Faculté de médecine de Constantine
Module des urgences médico-chirurgicales
Cours présenté par : Dr CHABOU

Convulsion et état de mal convulsif

I. Introduction

L'état de mal épileptique convulsif généralisé (EMECG) est une urgence fréquente, souvent symptomatique d'une atteinte structurelle et/ou fonctionnelle cérébrale aiguë d'importance variable.

La mortalité globale est de l'ordre de 10 %.

La prise en charge à pour objectif de :

- Stabiliser les grandes fonctions vitales notamment respiratoire et circulatoire.
- Instaurer rapidement un traitement anticonvulsivant.
- Etiqueter l'étiologie responsable de l'EMC.

II. Définition

La crise convulsive est la traduction d'une décharge paroxystique hyper synchrone et auto entretenue d'une population plus ou moins étendue de neurones corticaux hyperexcitables d'où le caractère généralisé ou partiel.

L'EME se définit classiquement comme une « condition épileptique fixe et durable » et, de façon plus précise, par des crises continues ou par la succession de crises sans amélioration de la conscience sur une période de 30 minutes . Du fait de sa gravité l'EMECG requiert une définition spécifique, dite opérationnelle, qui fait référence à des crises continues ou subintrantes (au minimum 2 crises successives sans reprise de conscience) pendant au moins 5 minutes.

III. Physiopathologie

La survenue d'une décharge épileptique suppose la coexistence d'une hyperexcitabilité constitutionnelle ou acquise, et d'une hyper synchronie d'un groupe de neurones. Ces perturbations électro physiologiques élémentaires résultent d'un déséquilibre entre le système de neurotransmission excitateur le système inhibiteur .
Les EME convulsifs entraînent en quelques minutes des modifications systémiques et cérébrales susceptibles d'induire des lésions neuronales rapidement irréversibles
Les répercussions systémiques de l'état de mal épileptique varient selon la durée de la crise sur un mode biphasique, et sont plus marquées en cas d'EDME convulsif.

Phase 1 : Durant les dix à trente premières minutes, on observe une phase d'hyperadrénergie [associant hypertension artérielle, tachycardie, troubles du rythme ventriculaire, hyperventilation, hyperglycémie, hyperlactatémie, augmentation de la consommation en oxygène, hyperthermie, mydriase réactive.

Phase 2 : les mécanismes d'homéostasie se déséquilibrent, avec une inversion du tableau clinique : hypotension, collapsus, hypoxémie à la fois liée aux apnées et à l'augmentation de la consommation d'oxygène.. La rhabdomyolyse associée aux convulsions peut entraîner une hyperkaliémie brutale ou une insuffisance rénale aiguë. S'installent parallèlement une acidose lactique (contraction musculaire en anaérobie), et une hypoglycémie (effondrement de la réserve hépatique, hyperinsulinémie) .
Une inhalation, avec risque de pneumopathie secondaire, peut survenir lors de ces deux phases.

Sur l'électrocardiogramme, des troubles du rythme et de la conduction ou des signes d'ischémie myocardique surviennent dans près de 60 % des cas d'EDME, et sont susceptibles de dégrader la fonction cardiaque

IV. Diagnostic

Le diagnostic d'EME repose sur l'association de signes cliniques neurologiques et de signes électriques.

État de mal épileptique convulsif généralisé : la tendance actuelle est de retenir que toute crise d'une durée supérieure à cinq minutes, ou la survenue de crises successives sans retour à un état de conscience normal doit être considérée comme un EME.

V. Examens complémentaires

1) ELECTRO-ENCÉPHALOGRAMME (EEG)

Tout patient hospitalisé pour un EME doit bénéficier d'un EEG le plus tôt possible
La crise comitiale se traduit électriquement par une disparition de l'activité physiologique de base (rythmes alpha et bêta), et par l'apparition de pointes, suivies ou non d'ondes (« pointes-ondes »), ou en salves (« poly-pointes »)

2) L'IMAGERIE CEREBRALE : (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 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.

3) LA PONCTION LOMBAIRE : en dehors de ses contre indications, est préconisée dans un contexte infectieux en cas d'immunodépression .
Chez l'adulte et plus encore chez l'enfant, en cas d'état de mal convulsif fébrile

4) BILAN BIOLOGIQUE : Ionogramme sanguin (comprenant natrémie, calcémie) et glycémie, éventuellement étendu en cas de maladie métabolique.

