

UNIVERSITE DE POITIERS

Faculté de médecine et Pharmacie

Année 2015

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE
(décret du 16 janvier 2004)

Présentée et soutenue publiquement
Le 13 octobre 2015 à Poitiers.
Par Mme Menard Aude
Epouse Laurent

Du fait de leur gémellité, les jumeaux présentent-ils un risque plus important de convulsion fébrile que les enfants uniques?

Etude descriptive quantitative sur la population de jumeaux des associations
Jumeaux et plus 17, 79 et 86.

COMPOSITION DU JURY

Président : Monsieur le Professeur GOMES DA CUNHA José

Membres : Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers :

Dr NEAU Jean-Philippe, neurologie

Dr MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique

Directeur de thèse : membre invité

Dr CHABANNE, médecin généraliste enseignant.

UNIVERSITE DE POITIERS
Faculté de Médecine et de Pharmacie

Année universitaire 2014 - 2015

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE

Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

AGIUS Gérard, bactériologie-virologie

ALLAL Joseph, thérapeutique

BATAILLE Benoît, neurochirurgie

BRIDOUX Frank, néphrologie

BURUCOA Christophe, bactériologie – virologie

CARRETIER Michel, chirurgie générale

CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire

CHRISTIAENS Luc, cardiologie

CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation

DEBIAIS Françoise, rhumatologie

DROUOT Xavier, physiologie

DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie

EUGENE Michel, physiologie (surnombre jusqu'en 08/2016)

FAURE Jean-Pierre, anatomie

FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique

GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique

GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie

GILBERT Brigitte, génétique

GOMBERT Jean-Marc, immunologie

GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques

GUILHOT-GAUDEFFROY François, hématologie et transfusion

GUILLET Gérard, dermatologie

GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale

HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques

HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire

HERPIN Daniel, cardiologie

HOUETO Jean-Luc, neurologie

INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale

JABER Mohamed, cytologie et histologie

JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes

JAYLE Christophe, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

KARAYAN-TAPON Lucie, oncologie

KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (en détachement)

KITZIS Alain, biologie cellulaire

KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale

LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire

LELEU Xavier, hématologie

LEVARD Guillaume, chirurgie infantile

LEVEQUE Nicolas, bactériologie-virologie

LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie

LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques (surnombre jusqu'en

08/2018)

MACCHI Laurent, hématologie

MARECHAUD Richard, médecine interne

MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire

MEURICE Jean-Claude, pneumologie

MIGEOT Virginie, santé publique

MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique

MIMOZ Olivier, anesthésiologie - réanimation

NEAU Jean-Philippe, neurologie

ORIoT Denis, pédiatrie

PACCALIN Marc, gériatrie

PAQUEREAU Joël, physiologie (jusqu'au 31/10/2015)

PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique

PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire

PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique

POURRAT Olivier, médecine interne (surnombre jusqu'en 08/2018)

PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique

RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire

RICHER Jean-Pierre, anatomie

RIGOARD Philippe, neurochirurgie

ROBERT René, réanimation

ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales 6

ROBLOT Pascal, médecine interne

RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie

SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (surnombre jusqu'en 08/2017)

SILVAIN Christine, hépato-gastro- entérologie

SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie

TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale

THIERRY Antoine, néphrologie

THILLE Arnaud, réanimation

TOUGERON David, gastro-entérologie

TOURANI Jean-Marc, oncologie

WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers :

ALBOUY-LLATY Marion, santé publique

BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie - virologie

BEN-BRIK Eric, médecine du travail

BILAN Frédéric, génétique

BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire

CASTEL Olivier, bactériologie - virologie - hygiène

CREMNITER Julie, bactériologie - virologie

DAHOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie - réanimation

DIAZ Véronique, physiologie

FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire

FRASCA Denis, anesthésiologie - réanimation

HURET Jean-Loup, génétique

LAFAY Claire, pharmacologie clinique

PERRAUD Estelle, parasitologie et mycologie (ex-CATEAU)

RAMMAERT-PALTRIE Blandine, maladies infectieuses

SAPANET Michel, médecine légale

SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire

THUILLIER Raphaël, biochimie et biologie moléculaire

Professeur des universités de médecine générale :

GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale :

BINDER Philippe

BIRAULT François

VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale :

ARCHAMBAULT Pierrick

BOUSSAGEON Rémy

FRECHE Bernard

GIRARDEAU Stéphane

GRANDCOLIN Stéphanie

PARTHENAY Pascal

VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais :

DEBAIL Didier, professeur certifié

JORDAN Stephen, maître de langue étrangère

SASU Elena, enseignant contractuel

Professeurs émérites :

DORE Bertrand, urologie (08/2016)

GIL Roger, neurologie (08/2017)

MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)

MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)

MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires :

ALCALAY Michel, rhumatologie

ARIES Jacques, anesthésiologie-réanimation

BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques

BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques

BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)

BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire

BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)

BEGON François, biophysique, Médecine nucléaire

BOINOT Catherine, hématologie – transfusion

BONTOUX Daniel, rhumatologie (ex-émérite)

BURIN Pierre, histologie

CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène

CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire

CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction

CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique

DABAN Alain, oncologie radiothérapie (ex-émérite)

DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice

DESMAREST Marie-Cécile, hématologie

DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires

FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie-virologie (ex-émérite)

FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)

GOMBERT Jacques, biochimie

GRIGNON Bernadette, bactériologie

GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie Médicale
KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
MARILLAUD Albert, physiologie
MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro- entérologie
MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
POINTREAU Philippe, biochimie
REISS Daniel, biochimie
RIDEAU Yves, anatomie
SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
TOUCHARD Guy, néphrologie
VANDERMARCQ Guy, radiologie et imagerie médicale

REMERCIEMENTS

Aux membres de mon jury de thèse.

A mon directeur de thèse Monsieur Chabanne :

Merci d'avoir accepté de diriger mon travail de thèse. Merci pour vos conseils et votre grande et précieuse disponibilité.

A Monsieur le Professeur de médecine générale Gomes Da Cunha José:

Je vous remercie d'avoir accepté de présider ma thèse. Que vous trouviez ici le témoignage de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Neau Jean-Philippe, neurologie :

Merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury. Je garderais longtemps en mémoire un remerciement de votre part à mon égard sur la bonne tenue des dossiers médicaux des patients que j'avais en charge dans votre service. Mon premier semestre en Neurologie était un bon départ pour mon internat. Que vous trouviez ici le témoignage de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Millot Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique :

Merci de me faire l'honneur de participer au jury.

Aux membres des associations Jumeaux et plus des départements 17, 86 et 79.

Sans eux ma thèse n'aurait pas été possible. Grâce à ces associations, j'ai pu découvrir des personnes qui m'ont donné de précieux conseils pour apprendre à être maman de multiples. Merci surtout à celles et ceux qui dans l'ombre permettent à ces associations de vivre et d'exister.

A ma famille.

A mon mari Guillaume. Je te remercie pour ton soutien et ton amour. Tu sais toujours voir le verre à moitié plein là où parfois je le vois à moitié vide. Continuons longtemps ensemble, avec ta théorie du Ying et du Yang.

A mes parents qui m'ont toujours soutenue et ne m'ont jamais laissée tombée malgré parfois un chemin quelque peu chaotique... On peut dire que je leur ai fait quelques frayeurs ! J'oserais dire que j'ai été un « imparfait petit halbran... » Merci d'avoir eu confiance en moi et de m'avoir suivie (« jusqu'à la fin de la foire » comme dit maman)

A mes grands frères qui m'ont montré l'exemple depuis toute petite, à mes belles sœurs, neveux et nièces que j'aime fort aussi.

A mes six enfants : que j'ai portés ou d'adoption.

A ma grande famille : mes cousins, oncles et tantes.

Petits clins d'œil : A ma cousine Elise qui a eu aussi des jumeaux et à ma cousine Anne à qui j'avais dit qu'il ne fallait surtout pas qu'elle fasse médecine... quelques années avant que je décide de faire médecine...

ABREVIATIONS

1. **CCH** : crise convulsive hyperthermique
2. **CF** : convulsions fébriles
3. **ILAE** : International League Against Epilepsy League internationale contre l'épilepsie
4. **NIH** : National Institute of Health
5. **PLS** : position latérale de sécurité
6. **PL** : ponction lombaire
7. **EEG** : électroencéphalogramme
8. **IL** : interleukine
9. **TDM** : tomodensitométrie
10. **IRM** : imagerie par résonance magnétique
11. **J8** : certificat obligatoire du 8^{ème} jour du nourrisson
12. **M9** : certificat obligatoire du 9^{ème} mois
13. **M24** : certificat obligatoire du 24^{ème} mois

Table des matières

INTRODUCTION

GENERALITES

1. Définition : les convulsions fébriles.
2. Différence avec les convulsions non fébriles.
3. Convulsions fébriles simples et complexes.
4. Epidémiologie.
 - 4.1 *Fréquence*
 - 4.2 *Age*
 - 4.3 *Sexe*
5. Epilepsie et génétique.
6. Pourquoi est-il primordial de ne pas méconnaître cette affection?
7. Facteurs de risque des convulsions fébriles.
8. Intervention de la fièvre et de la réaction immunitaire.
9. Diagnostic.
 - 9.1 Clinique
 - 9.2 Paraclinique
10. Prise en charge des crises convulsives.

PATIENTS ET METHODES

1. Objectif de l'étude
2. Matériel et méthode
 - 2.1 Type d'étude
 - 2.2 Population
 - 2.3 Réalisation du questionnaire
 - 2.4 Recueil de données
 - 2.5 Analyse statistique

RESULTATS

1. Caractéristique des jumeaux

1.1 De quelle type de jumeaux s'agit-il ?

1.2 Age des jumeaux

1.3 Enfants ayant fait des convulsions fébriles

1.4 Si les enfants ont eu des convulsions fébriles : lesquels ?

1.5 Age de la première convulsion

2. Antécédents familiaux de convulsions fébriles

2.1 Y-a-t-il d'autres jumeaux dans la famille ?

2.2 Ces autres jumeaux ont-ils présenté des CF ?

2.3 Est-ce que d'autres personnes de la famille ont présenté des convulsions fébriles ?

2.4 Est-ce que les grands-parents des jumeaux ont eu des CF ?

2.5 Est-ce que les parents des jumeaux ont eu des CF ?

3. Connaissance des convulsions fébriles par les familles

3.1 Ceux dont les jumeaux ont eu des CF : savaient-ils que la fièvre pouvait donner des CF ?

3.2 Si oui, comment ont-ils eu l'information ?

4. Information des familles sur les CF:

4.1 Étaient-ils informés avant la première crise ?

4.2 Pour l'ensemble des familles, étaient-ils informés dès la maternité du risque de CF chez leurs jumeaux ?

4.3 Ont-ils été informés par leur médecin généraliste par la suite ?

5. Y-a-t-il eu un problème d'épilepsie après les CF ?

DISCUSSION

1. Méthodologie

2. Résultats de l'étude

2.1 Caractéristique des jumeaux

2.1.1 De quelle sorte de jumeaux s'agit-il ?

2.1.2 Age des jumeaux

2.1.3 Enfants ayant fait des convulsions fébriles

2.1.4 Age des convulsions fébriles

2.1.5 Sexe

2.2 Facteurs de risque de convulsions

2.2.1 Antécédents familiaux

2.2.2 Risques de récurrence

2.2.3 Risques ultérieurs d'épilepsie

2.3 Information des familles

CONCLUSION

ANNEXES

Annexe 1 :

- A. Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (ILAE 1989)
- B. Syndromes électro cliniques et autres épilepsies (ILAE 2010)

Annexe 2 :

ILAE Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011-2013

Figures

BIBLIOGRAPHIE

RESUME ET MOTS CLES

SERMENT

INTRODUCTION

Maman de jumeaux monozygotes j'ai été dès le début de ma grossesse confrontée à une discordance d'avis sur l'influence de l'hérédité. L'échographiste et la gynécologue avaient un avis divergent sur l'hérédité des grossesses gémellaires.

Outre cette question sur une éventuelle prédisposition génétique à avoir des jumeaux nous avons vite été confrontés à une autre question concernant la prédisposition des jumeaux à certaines pathologies.

