généralisation de l'hypothermie thérapeutique qui rend la cohorte peu comparable entre le début et la fin de l'étude. En effet l'hypothermie a été principalement utilisée après 2004 (92%).

Le dernier biais concerne le recul de 2 ans utilisé pour évaluer les séquelles des convulsions sur la population. Celui-ci semble insuffisant pour mettre en évidence les séquelles plus tardives (épilepsie).

8. SYNTHÈSE DES RESULTATS

Notre étude est observationnelle et propose un aperçu global des nouveau-nés ayant convulsé pendant la période néonatale et leur évolution ainsi que le regard des parents sur cette évolution. L'ensemble des résultats tend à montrer que ce n'est pas tant le symptôme qu'est la convulsion néonatale qui conditionne le pronostic à plus ou moins long terme, mais plutôt la cause de la convulsion.

En effet l'adaptation à la naissance et l'évolution ultérieure est différente en fonction de l'étiologie de la convulsion.

En cas d'EAI, l'adaptation à la naissance est moyenne, les séquelles sont principalement motrices avec une forte proportion d'atteintes graves mais un développement cognitif proche de celle de la cohorte.

En cas d'HIC le pronostic à la naissance comme à 2 ans est bon sans séquelle mise en évidence lors de l'étude et un ASQ et un QD supérieur à celui de la cohorte.

Le pronostic des AVC est habituellement considéré comme bon. Cependant notre étude chez un nombre limité d'enfants avec un AVC montre que cette évolution n'est pas toujours favorable avec un ASQ à 205.

Cette étude n'a pu mettre en évidence que les séquelles à 2 ans. Le suivi par le Réseau « Grandir Ensemble » jusqu'à l'âge de 5 ans donne la possibilité d'étudier les séquelles des convulsions néonatales à plus long terme. De plus, avec la généralisation de l'hypothermie thérapeutique depuis plusieurs années dans le cadre de l'EAI, le taux de séquelles neurologiques a diminué et il aurait été intéressant d'étudier les bénéfices de cette thérapeutique.

CONCLUSION

Une convulsion est un épisode « critique » due à l'altération de l'activité neuronale en réponse à des situations pathologiques diverses.

En période périnatale, les causes les plus fréquentes de ce dysfonctionnement sont la souffrance hypoxo-ischémique (EAI), les dérèglements métaboliques (hypoglycémie), les traumatismes, les méningites bactériennes et plus rarement les maladies congénitales du métabolisme. Mais une convulsion peut survenir sans facteur de risque identifié.

Les enjeux principaux de cette pathologie sont de savoir la reconnaître et en déterminer l'étiologie, facteur déterminant du pronostic à court, moyen, long terme du nouveau né.

L'institution d'un traitement anticonvulsivant précoce permet d'atténuer le développement de séquelles à long terme. L'utilisation de l'électro-encéphalographie et de l'imagerie permet d'objectiver les convulsions, met en évidence les éventuelles lésions et permet d'établir un pronostic sur l'évolution à plus ou moins long terme.

ROLE DE LA SAGE-FEMME

Le rôle de la sage-femme est primordial dans le dépistage des asphyxies périnatales. Elle doit aussi anticiper les situations à risque de troubles ioniques dès la naissance.

Ses connaissances sur la physiopathologie et la clinique des convulsions lui permettent de les identifier et de les distinguer des trémulations, pour dans un second temps en informer le pédiatre.

Elle peut organiser ou participer au transfert d'un nouveau-né ayant convulsé vers une maternité de niveau plus élevé, afin de permettre une meilleure prise en charge qui doit se faire sans retard, pour éviter l'apparition de séquelles pouvant handicaper gravement le quotidien de ces enfants et de leur entourage.

Pour ce qui est des examens complémentaires et des traitements, leur prescription ne relève pas des compétences de la sage-femme. Cependant, elle peut aider les parents à mieux comprendre les démarches thérapeutiques.

La sage femme, grâce à son travail en amont, pendant et à distance de l'épisode convulsif qui passe par la prévention, le travail avec les autres professionnels de santé et par l'accompagnement des familles permet ainsi de réduire la morbi-mortalité induite par cette pathologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. P. Jallon, J. Bogousslavsky, JM Léger et al. Traité de neurologie : Epilepsie. Edition DOIN, année 2007, pages 3-7 et 79-84.
2. V. Zupan : Modalités de surveillance fœtale pendant le travail. Définition de l'asphyxie intrapartum et conséquences sur le devenir. Journal de Gynécologie et Biologie de la Reproduction 2008 ; volume 37 : 7-15.
3. I. Demontgolfier : Encéphalopathie hypoxo-ischémique du nouveau-né à terme diagnostic, orientation et prise en charge. JTA 2009.
4. V. Zupan, H. Razafimahefa, L. Caeymaex. Asphyxie intra-partum : pronostic neurologique des asphyxies périnatales à terme. Journal de Gynécologie et Biologie de la Reproduction 2003 ; 32 (suppl. au n°1) : 185-190.
5. V. Zupan, C. Boithias, H. Razafimahefa, G. Lamboley : Encéphalopathie anoxique du nouveau-né à terme et hypothermie cérébrale. Journal de Gynécologie et Biologie de la Reproduction 2001 ; 30 (suppl. au n°1) : 85-88.
6. F. Gold, Y. Aujard, M..Dehan, et al. Soins intensifs et réanimation du nouveau-né. Edition Masson, année 2006, pages 73-98, 105-130 et 195-197.
7. D. Selton, M. André, JM. Hascoët. EEG et accident vasculaire cérébral ischémique du nouveau-né à terme. Neurophysiologie clinique 33 (2003) 120–129.

