



PRISE EN CHARGE DES ETATS DE MAL EPILEPTIQUE EN URGENCE

MDA THIERRY-PRADEL A-L



REFERENCES

- *Outin H, Blanc T, Vinatier I, Emergency and intensive care unit management of status epilepticus in adult patients and children (new-born excluded). Société de réanimation de langue française experts recommendations, Rev Neurol (Paris) 2009; 165:297-305*
- *Meierkord H, Boon P, Engelsen B, et al, EFNS guideline on the management of status epilepticus in adults, Eur J Neurol. 2010; 17:348-55.*

EPIDEMIOLOGIE

- Incidence EME convulsifs et non convulsifs : 10 à 41 pour 100 000 hab/an; plus élevé chez le sujet de plus de 60 ans et l'enfant.
- Morbidité : ?? Mortalité à J30 : 8 à 39%
Etiologie sous jacente++
Durée EME
- Qualité de la PEC améliore le pronostic
- EME réfractaire augmente mortalité, risques de récidence et de développer une maladie épileptique
- Chez l'enfant, pronostic plus sévère si EME fébrile.

DEFINITIONS

- Etat de mal épileptique = crises continues ou succession de crises sans amélioration de la conscience sur une période de 30 minutes
- Etat de Mal épileptique tonico-clonique généralisé : définition plus précise = activité convulsive motrice continue durant plus de 5 minutes ; ou discontinue dès la 3ème crise convulsive sans retour à un état de conscience normal ou antérieur entre les crises, quelle que soit la durée de chaque crise.

DEFINITIONS

- Etat de mal épileptique larvé = l' évolution défavorable d' un EME tonicoclonique généralisé non traité ou traité de façon inadéquate. Il se caractérise par l' atténuation, voire la disparition des manifestations motrices chez un patient comateux contrastant avec la persistance d' un EME électrique.
- Chez l' enfant, les définitions sont les mêmes. L' état de conscience en pédiatrie étant très fluctuant, il est d' autant plus difficile à apprécier que l' enfant est plus jeune.

DEFINITIONS

- Etat de mal épileptique réfractaire = résistance à 2 (ou 3) lignes de traitements antiépileptiques différents et/ou durée de plus de 60 (ou 120) minutes des manifestations épileptiques.
- Etat de mal convulsif malin ou super réfractaire = formes réfractaires à l'application d'une anesthésie générale pendant 24 heures.

CLASSIFICATIONS

- Classification clinique : caractère convulsivant ou non, généralisé ou partiel (simple ou complexe) ; type de mouvements anormaux tonico-clonique, tonique, clonique ou myoclonique.
- Classification « opérationnelle » :
 - EME avec pronostic vital engagé à court terme :
 - EME convulsif généralisé tonico-clonique (d'emblée ou secondairement généralisé)
 - EME larvé
 - EME avec pronostic vital et/ou fonctionnel engagé à moyen terme ;
 - EME confusionnel partiel complexe
 - EME convulsif focal avec ou sans marche Bravais-Jacksonienne
 - EME n'engageant pas le pronostic vital à court terme ;
 - EME convulsif généralisé myoclonique (*accord faible*),
 - EME absence (*accord faible*),
 - EME à symptomatologie élémentaire donc sans rupture de contact (hallucinations, aphasie . . .) (*accord faible*),
 - épilepsie partielle continue (*accord faible*).

PHYSIOPATHOLOGIE

- Multifactorielle : échec des mécanismes mettant fin aux convulsions, inhibition réduite, persistance de phénomènes excitatifs excessifs
- AA excitateurs SNC : Glutamate, aspartate, acétylcholine
- GABA = neurotransmetteur inhibiteur
- Diminution des récepteurs $GABA_A$ post-synaptiques, participe à la pharmacorésistance
- Augmentation du nombre de récepteurs excitateurs NMDA

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'EME TONICO-CLONIQUE GENERALISE

- Première phase hyperadrénergique avec retentissement systémique : HTA, tachycardie voire troubles du rythme ventriculaires, hyperventilation, hyperglycémie, hyperlactatémie, hyperthermie, mydriase réactive.
- Au bout de 30 minutes, épuisement, inadéquation des besoins cérébraux en O₂ et du DSC en O₂ aboutissant à une ischémie neuronale. Retentissement hémodynamique : hypoTA +/- choc, mais aussi hypoventilation, hypoglycémie, acidose, OAP et IDM possibles.
- Dissociation électro-mécanique

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Pseudo état de mal :
 - ouverture des yeux lors de crise authentique,
 - fermeture lors des pseudo-crises,
 - résistance à l'ouverture des yeux,
 - atypie des mouvements,
 - possibilité de contact,
 - dosage rétrospectif des CPK,
 - EEG
- Encéphalopathie post-anoxique :
 - myoclonies non épileptiques d'importance variable, typiquement à prédominance axiale,
 - parfois déclenchées par des stimulations sonores et tactiles.
 - ne s'accompagne que rarement de crise d'épilepsie voire d'un EME convulsif

