

Spasmes infantiles

Par le personnel de SickKids

Apprenez-en davantage sur les spasmes infantiles, un type d'épilepsie. Découvrez comment les spasmes infantiles sont diagnostiqués et traités, et qui peut vous aider, votre bébé et vous.

À retenir

- Les spasmes infantiles sont une forme de crise épileptique qui atteint les bébés pendant la première année de vie.
- Bien que les spasmes infantiles ne soient pas douloureux, ils doivent être traités le plus précocement possible si non votre bébé cessera d'apprendre et de se développer.
- Une fois que des spasmes infantiles ont été diagnostiqués chez votre bébé, il pourra subir des examens afin de déceler la cause de ses spasmes, notamment une IRM du cerveau ou des analyses de sang et d'urine visant à repérer toute modification chimique ou génétique.
- Votre bébé sera traité au moyen d'un médicament pour enrayer les spasmes infantiles. Il prendra d'abord du vigabatrin (Sabril), puis, si celui-ci n'est pas efficace, on lui substituera l'ACTH (Synacthène), la prednisolone ou un autre anticonvulsif.
- Bon nombre d'enfants ayant manifesté des spasmes infantiles présenteront d'autres types de crise au fil du temps.

Introduction



Les spasmes infantiles sont une forme d'épilepsie. Ils sont également connus sous le nom du syndrome de West, nommé d'après le docteur William West, qui a décrit les spasmes infantiles de son propre fils au cours des années 1840.

En quoi consistent les spasmes infantiles?

Les spasmes infantiles, qui constituent une forme de crise épileptique, se déclenchent pendant la première année de vie. Un spasme chez votre bébé peut se manifester de n'importe quelle des façons suivantes :

- extension rapide des bras et des jambes vers le haut,
- flexion de la tête vers l'avant,
- lancement brusque des bras vers le haut,
- repli des jambes sur la poitrine,

- contraction (durcissement) et relâchement des muscles,
- déviation des yeux vers le côté ou le haut,
- changements dans la respiration.

Les bébés atteints de spasmes infantiles semblent parfois éprouver d'importantes douleurs au ventre ou coliques, bien qu'ils ne souffrent aucunement. Les spasmes se produisent généralement au réveil, mais on les observe aussi à d'autres moments. Les bébés peuvent n'avoir qu'un seul spasme ou de nombreux spasmes consécutifs que l'on nomme « salves ». Chaque spasme dure habituellement moins de 10 secondes, tandis qu'une salve ou un spasme intense peut s'échelonner sur plusieurs minutes.

Les spasmes peuvent être suivis de pleurs ou de rires. Même si les spasmes ne sont pas douloureux, les bébés peuvent pleurer parce que les mouvements saccadés et soudains les surprennent.

Une fois que les spasmes infantiles se manifestent, les bébés peuvent cesser de se développer

Lorsque des spasmes sont déclenchés chez les bébés, les parents observent souvent chez eux un arrêt de développement. Les bébés cessent alors de faire des gestes et des mouvements acquis auparavant comme sourire, se tourner ou s'asseoir. De plus, ils risquent alors de ne plus suivre des yeux (repérage) des objets ni de regarder les gens dans les yeux. Leur apprentissage n'évolue plus.

Signes et symptômes

Symptômes des spasmes infantiles

Votre médecin diagnostiquera des spasmes infantiles chez votre bébé s'il présente tous les symptômes suivants :

- votre bébé présente le type de crise généralement observée dans le syndrome de West (spasmes infantiles décrits ci dessous),
- l'EEG (électroencéphalogramme) de votre bébé révèle un tracé d'ondes électriques du cerveau correspondant à une hypsarythmie,
- votre bébé a cessé de se développer ou d'apprendre de nouvelles choses depuis que les crises ont commencé.

Causes, facteurs de risque et prévalence

Quelles sont les causes des spasmes infantiles?