8. M. Brasseur-Daudruy, C. Bordarier, C. Cellier et al. Accident vasculaire cérébral du nouveau-né à terme : aspects en IRM. *J Radiol* 2008 ; 89 : 1085-93.
9. E. Saliba, L. Pourcelot, J. Laugier. Accidents anoxo-ischémiques du nouveau né à terme : modifications hémodynamiques précoces et devenir neurologique à 5 ans. *J.E.M.U* 1996, 17, n°4, 263-266.
10. LN. Archer, ML Levene, DH. Evans. Cerebral artery Doppler ultrasonography for prédiction of outcome after périnatal asphyxia. *Lancet*. November 1986, 15 ; 2 (8516) : 1116-1118.
11. T. Debillon : Neuroprotection par hypothermie lors des encéphalopathies anoxo-ischémiques. 38^{ième} Assises Nationales des Sages-Femmes Grenoble mai 2010 ; 171-175.
12. C. Amiel-Tison : Neurologie périnatale. Edition Masson, année 1999 ; 99-105.
13. C. Amiel-Tison. L'infirmitté motrice d'origine cérébrale. Edition Masson, année 2004 : 46-48.
14. P. Gluckman, J. Wyatt, D. Azzopardi et al. Selective head cooling with mild systemic hypothermia afterneonatal encephalopathy: multicentre randomised trial. *Lancet* 2005 ; 365: 663–70.
15. S. Shankaran, A. Laptook, R. Ehrenkranz, et al. Whole-Body Hypothermia for Neonates with Hypoxic–Ischemic Encephalopathy. *N Engl J Med* October 2005; 353:1574-1584.
16. M. Andre, N. Matisse, V. Vert, et al. Neonatal seizures recent aspects. *Neuropediatrics* 1988; 19 (4) : 201-207.
17. TM. Goodwin, I. Belai, P. Hernandez, et al. Asphyxial complications in the term newborn with severe umbilical acidemia. *Am J Obstet Gynecol*. 1992 December ; 167 (6) : 1506-12.
18. D. Edwards, P. Brocklehurst, AJ. Gunn, et al. Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data. *BMJ* February 2010 ; 340-363.

ANNEXE 1 : Grille de recueil des données pédiatriques

1 – RENSEIGNEMENTS GENERAUX

Nom Prénom Sexe
Date de naissance : ___/___/___ terme : sa + j
Lieu de naissance

2- ADAPTATION A LA VIE EXTRA UTERINE

Apgar : m1 m5 m10
Score de réanimation :
Activité cardiaque : oui/non si non récupération a min
Poids : taille : périmètre crânien :
Examen clinique : normal/anormal/non fait
Anomalies

3- HOSPITALISATION

Motif d'entrée :

Iono : normal/patho/non fait	pH
Glycémie : normal/hypo/hyper/non fait	BD
Calcémie : normal/hypo/hyper/non fait	Lactates
Natrémie : normal/hypo/hyper/non fait	Hémoglobine

Coagulation : normal/patho/non fait

Chromatographie acides amines urinaires : normal/patho/non fait

Chromatographie acides amines organiques : normal/patho/non fait

Bilan infectieux : normal/patho/non fait	CRP max
Liquide gastrique culture : positive/négative/non fait	germe
Hémoculture : positive/négative/non fait	germe
Ponction lombaire : positive/négative/non fait	germe

4-CONVULSIONS

Survenue : Récidive : oui/non

Manifestation : Clonique/Tonique/Myoclonique/Subtiles/EEG/EMC/Autre/Inconnue

Localisation : Hémicorporelle/Généralisée/Autre/Inconnue

EEG :

- Trace de fond : Normal/Lent/ Discontinu/Plat/Asymétrique/Suppression burst/Pauvre
- Bouffées/Ondes/Pointes/Crsies

ETF : Hémorragie/Hématôme/AVC/Autre Cérébral/Cervelet/Méninges/NGC/Ventricules

SCANNER : Hémorragie/Hématôme/AVC/Autre Cérébral/Cervelet/Méninges/NGC/Ventricules

IRM : Hémorragie/Hématôme/AVC/Autre Cérébral/Cervelet/Méninges/NGC/Ventricules

Fond d'oeil : Normal/Patho/Non fait Anomalies :

5- ETIO

EAI : Sarnat 1/Sarnat 2/Sarnat 3

AVC : Ischémique/Hémorragique/Droit/Gauche/bilatéral

HIC : Méningée/Intraventriculaire

Infection : IMF/Méningite

Métabolique : Hypoglycémie/Hypocalcémie/Autre

Bénigne : Familiale/Idiopathique du 5^{ème} jour/Myoclonies du sommeil

Autre :