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Hypoglycémie
- Mouvements anormaux
- Attention chez le patient en coma, grapho-éléments et ondes pouvant être identiques entre EM larvé et encéphalopathie, diagnostic rétrospectif
- Attention aux crises convulsives et EME compliquant un AVC

ETIOLOGIES

- La recherche étiologique doit être effectuée rapidement, sans retarder ni la mise en oeuvre du traitement antiépileptique ni les manoeuvres de réanimation.
- Un EME répond souvent à plusieurs étiologies.
- Si une étiologie n'est pas diagnostiquée et maîtrisée, elle peut être un facteur d'entretien de l'EME.
- La recherche de certains troubles métaboliques est incontournable : une hypoglycémie, une hyponatrémie et une hypocalcémie doivent être recherchées et corrigées en urgence.

ETIOLOGIES

- Chez le patient épileptique connu :
 - sevrage de médicaments antiépileptiques relatif ou absolu par non-observance thérapeutique, première cause d' EME
 - adjonction d' un traitement inducteur enzymatique ou au cours du changement de médicament antiépileptique
 - intoxication ou sevrage alcoolique,
 - prescription de médicaments proconvulsivants
 - infections intercurrentes
- En cas d' EME inaugural :
 - souffrances cérébrales aiguës, structurelles (méningoencéphalites, accidents vasculaires cérébraux, traumatismes...) ou fonctionnelles (hyponatrémie aiguë, intoxications médicamenteuses ou par substances illicites. . .) ;
 - lésions cérébrales subaiguës évolutives (comme les tumeurs, la toxoplasmose cérébrale),
 - affections dégénératives ou lésions cicatricielles (comme les séquelles d' accident vasculaire cérébral et de traumatisme)

PARACLINIQUE : EEG

- Le traitement d'un EME dont le diagnostic est évident doit débuter sans attendre l'EEG.
- Celui-ci devrait idéalement être disponible 24 h/24 pour le diagnostic et le suivi des formes graves.
- Un EEG en urgence est indiqué :
 - dans les EME convulsifs généralisés sans en retarder la prise en charge thérapeutique initiale ;
 - en cas de suspicion d'EME non convulsif à expression confusionnelle ;
 - en cas de doute persistant sur un pseudo état de mal.
- Tout patient hospitalisé pour un EME doit bénéficier d'un EEG le plus tôt possible.

PARACLINIQUE : IMAGERIE CÉRÉBRALE

- L'imagerie cérébrale (scanner cérébral sans et avec injection ou IRM) est indiquée en urgence en tenant compte de l'état neurologique antérieur :
 - s'il existe des signes de localisation;
 - si le début électro-clinique de l'EME est partiel;
 - si une ponction lombaire est nécessaire;
 - en cas de notion de traumatisme crânien;
 - en cas de notion de néoplasie;
 - en cas de notion d'immunodépression (VIH, corticothérapie...);
 - si la cause demeure obscure.