Un matin de septembre, un des jumeaux a une très forte fièvre. Dès le matin le thermomètre affiche 40°C en intra rectal. Il a 17 mois. Il ne tousse pas, n'a pas de diarrhée, pas de signes infectieux hormis cette forte fièvre. Nous décidons d'aller consulter notre médecin généraliste afin de trouver l'origine de cette fièvre.

Après un examen clinique complet aucune étiologie n'est retrouvée. Notre généraliste nous prescrit du Paracétamol et nous conseille d'effectuer une analyse d'urine si la fièvre persiste.

Alors qu'il va bientôt être l'heure de redonner du Paracétamol à mon bébé, la fièvre étant à nouveau élevée, j'essaye de lui faire avaler une pâte, brusquement il se raidit.

Je prends peur, je me dis qu'il a fait une fausse route, qu'il est en train d'étouffer. Subitement les yeux se révulsent, et il se met à avoir des convulsions généralisées.

Il ne s'agit pas d'une fausse route mais bien d'une crise convulsive hyperthermique.

Mon stage en Neurologie effectué au premier semestre de mon internat dans le service du Professeur Neau à Poitiers me paraît loin. Je me sens bien démunie loin du service où l'on a tout sur place et notamment le Valium à disposition!

Mon enfant a été hospitalisé rapidement. L'examen clinique et le bilan biologique n'ont pas retrouvé d'étiologie. Le lendemain la fièvre avait baissé, mais il avait du mal à marcher, il tombait. Après la sortie de l'hôpital, il a récupéré et tout est revenu dans l'ordre.

C'était sa première crise convulsive hyperthermique. Nous en parlons à la grand-mère maternelle de mon mari dont le père était un jumeau monozygote. Elle nous a dit « Tiens c'est surprenant, mon père et son frère jumeau faisaient aussi des convulsions fébriles. »

Nous sommes adhérents de l'association Jumeaux et plus 17. Cela permet de discuter avec d'autres familles de jumeaux et d'échanger sur nos enfants.

Au « Noël des Jumeaux » organisé par l'association au mois de décembre, nous discutons avec une amie membre de l'association. Elle nous confie qu'une de ses filles fait aussi des convulsions fébriles. Nous sommes surpris de l'information et nous lui racontons l'histoire de l'arrière grand-père qui faisait aussi des convulsions fébriles. Surpris nous nous posons la

question suivante : « Finalement y a-t-il un lien? C'est étrange qu'autant de jumeaux fassent des convulsions fébriles. »

Curieuse de savoir s'il y a un rapport entre gémellité et convulsions fébriles, je commence à faire des recherches sur internet.

Passionnée par le sujet, j'ai décidé d'étudier l'influence de la génétique dans les convulsions fébriles chez les jumeaux.

Mes recherches m'ont permis de constater l'existence de nombreuses études aux Etats-Unis d'Amérique, mais aucune étude n'a été réalisée en France.

Ainsi j'ai décidé d'effectuer une étude sur un échantillon de la population française dans les associations Jumeaux et Plus de trois départements : 17, 79, 86.

GENERALITES

Les convulsions fébriles ou crises convulsives hyperthermiques sont des crises épileptiques occasionnelles. Ce sont les plus fréquentes chez l'enfant. (1)

La classification de la ligue ILAE (International League Against Epilepsy) distingue les crises épileptiques appartenant à l'épilepsie et les crises occasionnelles (crises convulsives hyperthermiques : CCH). Cf annexe 1

Cette classification a récemment été revue en 2010. Cette dernière inclut les données sémiologiques, électro-encéphalographiques et se fonde sur les avancées de la neuro-imagerie, de la biologie moléculaire et de la génomique. (2)

Cette classification se base sur le mode de survenue et l'étiologie des crises.

On retrouve ainsi les crises convulsives hyperthermiques dans les « syndromes spéciaux ». Les crises sont en relation avec une situation particulière : la fièvre. (Annexe 1)

1. Définition : Les convulsions fébriles.

Les convulsions fébriles (CF) sont des convulsions qui surviennent lors d'un épisode hyperthermique. Elles restent occasionnelles et surviennent seulement chez l'enfant. (3,4)

On retient essentiellement deux définitions des CCH (crises convulsives hyperthermiques) :

Définition du NIH : National Institute of Health (1980) :

« Une convulsion fébrile est un événement survenant chez un nourrisson ou un enfant habituellement entre 3 mois et 5 ans, associé à de la fièvre sans signe d'infection intracrânienne ou d'autre cause définie. Les crises convulsives avec fièvre survenant chez des enfants qui ont présenté dans leurs antécédents une crise épileptique non fébrile sont exclues de la définition. » (5)

Définition de la ligue internationale contre l'épilepsie : ILAE :

« Une convulsion fébrile est une crise survenant chez l'enfant après l'âge d'un mois, associée à un contexte fébrile non causé par une infection du système nerveux central, sans antécédents de crises néonatales ou non provoquées, n'ayant pas les critères de crises symptomatiques. »

Ces deux définitions sont proches, elles se distinguent par le début de survenue des crises : début plus précoce dans la définition de la ligue internationale contre l'épilepsie. (6)

L'autre point de distinction se fait sur l'utilisation d'un terme qui définit la convulsion : « crise » pour la ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) et « événement » pour le NIH. (7,8).

A noter qu'aucune des deux définitions n'exclut les affections cérébrales non évolutives.

On classe les convulsions fébriles en deux groupes :

- les crises convulsives simples
- les crises convulsives complexes.

D'une façon générale, les convulsions surviennent entre 6 mois et 3 ans avec un pic de fréquence aux alentours de 18 mois.

Les crises surviennent plus souvent en fin d'après-midi avec un pic de fréquence pour les mois de Janvier et Février (période des affections hivernales).

Les CF résultent d'une hyperexcitabilité cérébrale âge-dépendant, induite par la fièvre, comportant une composante génétique importante. (9,10).

2. Différence avec les convulsions non fébriles.

Les CF sont des convulsions qui restent occasionnelles.
Les convulsions non fébriles ne se retrouvent pas uniquement chez les enfants, elles peuvent survenir à tout âge.

On distingue les crises d'épilepsies, l'épilepsie et les convulsions.

- Crises épileptiques : Phénomènes cliniques transitoires résultant d'une activité anormale d'une population de neurones caractérisée par une décharge excessive hyper synchrone. Son expression clinique dépend de l'origine et de la diffusion de la décharge neuronale.
- Epilepsie : récurrence des crises épileptiques non occasionnelles. Son expression clinique dépend de l'origine et de la diffusion de la décharge neuronale.
- Convulsion : Accès de secousses musculaires rythmiques dans les crises motrices, toniques et/ou cloniques épileptiques ou non.

3. Convulsions fébriles simples et complexes.

En raison d'un pronostic différent, les convulsions fébriles simples sont distinguées des convulsions fébriles complexes. (11,12)

Les crises convulsives simples sont bénignes, ce sont les plus nombreuses : 90% des crises convulsives hyperthermiques. Leur pronostic est bon.

Une convulsion fébrile simple est généralisée, dure moins de 15 minutes et s'observe chez un enfant normal du point de vue neuro-développemental.

Il n'y a pas de récurrence dans les 24h qui suivent. Elles sont bilatérales et symétriques, toniques ou tonico-cloniques.

Elles sont de résolution spontanément favorables, il n'y a pas de déficit post-critique. (1).

Les CF complexes sont caractérisées par leur caractère focal et la durée de la crise qui est supérieure à 15 min, un âge de survenue avant 1 an ou un examen neurologique anormal en post critique. Il peut exister des anomalies neuro-développementales préexistantes.

L'âge de survenue avant 1 an est le critère le plus important dans la différenciation entre ces deux types de convulsions. (12,13, 14,15)

	Crise fébrile simple	Crise fébrile complexe
Age	1- 5 ans	< 1 an
Durée	<15 mn en 1 seule crise par épisode fébrile	>15 mn ou > 1 crise par épisode fébrile
Focalisation	Non	Crise unilatérale
Examen neurologique	Normal	Anormal
Développement psychomoteur et antécédent neurologique	Normal	Anormal

Tableau 1 : Critères diagnostiques des crises convulsives fébriles simples et complexes.

4. Epidémiologie

4.1 Fréquence :

La fréquence des CF est importante. Les données varient d'une étude à l'autre. En moyenne on estime entre 2 et 5% la fréquence de cette affection. (5,16, 17).

Les variations dépendent de plusieurs facteurs : facteurs géographiques, méthodologie de l'étude, définitions utilisées...

L'incidence est différente selon la zone géographique. Les populations Caucasiennes ont une incidence de 2 à 5% contre 9% au Japon où la fréquence est la plus élevée. (18)

4.2 Age :

Les convulsions fébriles se situent généralement entre l'âge de 6 mois et 3 ans. La fréquence étant maximale entre 18 et 24 mois avec un pic à 18 mois.

Au delà de 6 ans, leur apparition reste exceptionnelle.

Il existe une relation évidente avec la maturation cérébrale étant donné que les convulsions surviennent avant l'âge de 6 mois et après l'âge de 6 ans (période pendant laquelle le cerveau de l'enfant se développe). (13, 19).

4.3 Sexe :

Il existe une discrète prédominance chez les garçons avec un sexe ratio de 1,2-1,4.

En outre, les garçons ont un risque plus grand de faire une troisième convulsion fébrile après une deuxième convulsion fébrile.

Cependant les filles sont plus à risque de faire des convulsions compliquées. (13)

Ces chiffres n'ont d'intérêt qu'épidémiologique, ils n'ont aucune influence sur la conduite à tenir. Ils permettent cependant de pouvoir informer et parfois rassurer les parents.

5. Epilepsie et génétique :

Plusieurs prédispositions génétiques ont été mises en évidence. (19).

Chez les enfants ayant présenté une convulsion fébrile, 5% d'entre eux présenteront plus tard des crises non fébriles ou une épilepsie.

Des études faites sur des familles ont permis de mettre en évidence la grande susceptibilité génétique aux convulsions fébriles.

Le risque de présenter une convulsion fébrile pour un enfant est majoré si un parent du premier degré et même du 2^e degré a présenté des convulsions fébriles.

Plus le nombre de parents atteint est grand plus le risque de présenter des convulsions fébriles pour un sujet donné est élevé. (16).

La composante génétique des convulsions fébriles est importante.

L'importance de la génétique dans les convulsions fébriles est connue depuis l'Antiquité.

Des études récentes ont permis de le confirmer. (14,20).

Au début des années 1930, William Lennox a introduit une méthode scientifique permettant d'étudier les aspects héréditaires de la maladie. Il a publié sa première étude menée sur des paires de jumeaux aux Etats-Unis.

Ensuite, en 1960 il a collecté les données de 225 paires de jumeaux mono et dizygotes.

A l'issue de ces études, il est arrivé à la conclusion suivante : « *Transmission of a predisposition to seizures is a fact* » (la transmission d'une prédisposition des crises est un fait).

La contribution majeure de Lennox a été de démontrer que des facteurs génétiques et exogènes, d'importance variable, interagissaient chez ses patients. C'est le début du concept multifactoriel des épilepsies. Il préfigurait la classification moderne des épilepsies et syndromes épileptiques.

Les études menées aux Etats-Unis ont permis de démontrer que le risque de présenter des convulsions fébriles est significativement plus élevé chez les jumeaux monozygotes que chez les jumeaux dizygotes : risque de 30 à 70% chez les jumeaux monozygotes contre 14 à 18 % chez les jumeaux dizygotes (variable selon les études). (13, 21, 22, 23, 24).

Parmi ces études, celle de Nelson et Ellenberger portant sur 50 000 enfants suivis pendant 7 ans, est remarquable. « Une anamnèse de convulsions fébriles était présente chez 12,5% des mères avec convulsions fébriles, alors qu'elles n'étaient notées que chez 0,39% des mères sans convulsions fébriles. » (14).

Ce risque lié à l'hérédité était aussi démontré dans l'étude de Hauser et Al, notamment chez les parents du 2^e degré. (25).

L'ensemble de ces résultats a permis de constater que plus le nombre d'ascendants atteint est grand, plus le risque de présenter des convulsions fébriles pour un sujet donné est élevé.

Tous ces éléments soulignent l'importance de l'aspect génétique dans les convulsions hyperthermiques. (26).

6. Pourquoi est-il primordial de ne pas méconnaître cette affection ?

Les convulsions fébriles sont une affection fréquente et bénigne. Néanmoins, elles constituent une épreuve difficile pour les parents qui ont souvent vécu cet épisode comme une mort de leur enfant.