Les spasmes infantiles peuvent être causés par de nombreux troubles. Ils se produisent parfois chez les bébés présentant un retard de développement. Ces bébés peuvent être atteints de troubles cérébraux connus pouvant être déclenchés :

- avant la naissance,
 - lorsque le cerveau ne se forme pas correctement au cours du développement du fœtus,
 - en présence d'une anomalie chromosomique qui entraîne des maladies associées au cerveau comme le syndrome de Down ou la sclérose tubéreuse et augmente les risques de spasmes infantiles,

- en présence d'une atteinte au métabolisme provoquant la production excessive ou insuffisante de substances chimiques nécessaires à l'organisme,
- en présence d'une atteinte au cerveau causée par un caillot de sang, un saignement ou une infection.
- au moment approximatif de la naissance,
 - lorsqu'ils manquent d'oxygène à la naissance,
 - lorsqu'ils subissent un traumatisme à la naissance,
- au cours des premiers mois de vie,
 - en raison d'une infection au cerveau,
 - en raison d'un traumatisme au cerveau.

Les bébés qui se développent normalement commencent parfois à manifester des spasmes infantiles, mais la cause est alors inconnue.

Il existe 3 groupes de spasmes infantiles :

- symptomatiques : lorsque la cause des spasmes est connue,
- cryptogéniques : lorsqu'un bébé présente des troubles du développement avant l'apparition des spasmes, mais qu'on ne peut en déterminer la cause.
- idiopathiques : lorsque le développement du bébé est tout à fait normal avant l'apparition des spasmes et qu'on ne peut en déterminer la cause.

Diagnostic



Examens réalisés pour diagnostiquer les spasmes infantiles

Votre bébé devra subir divers examens avant et après le diagnostic de spasmes infantiles.

Électroencéphalogramme (EEG)

Votre bébé subira un EEG qui permet d'examiner les tracés de l'activité électrique des cellules du cerveau. L'EEG n'est pas douloureux.

Un technicien fixera de petits disques dorés appelés électrodes sur le cuir chevelu de votre enfant. On donnera parfois un médicament à votre bébé pour qu'il dorme pendant l'EEG.

L'EEG aidera le médecin traitant à déterminer si votre enfant est atteint de spasmes infantiles. Il servira aussi à déterminer l'efficacité du traitement.

Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau

La plupart des bébés atteints de spasmes infantiles subiront une tomodensitométrie ou une IRM du cerveau.

- Une tomodensitométrie est un type particulier de radiographie, où un ordinateur utilise des rayons X pour produire des images du cerveau.

- L'appareil d'IRM utilise un aimant, des signaux radio et un ordinateur pour produire des images du cerveau.

Ces images aident les médecins à déterminer si le cerveau de votre bébé est normal ou non. Ils peuvent les aider à trouver la cause des spasmes infantiles chez lui.

Autres examens

Les bébés pourront subir d'autres examens afin de déceler la cause des spasmes infantiles :

- Les médecins pourront demander des analyses de sang et d'urine pour repérer toute infection ou tout changement chimique.
- Si la cause des spasmes infantiles ne peut être cernée à l'aide des analyses de sang et d'urine, les médecins peuvent demander un prélèvement sanguin pour l'analyse des gènes afin d'y repérer toute anomalie.
- Les médecins peuvent aussi examiner la peau de votre bébé à l'aide d'une lampe de Wood. Certaines affections provoquant des spasmes infantiles entraînent également des modifications cutanées. La lampe de Wood émet une lumière particulière pour les mettre en évidence.

Comme les spasmes infantiles ont de nombreuses causes, les examens varieront d'un bébé à l'autre. Les médecins et les infirmiers vous expliqueront tout autre examen dont votre bébé peut avoir besoin.

Traitement



Les spasmes infantiles sont traités à l'aide de médicaments

Deux types de médicaments sont les plus efficaces pour enrayer les spasmes infantiles : le vigabatrin (Sabril) et l'ACTH (ou corticotrophine ou hormone adrénocorticotrophique) (Synacthène).