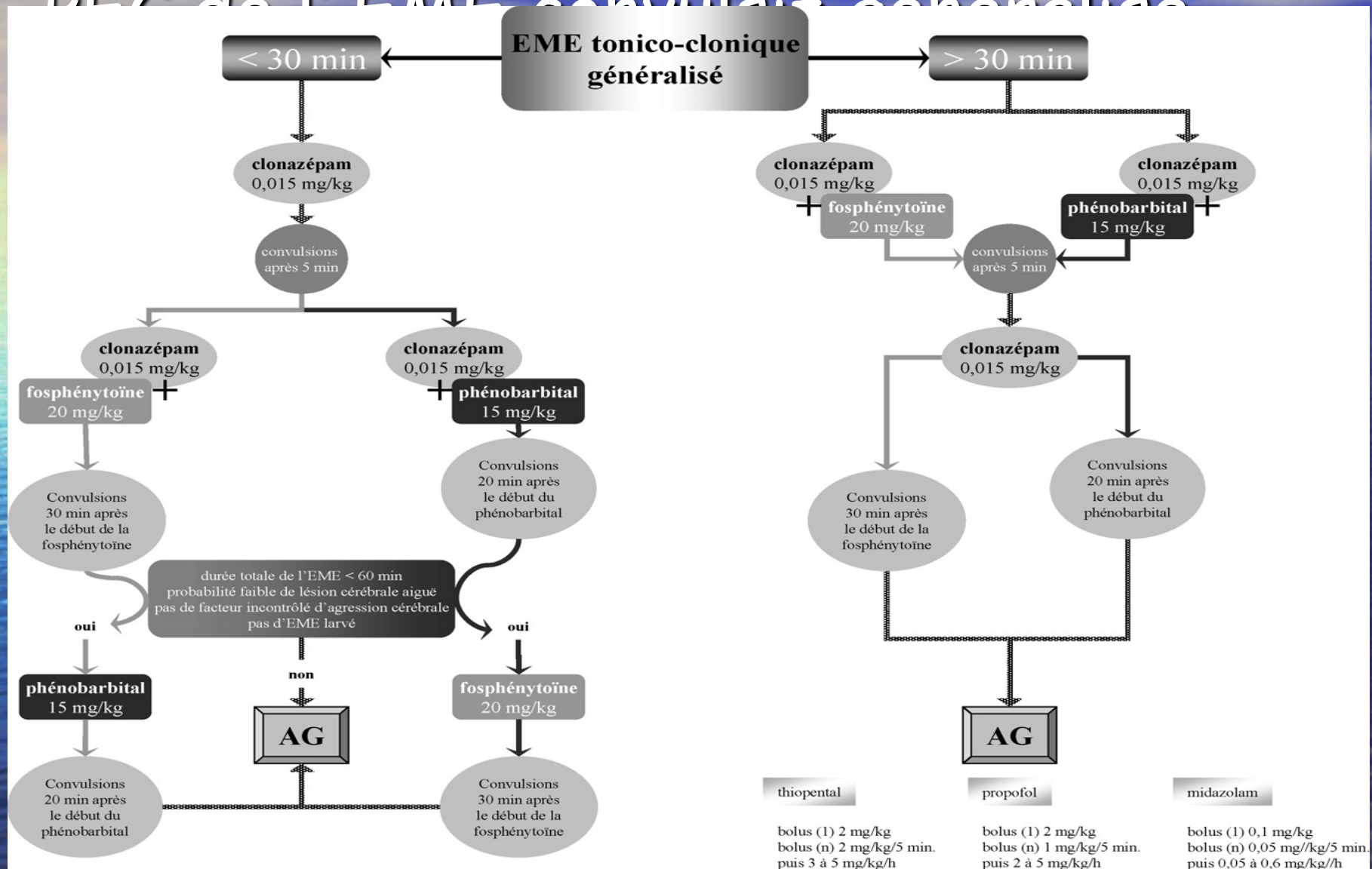
PARACLINIQUE : PL

- Préconisée dans un contexte infectieux (*accord fort*), en cas d'immunodépression (*accord fort*) et en cas de négativité de la recherche étiologique (*accord faible*).
- Chez l'adulte et plus encore chez l'enfant, en cas d'état de mal convulsif fébrile, lorsque la ponction lombaire ne peut être réalisée immédiatement, il est recommandé de débiter sans délai par voie veineuse, un **traitement antibiotique probabiliste** et de l'**acyclovir** vis-à-vis d'une possible encéphalite herpétique (*accord fort*).

PEC non spécifique de l' EME convulsif généralisé.

- Intervention SMUR
- Transfert réa si pas de réponse au traitement initial
- Lutte contre les ACSOS
 - PLS, monitoring FC, FR, PA, SpO2
 - liberté VADS
 - VVP sérum phy +/- vit B1
 - $70 < \text{PAM} < 90 \text{ mmHg}$
 - normoglycémie
 - normothermie
 - $\text{SpO}_2 > 95\%$, IOT VM si nécessaire, avec ISR, entretien par Midazolam et morphinomimétique, pas de curare à longue durée d' action
 - normocapnie
 - *GDS, taux sanguin d' antiépileptique, iono urée créat Ca Mg, NFS, BH*

DEC de l'EME convulsif généralisé



PEC de l' EME convulsif généralisé

- Nécessité d' un protocole de service
- 0,1 mg/kg LORAZEPAM (ou 4mg pouvant être répétés max 10mg)
- En France : 10mg DIAZEPAM directement suivis de 18mg/kg de PHENYTOINE ou équivalent phénytoïne (vitesse 50mg/min)
- Attention, délais d' administration très différents entre Lorazépam et association Diazépam Phénytoïne
- Idem pour état de mal complexe partiel (et état de mal larvé n' ayant pas encore été traité)

PEC de l' EME convulsif généralisé réfractaire et EME larvé

- Injection immédiate de drogues anesthésiques :
 - MIDAZOLAM 0,2mg/kg bolus puis 0,05 à 0,4mg/kg/h IVSE
 - PROPOFOL bolus initial : 2-3mg/kg bolus suivants 1-2mg/kg jusqu' à cessation de la crise puis 4 à 10mg/kg/h IVSE.
 - Barbituriques THIOPENTHAL ou PENTOBARBITAL
- Cas des limitations thérapeutiques : d' autres drogues anticonvulsivantes non anesthésiques doivent être testées.

CONCLUSION

- EME pathologie grave voire mortelle, nécessitant une prise en charge adaptée précoce.
- Prise en charge
 - non spécifique (fonctions vitales, ACSOS)
 - spécifique : traitement anti-épileptique selon stratégie par paliers
 - étiologique
- Perspectives d'avenir :
 - Lorazépam en France (PHRC en cours)
 - Place du Valproate de Sodium
 - Levetiracétam, Lacosamide, Topiramate