Il est donc nécessaire de bien connaître cette affection, pour pouvoir dédramatiser et aider les parents à surmonter cette épreuve.

Il existe un risque de récurrence : chez les enfants ayant fait une convulsion fébrile :

- ⇒ 33% font une récurrence
- ⇒ 9% en font au moins 3. (13)

(L'étude de Verity et Al. (1985) ne montre pas de différence quant au risque de récurrence si la première CF est simple ou compliquée). (13, 27).

Connaître la prédisposition à cette affection permet de mieux la prévenir.

L'une des méthodes de prévention, la prévention secondaire, suppose l'identification de groupes à risque et l'institution, au sein de ces groupes, de mesures préventives.

Les enfants qui font des convulsions fébriles représentent un groupe à risque de développer des crises d'épilepsie même si ce n'est le cas que dans 2 à 5% des cas. (28).

Ainsi l'information des familles à risque est primordiale. (29).

7. Facteurs de risque des convulsions fébriles.

Certains facteurs de risque sont reconnus d'autres sont suspectés. (30)

⇒ Facteurs de risque reconnus :

- Age : 6 mois-5 ans
- Degré de température élevé
- Antécédents familiaux de convulsions fébriles

⇒ Facteurs de risque suspectés :

- Séjour prolongé en néonatalogie
- Retard développemental perçu par les parents
- Fréquentation d'une crèche (plus grande fréquence des infections virales).

Ces facteurs de risque de survenue d'une première convulsion fébrile ont été identifiés par l'étude de Bethune et Al datant de 1993. (26, 29, 31).

Le risque de présenter un premier épisode de convulsion fébrile est de 30% si au moins deux de ces facteurs sont présents.

A noter que seulement 4% de la population générale comporte deux ou plus de ces facteurs de risques. (32)

Le risque de récurrence est étroitement lié aux facteurs de risque de l'enfant. Il est plus élevé si il existe des antécédents familiaux de CF.

L'étude de Nelson et Ellenberg de 1990 montre que les récurrences sont deux fois plus fréquentes si il existe des antécédents de CF chez un parent du premier degré : risque relatif de récurrence de 10% si la mère a présenté des CF et de 20% si l'un des parents ou frère ou sœur a présenté une épilepsie. (13, 23, 33).

D'autres facteurs majorent ce risque de récurrence : durée de l'épisode avant la convulsion, intensité de la fièvre. (13, 16, 35, 36).

Dans leur étude, Berg et al. (1992) montrent que deux facteurs augmentent le risque de récurrence :

- la faible durée de l'épisode fébrile avant la CF
- la faible intensité de la fièvre. (13, 29, 34).

Le meilleur élément de prédiction de récurrence est l'âge précoce de survenue de la convulsion fébrile :

- CF avant 1 an : 50% récidivent
- après 4 ans : 10% récidivent.

Dans la majorité des cas, on constate que :

- 75% des récurrences surviennent dans la première année suivant la première convulsion fébrile.

- 90% dans les 2 ans. (13, 19, 35, 36).

On sait que les performances scolaires et le comportement des enfants ayant souffert de CF ne sont pas différents de ceux de la population générale.

8. Intervention de la fièvre et de la réaction immunitaire.

La fièvre est une élévation de la température corporelle au-dessus de la normale (hyperthermie). La température du corps dépasse alors les 38°C. La fièvre est un symptôme qui résulte d'une infection.

D'une façon générale, les CF surviennent dans les premières 24h de fièvre lors de l'ascension thermique.

Contrairement à une croyance répandue les CF ne surviennent pas toujours lors de l'acmé de la fièvre mais souvent en effet lors de l'ascension thermique. Parfois, elles peuvent aussi survenir lors de la défervescence thermique.

A noter que dans 95% des cas la fièvre est d'origine virale.

Lors d'une infection par un agent pathogène, il se produit une réaction inflammatoire.

Les cellules présentes dans le tissu infecté, telles que les phagocytes mononucléés (macrophages et cellules dendritiques) et les mastocytes, sont les premières cellules activées par des signaux de dangers.

En réponse à cette activation, ces cellules libèrent de l'histamine, des cytokines pro-inflammatoires qui sont des protéines sécrétées par les cellules en réponse à divers stimuli.

On retrouve notamment l'interleukine-1 (IL-1) dont le rôle le plus important est l'induction de la fièvre. Cette cytokine agit directement sur les centres de l'hypothalamus qui contrôlent la température corporelle.

Le TNF α (Tumor Necrosis Factor α) est produit par les macrophages et l'interleukine-6 (IL-6) par les phagocytes (macrophages et cellules dendritiques).

L'intérêt de ces cytokines est de stimuler les cellules de l'immunité pour lutter contre l'infection. Elles provoquent des effets locaux et généraux qui permettent de combattre la maladie.

La fièvre permet aux cellules de l'immunité (notamment les lymphocytes) de se diviser plus vite donc de lutter plus rapidement contre l'agent pathogène.

En revanche, certains pathogènes se divisent moins rapidement avec la fièvre ce qui limite le développement de l'infection.

L'inconvénient de l'interleukine1 est son rôle pro-épileptogène qui favorise les convulsions fébriles. (18, 37, 38).

9. Diagnostic.

9.1 Clinique :

Le diagnostic des CF est essentiellement clinique.

L'interrogatoire des témoins et une description précise de la crise sont fondamentaux pour mettre en évidence les éléments suivants:

- Caractéristiques de la crise
- Mode de début (partiel ou d'emblée généralisée)
- Chronologie des différentes phases
- Symétrie des manifestations motrices
- Durée

Cela va permettre de différencier une CF simple d'une CF complexe.

On retrouve toujours la présence d'une hyperthermie au-delà de 38°C.

Plusieurs phases peuvent être observées :

=> Phase tonique (10 à 20 secondes) : débute rapidement par une chute (risque de traumatisme), parfois peut débiter par un cri, puis perte de connaissance (révulsion oculaire). S'ensuit une contracture de l'ensemble de la musculature squelettique d'abord en flexion puis en extension. Morsure de langue possible (à rechercher lors de l'examen clinique en postcritique (quasi pathognomonique). Ensuite, la « tétanisation » se relâche laissant place à la phase clonique.

=> Phase clonique (20 à 30 secondes) : Peut-être inaugurale. Succession de secousses bilatérales, synchrones s'espçant progressivement avec le relâchement musculaire.

=> Phase résolutive (ou postcritique) : de quelques minutes à quelques dizaines de minutes: hypotonie, parfois somnolence ou confusion mentale avec agitation. On peut observer une respiration stertoreuse. (39).

9.1 Paraclinique :

Après une convulsion fébrile, si l'origine de la fièvre est retrouvée et que l'examen neurologique est normal, il n'est pas nécessaire d'effectuer des examens complémentaires.

Face à un enfant qui convulse il convient d'écartier toute possibilité de méningite, d'encéphalite ou toute autre affection du système nerveux cérébral.

La moindre suspicion d'infection méningée doit faire réaliser une ponction lombaire, mais le recours à la ponction lombaire (PL) n'est pas systématique (examen invasif qui peut être traumatisant et douloureux).

Chez le jeune enfant, les signes de méningite peuvent manquer à l'examen clinique, et comme nous avons pu l'évoquer précédemment, les CF sont rares avant 1 an.

Donc plus l'enfant est jeune plus la ponction lombaire est réalisée facilement. (3,18, 19).

Le recours à la tomodensitométrie (TDM) ou à l'IRM (imagerie par résonance magnétique) n'a aucun intérêt chez un enfant ayant présenté une CF simple. Dans un contexte de CF complexe, l'examen de choix est l'IRM. Sa réalisation est à discuter en fonction de la présentation de la crise et du degré d'urgence. (19).

Les examens biologiques peuvent être utiles en cas de fièvre inexplicée cliniquement et pour la recherche de troubles hydro électrolytiques qui peuvent être la conséquence d'une déshydratation.

Le diagnostic de CF est strictement clinique, les examens complémentaires systématiques ont peu d'intérêt.

Il n'est pas justifié d'effectuer un électroencéphalogramme (EEG) de façon systématique. (3, 15, 19).

10. Prise en charge des crises convulsives.

Généralement la crise s'arrête toute seule.

Si la crise persiste au-delà de 5 minutes, le traitement des crises convulsives hyperthermiques repose sur l'utilisation du Diazépam® = Valium® intra rectal à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg. (40).

Il est nécessaire de protéger l'enfant des traumatismes : retirer les objets contondants : risque de blessure lors de la phase tonique.

Il faut découvrir l'enfant et le mettre en PLS : position latérale de sécurité pour éviter les fausses routes et limiter l'encombrement pharyngé.

Il faut bien sûr donner un antipyrétique à l'enfant afin de faire diminuer la fièvre de type Paracétamol à dose de 60 mg/kg/j soit 15mg/kg toutes les 6 heures.

Les bains ne sont plus recommandés car il est difficile de trouver la température adaptée et il y a un risque d'écart de température trop important favorisant les convulsions. (41,42,43,44,45).

Ensuite l'information et l'éducation des parents sont primordiales. Il faut les rassurer et leur expliquer à quoi correspondent les convulsions fébriles avec un langage adapté. Les sensibiliser sur les mesures de lutte contre l'hyperthermie.

Les rassurer sur l'absence de risque vital. Les prévenir du risque de récurrence. Leur assurer que jusqu'à ce jour, aucune séquelle neurologique ou cognitive n'a été rapporté au décours d'une CCH même lors de crises répétées.

PATIENTS ET METHODES

Etude descriptive analytique des convulsions fébriles chez les jumeaux des associations Jumeaux et plus 17, 79 et 86 en 2015.

1. Objectifs de l'étude :

De nombreuses études ont été effectuées sur des populations de jumeaux aux Etats-Unis, mais nous n'avons pas encore d'étude réalisée en France.

Y-a-t-il une différence entre les Etats-Unis et la France ? Ces résultats sont-ils transposables à la population française ?

Jusqu'à présent nous ne pouvions pas répondre à cette question, aucune étude n'ayant été faite en France. Il paraît donc important de savoir si la population française de jumeaux présente également un risque majoré de convulsion fébrile.

Ce travail a pour objectif principal d'étudier la fréquence des convulsions fébriles au sein d'une population ciblée de jumeaux et de comparer ce risque par rapport aux enfants non jumeaux du même âge.

C'est un sujet intéressant pour tout médecin généraliste qui est amené à prendre en charge des enfants ayant présenté des crises convulsives hyperthermiques (CCH).

Le médecin généraliste est le plus souvent en première ligne car les parents le consultent en premier recours lorsque leur enfant a de la fièvre. Il effectue souvent le suivi de l'enfant, et doit faire de la prévention en expliquant aux parents les précautions à prendre pour éviter des récurrences.

Il est souvent amené à réexpliquer aux parents comment instaurer le traitement d'urgence en cas de nouvelle crise convulsive, les explications données au cours de l'hospitalisation sur la façon de mettre le Valium en intra-rectal ayant été parfois mal assimilées.

Les objectifs secondaires sont de savoir :

- Si les parents de jumeaux ont une notion de ce risque ?
- Comment sont-ils renseignés de ce risque ? L'existence de convulsions dans les ascendants prédispose à un risque plus élevé de CCH ?
- J'ai essayé aussi d'avoir une notion de la part d'hérédité dans la survenue des grossesses gémellaires.

2. Matériel et méthodes :

2.1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive quantitative basée sur un questionnaire diffusé par mailing liste en partenariat avec des associations de jumeaux.

2.2. Population :

Cette étude porte sur la population des Associations Jumeaux et plus des départements : 17 (département de la Charente-Maritime), 79 (département Deux-Sèvres), 86 (département de la Vienne) adhérentes en 2015.

Les critères d'inclusion sont les suivants:

- être famille de jumeaux
- être adhérent à une des associations Jumeaux et plus : 17, 79 ou 86.
- être dans la mailing liste des associations.

Aucun critère d'exclusion n'a été retenu.

2.3. Réalisation du questionnaire :

Le questionnaire est composé de questions fermées afin de faciliter le recueil de données. Un mail explicatif associé au questionnaire a été envoyé : le suivant :

« Bonjour,

Je suis membre de l'association Jumeaux et plus 17 depuis plusieurs années. Je suis médecin généraliste et je prépare ma thèse de médecine générale. J'ai deux petits garçons jumeaux qui ont fait des convulsions fébriles. J'ai décidé de faire ma thèse sur ce sujet.

Vous trouverez en pièce jointe un questionnaire sur les convulsions fébriles chez les jumeaux. Ce questionnaire est anonyme et bien entendu soumis au secret médical.