À l'hôpital SickKids, un médecin prescrira d'abord du vigabatrin. En règle générale, au bout de 2 ou 3 semaines de traitement, votre bébé subira un EEG et sera examiné par un neurologue. Si les spasmes n'ont pas cessé ou que l'hypsarythmie est toujours présente à l'EEG, le neurologue pourra prescrire l'ACTH ou parfois un autre médicament du nom de prednisolone ou un autre anticonvulsif.

Le traitement mettra fin aux spasmes chez la plupart des bébés. Chez certains, toutefois, les spasmes se poursuivront.

Vigabatrin

Le vigabatrin (Sabril) est un médicament administré par voie orale. Vous pourrez l'obtenir sous forme de pilules que vous pourrez écraser pour les mélanger à une petite quantité de liquide comme de l'eau, du lait ou un jus de fruit ou à une cuillère à thé d'aliments comme de la compote de pomme ou des céréales pour bébé. Vous pourrez aussi vous le procurer sous forme de poudre en sachets. La poudre se dissout dans un liquide. Assurez vous que votre bébé avale tout le liquide ou les aliments afin d'obtenir la dose entière du médicament.

Conservez le médicament dans un endroit sec à la température ambiante.

La quantité de médicament que vous donnerez à votre bébé augmentera quotidiennement pour

atteindre une très forte dose au bout de quelques jours. Si le vigabatrin fait cesser les spasmes, vous poursuivrez le traitement pendant au moins 6 mois. Votre médecin vous précisera quand arrêter l'administration du médicament.

Voici ce que vous devez faire si votre bébé vomit le médicament ou si vous oubliez de lui en administrer une dose.

- Si votre bébé vomit le médicament au bout de moins de 30 minutes suivant son administration, donnez lui une nouvelle dose.
- Si votre bébé vomit le médicament au bout de plus de 30 minutes suivant son administration, attendez l'heure de la prochaine dose pour le lui donner.
- Si vous tardez à donner le médicament, faites le au moment où vous vous en rappelez ou dès que possible, à moins que la prochaine dose soit prévue dans les 4 prochaines heures.
- Si la prochaine dose doit être administrée dans un délai de moins de 4 heures, ne donnez pas la dose que vous avez oubliée. Administrez la prochaine dose un peu avant l'heure fixée et, par la suite, continuez de la donner aux moments habituels. N'administrez jamais 2 doses à la fois.

Effets secondaires du vigabatrin

Votre bébé pourrait présenter certains des effets secondaires suivants :

- diminution du champ visuel, en particulier une perte de vision périphérique ou latérale (ce déficit est parfois appelé vision tubulaire),
- somnolence plus marquée que d'habitude, ce qui peut se manifester pendant une période variant des premiers jours seulement jusqu'aux 3 premières semaines du traitement,
- maux d'estomac,
- constipation,
- hyperactivité, agitation, besoin de bouger constamment,
- être éveillé pendant la nuit,
- irritabilité, humeur grincheuse, difficile à satisfaire,
- prise de poids,
- diminution du tonus musculaire (hypotonie) des bras et des jambes (qui deviennent mous).

Ces effets secondaires ne se manifestent pas chez tous les bébés. Le vôtre pourrait en présenter un certain nombre seulement.

Remarque sur la vision tubulaire

Les médecins de l'hôpital Sick Children ont fait le suivi de nombreux enfants prenant du vigabatrin afin de déterminer comment le médicament influe sur leur vision. Les résultats obtenus sont présentés ci dessous.

- L'atteinte visuelle causée par le vigabatrin survient dans moins de 10 % des enfants âgés de moins de 2 ans.
- Il est très rare d'observer des atteintes visuelles chez les enfants qui ont pris du vigabatrin pendant moins de 6 mois.
- Quoique de graves atteintes visuelles ne soient pas courantes, elles sont susceptibles de survenir au bout de 1 à 2 années de traitement.
- La vue de la plupart des enfants ne subira aucun changement par suite du traitement au vigabatrin.

