

Convulsions – État de mal épileptique

1. Diagnostic et traitement de la crise convulsive généralisée de l'adulte aux urgences
2. État de mal convulsif

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- **Item 103**: Epilepsie de l'enfant et de l'adulte
 - diagnostiquer les principales formes d'épilepsie et d'état de mal épileptique
 - identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge
 - argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient
 - décrire les principales prises en charge au long cours

- **Item 341** : Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant
 - diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant
 - identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière (posologie)

CNER

- Reconnaître un état de mal convulsif.
- Planifier les examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique devant un état de mal convulsif.
- Connaître les principes thérapeutiques d'un traitement d'un état de mal convulsif.
- Mettre en oeuvre le traitement initial d'un état de mal convulsif

I Diagnostic et traitement de la crise convulsive généralisée de l'adulte aux urgences

La crise convulsive généralisée est une urgence très fréquente, de l'ordre de 3 % des patients examinés dans les services d'urgence. Les crises convulsives peuvent être occasionnelles, uniques ou très espacées ; le plus souvent, elles sont symptomatiques d'une affection qu'elles révèlent éventuellement. Elles peuvent aussi s'intégrer dans le cadre d'une maladie épileptique connue.

A Signes et évolution de la crise convulsive généralisée

1 Crise généralisée typique

Le plus souvent, le patient est vu pour une perte de connaissance. L'interrogatoire de l'entourage et l'examen permettent de rattacher cette perte de connaissance à une crise comitiale généralisée sur les arguments suivants :

- début de la crise brutal, marqué par une perte de connaissance, un cri et une chute ayant pu occasionner une blessure ;
- survenue ensuite d'une phase tonique, d'environ 10–20 secondes, marquée par une contraction intense des muscles, des membres, du tronc, avec apnée et cyanose ;
- puis survenue d'une phase clonique durant environ 30 secondes, avec des secousses musculaires brusques généralisées et synchrones ;
- enfin apparition d'une phase résolutive, caractérisée par un coma postcritique et une hypotonie généralisée.

L'ensemble des trois phases dure 5 à 10 minutes. Une période de confusion postcritique succède au coma.

La notion éventuelle d'antécédents de convulsion, la constatation d'une morsure de la langue ou d'une perte d'urines sont des arguments supplémentaires en faveur du diagnostic.

Dans certains cas, la crise a eu un début partiel (aura) ; il peut s'agir d'une crise motrice ou sensitive ou d'un début adersif gyrotoire ou encore d'une crise partielle complexe, caractérisée par une altération de la conscience accompagnée d'une activité automatique.

Cette crise a pu survenir à l'occasion d'une circonstance favorisante qu'il faut rechercher : manque de sommeil, surmenage, sevrage en benzodiazépines ou en médicaments antiépileptiques, éthylisme aigu ou surtout sevrage alcoolique, hypoglycémie, stimulation lumineuse intermittente.

L'EEG fait au décours immédiat de la crise est contributif quand il montre des polypointes ondes ou un foyer irritatif. Il est en fait souvent normal et les signes focaux sont plus interprétables à distance de la crise, 24 à 48 heures plus tard.

Cette crise généralisée typique est en général facile à reconnaître. Il faut la différencier de :

- la syncope : perte de connaissance brusque, conséquence le plus souvent d'un malaise vagal, d'une hypotension orthostatique ou d'un trouble du rythme cardiaque. Elle peut s'accompagner de quelques mouvements cloniques voire d'une perte d'urines. Le diagnostic est fait sur le contexte de survenue, la durée des mouvements anormaux, l'examen cardiovasculaire, l'ECG et les explorations cardiovasculaires ;

- la crise hystérique, qui peut être plus difficile à identifier d'autant qu'elle peut survenir chez un épileptique. Mais la chute n'a pas été brutale et n'a pas entraîné de blessures, l'agitation motrice est différente de celle de la crise convulsive généralisée, le coma et la période de confusion postcritique sont très raccourcis ou inexistantes. Dans les cas difficiles, des enregistrements EEG-vidéo peuvent être nécessaires.