Si vous voulez bien me le remplir et me le retourner par mail à l'adresse suivante : au2laurent@yahoo.fr Cela vous prendra quelques minutes.

En fait des études ont été réalisées aux Etats-Unis qui montrent que les enfants jumeaux sont plus à risque de faire des convulsions fébriles et surtout les jumeaux monozygotes et les garçons. Il n'y a pas eu d'étude en France c'est pourquoi je voulais faire cette étude à petite échelle avec l'association.

Le but est aussi de vous apporter cette information (je ne savais pas moi même que les jumeaux avaient plus de risques de convulsion avant de me pencher sur le sujet). »

Le questionnaire envoyé aux familles est le suivant :

=> Questionnaire adressé aux parents de jumeaux adhérents aux associations Jumeaux et plus 16, 17 et 79 :

NB : Jumeau hétérozygote veut dire « faux jumeau » et jumeau monozygote : « vrai jumeau »

1. Vous êtes parents de jumeaux, s'agit-il: (cochez la bonne réponse) :

- a) de jumelles monozygotes filles
- b) de jumeaux monozygotes garçons
- c) de jumeaux hétérozygotes : une fille et un garçon
- d) de jumeaux hétérozygotes : deux filles
- e) de jumeaux hétérozygotes : deux garçons
- f) ne sait pas

2. Quel âge ont vos jumeaux ?

- a) de 0 à 6 mois
- b) de 6 mois à 1 an
- c) de 1 an à 18 mois
- d) de 18 mois à 2 ans
- e) 2 ans.
- f) 3 ans
- g) 4 ans
- h) 5 ans
- i) plus de 5 ans

3. Vos enfants jumeaux ont-ils eu des convulsions fébriles (crise convulsive suite à de la fièvre)?

- a) OUI
- b) NON
- c) Ne sait pas

4. Si OUI:

- a) un seul
- b) les deux
- c) les trois

a) 1^{er} né (1er jumeau) : oui Nombre de crises : 1 2 3 ou plus

b) 2^{ème} né (2ème jumeau) : oui Nombre de crises : 1 2 3 ou plus

c) 3^{ème} né (3è jumeau) : oui Nombre de crises : 1 2 3 ou plus

5. A quel âge ont-ils eu la première crise convulsive hyperthermique?

=> 1^{er} né :

- a) de 0 à 6 mois
- b) de 6 mois à 1 an
- c) de 1 an à 18 mois
- d) de 18 mois à 2 ans
- e) après 2 ans.

=> 3^{ème} né :

- a) de 0 à 6 mois
- b) de 6 mois à 1 an
- c) de 1 an à 18 mois
- d) de 18 mois à 2 ans
- e) après 2 ans.

=> 2^{ème} né :

- a) de 0 à 6 mois
- b) de 6 mois à 1 an
- c) de 1 an à 18 mois
- d) de 18 mois à 2 ans
- e) après 2 ans.

6. En dehors de vos enfants, y-a-t-il dans votre famille d'autres jumeaux?
 a) OUI b) NON c) Ne sait pas
7. Ces autres jumeaux ont-ils présenté des convulsions fébriles?
 a) OUI b) NON c) Ne sait pas
8. D'autres personnes de votre famille ont-elles présenté des convulsions fébriles?
 Aucune 1 personne 2 personnes 3 personnes ou plus
 Ne sait pas
9. Si oui, vos propres parents ont-ils eu des convulsions fébriles ?
 a) OUI b) NON c) Ne sait pas
10. Avez-vous personnellement eu des convulsions fébriles ?
- Mère des jumeaux : OUI NON Ne sait pas
 Père des jumeaux : OUI NON Ne sait pas
11. Pour ceux dont les enfants ont eu des convulsions fébriles : avant que vos enfants aient des convulsions, saviez-vous que la fièvre pouvait donner des convulsions fébriles ?
 a) OUI b) NON c) Ne sait pas
12. Si oui, comment aviez-vous reçu l'information :
 a) Médecin généraliste
 b) Pédiatre
 c) Amis
 d) Famille
 e) Médias (livre, journaux, télévision...)
 f) Internet
 g) Autre
13. Pour ceux dont les enfants ont eu des convulsions fébriles, avez-vous été informé du risque de convulsions fébriles avant la première crise ?
 a) OUI
 b) NON
14. Avez-vous été informé dès la maternité des risques plus élevés de convulsions fébriles chez les jumeaux ?
 a) OUI b) NON
15. Avez-vous été par la suite informé par votre médecin généraliste du risque de convulsions fébriles chez vos enfants jumeaux ?
 a) OUI
 b) NON

16. Si vos enfants ont eu des convulsions fébriles, ont-ils eu par la suite des problèmes d'épilepsie ? a) OUI b) NON

2.4 Recueil de données :

Les présidentes des associations ont diffusé le mail aux familles adhérentes avec leur mailing liste. Les questionnaires ont été récupérés par mail.

Initialement le questionnaire a été envoyé uniquement à l'association Jumeaux et plus 17 mais le nombre de réponses était insuffisant malgré des relances.

J'ai donc décidé d'élargir l'étude aux associations Jumeaux et plus des départements 79 et 86.

2.5 Analyse statistique :

Les résultats obtenus ont été encodés dans un tableau grâce au logiciel Microsoft Excel®.

RESULTATS

A noter : Selon les questions, les résultats sont donnés en « paires de jumeaux » ou en nombre de jumeaux. Il y a eu un total de 27 réponses (27 paires de jumeaux) soit 54 enfants.

Si l'on constate une différence de résultats avec les résultats définitifs c'est que les familles n'ont pas répondu à la question.

1. Caractéristique des jumeaux :

1.1 De quel type de jumeaux s'agit-il ?

Question 1 : De quel type de jumeau s'agit-il ?

- ⇒ 6/54 sont des jumelles monozygotes filles
- ⇒ 10/54 sont des jumeaux monozygotes garçons
- ⇒ 14/54 sont des jumeaux hétérozygotes : 1 fille et 1 garçon
- ⇒ 16/54 sont des jumelles hétérozygotes : 2 filles
- ⇒ 2/54 sont des jumeaux hétérozygotes : 2 garçons
- ⇒ 4/54 ne savent pas de quel type de jumeaux il s'agit.

Type de jumeau	Effectif	Pourcentage
jumelles monozygotes filles	6	11,11
jumeaux monozygotes garçons	10	18,52
jumeaux hétérozygotes: 1 fille et 1 garçon	14	25,93
jumelles hétérozygotes: deux filles	18	33,33
jumeaux hétérozygotes: deux garçons	2	3,70
ne sait pas	4	7,41
Total	54 jumeaux	100

On retrouve une prédominance de jumelles hétérozygotes : 33,33%, en revanche les jumeaux hétérozygotes garçons sont moins nombreux avec un pourcentage de 3,70%.

Deux familles ne savaient pas de quel type de jumeaux il s'agit.

Les jumeaux monozygotes garçons qui sont plus à risque de faire des convulsions fébriles ont un pourcentage de 18,52%. (13, 21, 22, 23, 24).

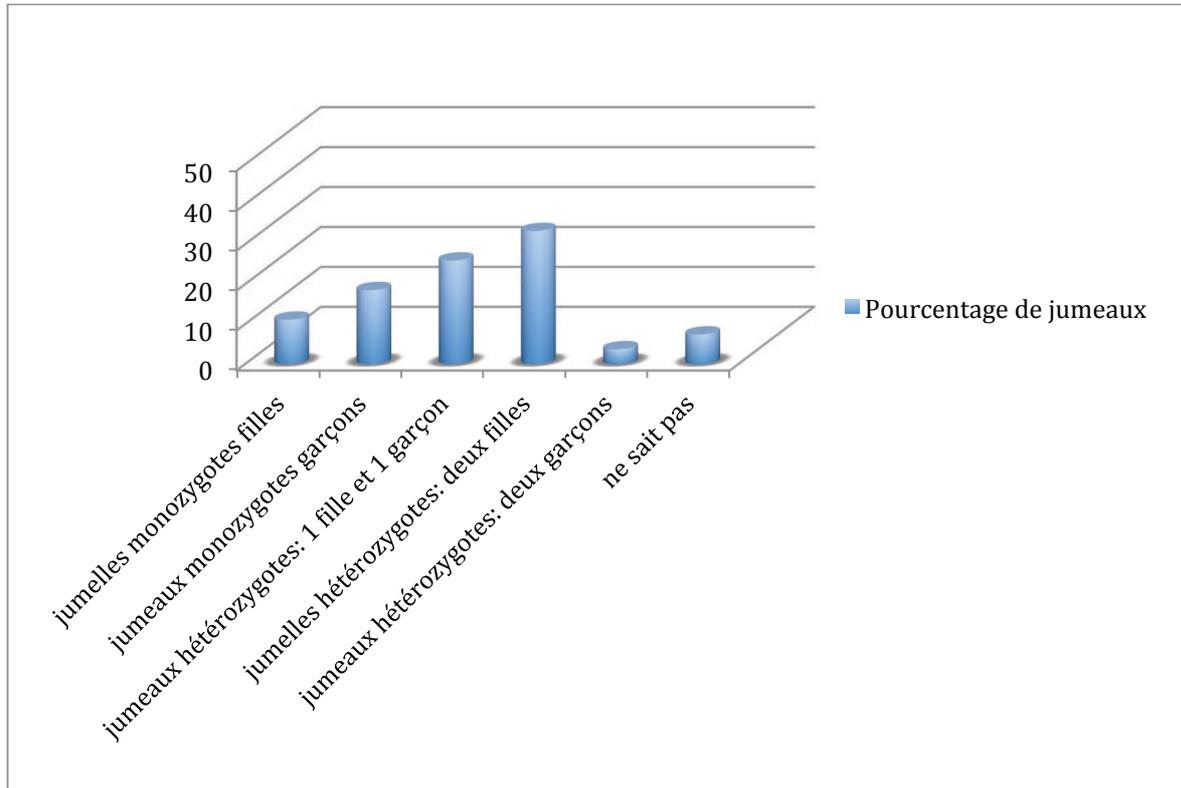


Figure 1 : Répartition des différentes sortes de jumeaux au sein des associations.

1.2 Age des jumeaux :

Question 2 : Age des jumeaux :

- ⇒ 8/54 ont de 0 à 6 mois
- ⇒ 4/54 ont de 6 mois à 1 an
- ⇒ 6/54 ont de 1 an à 18 mois
- ⇒ 4/54 ont de 18 mois à 2 ans
- ⇒ 8/54 ont 2 ans
- ⇒ 4/54 ont 3 ans
- ⇒ 4/54 ont 4 ans
- ⇒ 2/54 ont 5 ans
- ⇒ 14/54 ont plus de 5 ans

Age	Effectif	Pourcentage
0 à 6 mois	8	14,82
6 mois à 1an	4	7,40
1 an à 18 mois	6	11,11
18 mois à 2 ans	4	7,40
2 ans	8	14,81
3 ans	4	7,40
4 ans	4	7,40
5 ans	2	3,70
plus de 5 ans	14	25,93
Total	54	100

On constate que 25,93 % des enfants ont plus de 5 ans.

Ceux qui sont proche de l'âge où on observe un pic de fréquence des convulsions fébriles (18 mois) représentent un fort pourcentage : de 1 an à 2 ans : $11,11 + 7,40 = 18,51\%$.

Les enfants qui sont dans la tranche d'âge des convulsions fébriles c'est à dire de 3 mois à 5 ans représentent : 74,04 %.