Comment gérer les effets secondaires du vigabatrin

- **Atteintes visuelles :** Votre bébé subira un examen des yeux nommé électrorétinogramme (ERG) peu de temps après avoir commencé à prendre le vigabatrin. Ce médicament peut parfois provoquer un rétrécissement de la vision périphérique, ce qui veut dire que votre enfant verra moins bien latéralement. L'ERG permettra au médecin de déterminer si votre bébé présente cet effet secondaire. Un ERG sera effectué à des intervalles de 3 à 6 mois tant que votre enfant prendra le vigabatrin afin de déterminer si sa vue a changé. Un dernier ERG sera réalisé au moment où votre bébé cessera de prendre le vigabatrin.
- **Somnolence :** À mesure que votre bébé s'habitue au médicament, il deviendra moins somnolant. Assurez vous que votre bébé mange et boit suffisamment. S'il dort au moment de le nourrir, réveillez le. Si votre enfant est très somnolent et refuse de manger ou de boire, communiquez avec le médecin qui a prescrit le vigabatrin.

ACTH

L'ACTH (Synacthène) est administrée dans la jambe par injection. Des dispositions seront prises pour qu'un infirmier se rende à votre domicile pour donner l'injection à votre bébé.

La première dose d'ACTH est élevée. À l'hôpital SickKids, on réduit lentement la dose sur une période de 6 semaines, au bout de laquelle le traitement prend fin.

Les effets secondaires sont généralement plus marqués au début du traitement alors que la dose d'ACTH est forte et disparaîtront à la fin du traitement.

L'infirmier devra vérifier la tension artérielle de votre bébé avant de lui faire l'injection. De plus, pendant le traitement, on lui fera une analyse de sang à des intervalles de 1 à 2 semaines et une analyse d'urine 2 fois par semaine.

Les médecins peuvent parfois proposer de substituer la prednisolone à l'ACTH. La prednisolone est similaire à l'ACTH et présente les mêmes effets secondaires. Cependant, la dose de prednisolone est plus faible est administrée oralement.

Effets secondaires de l'ACTH

Votre bébé pourrait présenter certains des effets secondaires suivants :

- risques accrus d'infection grave,
- troubles du sommeil, bien que certains bébés présentent une somnolence et une léthargie plus marquées,
- irritabilité : votre bébé peut être d'humeur très grincheuse et difficile à calmer,
- faim ou appétit accru,
- prise de poids,
- gonflement du visage,
- troubles de l'estomac comme des vomissements ou des maux de ventre,
- tension artérielle élevée,
- changements dans la production de substances chimiques de l'organisme comme l'augmentation du taux de glucose ou de sodium,
- acné : boutons rouges sur le visage,

- légers tremblements,
- effet rare : amincissement des os qui se cassent facilement,
- effet très rare : épaissement du muscle cardiaque.

Ces effets secondaires ne se manifestent pas chez tous les bébés. Le vôtre pourrait en présenter un certain nombre seulement. Les effets secondaires disparaîtront une fois que l'ACTH ou la prednisolone ne seront plus administrées.

