

ETAT DE MAL EPILEPTIQUE (EME)

03/2020

0 à 5 minutes

Phase de stabilisation

- A, B, C : monitoring, oxygène à haute concentration, sécurité
- Voie d'accès – **glycémie capillaire (dextro)** – biologie orientée
- Anamnèse rapide – début des symptômes
- Corriger facteurs précipitants (fièvre, glycémie, ions, HTA, toxique, méningo-encéphalite, problème neurochirurgical...)

5 à 20 minutes

Prise en charge de 1^{ère} ligne

1 des choix suivants (Lorazepam ou Diazepam IV si voie d'accès !):

Midazolam IM: 0,2 mg/kg (max 10 mg) – une seule dose

Lorazepam IV: 0,1 mg/kg (max 4 mg/dose) – peut être répété 1x après 5 à 10 min

Diazepam IV : 0,2 mg/kg (max 10 mg/dose) – peut être répété 1x après 5 à 10 min

Alternative éventuelle (une seule dose, 1 des choix suivants):

Midazolam IN (embout nasal): 0,2 – 0,3 mg/kg (max 10 mg; ½ dose dans chaque narine)

Midazolam intrabuccal: 0,2 - 0,4 mg/kg (max 10 mg)

Diazepam IR: 0,5 mg/kg (max 10 mg – à réserver à priori au personnel non médical)

20 à 40 minutes

Prise en charge de 2^{de} ligne :

1) **LEVETIRACETAM IV 5': 50 mg/kg (max 3500 mg) ***

Si crise persiste 10' après



PHENYTOINE IV 20': 20 mg/kg (max 1500 mg)

2) **ACIDE VALPROIQUE* IV 10': 30 mg/kg (max 2000 mg) ****

**Si EME > 40':
idem + débiter
en parallèle
Midazolam IVC
(cf 3^{ème} ligne)**

Alternative éventuelle : Phenobarbital IV 10-20' : 20 mg/kg (max 1000 mg)

40 à 60 minutes

Prise en charge de 3^{ème} ligne : intubation en séquence rapide (ISR)

Midazolam IV continu: bolus de 0,2 mg/kg, puis 1 µg/kg/min, à majorer de 1 µg/kg/min toutes les 10-15 min jusqu'à contrôle de l'EME (max 10 à 20 µg/kg/min), avec bolus supplémentaire (0,1-0,2 mg/kg) à chaque augmentation.

Envisager kétamine, barbituriques en IV continu si EME super-réfractaire

Nécessite un monitoring EEG en continu ! ***

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Le protocole suivant s'applique à l'état de mal épileptique (EME) convulsif (= phénomènes moteurs +/- bilatéraux et altération de la conscience). Pour les autres formes d'EME, le traitement doit être discuté avec le neuropédiatre.

La définition d'état de mal épileptique a été modifiée en 2015 et se base actuellement sur des critères opérationnels avec identification de deux « time points » qui vont déterminer la prise en charge.

Pour l'EME convulsif, ceux-ci ont été définis sur base des résultats combinés de recherche clinique et d'études expérimentales sur modèles animaux :

T1 : 5 minutes = période au-delà de laquelle la crise aura une probabilité majeure d'être prolongée, justifiant ainsi l'administration urgente du traitement par benzodiazépines (1^{ère} ligne).

T2 : 30 minutes = période au-delà de laquelle la crise peut engendrer des conséquences sur le long terme, justifiant le recours à un traitement agressif pour stopper la crise.

Définitions :

Après 5 minutes : état de mal épileptique imminent (T1)

Après 15 minutes : état de mal épileptique établi

Après 30 minutes : état de mal épileptique réfractaire (T2)

Après 60 minutes : état de mal épileptique super-réfractaire

Une prise en charge rapide et efficace est essentielle, la durée de l'EME étant corrélée avec l'évolution du patient de manière directement proportionnelle : plus la crise sera prolongée et plus il sera difficile de l'arrêter avec un risque accru de séquelles neurologiques.

Addendum :

* En cas de traitement chronique par Levetiracetam, il n'est pas nécessaire d'adapter la dose de charge de 50 mg/kg en fonction des doses éventuellement déjà reçues par l'enfant.

** Ne pas utiliser l'Acide Valproïque en cas de suspicion de maladie mitochondriale, pathologie hépatique connue et chez les enfants < 2 ans (préférer dans ces cas la Phénytoïne).

L'Acide Valproïque peut être utilisé avec sécurité chez les enfants de tout âge qui sont déjà sous traitement chronique (> 6 mois) avec cette même molécule et qui n'ont pas présenté auparavant d'effets secondaires. Il n'est pas nécessaire d'adapter la dose de charge de 30 mg/kg en fonction des doses éventuellement déjà reçues par l'enfant.