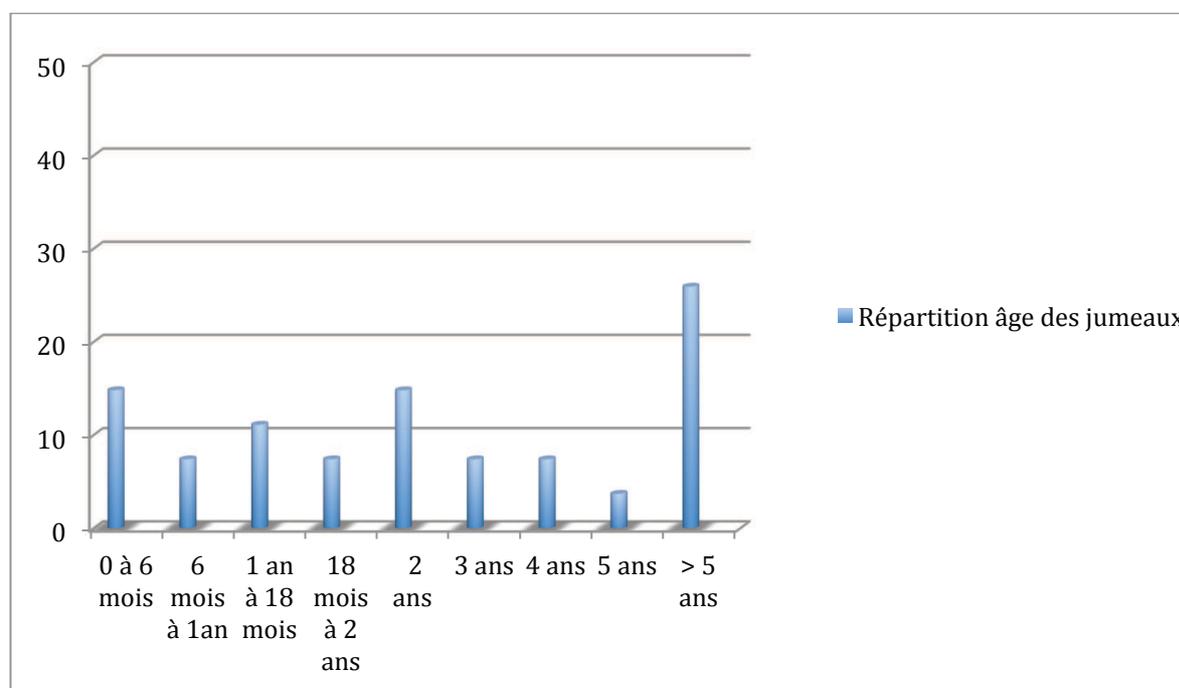


Figure 2 : Pourcentage de répartition des jumeaux en fonction de l'âge.

1.3 Enfants ayant fait des convulsions fébriles :

Question 3 : Les enfants jumeaux ont-ils eu des convulsions fébriles ?

- ⇒ 3 familles sur 27 ont répondu oui
- ⇒ 24 sur 27 ont répondu non

Enfants ayant fait des convulsions fébriles	Nombre de réponse	Pourcentage
OUI	3	11,11
NON	24	88,88
NE SAIT PAS	0	0
Total	27	100,00

Donc trois familles ont été confrontées à des convulsions fébriles chez leurs enfants.

1.4 Si les enfants ont eu des convulsions : lesquels ?

Ceux qui avaient répondu « Oui » à la question précédente pouvaient répondre à cette question afin de préciser combien de convulsions leur(s) enfant(s) (a) ont fait.

Question 4 : Combien de jumeaux ont eu de convulsions fébriles :

- ⇒ 1 famille sur 27 a eu seulement un de ses jumeaux atteint
- ⇒ 2 familles sur 27 ont eu leurs 2 jumeaux qui ont fait des CF

Il y a donc en tout 5 enfants qui ont eu des convulsions fébriles sur un total de 54 enfants.

=> Répartition en fonction du rang de naissance et du nombre de crises :

1^{er} né : nombre de crise :

- ⇒ 1^{ère} famille : 2 crises
- ⇒ 2^{ème} famille : 3 crises ou plus.
- ⇒ 3^{ème} famille : 1 crise

On constate que dans les trois familles le premier né a fait des convulsions.

Dans deux familles on remarque que les enfants ont fait plus de deux convulsions fébriles.

2^{ème} né : nombre de crise :

=> Dans 2 familles le 2^{ème} jumeau a fait 1 seule crise.

1.5 Age de la première convulsion :

Question 5 : Age de la première CF ?

=> 1^{er} né :

- 1^{ère} famille : entre 1an et 18 mois
- 2^{ème} famille : de 18 mois à 2 ans
- 3^{ème} famille : de 1 an à 18 mois

=> 2^{ème} né :

- 1^{ère} famille : de 18 mois à 2 ans
- 2^{ème} famille : de 6 mois à 1 an

Quatre des 5 enfants ont eu leur première convulsion fébrile à proximité de l'âge où l'on constate un pic de fréquence de cette affection qui est de 18 mois.

Un des enfants l'a fait à un âge plus précoce de 6 mois à 1 an.

2. Antécédents familiaux de convulsions fébriles :

2.1 Y-a-t-il d'autres jumeaux dans famille ?

Question 6 : Y-a-t-il d'autres jumeaux dans la famille ? :

- ⇒ 17/27 ont des jumeaux dans leur famille
- ⇒ 9/27 : n'en ont pas
- ⇒ 1/27 ne savent pas

Présence d'autres jumeaux dans la famille	Nombre de réponse	Pourcentage
OUI	17	62,96
NON	9	33,33
NE SAIT PAS	1	3,70
Total	27	100,00

Dans les familles de jumeaux on retrouve la présence de jumeaux chez les ascendants dans 62,96% des cas.

On peut se poser la question d'une éventuelle participation génétique dans la gémellité.

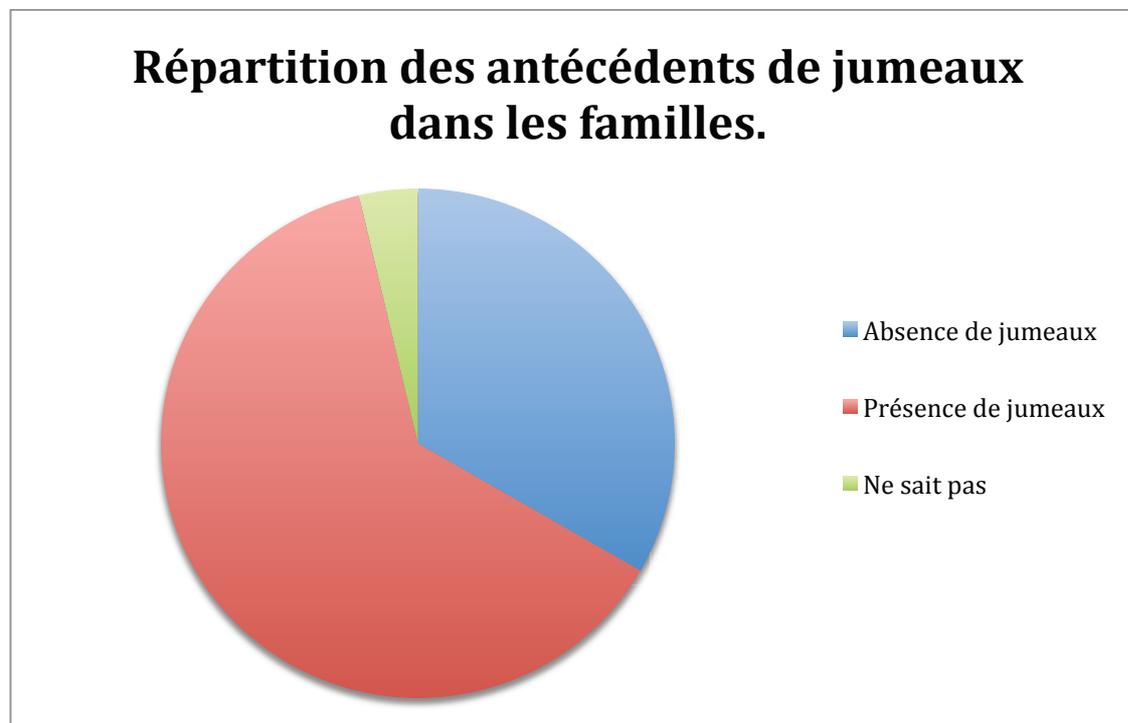


Figure 3 : Représentation de la répartition des antécédents de jumeaux dans les familles de multiples.

2.2 Ces autres jumeaux ont-ils présenté des CF ?

Afin de voir si les enfants avaient des facteurs de risque liés à l'hérédité, deux questions (7 et 8) recherchaient d'éventuelles convulsions fébriles chez les personnes de la famille.

Question 7 : Est-ce que les autres jumeaux de la famille ont eu des CF ?

- ⇒ 1 famille a répondu que les jumeaux de leur famille ont eu des CF
- ⇒ 2 ont répondu que les jumeaux de leur famille n'ont pas eu de CF
- ⇒ 16 ne savent pas si les autres jumeaux de leur famille ont eu des CF

Présence de CF chez les jumeaux de la famille	Nombre de réponse	Pourcentage
OUI	1	5,26
NON	2	10,53
NE SAIT PAS	16	84,21
Total	19	100,00

A noter que dans la famille où les ascendants jumeaux ont eu des convulsions fébriles, les enfants jumeaux ont eux même présenté des convulsions fébriles.

On constate que beaucoup ne connaissent pas leurs antécédents familiaux : 84,21% ne savent pas si les jumeaux de leur famille ont présenté des convulsions fébriles.

2.3 Est-ce que d'autres personnes de la famille ont présenté des convulsions fébriles ?

Dans l'optique de mettre en évidence un risque lié à l'hérédité, la question a été élargie à l'ensemble de la famille.

Question 8 : Est ce que d'autres personnes de la famille ont eu des CF :

- ⇒ Dans 11 familles aucune personne n'a eu des CF
- ⇒ Dans 2 familles : 2 personnes de la famille ont fait des CF
- ⇒ 14 ne savent pas si d'autres personnes de la famille ont fait des CF

Présence de CF chez d'autres personnes de la famille	Nombre de réponse	Pourcentage
Aucune	11	20,37
2 personnes	2	3,70
NE SAIT PAS	14	51,85
Total	27	100,00

On retrouve des antécédents familiaux de crises convulsives hyperthermiques dans 7,69%.

On constate à nouveau que l'ignorance des antécédents familiaux est importante : 53,85% ne savent pas si d'autres personnes de la famille ont présenté des convulsions fébriles.

2.4 Est-ce que les grands-parents ont eu des convulsions fébriles ?

Cette question permet de savoir si les grands-parents des jumeaux ont eu des CF.

Question 9 : Est ce que les grands parents des jumeaux ont eu des CF ?

- ⇒ 5 familles ont répondu NON
- ⇒ 1 famille ne sait pas

Pour cette question, les résultats sont difficiles à interpréter car certaines familles ont répondu alors qu'elles ne devaient pas répondre. Il y a donc une discordance avec les résultats de la question précédente.

2.5 Est-ce que les parents des jumeaux ont eu des CF ?

Question 10 : Les parents des jumeaux ont-ils présenté des CF ?

Mères :

- ⇒ 1 mère a eu des CF
- ⇒ 24 n'en ont pas eu
- ⇒ 1 ne sait pas
- ⇒ A noter qu'une mère a précisé en annotation qu'elle est épileptique.

Présence de CF chez les mères des jumeaux	Nombre de réponse	Pourcentage
OUI	1	3,85
NON	24	92,31
NE SAIT PAS	1	3,85
Total	26	100,00

Pères :

- ⇒ 22 n'ont pas eu de CF
- ⇒ 2 ne savent pas

Présence de CF chez les pères des jumeaux	Nombre de réponse	Pourcentage
OUI	0	0
NON	21	91,30
NE SAIT PAS	2	8,70
Total	23	100,00

Donc aucun des parents des 5 enfants qui ont eu des CF n'avaient eu de CF. Ces enfants ne présentaient pas de risque en lien avec l'hérédité de leurs propres parents.