Comment gérer les effets secondaires de l'ACTH et de la prednisolone

- **Risque d'infection grave** : Lavez vous bien les mains avec du savon avant de prendre votre bébé ou de le toucher. Vous pouvez acheter du savon dont l'étiquette porte la mention « antibactérien ». Demandez à chaque personne entrant chez vous de se laver les mains. Les personnes atteintes d'une infection comme un rhume ou une grippe ne doivent ni prendre votre bébé ni le toucher. Nous recommandons de ne pas confier votre bébé aux services de garderie pendant le traitement à l'ACTH. Il est très important de vous rendre immédiatement au cabinet de votre pédiatre ou de votre omnipraticien avec votre bébé s'il présente un signe quelconque d'infection : fièvre, écoulement du nez, toux, diarrhée (selles liquides), urine d'odeur désagréable et changements dans la vivacité d'esprit. Pour plus de renseignements, consultez l'article intitulé : « Immunosuppression: Protecting Your Child from Infection » (en anglais seulement).
- **Humeur très irritable ou très grincheuse** : Si votre bébé a vraiment du mal à dormir, le médecin peut vous proposer de lui prescrire un médicament qui l'aidera à avoir une bonne nuit de sommeil. Demandez aux autres membres de votre famille et à vos amis de s'occuper de votre bébé à tour de rôle pour que vous puissiez vous reposer. Prenez votre bébé dans vos bras, bercez le, faites le balancer, donnez lui des bains tièdes, faites-lui écouter de la musique ou faites toute autre chose qui semble aider votre bébé à se sentir mieux. Toutefois, dans certaines circonstances, votre bébé ne cessera pas de pleurer ou d'afficher sa mauvaise humeur peu importe les efforts que vous déployez.
- **Appétit accru** : Donnez à votre bébé le type et la quantité de nourriture qu'on donne habituellement à un bébé de son âge. Demandez à l'infirmier qui s'occupe de votre bébé le document intitulé : « What to Feed Your Baby in the First Years of Life »(en anglais seulement) qui traite de la façon de nourrir votre bébé pendant ses premières années de vie ou demandez des renseignements à votre pédiatre au sujet du type et de la quantité de nourriture recommandés pour votre bébé. Des dispositions peuvent aussi être prises pour que vous consultiez un diététicien.
- **Maux de ventre** : Le médecin prescrira un médicament qui soulagera votre bébé.
- **Tension artérielle élevée** : L'infirmier prendra la tension artérielle de votre bébé avant de lui faire l'injection d'ACTH. Si la prednisolone a été prescrite à votre bébé, votre pédiatre devra vérifier sa tension artérielle au moins 1 fois par semaine. La tension artérielle est une mesure de la fréquence et de la force de contraction du cœur pour faire circuler le sang dans l'organisme. Si elle dépasse un certain niveau, le médecin prescrira un médicament qui l'abaissera.
- **Changements dans la production de substances chimiques de l'organisme** : On fera des analyses de sang (à des intervalles de 1 à 2 semaines) et de l'urine (2 fois par semaine) de votre bébé. Les analyses de sang peuvent être faites par l'intermédiaire de votre pédiatre ou de votre omnipraticien. L'infirmier qui se rendra à votre domicile se chargera de l'analyse d'urine. Pour tout problème révélé aux analyses, le médecin vous remettra une ordonnance vous permettant d'obtenir le médicament nécessaire au traitement.

Le rôle des parents

Voici certaines mesures qui seront bénéfiques pour votre bébé.

- Consignez le nombre de spasmes observés et décrivez les. Ces renseignements aideront le médecin à déterminer dans quelle mesure le médicament prescrit est efficace.
- Donnez les médicaments aux heures recommandées par le médecin.
- Jouez avec votre bébé et parlez lui pour stimuler son apprentissage et son développement.
- Amenez votre bébé à tous les rendez vous médicaux fixés.
- Assurez vous que tous les médecins traitants et tous les pharmaciens qui remplissent vos ordonnances sont au courant que votre bébé est traité au vigabatrin ou à l'ACTH avant de commencer l'administration de tout autre médicament.
- Prenez soin de vous même. Mangez bien, demandez de l'aide et dormez suffisamment. En restant en santé, vous serez plus apte à satisfaire les besoins de votre bébé.

Quand rechercher une aide médicale



Dans quelles situations dois je communiquer avec un médecin ou un infirmier?