VI. Diagnostic différentiel

- frissons,
- des secousses myocloniques,
- des dystonies généralisées
- pseudo-état de mal épileptique d'origine psychogène
- Le tableau d'état de mal myoclonique avec altération de la conscience peut aussi se voir en cas d'encéphalopathie post-anoxique, qui traduit une souffrance cérébrale diffuse non spécifique, le plus souvent en l'absence d'activité électrique épileptiforme [dg difficile].

VII. Diagnostic étiologique

1. État de mal épileptique convulsif généralisé survenant chez un épileptique connu (35%)

- Le facteur déclenchant le plus habituel est représenté par un sevrage absolu ou relatif en anti-épileptiques.
- Intoxication éthylique récente ou sevrage.
- privation de sommeil
- introduction d'un médicament abaissant le seuil épileptogène.
- d'une affection intercurrente.
- Ces facteurs sont souvent intriqués

2. État de mal épileptique convulsif généralisé inaugural (65%)

- les troubles métaboliques (hypoglycémie, hyponatrémie, alcalose métabolique) l'anoxie cérébrale
- les intoxications (antidépresseurs tricycliques, phénothiazines, lithium, théophylline, etc.);
- les sevrages éthylique ou médicamenteux ;
- l'éclampsie.
- *Les affections cérébrales aiguës focales* : les affections cérébrovasculaires; les infections aiguës et les tumeurs. Les tumeurs les plus épileptogènes sont les tumeurs supratentorielles, de localisation frontopariétales, de type astrocytomes, gliomes malins et ménigiomes .
- *En période postopératoire ou post-traumatique* : toutes les lésions cérébrales peuvent se compliquer d'un EME.

La survenue d'un EME en période postopératoire peut aussi traduire une complication organique et/ou métabolique justifiant sa recherche par des examens complémentaires appropriés.

- *Aucune cause n'est trouvée* dans 15 à 20 % des cas et l'EME peut être considéré comme la première manifestation d'une maladie épileptique .

VIII. Critères de gravité

-les âges extrêmes de la vie ;
- le caractère asymétrique latéralisé des convulsions ;
- une durée d'EME de plus d'une heure, au-delà de laquelle la mortalité est multipliée par 7 ;
- l'existence de complications systémiques en période aiguë telles que hypoxémie, désordres tensionnels mal contrôlés, hyperthermie ;
- l'usage de traitements inadaptés.

IX. Prise en charge thérapeutique

A. Objectifs :

Limiter les lésions cérébrales : les crises doivent cesser le plus rapidement possible et ne pas récidiver.

Traitement des facteurs déclenchant et les complications systémiques.

B. Traitement étiologique :

Le bilan étiologique initial permettra de déceler une cause facilement curable, en particulier un désordre hydro-électrolytique : hyponatrémie, hypocalcémie ou hypoglycémie.

En cas d'hyponatrémie aiguë, la survenue de crises comitiales constitue l'une des seules indications de correction en urgence. Si l'hypoglycémie ne peut être éliminée, il convient d'administrer 50 ml de glucosé à 30 ou 50 % de façon présomptive.

Chez l'éthylique connu ou suspecté, l'injection de vitamine B1 (100 mg IVL) est recommandée , surtout en cas de supplémentation glucidique.

Dans le cas très particulier de l'éclampsie, les benzodiazépines demeurent le traitement de référence, associées au sulfate de magnésium, qui a une efficacité prouvée dans la prévention des récidives comitiales

C. Mesures générales :

- Assurer la liberté des voies aériennes par les aspirations des sécrétions pharyngées et la mise en place d'une canule oro-pharyngée : de Guedel
- Oxygénothérapie assurée par une sonde ou masque (3-5 litres/mn) voire une ventilation mécanique après une intubation endo trachéale devant les signes d'aggravation.
- Mise en place d'une voie veineuse pour faire le bilan biologique traiter les convulsions et éventuels troubles hydro-électrolytiques et acido-basiques.
- Mise en place une sonde gastrique pour éviter le syndrome d'inhalation.
- Mise en place une sonde urinaire.
- Le transfert du malade en réanimation doit être réalisé par l'équipe du SAMU

D. Traitement anti-comitial

Les drogues anti-épileptiques répondent à deux mécanismes d'action différents : les benzodiazépines et les barbituriques sont des agonistes des récepteurs GABA, la phénytoïne et le valproate de sodium sont des stabilisateurs de membrane. Toutes ces molécules sont lipophiles, ce qui facilite leur passage à travers la barrière hémato-encéphalique, mais ce qui augmente aussi leur accumulation dans les compartiments périphériques (tissu adipeux...)