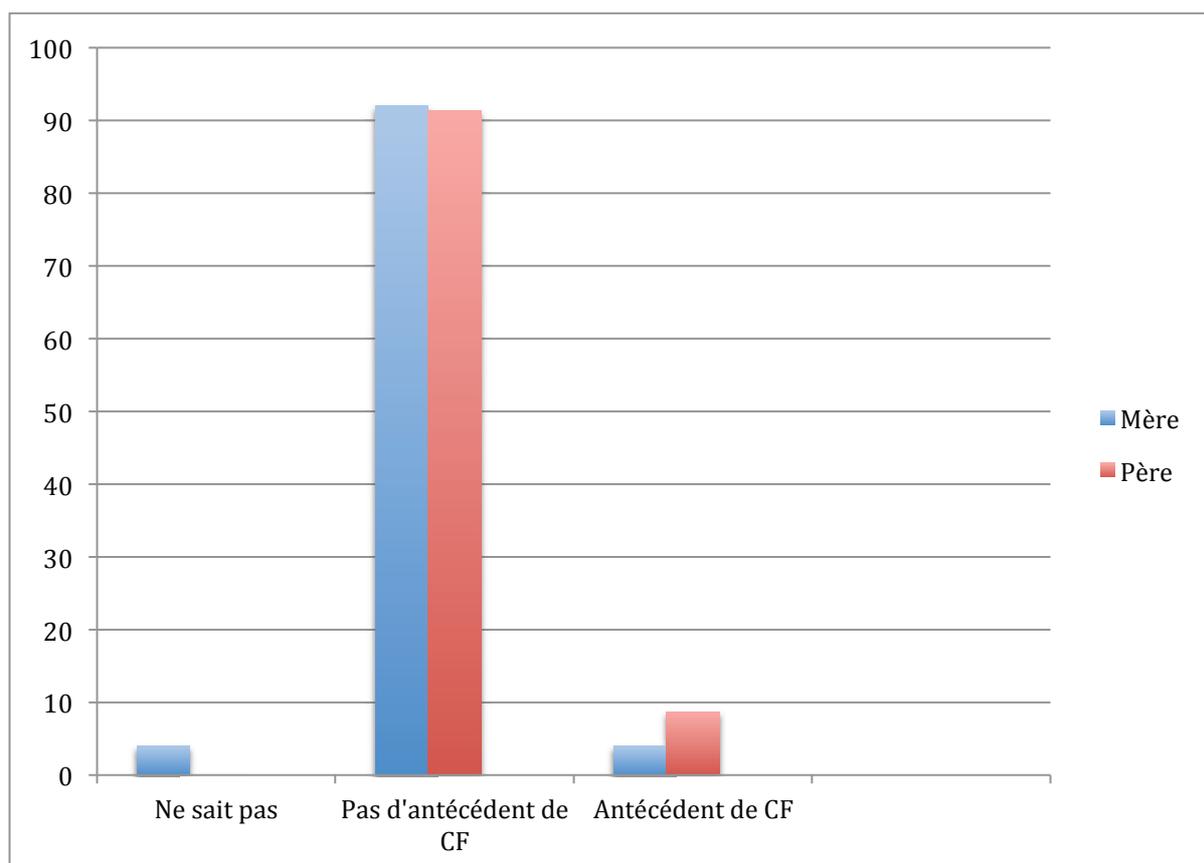


Figure 4 : Antécédents de CF chez les parents des multiples.

3. Connaissances des convulsions fébriles par les familles.

3.1 Ceux dont les jumeaux ont eu des CF : savaient-ils que la fièvre pouvait donner des CF ?

Question 11 : ceux qui ont eu des enfants qui ont eu des CF : savaient-ils que la fièvre pouvait donner des convulsions ?

=> Deux des 3 familles ont répondu « oui »

=> Une des 3 familles a répondu « non ».

Donc deux familles sur trois savaient que la fièvre pouvait donner des convulsions.

3.2 Si oui, comment ont-ils eu l'information ?

Cette question avait la possibilité de donner plusieurs réponses déjà présélectionnées : information par :

- le médecin généraliste
- le pédiatre
- les amis
- la famille
- les médias (livre, journaux, télévision...)
- internet
- Autre

Les deux familles qui avaient déjà reçu l'information ont répondu qu'elles l'avaient eu grâce à une autre source.

L'information n'a pas été donnée par les instances médicales (médecin généraliste ou pédiatre).

4. Information des familles sur les CF :

4.1 Etaient-ils informés du risque de CF chez leurs jumeaux avant la première CF ?

Question 13 : Ont-ils reçu l'information avant la première CF de leurs jumeaux que ceux-ci étaient plus à risque de faire une CF ?

=> Aucune des familles n'avaient pas reçu l'information.

4.2 Pour l'ensemble des familles, étaient-ils informés dès la maternité du risque de CF chez leurs jumeaux ?

Question 14 : Les familles ont-elles été informées du risque de CF majoré chez leurs jumeaux dès la maternité ?

- ⇒ 26 familles ont répondu non
- ⇒ 1 famille n'a pas répondu

4.3 Ont-ils été informés par leur médecin généraliste par la suite ?

Question 15 : Les familles ont-elles eu l'information par leur médecin généraliste que les jumeaux sont plus à risque de CF ?

- ⇒ 24 familles / 27 ont répondu non
- ⇒ 3 familles / 27 n'ont pas répondu

On constate qu'il y a un manque réel d'information.

En effet, les familles de jumeaux n'ont jamais reçu cette information aussi bien à la maternité que chez leur médecin généraliste. Ils n'ont pas notion que les jumeaux sont plus à risque d'avoir des convulsions fébriles que les enfants uniques.

DISCUSSION

1. Méthodologie

Cette étude a permis d'évaluer la fréquence des convulsions fébriles au sein des familles de jumeaux adhérentes aux associations Jumeaux et plus 17, 79 et 86.

La méthodologie a reposé sur une étude descriptive quantitative via un questionnaire adressé par mailing liste.

Il y a eu 27 retours de questionnaires ce qui correspond à un échantillon de 54 enfants jumeaux.

Le biais principal de l'étude est son manque de puissance du fait du faible retour de questionnaires malgré plusieurs relances des familles (limitation de puissance des résultats).

Malheureusement, les familles de multiples sont souvent un peu débordées par le temps que leurs multiples leur prennent au quotidien. Elles ont eu peu de temps à consacrer pour répondre au questionnaire.

De plus, les relances étaient soumises aux présidentes des associations car je n'avais pas accès aux mailing listes des associations celles-ci étant confidentielles).

Il aurait peut-être fallu envoyer également des questionnaires par voie postale. Cependant, déléguer l'envoi des courriers postaux aux présidentes des associations était difficile. Elles ont déjà eu la gentillesse de le faire pour les mails.

La distinction aurait pu être faite entre CF simple et compliquée. Cette question n'a pas été abordée volontairement car le questionnaire s'adressait à des personnes qui ne sont pas en lien avec le domaine de la santé.

De ce fait, le risque était qu'elles ne connaissent pas la différence entre CF simple et compliquée.

En plus, une convulsion étant un événement traumatisant pour les parents, la durée de l'épisode est difficile à évaluer. La notion de déficit post critique est aussi complexe pour les parents.

2. Résultats de l'étude

2.1 Caractéristique des jumeaux :

2.1.1 De quelle type de jumeaux s'agit-il ? :

Au sein des familles des associations, on retrouve une prédominance de jumelles hétérozygotes : 33,33%, en revanche les jumeaux hétérozygotes garçons sont moins nombreux avec un pourcentage de 3,70%.

Deux familles ne savaient pas de quel type de jumeaux il s'agit.

Les jumeaux monozygotes garçons qui sont plus à risque de faire des convulsions fébriles ont un pourcentage de 18,52%.

2.1.2 Age des jumeaux :

Les convulsions fébriles s'observent entre l'âge de 3 mois et 5 ans avec un pic de fréquence aux alentours de 18 mois.

Dans l'étude, les enfants proches de l'âge où l'on observe un pic de fréquence des convulsions sont peu nombreux: 18,51%.

La grande majorité des enfants est dans cette tranche d'âge où l'on observe des convulsions (de 3 mois à 5 ans) : 74,04%.

Certains enfants n'ont pas encore atteint l'âge du pic de fréquence des convulsions : tranche d'âge de 0 à 6 mois : 14,82%.

2.1.3 Enfants ayant fait des convulsions fébriles :

Cinq enfants sur 54 ont fait des convulsions fébriles ce qui représente un total de 9,26%. Presque un enfant sur 10 a convulsé ce qui est un taux non négligeable.

On constate que le risque de convulsion est bien supérieur à la population générale qui est entre 2 et 5 %.

Cela prouve la fréquence de cette affection chez les multiples.

Ceci est en accord avec la littérature et les études sur les paires de jumeaux réalisées notamment aux Etats-Unis. (13,14,20,21,22,23,24).

On constatera par la suite que deux des cinq enfants qui ont fait des convulsions fébriles étaient des jumeaux monozygotes garçons : ils étaient plus à risque de faire des convulsions ce qui se confirme dans l'étude.

Quant au type de jumeau, les résultats sont variés car l'on constate que les jumeaux ayant fait des convulsions étaient :

- 1^{ère} famille : jumelles monozygotes
- 2^{ème} famille : jumeaux monozygotes
- 3^{ème} famille : jumelles hétérozygotes.

2.1.4 Age des convulsions fébriles :

Les convulsions fébriles sont corrélées avec l'âge. On constate un pic de fréquence à l'âge de 18 mois (13,19).

L'étude réalisée confirme cela : 4 des 5 enfants qui ont fait de convulsions fébriles ont convulsé entre 1 an et 2 ans.

Un enfant a convulsé plus jeune entre 6 mois et un an.

L'âge de survenue est caractéristique : entre 3 mois et 5 ans.

2.1.5 Sexe :

Les résultats de l'étude, montrent une légère prédominance féminine des convulsions fébriles.

Ceci par contre n'est pas en rapport avec la littérature qui démontre « qu'il existe une discrète prédominance chez les garçons avec un sexe ratio de 1,2-1,4. » (13,22).

2.2 Facteurs de risque de convulsions

2.2.1 Antécédents familiaux :

⇒ Antécédent de CF chez les jumeaux de la famille :

Dans une des familles où les deux enfants ont fait des convulsions fébriles, on retrouve des antécédents de convulsions chez d'autres jumeaux de la famille.

Cela confirme bien que le risque de convulsions fébriles est majoré lorsqu'il y a des antécédents familiaux de crise convulsive hyperthermique.

⇒ Antécédents de CF chez d'autres personnes de la famille :

On retrouve des antécédents familiaux de crises convulsives hyperthermiques dans 7,69%. Ces enfants sont plus à risque d'avoir des CF.

⇒ Antécédent de CF chez les parents des jumeaux :

Une seule mère de jumeau a présenté des CF.

Cependant ses enfants n'ont pas souffert de CF sachant qu'ils sont âgés de 2 ans ils se situent encore dans la tranche d'âge à risque de faire des CF.

Une mère a précisé qu'elle souffre d'épilepsie mais ses enfants n'ont pas eu de CF.

Deux des cinq enfants ayant fait des convulsions fébriles avaient des antécédents familiaux de convulsions fébriles ce qui représente 40%.

Ceci est en adéquation avec la littérature où l'on constate que plus le nombre d'ascendants atteint est grand, plus le risque de présenter des convulsions fébriles pour un sujet donné est élevé. (14,25,26)

2.2.2 Risques de récurrence :

Deux des enfants ayant eu des convulsions fébriles font partie des cas de récurrence.

Un a fait 2 convulsions donc fait partie des 33% de récurrence, un autre a fait plusieurs convulsions donc fait partie des 9% de récurrence. (13).

2.2.3 Risques ultérieurs d'épilepsie :

On constate que l'enfant qui a fait plus de 3 convulsions fébriles a développé par la suite des problèmes d'épilepsie.

Lorsqu'il y a des convulsions récurrentes, le risque de développer une épilepsie ultérieure est majoré ce qui se confirme dans ce cas.

Cet enfant fait partie des 2 à 5% qui développent une épilepsie après avoir souffert de crises convulsives hyperthermiques. (28).

2.3 Information des familles

De façon évidente on constate qu'il existe un manque crucial d'information des familles. De façon quasi unanime, les familles ont répondu qu'elles n'ont jamais été informées du risque plus important de convulsions fébriles chez leurs enfants jumeaux.

Cette carence s'observe aussi bien à la maternité que chez le médecin.

S'agit-il d'un oubli de la part des instances médicales ou d'un manque d'information des médecins eux-mêmes ?

Les médecins ont-ils la notion que les enfants multiples sont plus à risque d'avoir des convulsions fébriles ?

Les soignants intervenant dans les maternités ont-ils eux aussi cette notion ?

Un des intérêts de faire cette étude aura été d'informer les familles d'adhérents. J'ai eu de nombreux mails de remerciements et de questions des adhérents.

Un grand nombre de parents étaient ravis d'avoir pu parler de ce problème et regrettaient de ne pas avoir eu l'information auparavant.

Je souhaitais notamment vous faire partager un mail d'une vice-présidente d'association Jumeaux et plus :

« Veuillez trouver ci joint les réponses à votre questionnaire, je suis adhérente et vice présidente de l'association jumeaux et plus X.

Je tenais à vous remercier personnellement de faire cette étude, nous sommes aujourd'hui trop peu informés des risques et surtout de ce qu'il faut faire quand cela arrive, je suis une ancienne épileptique (grand mal) et je crains pour mes enfants qu'ils le soient un jour, jusqu'à présent ils ont toujours bien supporté la fièvre mais à chaque fois j'apprends que la crise arrive.