2. Situations particulières

Récidive précoce

La récurrence est fréquente dans les 24 premières heures surtout en cas de crise symptomatique.
Cette récurrence précoce impose des mesures thérapeutiques particulières.

Confusion postcritique prolongée

Le syndrome confusionnel postcritique peut être considéré comme anormal s'il se prolonge au-delà de 30 minutes. Il succède surtout aux crises symptomatiques ou d'origine toxique. Il faut le distinguer de l'état de mal non convulsif, observé surtout chez les sujets âgés et dont le diagnostic ne peut être fait que par l'EEG.

B Facteurs et signes de gravité de la crise convulsive

Un certain nombre de facteurs ou de signes représentent des facteurs de gravité et imposent une prise en charge vigilante (tableau 33.1).

Tableau 1 Facteurs et signes de gravité d'une crise convulsive. (d'après la 1^{re} Conférence de consensus en médecine d'urgence. *Rean Urg* 1992 ; 1 : 321-7)

Répétition des crises
État de mal convulsif
Confusion mentale persistant plus de 30 minutes
Fièvre > 38 °C
Déficit postcritique
Éthylisme aigu
Sevrage alcoolique
Éthylisme chronique, intoxication
Trouble métabolique
Traumatisme crânien
Maladie générale (cancer, lymphome, sida)
Grossesse

C Étiologie

Crises occasionnelles

Elles peuvent être inaugurales, contemporaines d'un AVC (qu'en soit le type), d'un traumatisme crânien ou révélatrices d'une tumeur, d'une infection du système nerveux central, d'une atrophie cérébrale. Elles peuvent émailler l'évolution ou survenir à titre de séquelles, notamment après un accident vasculaire cérébral ou un traumatisme crânien. Il est particulièrement important de rechercher des troubles métaboliques (hyponatrémie, hypoglycémie), dont la convulsion peut être l'unique témoin clinique. La prise aiguë d'alcool, de psychotropes ou leur sevrage brutal est une cause fréquente de crises convulsives. Dans environ un quart des cas, aucune cause n'est retrouvée. Il peut s'agir de l'entrée dans une maladie épileptique ou de patients qui, sans être à proprement parler épileptiques, ont un seuil épileptogène bas et sont susceptibles de convulser à l'occasion d'une circonstance favorisante.

Maladie épileptique

La cause la plus fréquente de convulsions chez un épileptique est le défaut d'observance du traitement. Mais il faut rechercher un autre facteur favorisant et parfois reprendre le bilan étiologique à la recherche d'une lésion focale qui aurait pu échapper.

Éthylisme

Qu'il s'agisse de crise occasionnelle ou d'une maladie épileptique, l'éthylisme est un facteur majeur de récurrence des crises. Le mécanisme principal est le sevrage. L'éthylisme chronique est de plus un facteur favorisant des autres causes (traumatisme, infection neuroméningée, troubles métaboliques).

D Examens complémentaires

Certains examens doivent être faits systématiquement : glycémie, natrémie, calcémie, numération-formule sanguine. Les autres examens dépendent du contexte. S'il s'agit d'une épilepsie connue, il faut demander un dosage des antiépileptiques. Une tomodensitométrie ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique sera indiquée en cas de première crise, en urgence s'il existe une notion de traumatisme crânien récent, des signes d'hypertension intracrânienne, un déficit postcritique ou une suspicion d'encéphalite. Une ponction lombaire (PL) sera indiquée, sans retarder l'antibiothérapie, si une méningite ou une méningo-encéphalite sont suspectées.

E Traitement

Prise en charge de la crise isolée

En principe, aucune mesure thérapeutique n'est à prendre, la crise ne se reproduisant que rarement. Toutefois, si le risque de récurrence ou l'angoisse du sujet paraissent importants, on peut éventuellement assurer une prévention des récurrences par du clobazam (60 mg le 1^{er} jour, 40 mg le 2^e jour et 20 mg le 3^e jour).

Il faut hospitaliser tout patient ayant fait une première crise afin d'effectuer un bilan étiologique.

