

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique
Université de Constantine 03 Salah Boubanedir



Faculté de Médecine
Département de Médecine

Cours de la post – gradation

En Neurologie

États de mal épileptiques

Dr A. Boulefkhad

Année 2018-2019

Objectifs pédagogiques :

- Définir les états de mal épileptiques,
- Préciser la classification des états de mal épileptiques et rechercher ces étiologies.
- Diagnostiquer et prendre en charge de l'état de mal épileptique.

Plan

- I. Introduction
- II. Définitions
- III. Epidémiologie
- IV. Classifications
- V. Physiopathologie
- VI. Diagnostic positif
- VII. Diagnostic différentiel
- VIII. Prise en charge thérapeutique en urgence
- IX. Conclusion

I. Introduction :

L'état d mal épileptique (EME) est l'expression la plus sévère et la plus morbide de la maladie épileptique, il constitue la première manifestation d'épilepsie chez environ 50% des patients. Il regroupe de nombreuses formes cliniques mais l'EME tonico-clonique généralisée (EMETCG) est la plus fréquente et la plus grave qui constitue une urgence thérapeutique car il met en jeu le pronostic vital et fonctionnel du patient.

II. Définition :

L'EME est classiquement défini comme : ((une crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou qui se répète à des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique stable et durable)). Cette définition reste imprécise pour une utilisation en pratique. Par la suite L'EME a été défini par durée prolongée de l'évènement épileptique. La durée minimale de crise pour définir un EME a classiquement été déterminée à 30 minutes. Le pronostic vital et fonctionnel des patients étant corrélé au délai de prise en charge. Actuellement

La nouvelle définition opérationnelle, distingue des définitions suivant le type clinique et la gravité potentielle de l'ETM c. La durée requise pour qualifier les crises non convulsives d'EME a également beaucoup varié avec le temps (de 5 à 30 minutes).

T1 : durée maximale attendue d'une crise épileptique habituelle au-delà de laquelle le syndrome de menace d'EM est défini.

T2 : durée à partir de laquelle le risque de décès et de séquelles neurologiques apparaît. T1 et T2 diffèrent selon le type d'EM, dans l'EM tonico-clonique généralisé (EM TCG) T1 : 5 min, T2 :30 min.

1. L'ETM TCG se définit comme une crise dont les manifestations motrices se prolongent au-delà de 5 minutes ou comme des crises (au moins deux) qui se répètent à des intervalles brefs sans reprise de conscience intercritique, c'est à dire, sans réponse à des ordres simples .
2. L'EMENC, avec ou sans trouble de la conscience, est défini par une activité épileptique de plus de 10 minutes (15 minutes pour certains états, comme l'état de mal absence) ou par des crises qui se répètent à des intervalles brefs sans reprise de conscience entre les crises.

Les crises sérielles avec récupération de la conscience entre les crises peuvent évoluer vers un EME mais ne rentre pas dans la définition de celui-ci.

L'EME larvé correspond à l'évolution défavorable d'un EME TCG non ou mal traité. il se caractérise par l'atténuation, voire la disparition des manifestations motrices chez un patient comateux contrastant avec la persistance d'un EME électrique.

L'EME réfractaire (EMER) est défini comme un EME résistant à au moins 2 médicaments antiépileptiques (MAE) différents, administrés à la posologie adaptée.

III. Epidémiologie :

L'incidence de l'EME convulsif est d'environ 30 pour 100 000 habitants/an en France, son incidence aux Etats Unis est estimée entre 18 et 41 pour 100000 habitants/an. Elle est plus élevée chez l'enfant (moins de 3 ans) et chez l'adulte de plus de 60ans. La récurrence chez un même patient est observée dans 6 à 13% des cas.

La mortalité peut atteindre 30% des cas, plus importante chez le sujet âgé.

IV. Classification :

Plusieurs classifications des EM ont été proposées basées sur.

- La classification internationale des crises épileptiques : Proposée par Gastaut (1983) repose sur la clinique et l'EEG, distinguant les EM généralisés et partiels.
- La classification internationale des syndromes épileptiques : Proposée par Shovron (1994) repose sur les critères syndromique et étiologique

La ligue internationale contre l'épilepsie (L'ILAE) propose une nouvelle classification dédiée aux EME selon 4 axes : sémiologie, étiologie, anomalies EEG et l'âge.