Merci et j'espère que votre étude pourra aider.

Mlle D. »

CONCLUSION

Chez l'enfant en bas âge (nourrisson et jeune enfant jusqu'à 5 ans), les convulsions fébriles sont la cause la plus fréquente de convulsions occasionnelles.

C'est une affection qui reste bénigne dans la plupart des cas, cependant le risque d'épilepsie ultérieure existe.

Des études réalisées en Amérique sur des paires de jumeaux montrent que les enfants multiples sont plus à risque de faire des convulsions fébriles que les enfants uniques.

N'ayant pas trouvé d'études françaises dans la littérature, j'ai essayé à travers une enquête réalisée avec les associations Jumeaux et Plus 17, 79 et 86 de confirmer cette notion.

J'espère que ces résultats quoique partiels, permettront de sensibiliser les médecins généralistes sur la majoration du risque de CCH chez les populations de jumeaux, car ils semblent confirmer les études réalisées aux Etats-Unis.

Les données recueillies ont permis de démontrer qu'il existe une fréquence importante de cette affection chez les multiples. Les résultats obtenus montrent que quasiment un enfant jumeau sur 10 convulse.

On retrouve ainsi une fréquence élevée de cette affection au sein de la population de multiples des associations 17, 79 et 86.

On constate que les parents de multiples n'ont pas notion de ce risque.

Ils n'ont pas été renseignés aussi bien à la maternité que chez leur médecin.

La présence de convulsions fébriles chez les ascendants prédispose à un risque plus élevé de CCH chez les enfants.

Les résultats de cette étude montrent qu'il existe une part d'hérédité dans la survenue des grossesses gémellaires.

Ainsi, cette étude a mis en exergue qu'il existe une carence d'information des familles.

La prévention est de nos jours indispensable.

Peut-être pourrions nous pour l'avenir proposer de véhiculer l'information depuis la maternité. Est-il nécessaire d'informer les médecins généralistes ou les pédiatres du risque plus important de convulsions fébriles chez les multiples.

Pourquoi pas remettre aux parents de jumeaux à la maternité, en même temps que le dépistage néonatal, une fiche explicative sur les risques de CF chez leurs enfants ?

A défaut, cette fiche pourrait aussi être remise aux parents par le médecin généraliste ou le pédiatre lors des certificats pédiatriques obligatoires (J8 (8^{ème} jour), M9 (9^{ème} mois) ou M24 (24 mois).

L'étude est reproductible et pourrait être étendue à l'ensemble des associations de multiples de France afin d'avoir un échantillon plus représentatif et des résultats plus significatifs.

Une autre étude pourrait se pencher sur l'information des médecins et des maternités sur le risque de convulsions fébriles chez les jumeaux.

ANNEXES

ANNEXE 1

A. Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (ILAE 1989) (46)

1. Epilepsies et syndromes épileptiques en relation avec une localisation (focaux, localisées, partiels)

1.1 Idiopathiques, liés à l'âge

Epilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques, épilepsie bénigne à paroxysmes occipitaux, épilepsie primaire de la lecture.

1.2 Symptomatiques

Epilepsie partielle continue de l'enfance (syndrome de Kojewnikow).

Liés à des modes spécifiques de provocation de crise (épilepsie-sursaut...).

Liés à la localisation anatomique : temporale, frontale, pariétale, occipitale, multilobaire.

1.3 Cryptogéniques (mêmes localisations que les symptomatiques).

2. Epilepsie et syndromes épileptiques généralisés

2.1 Idiopathiques, liés à l'âge (par ordre chronologique)

Convulsions néonatales bénignes familiales, convulsions néonatales bénignes, épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson, épilepsie-absences de l'enfant, épilepsie myoclonique juvénile, épilepsie avec crises Grand Mal du réveil, épilepsies avec mode de provocation spécifiques des crises (photogéniques), autres.

2.2 Cryptogéniques ou symptomatiques, liés à l'âge (par ordre chronologique) Syndrome de West, syndrome de Lennox-Gastaut, épilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose), épilepsie avec absences myocloniques.

2.3 Symptomatiques Sans étiologie spécifique : encéphalopathie épileptique myoclonique précoce, encéphalopathie épileptique précoce avec suppression-bursts (syndrome d'Ohtahara), autres. Avec étiologie

spécifique, en particulier épilepsie myoclonies progressives.

3. Epilepsie et syndromes épileptiques dont il est indéterminé s'ils sont généralisés ou focaux

3.1 Comportant à la fois des crises généralisées et des crises focales :
Crises néonatales, épilepsie myoclonique sévère du nourrisson, épilepsie avec pointes ondes continues pendant le sommeil lent, épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner).

3.2 Sans caractères généralisés ou focaux certains.

4. Syndromes spéciaux

4.1 Crises en relation avec une situation particulière : Convulsions fébriles, crises occasionnelles (alcool, sevrage médicamenteux, stress, troubles métaboliques...).

4.2 Crises isolées ou état de mal isolé.

B. Syndromes électro cliniques et autres épilepsies (ILAE 2010) (47)

Tableau 3 : Syndromes électrocliniques et autres épilepsies

Syndromes électrocliniques organisés par âge de début. Période Néonatale

Epilepsie néonatale familiale bénigne (BFNE) Encéphalopathie myoclonique précoce (EME) Syndrome d'Ohtahara

Nourrisson

Epilepsie du nourrisson à crises focales migrantes

Syndrome de West

Epilepsie myoclonique du nourrisson (MEI)

Epilepsie bénigne du nourrisson

Epilepsie familiale bénigne du nourrisson

Syndrome de Dravet

Encéphalopathie myoclonique des affections non progressives

Enfant

Crises fébriles plus (FS+) (peut débuter chez un nourrisson) Syndrome de Panayiotopoulos

Epilepsie à crises myoclonico atoniques (précédemment astatiques) Epilepsie bénigne avec pointes centrotemporales (BECTS)

Epilepsie autosomique dominante à crises frontales nocturnes (ADNFLE)

Epilepsie à crises occipitales de début tardif (Type Gastaut) Epilepsie avec absences myocloniques

Syndrome de Lennox-Gastaut

Encephalopathie épileptique avec pointes-ondes continues au cours du sommeil (CSWS) b

Syndrome de Landau-Kleffner (LKS)

Epilepsie-absences de l'enfant (CAE)

Adolescence – Adulte

Epilepsie-absences de l'adolescent (JAE)

Epilepsie myoclonique juvénile (JME)

Epilepsie à crises généralisées tonico-cloniques prédominantes Epilepsie myoclonique progressive (PME)

Epilepsie autosomique dominante avec crises à symptomatologie auditive (ADEAF)

Autres formes d'épilepsie temporale familiale

Epilepsies dont l'âge de début est moins spécifique

Epilepsie focale familiale à foyer variable (enfant et adulte) Epilepsies réflexes

Constellations

Epilepsie temporale mésiale avec sclérose hippocampique (MTLE with HS)

Syndrome de Rasmussen

Epilepsie à crises gélastiques et hamartome hypothalamique Hemiconvulsion-hémiplégie-épilepsie

Epilepsies qui ne peuvent pas être classées dans une des catégories sus-

citées et qui peuvent être reconnues par la présence ou l'absence d'une anomalie structurelle ou métabolique (présumé causale) et sur la base du mode de début de la crise (généralisées vs. focales)

Epilepsies en relation avec une anomalie structurale-métabolique Malformations du développement cortical (hémimégalencephalie, hétérotopies, etc.)

Syndrome Neurocutané (Sclérose tubéreuse, Sturge-Weber, etc.) Tumeur

Infection

Traumatisme Angiome

Souffrance périnatale Accident vasculaire Etc...

Epilepsies de causes inconnues

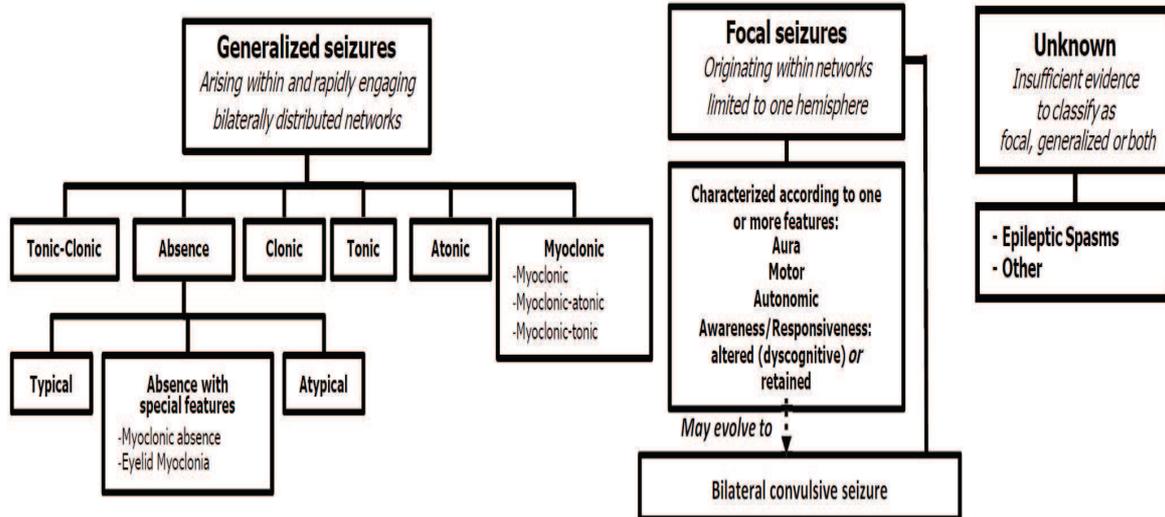
Conditions associées à des crises épileptiques et qui ne sont pas diagnostiquées comme une forme d'épilepsie Crises néonatales bénignes (BNS)

Crises fébriles (FS)

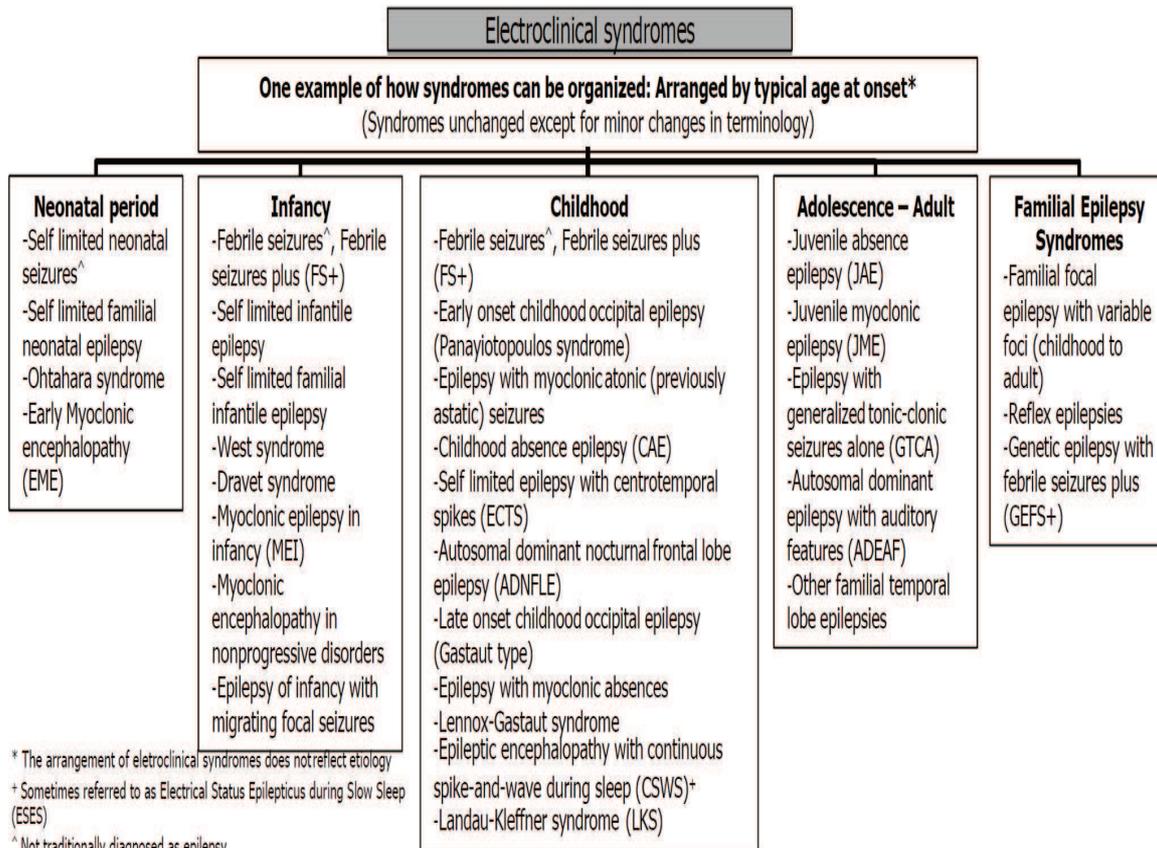
ANNEXE 2

ILAE Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011 - 2013

Classification of Seizures



Electroclinical Syndromes and Other Epilepsies Grouped by Specificity of Diagnosis