Prise en charge de la crise chez un épileptique connu

Il faut reprendre le traitement habituel si la crise est liée à un arrêt du traitement.

L'hospitalisation n'est en principe pas nécessaire. Si l'observance est correcte ou s'il existe une modification de l'expression sémiologique des crises, une hospitalisation est nécessaire, de préférence en milieu spécialisé.

Prise en charge de la récurrence

Si la crise se répète rapidement, qu'il s'agisse d'un épileptique connu ou non, il faut faire une injection intraveineuse lente de 1 mg de clonazépam ou de 10 mg de diazépam . Si cette deuxième crise ne cède pas en quelques minutes, il faut craindre l'évolution vers l'état de mal.

II État de mal convulsif

L'état de mal épileptique (EDME) convulsif est une condition menaçant le pronostic vital. Une reconnaissance rapide de l'EDME convulsif, une prise en charge thérapeutique bien codifiée et une enquête étiologique rapidement conduite sont indispensables pour améliorer le pronostic vital.

A Définition et diagnostic

1 Définition

Du fait que la gravité de l'EDME convulsif dépend à la fois de sa durée et du retard thérapeutique, il est actuellement considéré que la survenue de crises continues ou subintrantes pendant au moins cinq minutes suffit à le définir et impose la mise en route d'un traitement spécifique. Cette durée de cinq minutes est justifiée par le fait que la phase tonico-clonique d'une crise généralisée n'excède jamais deux minutes. De surcroît, l'absence de reprise de la conscience entre deux crises convulsives est également un critère d'EDME.

Les crises convulsives en série se répétant à intervalles relativement courts avec reprise de conscience intercritique peuvent évoluer vers un EDME mais ne font pas partie de sa définition.

2 Classification et diagnostic

a. État de mal tonico-clonique généralisé

Le plus souvent, il s'agit d'un EDME convulsif tonico-clonique généralisé. Cliniquement, il est caractérisé par une activité clonique ou tonique continue ou intermittente, avec une altération marquée de la conscience. L'EEG montre des décharges paroxystiques bilatérales parfois

asymétriques. Cet EDME convulsif tonico-clonique peut être généralisé d'emblée, survenant le plus souvent dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique ou d'une affection toxique ou métabolique du système nerveux central ; il peut être généralisé secondairement et est alors fréquemment symptomatique d'une lésion cérébrale aiguë focale.

b. État de mal larvé (*subtle status epilepticus*)

Si l'état de mal persiste, un phénomène de dissociation électromécanique s'installe. L'activité électrique paroxystique persiste mais la souffrance cérébrale rend impossible la transmission du message moteur aux muscles squelettiques. Le tableau est alors dominé par le coma et les désordres neurovégétatifs alors que les convulsions deviennent minimales, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire. La persistance des crises ne peut alors être reconnue que par l'enregistrement de l'EEG. Cet état survient au terme d'un EDME non ou insuffisamment traité ou dans le cadre d'un EDME masqué par une sédation ou une curarisation.

c. Autres états de mal convulsifs

Les EDME partiels simples somatomoteurs sont caractérisés par la répétition sérielle de crises partielles motrices. Une aversion de la tête et des yeux peut précéder les convulsions. L'EEG enregistre des décharges au niveau des régions rolandiques contralatérales. Les étiologies, chez les sujets où cet état de mal est inaugural, sont dominées par les lésions vasculaires ou tumorales. L'EDME tonique est caractérisé par la répétition à intervalles brefs de crises toniques associées à des manifestations végétatives. Il s'observe essentiellement dans les encéphalopathies épileptiques de l'enfant.