1. Sémiologie : deux critères cliniques ont été utilisés :

Symptômes moteurs : (sévères / modérés)

Troubles de la conscience : (présents/absents)

• Etiologies :

- Symptomatique aiguës : Lésionnelle (structurelle aiguë)
Non lésionnelle (métabolique ou toxique)
- Secondaires : Lésion ou anomalie cérébrale ancienne
Pathologies neurologiques évolutives
- Associées à un syndrome épileptique.

2. Anomalies EEG

3. Age : Nouveau-né, nourrisson, enfant, adolescent et adulte, sujet âgé.

CLASSIFICATION DES ETATS DE MAL

4 AXES

D'après Trinka et al., Epilepsia 2015 – ILAE Task Force

SEMILOGIE

- Symptômes moteurs**
 - Présents *EMTCG, EM myoclonique, EPC...*
 - Absents *EM généralisé larvé, EM absence, EM focal non moteur...*
- Troubles de la conscience**
 - Présents *EM absence, EMTCG, EM focal complexe ...*
 - Absents *EM myoclonique, EM focal non moteur EPC...*

ANOMALIES EEG

- Localisation**
 - Généralisées • Bilatérales asynchrones
 - Latéralisées • Multifocales
- Type de pattern**
 - Décharges périodiques (LEDs ou GEDs)
 - Delta rythmique
 - Pointes, pointe-ondes, polypointes-ondes
- Morphologie**
 - Onde aigue à front raide
 - Nombre de phases: mono, bi ou triphasique
 - Polarité, Amplitude
- Dynamique temporelle**
 - Fréquence, Durée, Intervalle
 - Mode de début et dynamique spatiotemporelle
- Réactivité**
 - Spontanée ou aux stimulations
- Effet des traitements**

ETIOLOGIE

- Aigue**
 - AVC
 - Toxique, sevrage
 - Métabolique
 - Infectieux
 - Inflammatoire
 - Tumoral...
- Séquelles ou anomalies structurelles anciennes**
 - Post AVC
 - Post Encéphalite
 - Post traumatique
 - MCD, MAV, cavernome
- Progressive**
 - Tumeur
 - Pathologie neurodégénérative
 - Pathologie épileptique évolutive (EMP, Rasmussen, Lafora...)
- Syndrome épileptique connu**
 - Epilepsie généralisée idiopathique
 - Chromosome 20 en anneau
 - Syndrome Angelman
 - Syndrome de Down ...
- Inconnue**

AGE

- Nouveau-né (0-30 jours)**
- Nourrisson (1mois -2 ans)**
- Enfant (>2 ans à 12 ans)**
- Adolescent et adulte (>12 ans à 59 ans)**
- Sujet âgé (≥ 60 ans)**

EMTCG: état de mal tonico-clonique généralisé; EPC: Epilepsia Partialis Continua; EM: état de mal; AVC: Accident vasculaire cérébral; MCD: malformation de développement cortical; MAV: malformation artériovénueuse; LEDs: Lateralized Epileptic Discharges; GEDs: Generalized Epileptic Discharges

Figure 3. Classification des états de mal d'après Trinka et al., epilepsia 2015.

Classification des EME selon l'International League Against Epilepsy [1]

Avec signes moteurs prédominants

EME convulsifs (ou EMETCG)

Généralisés

Focaux avec évolution bilatérale (anciennement « secondairement généralisés »)

De caractère focal ou généralisé indéterminé

EME myocloniques

Avec coma

Sans coma

EME focaux moteurs

Avec crises focales motrices répétées

Epilepsie partielle continue

Adversifs

Oculocloniques

Avec paralysie ictale (EME focal à symptomatologie inhibitrice)

EME toniques

EME hyperkinétiques

Sans prédominance des signes moteurs (EMENC)

EMENC avec coma (incluant EME larvé)

EMENC sans coma

Généralisés

EME absence typique

EME absence atypique

EME absence myoclonique

Focaux

Sans altération de la conscience

Aphasiques

Avec altération de la conscience

De caractère focal ou généralisé indéterminé

EME dysautonomiques

EME : état de mal épileptique ; EMENC : état de mal épileptique non convulsif.