ILAE Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011 -2013

Major changes in terminology and concepts		
New Term and Concept	Examples	Old Term and Concept
Etiology (an individual may fit into more than one group)		
Genetic: <i>genetic defect directly contributes to the epilepsy and seizures are the core symptom of the disorder</i>	<i>Channelopathies, GLUT1 deficiency, etc</i>	Idiopathic: <i>presumed genetic</i>
Structural: <i>caused by a structural disorder of the brain</i>	<i>Tuberous sclerosis, cortical malformations, mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis (MTLE with HS), gelastic seizures with hypothalamic hamartoma</i>	Symptomatic: <i>secondary to a known or presumed disorder of the brain</i>
Metabolic: <i>caused by a metabolic disorder of the brain</i>	<i>Pyridoxine deficiency, GLUT1 deficiency, etc</i>	Symptomatic
Immune: <i>epilepsy with evidence of autoimmune mediated CNS inflammation</i>	<i>NMDA receptor antibody encephalitis, voltage gated potassium channel antibody encephalitis</i>	Symptomatic
Infectious: <i>an infectious etiology refers to a patient with epilepsy, rather than seizures occurring in the setting of acute infection such as meningitis or encephalitis. These infections sometimes have a structural correlate.</i>	<i>Tuberculosis, HIV, cerebral malaria, neurocysticercosis, subacute sclerosing panencephalitis, cerebral toxoplasmosis</i>	
Unknown: <i>the cause of epilepsy is unknown</i>		Cryptogenic: <i>presumed symptomatic</i>
Terminology	Terms no longer recommended	
Self-limited: <i>tendency to resolve spontaneously overtime</i>	Benign	
Pharmacoresponsive: <i>highly likely to be controlled with medication</i>	Catastrophic	
Focal seizures: <i>seizure semiology described according to specific subjective (auras), motor, autonomic, and discognitive features</i>	Complex Partial	
Evolving to a bilateral convulsive seizure	Simple Partial	
	Secondary generalized	
<p>We would welcome your thoughts on this proposal. Please visit the "Request for Comments" page on the ILAE website to read the full document and register your comments.</p> <p>http://www.ilae.org/Visitors/Centre/Organization.cfm</p>		
<p>References: 1. Berg AT et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. <i>Epilepsia</i> 2010;51:676-685. 2. Blume WT et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: Report of the ILAE task force on classification and terminology. <i>Epilepsia</i> 2001;42:1212-1218. 3. Scheffer IE et al. The Organisation of the Epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology (ILAE website as above)</p>		

Figures :

Figure 1 : Répartition des différentes sortes de jumeaux au sein des associations.

Figure 2 : Pourcentage de répartition des jumeaux en fonction de l'âge.

Figure 3 : Représentation de la répartition des antécédents de jumeaux dans les familles de multiples.

Figure 4 : Antécédents de CF chez les parents des multiples.

RESUME MOTS CLES

Résumé

Les convulsions fébriles sont des crises épileptiques occasionnelles, ce sont les plus fréquentes chez l'enfant.

Tout médecin pédiatre ou généraliste sera amené à prendre en charge des familles ayant été confrontées à cette affection qui touche 2 à 5 % de la population générale.

Des études ont permis de mettre en évidence la grande susceptibilité génétique de cette affection.

Dans la littérature américaine on constate que la fréquence de cette affection est majorée chez les enfants jumeaux.

Aucune étude française n'a été réalisée à ce jour.

Une étude descriptive réalisée sur la population de jumeaux des associations Jumeaux et plus 17, 79 et 86 en 2015 a permis de mettre en évidence un pourcentage élevé de convulsions fébrile : 9,26%.

L'étude a mis en exergue que les parents de multiples n'ont pas notion de ce risque : aucuns n'ont eu cette information aussi bien à la maternité que chez leur médecin.

On retrouve aussi dans celle-ci une notion certaine d'hérédité dans la survenue de grossesses gémellaires.

Reste à faire un travail d'information des familles de multiples soit dès la maternité, soit lors du suivi des nourrissons (certificats pédiatriques obligatoires).

Traduction en anglais

"Febrile seizures are occasional seizures, which are most commonly observed in children.

Any general pediatrician or general practitioner will likely take care of patients with this disease as it affects 2-5% of the general population.

Studies have highlighted the great genetic susceptibility of this disease.

In American literature we find that the frequency of this disease is increased for twins.

To date, no French study covers this specific research topic.

A descriptive study of the population of twins from the associations "Jumeaux et plus" in the departments of France 17, 79 and 86 in 2015 revealed a significantly higher percentage of febrile seizures: 9.26%.

The study showed that many of the parents of twins had no idea of this risk: this information was brought to their attention neither by maternity hospitals nor by their doctor.

This study also reveals that heredity was an important factor for the occurrence of twin pregnancies.

Campaigns to disseminate this knowledge are necessary in order to inform parents of twins during maternity, or when their infants are followed by pediatricians (mandatory pediatric certificates).

Mots clés

Convulsions
Fièvre
Nourrisson
Jumeaux
Hérédité

BIBLIOGRAPHIE

1. Pedespan L. Convulsions hyperthermiques. Archives de pédiatrie 2007 ;14 :394-398.
2. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies : Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. Epilepsia 2010;51(4) :676-685.
3. Motte J. Crises épileptiques occasionnelles. Neurologie pédiatrique. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 2010;2:292- 297
4. Alajlouni S.F, Kodah.Ih. Febrile convulsion in children. Saudi Med J 2000;21;7:617-621.
5. Freeman JM. Febrile seizures : a consensus of their significance, evaluation, and treatment. Consensus development conference of febrile seizures. 1980 ; National Institute of Health. Pediatrics 1980 ; 66 : 1009-12.
6. Dravet C. Les syndrômes épileptiques. Epilepsie 2001;13 Hors série:9-14.
7. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1989 ; 30 : 389-399.
8. Commission on epidemiology and prognosis, International League Against Epilepsy. Guidelines for epidemiological studies on epilepsy. Epilepsia 1993 ; 34 : 592-596.
9. Dulac O. Convulsion et épilepsie du nourrisson. Neurologie pédiatrique. Flammarion 1998, Paris 1990 :163-165
10. Evrard P., Lyon G. Convulsions fébriles du nourrisson. Masson 2000.
11. Partouche H. Convulsions fébriles simples de l'enfant. Revue prescrire juillet/août 2001/ Tome 21, n°219, pp534-37
12. Richelme C, Mazzuca M. Convulsions chez le nourrisson et l'enfant. Revue du praticien : 2002 mai15 ; 52(10) :1145-53.
13. Motte J, Vallée L. Diagnostic et traitements des convulsions fébriles. Epilepsies Juin 2002 ;14 :89-94
14. J. Bogousslavsky, J-M. Léger, J-L. Mas, Epilepsies, Rueil-Malmaison, P.Jallon, Traité de neurologie, p.87- 92, lire en ligne/books.google.fr/books?isbn=27041227X
15. Camfield C, Camfield P. Les crises fébriles. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adoslescent 2005 ;4^{ème} edn :159-170.
16. Pedespan J.M, Convulsions fébriles. Médecine thérapeutique, Pédiatrie. 2006 ;9 :275-8

17. Hauser WA . The prevalence and incidence of convulsive disorders in children. *Epilepsia* 1994 ;35(suppl 2) :S1-S6
18. Auvin S, Vallée L. Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles. *Archives de pédiatrie* 2009;16:450-456.
19. Waruiri C, Appleton R. Febrile seizures: an update. *Arch Dis Child* 2004;89:751-6
20. Annick Rachsler-Salzman, Caractérisation de nouveaux variants génétiques dans les convulsions fébriles et syndromes associés, Genève, université de Genève et Lausanne (Thèse de doctorat), 2008, 215 p.
21. Nelson KB ,Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures *N Engl j Med* 1976; 295:1029-33.
22. Nelson KB ,Ellenberg JH. Prognosis of children with febrile seizure *Pediatrics*, 1978; 61:720-727.
23. M.Arthuis,B.Chabrol, O.Dulac, J.Mancini, G.Ponsot, *Neurologie pédiatrique*, Paris, B.Peyrot, Médecine- Sciences Flammarion, éditions Lavoisier, 2010, 3^e éd. (1^{er} éd.1990, 2^e éd. 1998, 2^e tirage 2001, P.293-297, lire en ligne /<http://books.google.fr/books/about/Neurologiepédiatrique> 3^e éd.html?id=MexfAQAQBAJ&redir_esc=y
24. Jazmin Eckhaus, Kate M.Lawrence, Ingo Helbig, Minh Bui, Lata Vadlamudi, John L.Hopper, Ingrid E.Scheffer, Samuel F.Berkovic, Genetics of febrile seizure subtypes and syndromes: A twin study, 2013 Jul;105(1-2) :103-9.
25. Hauser WA, Kurland LT. The epidemiology of epilepsy in Rochester, Minnesota 1935 through 1967. *Epilepsia* 1975;16:1-66.
26. P.Jallon, *Epidémiologie des épilepsies, lequel d'entre eux est épileptique ?*, Paris, 1988, Ligue française contre l'épilepsie, p.93-98, lire en ligne / books.google.fr/books ?isbn=0861961919
27. Verity CM, Greenwood R, Golding J. Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. Prevalence and recurrence in the first five years of live. *BMJ* 1985;290:1307-1310.
28. Shinnar S, Glauser TA. Febrile seizure. *J child Neurol* 2002; Jan; 17 suppl 1; 44:52.
29. Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, 3rd ed, 2005, 145-150.
30. Ling SG. Clinical characteristics and risks factors a complex first febrile convulsion. *Singapore Med J* 2001; 42, 6:264-267.

31. Bethune P, Gordon KG, Dooley JM, Camfield CS, Camfield PR, Which child will have a febrile seizure?
Am J Dis Child 1993; 147:35-9.
32. Jallon P, Epilepsies, 2007.
33. Jallon P, Epidémiologie des épilepsies, 1988.
34. Berg A. Prognosis of febrile seizures. In: P Jallon, A Berg, O Dulac, A Hauser. Prognosis of epilepsies. Paris, John Libbey Eurotext 2003:221-230.
35. Annegers JF, Hauser WA, Shirts SB, Kurland LT. Factors prognostic of unprovoked seizures after febrile convulsions. N England J Med 1987;316:493-498.
36. Offringa M, Bossuyt PM, Lubsen J et al. Risk factors for seizure recurrence in children with febrile seizures: a pooled analysis of individual patient data from five studies. J Pediatr 1994;124:574-584.
37. Nabbout R, Vezzani A et al. Acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus. Lancet Neurol 2011;10:99-108.
38. Cavaillon JM, L'inflammation : un équilibre précaire entre cytokines pro- et anti-inflammatoires, Revue Francophone des laboratoires, 1995, N°276
39. Neurologie CdEd. Epilepsie de l'enfant et de l'adulte. Référentiel national 08/2002.
40. Auvin S, Desnous B, Bellavoine V et al. Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge. Archives de pédiatrie 2010;17:686-687.
41. François P, NeurologieEpilepsie, Preuve et pratique, 2011;58;17-22.
42. Dulac O. et Aicardi J. Intérêt du diazépam rectal dans le traitement d'urgence des convulsions de l'enfant , Journées parisiennes de pédiatrie 1978;468-471.
43. Fièvre chez l'enfant. Recommandations AFSSAPS 2005.
44. Pinard JM. Convulsions fébriles. Pédiatrie pratique 1995;66:1-6.
45. Misson JP, Les convulsions fébriles de l'enfant : leur pronostic et leurs traitements. Revue médicale de liège 1983;38:879-884.
46. Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (ILAE 1989).
47. Syndromes électrocliniques et autres épilepsies (ILAE 2010).

SERMENT



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !
Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