B Diagnostic différentiel

L'EDME convulsif généralisé est facile à reconnaître, il faut cependant éliminer :

- des syncopes convulsivantes à répétition, secondaires à un trouble du rythme ou de la conduction cardiaque. L'ECG permet le diagnostic ;
- les accès de décérébration tonique accompagnés parfois de mouvements d'allure clonique, symptomatiques d'un engagement cérébral ou d'une anoxie aiguë ;
- des manifestations de conversion hystérique : (cf supra)
- l'état de mal myoclonique chez l'épileptique connu se traduit par des myoclonies répétées survenant habituellement en pleine conscience. Au cours de certaines encéphalopathies, notamment anoxiques, l'état de mal myoclonique est dans la majorité des cas non épileptique. Un EEG reste indiqué dans cette situation ;
- les états de mal non convulsifs (état d'absence, état de mal partiel complexe) se manifestent par un syndrome confusionnel accompagné de troubles de la vigilance aboutissant rarement à un coma. Certains s'expriment par une séméiologie psychiatrique ou par des conduites automatiques. Le diagnostic ne peut être confirmé que par l'EEG.

C Diagnostic étiologique

L'enquête étiologique doit être centrée sur la recherche de causes nécessitant un traitement d'urgence. L'EDME peut répondre à plusieurs étiologies. Il faut distinguer deux situations différentes.

Chez un épileptique connu (30 à 45 % des EDME convulsifs)

Les principaux facteurs déclenchants sont : un sevrage ou un sous-dosage en antiépileptique par défaut d'observance ou modification du traitement, une intoxication éthylique ou un sevrage en alcool, l'introduction d'un médicament pouvant provoquer des convulsions, une privation de sommeil, une infection intercurrente. Le bilan doit comporter un dosage des antiépileptiques. Si aucune des causes habituelles n'est retrouvée, si l'EDME persiste ou s'il existe un doute en raison

de données d'anamnèse ou d'examen inhabituel, l'attitude doit être la même qu'en l'absence de maladie épileptique.

EDME inaugural

Il doit faire rechercher une lésion cérébrale focale ou une perturbation systémique aiguë. Les affections cérébrales focales aiguës ou leurs séquelles les plus fréquemment en cause sont les accidents vasculaires cérébraux, les tumeurs, les lésions post-traumatiques, les infections aiguës du système nerveux central. Les perturbations systémiques provoquant des EDME sont les troubles métaboliques (hypoglycémie, hyponatrémie), l'anoxie cérébrale, les intoxications médicamenteuses (antidépresseurs tricycliques, théophylline, isoniazide, certains antibiotiques), certains sevrages (benzodiazépines, alcool). Aucune cause n'est cependant mise en évidence dans 5 à 30 % des cas selon les séries et l'exhaustivité de l'enquête diagnostique. L'EDME peut alors être la première manifestation d'une maladie épileptique.

En dehors de la détermination de la glycémie, de la natrémie et de la calcémie qui est systématique, le choix des examens complémentaires dépend des données anamnestiques et de l'examen clinique.

Une imagerie cérébrale (scanner cérébral sans et avec injection ou IRM) doit être demandée, après avoir obtenu l'arrêt même transitoire des convulsions : si l'EDME survient après un traumatisme crânien ou un acte neurochirurgical, s'il existe des signes focaux cliniques (début partiel de la crise secondairement généralisée ou signes déficitaires), des signes récents d'hypertension intracrânienne, si une ponction lombaire est nécessaire, en cas de notion de néoplasie.

Une ponction lombaire est requise, en l'absence de contre-indications, dans un contexte infectieux, en cas d'immunodépression ou de négativité de la recherche étiologique.

L'EDME peut s'accompagner d'une pléiocytose modérée, de l'ordre de 20 à 30 éléments par mm³ en l'absence de toute infection, ce qui peut poser des problèmes d'interprétation.

Un électroencéphalogramme (EEG) est indiqué :

- en cas de doute persistant sur un pseudo état de mal ;
- en cas de suspicion d'EME non convulsif à expression confusionnelle ;
- en cas de persistance de trouble de la conscience afin de déterminer la persistance

d'une activité critique (EDME larvé) ;

Un EDME s'accompagne fréquemment d'une augmentation des enzymes musculaires (rhabdomyolyse) et d'une hyperlactatémie.