Communiquez avec le médecin ou l'infirmier responsable de votre bébé à la clinique de neurologie dans les situations suivantes :

- le médicament de votre enfant provoque chez lui des effets secondaires difficiles à gérer,
- votre bébé ne mange pas ou ne boit pas suffisamment,
- votre bébé dort la plus grande partie de la journée et est difficile à réveiller,
- votre bébé présente des signes de réaction allergique comme une urticaire, une éruption cutanée ou une respiration sifflante,
- les spasmes de votre bébé sont plus nombreux que d'habitude.

Communiquez avec votre pédiatre ou votre omnipraticien si votre enfant présente tout signe d'infection ou si vous avez d'autres préoccupations de santé à son sujet.

Soins de suivi



Il est crucial que votre enfant bénéficie du traitement qui enrayer les spasmes infantiles

Au fil du temps, les spasmes infantiles cessent chez tous les enfants, habituellement lorsqu'ils atteignent l'âge de 2 ou 3 ans. Cependant, l'apprentissage et le développement s'arrêtent chez les enfants touchés qui ne sont pas traités, ce qui entraîne des troubles de développement irréversibles. Le traitement qui enrayer les spasmes infantiles permettra à votre enfant d'apprendre et d'évoluer. Il est donc très important de le traiter pour mettre fin aux spasmes infantiles et normaliser le plus possible le tracé des ondes électriques de son cerveau (EEG).

Pronostic : le rétablissement de votre enfant repose sur les causes des spasmes infantiles

Votre enfant pourra ou non se rétablir selon :

- la cause des spasmes infantiles,
- l'efficacité du traitement.

Les enfants présentant des spasmes infantiles symptomatiques (dont la cause est connue) ou chez qui le traitement n'enraye pas les spasmes risquent davantage d'éprouver des problèmes d'apprentissage et de développement qui les suivront leur vie durant. Si la cause des spasmes est cryptogénique ou idiopathique (inconnue), les enfants ont alors plus de chances de se développer normalement ou presque.

Votre enfant pourrait être atteint d'autres types de crise au fil du temps

Bon nombre d'enfants ayant manifesté des spasmes infantiles présenteront d'autres types de crise au fil du temps.

Vous aurez peut être besoin de reporter les vaccins de votre bébé

Demandez au neurologue que vous consultez à quel moment votre bébé pourra obtenir ses vaccins. Une fois que vous aurez commencé le traitement des spasmes infantiles, vous devrez peut être reporter le calendrier régulier de vaccination pour les motifs suivants :

- les médecins ne veulent parfois pas qu'un enfant soit vacciné avant de savoir si le médicament a enrayeré ou non les spasmes,
- les vaccins seront inefficaces pendant le traitement à l'ACTH et, dans certains cas, durant de nombreux mois suivant la fin du traitement.

Ressources



Personnes ressources et groupes de soutien qui vous aideront à gérer le syndrome de West chez votre enfant

De nombreuses personnes peuvent vous aider.

- Les travailleurs sociaux peuvent soutenir tant les membres de votre famille que vous même afin de vous permettre de vous adapter à l'état de votre bébé. Ils peuvent aussi vous être utiles pour obtenir un soutien communautaire et qu'à obtenir un financement pour vous aider à payer les médicaments de votre bébé.
- Les ergothérapeutes s'intéresseront au développement de votre bébé. Ils évalueront sa situation, le traiteront au besoin et vous enseigneront comment lui montrer à apprendre de

nouvelles choses (on emploie souvent le terme « stimulation précoce » en ce sens).

- Les membres de votre famille et vos autres parents, vos amis et les personnes de votre communauté d'appartenance religieuse peuvent vous appuyer de diverses façons.
- Consultez le Web pour trouver des groupes de soutien du syndrome de West comme celui du West Syndrome Support Group au Royaume Uni (<http://www.wssg.org.uk/wssg>) (en anglais seulement) ou un programme de mentorat entre parents (<http://www.infantilepasmsinfo.org>) (en anglais seulement). Le fait de rester en communication avec d'autres parents d'enfants atteints du syndrome pourrait aussi vous être bénéfique.

Dernières mises à jour: November 19th 2013