6- HOSPITALISATION

Intubation : Oui/Non

Défaillance multi-viscérale : Oui/Non Type : Respiratoire/Rénale/Hépatique/CIVD/Hémodynamique/Autre

Anticonvulsivants : Oui/Non Préventif/Curatif Monothérapie/Bithérapie/Trithérapie/Plus
Gardéнал/Valium/Dilantin/Rivotril/Autre

Antibiotiques : Oui/Non Antiviraux : Oui/Non Hypothermie : o/n

Durée de séjour :

Examen de sortie : Normal/Patho/Non fait Avec/Sans traitement anticonvulsivant

7- EVOLUTION

Eveil : Normal/Retard

Assis acquis : Oui/Non âge d'acquisition :

Contrôle tête : Oui/Non âge d'acquisition :

Déplacement : Normal/Difficultés

ASQ : QD :

Marche acquise : Oui/Non âge d'acquisition :

Convulsions : Absence/Fébriles/Focalisée/Sévères/Prolongées/Répétées/Epilepsie

Séquelles neuromotrices : Absence/Triade isolée/Triade d'Amiel-Tison/Infra-IMOC/IMOC

IMOC : Absence/Diplégie/Quadriplégie/hémiplégie

Déficiência sensorielle : Absence/Cécité/Troubles visuo-spatiaux/Surdité

Déficiência mentale : Absence/Simple/Modérée/Sévère/Profonde

Déficit cognitif : Absence/Simple/Modérée/Sévère/Profonde

Prise en charge : Absence/kiné/Psychomotrice/Ophtalmo/Orthophonique/Psychologique/Audio-
ORL/CAMPS/Autres

Décès : Oui/Non Motif : arrêt des soins/ACR/Autre

ANNEXE 2 : Questionnaire envoyé aux parents des enfants non suivis par le Réseau Grandir Ensemble

1- Quels étaient le poids, la taille et le périmètre crânien (mesure de la circonférence de la tête) de votre enfant à 9, 12 et 24 mois ? (Ces données doivent être présentes sur son carnet de santé)

	TAILLE	POIDS	PERIMETRE CRANIEN
9 MOIS			
12 MOIS			
24 MOIS			

2- Savez-vous à quel âge votre enfant a marché ? OUI-NON-NE SAIS PAS

3- Si oui à quel l'âge : _____

4- Votre enfant a-t-il présenté des difficultés pour :

- marcher ? OUI-NON-NE SAIS PAS
- de quel type ? _____
- se déplacer ? OUI-NON-NE SAIS PAS
- de quel type ? _____

5- Votre enfant est-il scolarisé ? OUI-NON

6- La scolarité se passe-t-elle bien ? OUI-NON-NE SAIS PAS

7- Votre enfant présente-t-il des troubles dans les domaines de :

- la vision ? OUI-NON
- de quel type ? _____
- l'audition ? OUI -NON
- de quel type ? _____
- du langage ? OUI -NON
- de quel type ? _____

8- Votre enfant a-t-il une maladie qui nécessite un traitement sur du long terme ? OUI-NON

9- Si oui cette maladie est de nature :

- digestive ? (exemple : gastrostomie...) OUI-NON-NE SAIS PAS
- respiratoire ? OUI-NON-NE SAIS PAS
- rénale ? (exemple : insuffisance rénale) OUI-NON-NE SAIS PAS

10- Votre enfant bénéficie-t-il d'une prise en charge particulière de la part du corps médical ?

- kinésithérapie OUI-NON
- psychomotricien OUI-NON
- psychologique OUI-NON
- auditive OUI-NON
- orthophoniste OUI-NON
- ophtalmologiste OUI-NON
- CAMSP OUI-NON

(Centre Action Médico-Sociale-Précoce)

- autre : préciser _____

Si vous souhaitez apporter des remarques à mon travail :

Convulsions du nouveau-né à terme en période néonatale : caractéristiques et devenir des enfants a deux ans.

RESUME

Dans cette étude descriptive réalisée sur 73 nouveau-nés ayant convulsé en période néonatale, nous avons montré que les étiologies principales des convulsions étaient les encéphalopathies anoxo-ischémiques (48%), les hémorragies intracrâniennes (13%) et les accidents vasculaires cérébraux (11%). L'expression clinique, électro-encéphalographique et à l'imagerie étaient concordantes avec les étiologies en cause. Le pronostic de ces enfants à 2 ans était globalement bon dans la cohorte étudiée mais très dépendant de l'étiologie en cause. Les séquelles les plus souvent mises en évidence sont neuromotrices (23%) et cognitives (16%) surtout en cas d'EAI.

Ce travail permet aussi de rappeler l'importance pour le pronostic de ces enfants, de la prise en charge : prévention, diagnostic précoce, traitement immédiat et évaluation des séquelles à long terme.

Mot-clés : convulsions du nouveau-né à terme, encéphalopathie anoxo-ischémique, hémorragie intracrânienne, accident vasculaire cérébral, séquelles neurologiques.