D Évolution et pronostic

L'EDME généralisé tonico-clonique ou larvé engage le pronostic vital et peut laisser des séquelles neurologiques : déficit, atteinte des fonctions cognitives, détérioration intellectuelle, apparition d'une maladie épileptique ou aggravation d'une épilepsie antérieure. La morbidité et la mortalité relèvent de mécanismes divers : étiologie, souffrance neuronale épileptique, éventuelles conséquences systémiques, complications de la réanimation et des traitements.. La mortalité de l'EDME convulsif généralisé est de l'ordre de 10 à 40 % chez l'adulte. Dans 90 % des cas, elle est liée à la cause de l'EDME. L'EDME chez un épileptique connu ou secondaire à un sous-dosage en antiépileptique est de meilleur pronostic. Le risque de récurrence d'EDME et d'épilepsie est plus important en cas d'EDME réfractaire.

E Traitement

1 Médicaments disponibles

L'objectif du traitement de l'EDME est d'obtenir l'arrêt rapide et durable des crises. Aucun des antiépileptiques utilisables (tableau 33.2) ne possède les propriétés du médicament idéal, en

termes d'efficacité et de tolérance. Leurs propriétés doivent être connues (Tableau 33.2) pour éviter inefficacité et complications.

Tableau 2 Médicaments utilisés dans le traitement initial de l'EDME de l'adulte

Médicaments	Délai d'action	Durée d'action	Dose de charge Dose IV Vitesse d'administration		Poursuite du traitement
Antiépileptique d'action brève					
Clonazépan	1–3 minutes	6–8 heures Jusqu'à 24 heures	0,015 mg/kg	0,3–0,5 mg/min	À répéter une fois si persistent des convulsions 5 minutes après
Diazépan	1–3 minutes	15–20 minutes	0,15 mg/kg (IV ou IM) 0,3 mg/kg (voie buccale si IV impossible)	2–5 mg/min	À répéter une fois si persistent des convulsions 5 minutes après
Antiépileptique d'action prolongée					
Phénytoïne	10–30 minutes	12–24 heures	20 mg/kg	1 mg/kg/min < 50 mg/min	
Fosphénytoïne	10–30 minutes	12–24 heures	20 mg/kg en équivalent phénytoïne	100–150 mg/min < 150 mg/min	
Phénobarbital	< 20 minutes (5–30 minutes)	6–12 heures (jusqu'à 48 heures)	15 mg/kg	< 100 mg/min	
Valproate de sodium	< 30 minutes	1 à 7 heures	15 à 25 mg/kg	En 15–30 minutes	30 minutes après, 1–4 mg/kg/h pour obtenir un taux sanguin de 75 mg/L

a Benzodiazépines

Le clonazépam et le diazépam ont une action rapide, s'ils sont administrés en injection intraveineuse lente. Ils permettent d'obtenir la cessation des crises dans 80 % des EDME convulsifs généralisés. L'injection peut être éventuellement répétée une fois après 15 à 20 minutes. Le lorazépam, d'action moins rapide mais plus longue, n'est disponible en France que de manière restreinte (ATU).

b Phénytoïne et fosphénytoïne

La phénytoïne est un antiépileptique très efficace et qui a l'avantage de n'être pas sédatif, ni déprimeur respiratoire. En revanche, elle peut entraîner des troubles du rythme cardiaque et une hypotension artérielle, avec un intervalle thérapeutique étroit. Son administration doit être lente en 20 à 30 minutes, ce qui retarde son délai d'action. La meilleure tolérance locale, la facilité et la rapidité d'administration font privilégier l'utilisation de fosphénytoïne pro-drogue de la phénytoïne.

c Barbituriques

Le phénobarbital agit en 5 à 10 minutes. Il a des effets sédatifs et déprimeurs respiratoires qui apparaissent progressivement et pour des doses en général importantes. Ces effets sont potentialisés par son association avec les benzodiazépines. Le phénobarbital est contre-indiqué chez l'insuffisant respiratoire sévère.

d Valproate de sodium

Le valproate de sodium peut être administré en cas de contre-indication aux autres antiépileptiques de première intention (phénobarbital, phénytoïne ou fosphénytoïne) ou d'EDME secondaire à un sevrage en valproate de sodium. Il est contre-indiqué en cas d'hépatopathie

préexistante, de pancréatite ou de pathologie mitochondriale. Il est à rappeler que le valproate de sodium n'a pas l'autorisation de mise sur le marché pour l'EDME.