*** Un monitoring EEG continu est nécessaire en URGENCE dans les conditions suivantes :

- EME réfractaire et super-réfractaire (pendant le traitement et jusqu'au moins 24 heures après le sevrage)
- l'absence de reprise de conscience 1h après la fin d'un EME convulsif (un EME non convulsif peut suivre l'arrêt des convulsions dans 30-50% des cas)

CAS PARTICULIERS

Syndrome de Dravet : suivre protocole individualisé pour chaque patient (« seizure-plan »)

Syndrome de Lennox-Gastaut : éviter Benzodiazépines, surtout par voie IV (risque d'aggravation des crises toniques); se référer au protocole individuel (si disponible)

EME réfractaire < 2 ans : envisager traitement empirique à base de Pyridoxine (B6) 100 mg IV lent, sous surveillance cardio-respiratoire (risque d'apnées chez les répondeurs !)

CRITERES DE GRAVITE

- Contexte de méningo-encéphalite (tout EME établi fébrile impose la réalisation d'une ponction lombaire après imagerie cérébrale et la couverture par antibiotiques et acyclovir à doses méningées, jusqu'à obtention des résultats microbiologiques ; exceptions : cas connus de syndrome de Dravet ou Sclérose Tubéreuse de Bourneville avec examen clinique et biologie sanguine rassurants).
- Antécédents de trouble du neuro-développement
- Anomalie/lésion corticale
- STEPPS score ≥ 3 à l'admission

Status Epilepticus in Pediatric patients Severity Score (STEPSS)

Features Score		
Consciousness	Alert or somnolent/confused	0
	Stuporous or comatose	1
Worst seizure type	Simple-partial, Complex partial, absence, myoclonic	0
	Generalised-convulsive	1
	Non-convulsive, status epilepticus in coma	2
Age	≥ 2 years	0
	< 2 years	2
History of previous seizures	Yes	0
	No or unknown	1

TOTAL 0-6

Facteurs de risque de récurrence :

- Episode précédent d'EME
- Syndromes épileptiques connus pour être associés à des épisodes récurrents d'EME (Dravet, etc...)
- Diagnostic récent d'épilepsie (< 1 an)
- Mauvaise adhérence au traitement
- Pathologies et traitements (chroniques ou intercurrents) interférant avec la prise, l'absorption et le métabolisme des anti-épileptiques

COMPLICATIONS POSSIBLES – A SURVEILLER

- Mortalité : 5% des cas
- Dépression respiratoire (hypoxie and hypercapnie)
- Acidose (respiratoire et lactique)
- Troubles ioniques (hyperkaliémie !) et glycémiques secondaires
- Rhabdomyolyse avec risque d'insuffisance rénale aiguë
- Instabilité hémodynamique en cas d'EME réfractaire et super-réfractaire en lien avec le traitement utilisé (effet cardio-dépresseur des barbituriques et des benzodiazépines) et le dépassement des mécanismes physiologiques de compensation
- EME non convulsif/crises électriques (importance du monitoring EEG !)
- Morbidité à moyen et long terme dans 20 à 30% des patients, sous forme de troubles moteurs, cognitifs et/ou épilepsie séquellaire

PROPOSITION DE SUIVI AMBULATOIRE APRES HOSPITALISATIONS OU CONTACT AUX CUSL

- IRM cérébrale (idéalement dès stabilisation + contrôle à 3 mois si lésion)
- EEG-vidéo prolongé
- Génétique (au cas par cas)
- Consignes + traitement aigu préhospitalier (Buccolam intrabuccal ou Diazepam IR), en cas de récurrence (parents/personnel soignant préalablement formés)
- Traitement anti-épileptique chronique en fonction des résultats du bilan et du contexte
- Suivi en Neurologie Pédiatrique

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Trinka et al., [A definition and classification of status epilepticus--Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus](#). *Epilepsia*. 2015 Oct;56(10):1515-23.

Lyttle et al., Levetiracetam versus phenytoin for second-line treatment of paediatric convulsive status epilepticus (ECLIPSE): a multicentre, open-label, randomised trial. [Lancet](#). 2019 May 25;393(10186):2125-2134.

Dalziel et al., Levetiracetam versus phenytoin for second-line treatment of convulsive status epilepticus in children (ConSEPT): an open-label, multicentre, randomised controlled trial. [Lancet](#). 2019 May 25;393(10186):2135-2145. Kapur et al., Randomized Trial of Three Anticonvulsant Medications for Status Epilepticus. [N Engl J Med](#). 2019 Nov 28;381(22):2103-2113.

Sidharth et al., Status Epilepticus in Pediatric patients Severity Score (STEPSS): A clinical score to predict the outcome of status epilepticus in children- a prospective cohort study. [Seizure](#). 2019 Oct;71:328-332.