- **Médicaments antiépileptiques**

Benzodiazépines

Le diazépam et le clonazépam ; midazolam ont des propriétés équivalentes. Leur avantage principal est leur rapidité d'action. Leur efficacité est brève (quelques minutes), et leur bonne tolérance habituelle, sous réserve d'une injection intraveineuse lente. La répétition des injections ou l'administration de perfusions continues sont déconseillées. Le lorazépam a une efficacité beaucoup plus longue.

Phénytoïne et fosphénytoïne

La phénytoïne (PHT) est peu sédative, mais peut induire une hypotension artérielle et/ou des troubles du rythme, ce qui impose une surveillance hémodynamique étroite. La nécessité d'une administration lente est un des facteurs qui retardent son délai d'action (20 à 30 minutes).

Prodrogue de la PHT douée de propriétés AE similaires et d'une meilleure tolérance cutanée, la fosphénytoïne (FOS) tend à remplacer la PHT.

Phénobarbital

Le phénobarbital (PB), AE plus rapidement actif (5 à 10 minutes) que la PHT, a un effet sédatif plus marqué. Cependant, les effets dépresseurs neurologiques et respiratoires, majorés par l'association avec les benzodiazépines, ne sont constatés qu'à des doses importantes et apparaissent de manière progressive.

Autres antiépileptiques

Le valproate de sodium intraveineux est à première vue un AE séduisant, mais n'est pas dépourvu de risques sa posologie est mal connue et son efficacité discutée. Parfois utilisé de première intention, il est plutôt utilisé en troisième ligne avant la 60e minute ou dans l'EME réfractaire .

Agents anesthésiques

Ils seront toujours titrés selon l'objectif clinique, EEG (si possible continu) et la tolérance hémodynamique.

Thiopental :

Le délai d'action de ce barbiturique est très rapide, de l'ordre de deux minutes après bolus. Le maintien d'un taux efficace requiert le relais immédiat par une perfusion continue. L'hypotension induite nécessite souvent une diminution des doses et l'utilisation de vasopresseurs. Au-delà de 72 heures, l'accumulation de ce produit est considérable et il est parfois nécessaire d'attendre plusieurs jours pour qu'il soit éliminé.

Propofol :

Le propofol expose à des dépressions circulatoires importantes, en particulier chez l'insuffisant cardiaque.

- **Objectif thérapeutique**

Il est bien entendu indispensable d'obtenir la suppression clinique de l'EME convulsif.
L'objectif minimal sur l'EEG est la suppression des crises

- **Le schéma thérapeutique**

Quand le patient est pris en charge entre cinq et 30 minutes après le début des convulsions, une benzodiazépine en monothérapie est recommandée par voie intraveineuse lente.

Premier temps = EME dans les 30 premières minutes

- injection IV d'une benzodiazépine
- - Diazépam 2 mg · min^{-1} jusqu'à l'arrêt des convulsions sans dépasser un total de 20 mg
- - clonazépam 1 mg en 3 min éventuellement répété après 10 min
- ET
- associer immédiatement un antiépileptique d'action prolongée
- - phénytoïne 50 mg · min^{-1} sans dépasser un total de 18 mg · kg^{-1} (ECG, PA), surtout si épilepsie connue, risque de dépression respiratoire, surveillance impérative de l'état de conscience
- OU
- - phénobarbital 100 mg · min^{-1} sans dépasser un total de 10 mg · kg^{-1} surtout si contre-indication à la phénytoïne

Deuxième temps = EME durant depuis 30 à 50 min = renforcer la dose de l'antiépileptique d'action longue préalablement choisi

- - phénytoïne sans dépasser un total de 30 mg · kg^{-1}
- - phénobarbital 50 mg · min^{-1} sans dépasser un total de 20 mg · kg^{-1}

Troisième temps = EME durant plus de 50 min = réfractaire

- - anesthésie générale par barbituriques avec ventilation contrôlée : thiopental 5 mg · kg^{-1} en bolus puis 50 mg · 5 min^{-1} jusqu'à obtenir un EEG type *burst supression* ; surveillance hémodynamique impérative.