2 Stratégie thérapeutique

Elle comporte des mesures générales, pour maintenir les fonctions vitales et prévenir les complications, la prescription d'antiépileptiques pour faire cesser les crises et un traitement étiologique adapté lorsque celui-ci est possible.

Ces trois volets du traitement doivent être menés simultanément.

a. Mesures générales

Deux voies veineuses doivent être installées, dont l'une exclusivement pour l'administration d'antiépileptique. Une surveillance respiratoire (fréquence respiratoire, SpO₂), hémodynamique (fréquence cardiaque, pression artérielle) et neurologique (convulsions, conscience et vigilance, signes de localisation, signes d'HIC) s'impose. Il faut assurer la liberté des voies aériennes et une oxygénation par masque facial ou sonde nasale. L'intubation trachéale pour protéger les voies aériennes et assurer la ventilation est nécessaire s'il existe des signes de détresse respiratoire, des troubles de la conscience persistants ou si les crises perdurent. Il faut obtenir par ventilation mécanique une normoxie et normocapnie. Il est recommandé de maintenir la pression artérielle moyenne entre 70 et 90 mmHg. L'hypoglycémie doit être systématiquement recherchée et traitée ainsi que l'hyponatrémie. L'hyperthermie doit être combattue. L'effet de l'hypothermie n'est pas démontré. L'administration de vitamines B1 est systématique chez le sujet carencé ou éthylique. Un traitement antibiotique probabiliste doit être débuté sans délai en cas de suspicion de méningite et par aciclovir en cas de suspicion d'encéphalite herpétique.

b. Traitement antiépileptique

Quand le patient est pris en charge entre 5 et 30 minutes après le début des convulsions

Une benzodiazépine (clonazépam de préférence) en monothérapie par voie intraveineuse lente est recommandée.

En cas de persistance des convulsions 5 minutes après cette première injection, il est préconisé une seconde injection de la même benzodiazépine, à la même dose, et une injection d'un antiépileptique d'action prolongée dit de première intention (phénobarbital, phénytoïne, fosphénytoïne ou plus rarement de valproate de sodium). Le choix dépendra des contre-indications, du risque iatrogène et de la durée d'action de chacun de ces produits.

Quand le patient est pris en charge après 30 minutes après le début des convulsions

Il est recommandé d'injecter d'emblée une benzodiazépine et un antiépileptique d'action prolongée de première intention (phénobarbital, phénytoïne, fosphénytoïne ou plus rarement de valproate de sodium).

En cas de persistance des convulsions 5 minutes après ces deux premières injections, il est préconisé une seconde injection de la même benzodiazépine, à la même dose mais de ne pas répéter l'administration de l'antiépileptique d'action prolongée.

En cas de persistance des convulsions 20 minutes après le début de la perfusion de phénobarbital ou 30 minutes après celui de la perfusion de phénytoïne ou de fosphénytoïne, il est préconisé :

- si l'EDME évolue depuis moins de 60 minutes, si la probabilité de lésion cérébrale aiguë est faible ou s'il n'y a pas de facteur incontrôlé d'agression cérébrale (hyperthermie majeure, instabilité hémodynamique, hypoxémie), de recourir à l'antiépileptique d'action prolongée qui n'a pas été utilisé en première intention (phénobarbital après phénytoïne/fosphénytoïne, et *vice versa*) ;
- dans les autres situations, de recourir à une anesthésie générale

Si les convulsions persistent au-delà de l'étape précédente bien conduite

Il s'agit d'un EDME réfractaire qui justifie le recours à l'anesthésie générale (thiopental, midazolam ou propofol) sous ventilation mécanique, et éventuellement l'administration d'autres agents antiépileptiques (lévétiracétam, topiramate...) après avis spécialisé. ;

En cas de contrôle de l'EDME

Il est indispensable :

- d'effectuer un relais par une benzodiazépine par voie entérale (clobazam : 5 à 10 mg trois fois par jour ou clonazépan : 1 à 2 mg trois par jour) ou parentérale discontinuée ;
- d'avoir un avis spécialisé pour discuter de l'instauration ou de la modification d'un traitement antiépileptique de fond.

Points clés

-
- La crise convulsive généralisée est caractérisée par un début brutal avec perte de conscience suivie :
 - d'une phase tonique avec apnée ;
 - d'une phase clonique avec des secousses musculaires généralisées;
 - d'une phase de coma post-critique hypotonique.
 - L'ensemble des trois phases dure 5 à 10 minutes.

- Les signes de gravité imposant une hospitalisation pour surveillance et bilan étiologique immédiat sont :
 - la répétition des crises à bref intervalle ;
 - la persistance de la confusion mentale au-delà de 30 minutes ;
 - l'existence d'une fièvre ($> 38^{\circ}\text{C}$), d'un déficit postcritique ou de troubles métaboliques ;
 - l'existence d'un trauma crânien récent, d'une maladie générale ou d'une grossesse.
- La crise isolée ne nécessite pas de traitement spécifique. En cas de récurrence une injection intraveineuse en 3 à 5 minutes de clonazépam (1mg) est indiquée. Un bilan étiologique doit être planifié.
- L'état de mal convulsif est défini par la prolongation de convulsions continues ou subintrantes au-delà de 5 minutes. L'EDME engage le pronostic vital.
- Les examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique de l'EDME sont :
 - le dosage de la glycémie, de la natrémie et de la calcémie ;
 - une imagerie cérébrale s'il existe un trauma crânien, des signes cliniques focaux ou si l'étiologie reste inconnue ;
 - l'examen du LCR s'il existe une fièvre récente.

– un EEG en cas de doute sur un pseudo-état de mal ou en cas d'EDME

réfractaire.

- Le traitement de l'EDME est une urgence nécessitant :

- des mesures générales pour assurer une ventilation et une hémodynamique

- correctes et une correction des troubles métaboliques ;

- un traitement antiépileptique associant un antiépileptique d'action rapide et un

- antiépileptique d'action prolongée selon un protocole rigoureux.

Pour en savoir plus :

Outin HD, Blanc T, Vinatier I et le groupe d'experts. Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant . Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de Réanimation de Réanimation de Langue Française, Réanimation 2009 ; 18 :4-13

NB prévoir un lien hypertexte avec le pdf de l'article précédent, joint à l'envoi

Dossier progressif

Monsieur ..., 48 ans, est amené aux Urgences de l'hôpital après un malaise sur la voie publique, Les témoins parlent de « raidissement du corps » et de « secousses musculaires » ayant duré « au moins 10 minutes » et les sapeurs-pompiers ont retrouvé une personne somnolente, transpirante et un peu « encombrée ».

La conjointe du patient arrivée aux urgences peu de temps après son mari vous indique que celui-ci, buveur excessif, a arrêté toute prise d'alcool depuis 24 h.

A l'examen le patient est confus, le score de Glasgow est à 13 (E4,V4,M5). Il n'y a pas de déficit moteur, pas de syndrome pyramidal, l'examen sommaire des paires crâniennes ne montre pas d'anomalie évidente ; il n'y a pas de syndrome méningé. Il existe une plaie du cuir chevelu en regard de la région temporale droite qui nécessitera trois points de suture. La pression artérielle est à 130/80 mmHg, la fréquence cardiaque à 100/min et la température centrale à 37,8°C

1 Quel diagnostic du malaise vous parait le plus probable ?

- a) Commotion cérébrale sur traumatisme crânien
- b) Syncope convulsivante
- c) Crise convulsive généralisée
- d) Lipothymie hypoglycémique
- e) Etat de mal épileptique à forme confusionnelle

Bonne réponse : c

2 Comment étayez vous votre hypothèse diagnostique :

- a) avec un tracé électrocardiographique
- b) avec une glycémie capillaire
- c) avec une recherche de morsure de langue
- d) avec un scanner cérébral sans injection

Bonnes réponses : a,b,c

Votre examen retrouve une morsure latérale de langue ce qui argumente encore plus fortement l'hypothèse d'une crise convulsive .

3 Quelle est sa cause la plus vraisemblable (QROC) ?

Réponse : sevrage alcoolique

Le malade se réveille un peu et garde une désorientation et des propos incohérents

4 Que prescrivez vous ?

- a) Un ionogramme plasmatique et une calcémie
- b) Une vitaminothérapie B1 par voie parentérale
- c) Un apport parentéral de glucose
- d) Du baclofène

Bonne réponse : a,b

Trente minutes plus tard , le malade fait trois crises convulsives généralisées successives à bref intervalle, sans retour intercritique à la conscience.

5 Quel est votre diagnostic (QROC) ?

Réponse : Etat de mal épileptique généralisé convulsif (état de mal généralisé ou état de mal épileptique sont acceptés)

6 Comment prenez vous en charge ce patient dans l'immédiat

- a) intubation et ventilation mécanique
- b) monitoring scopique
- c) administration de clonazépam par voie IV continue
- d) administration de thiopental IV
- e) appel du réanimateur

Bonnes réponses b,e

Vous récupérez les résultats suivants : Na 119 mmol/l, Cl 85 mmol/l, K 2,8mmol/l, Bicarbonates 18 mmol /l, protidémie 55g/l, calcémie 2,4 mmol/l, créatininémie 55 μ mol/l, CPK 4200 U/L, alcoolémie négative

7 Prescrivez –vous une imagerie cérébrale (Scanner ou IRM) (une seule bonne réponse) ?

- a) Oui, car la cause de l'état de mal est inconnue
- b) Non, car au moins deux causes métaboliques peuvent expliquer l'état de mal ;
- c) Oui, car malgré ces deux causes possibles, un traumatisme crânien grave ne peut être écarté

Bonne réponse : c

Le scanner cérébral montre uniquement un discret œdème cérébral diffus. Le malade a finalement été intubé et ventilé artificiellement devant un état de mal réfractaire. Lors du sondage urinaire, environ 2000 ml d'urines très claires sont récupérées et encore 1000 ml l'heure suivante.

8 Quel est parmi les suivants le diagnostic final :

- a) état de mal épileptique sur sevrage alcoolique
- b) état de mal épileptique sur SIADH
- c) Traumatisme crânien diffus sur crise convulsive de sevrage éthylique
- d) Etat de mal épileptique sur encéphalopathie hypoosmolaire par probable potomanie, alcoolisme chronique et sevrage aigu
- e) Etat de mal épileptique sur encéphalopathie dyscalcémique

Bonne réponse : d

QCM libres

1° Parmi les affirmations suivantes concernant une crise convulsive, laquelle est exacte :

- A) La phase tonico-clonique ne peut dépasser 5 minutes
- B) La morsure de langue est systématique
- C) La phase résolutive de la crise est hypotonique
- D) La perte d'urines est constante
- E) La morsure de langue est toujours latérale

Bonne réponse : C

2° Parmi les suivants, quels sont les facteurs de gravité d'une crise convulsive ?

- A) Répétition des crises
- B) Etat de mal convulsif
- C) Age > 65 ans
- D) Traumatisme crânien
- E) Crise partielle motrice

Bonnes réponses : A, B, D

3° D'un délai d'action de moins de 3 min, d'une durée d'action de quelques heures, ce médicament est utilisable par voie intraveineuse à la vitesse d'injection de 0,3 à 0,5 mg/min. Il s'agit :

- A) De la phénytoïne
- B) De la fosphénytoïne
- C) Du phénobarbital
- D) Du diazépam
- E) Du clonazépam

Bonne réponse : E

4° Dans un état de mal épileptique dont la durée est estimée à 35 min, quelles sont les propositions thérapeutiques recommandées :

- A) Intubation endotrachéale
- B) Diazépam IV seul
- C) Diazépam IV et fosphénytoïne
- D) Diazépam IV et phénobarbital
- E) Lévétiracétam seul

Bonnes réponses : C,D