V. **Physiopathologie :**

Des modifications de la transmission synaptique se mettent en place dès les premières minutes des crises épileptiques, conduisant au dépassement des mécanismes d'arrêt des crises. Il apparaît une internalisation des récepteurs GABA_A et une accumulation de chlore dans les neurones entraînant une déficience de l'inhibition GABAergique provoquant ainsi une résistance aux traitements gabargiques (benzodiazépine (BZD) et barbituriques). D'autre part, des modifications enzymatiques entraînent une libération accrue de glutamate (principal neurotransmetteur excitateur) dans la fente synaptique, qui, associée à une surexpression post-synaptique des récepteurs glutamatergiques, notamment NMDA, renforce l'excitation glutamatergique. Au niveau hippocampique, une surexpression de certaines substances pro-convulsivantes (notamment la substance P) et une déplétion de neuropeptides inhibiteurs expliquent la perte importante de l'efficacité des molécules renforçant l'inhibition GABAergique synaptique (BZD) dès les phases initiales de l'état de mal, l'intérêt des drogues anti-glutamatergiques. Il y a également une augmentation de l'expression de protéines de transport multi-drogues, entraînant une plus grande élimination des traitements et leur moindre concentration au niveau de la zone épileptogène, ce rend difficile de stopper une crise qui dure. Dans un second temps vont survenir des morts cellulaires dues à l'hypotension, l'hypoxie et l'acidose des état de mal prolongés notamment au niveau hippocampique, pouvant entraîner des déficits cognitifs ; l'augmentation du calcium intracellulaire résultant de l'hyperexcitation glutamatergique entraînant des cascades biochimiques : une dysfonction mitochondriale, une baisse de production d'ATP et la production de radicaux libres.

VI. **Diagnostic positif :**

Le diagnostic d'EME repose sur l'association de signes cliniques neurologiques et de signes électriques: une analyse anamnestique et clinique rigoureuses permet la présomption du diagnostic qui sera confirmé par la réalisation d'un EEG.

A. **EME à composante motrice :**

- **1/ EME TCG d'emblée ou secondaire :** activité motrice tonique et/ou clonique avec altération de l'état de conscience. Si les crises se succèdent ou se prolongent l'activité musculaire se prolonge alors que l'activité électrique reste maximale, à ce stade peuvent survenir les troubles végétatifs qui vont contribuer à entrainer l'EME et majorer les lésions cérébrales en absence de traitement, le tableau évolue vers une défaillance circulatoire, respiratoire et métabolique qui aboutit au décès.
. Il peut être généralisé d'emblée, survenant dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique ou secondaire à une affection toxique ou métabolique du

système nerveux central ou généralisé secondairement, il est souvent symptomatique d'une lésion cérébrale aiguë focale.

2/ EM focal moteur : mouvements cloniques segmentaires pouvant s'accompagner d'une marche bravaïssienne.

3/ EM myoclonique dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique (EGI) ou d'une épilepsie myoclonique progressive (EMP) : mouvements myocloniques bilatéraux synchrones ou asynchrones mais avec un état de conscience préservé ou légèrement altéré.

4/ EM avec composante motrice déficitaire : le diagnostic se fait après élimination d'un événement vasculaire aigu, L'EEG permet d'objectiver une activité épileptique anormale.

5/ Etat de mal épileptique non confusionnel (EMENC) : Le diagnostic est difficile par la grande diversité des présentations cliniques, et des conditions de survenue ; leur fréquence est souvent sous-estimée. Ils surviennent volontiers chez des patients non connus épileptiques, notamment chez les sujets âgés. EMENC s'observent chez 10 à 20 % des patients avec lésions cérébrales aiguës, et près de 50 % des patients restant comateux après des crises convulsives. Leur présence semble aggraver le pronostic, Cela justifie la réalisation d'un EEG de façon rapide lorsqu'un EMENC est suspecté. Le test aux benzodiazépines peut être utilisé à but diagnostique et dans le même temps thérapeutique.

Place de l'EEG :

L'EEG n'est pas nécessaire au diagnostic d'EMETCG, il doit être réalisé le plus tôt possible en cas de suspicion d'EME, notamment chez le patient épileptique, en cas de sevrage en benzodiazépines, en cas de troubles persistants de la conscience après une crise convulsive ou en cas de lésion cérébrale avec fluctuation des symptômes neurologiques. Il permet de typer la forme de l'EM (généralisé parfois larvé, focal, multifocal) d'affirmer le diagnostic d'EME en révélant une activité épileptique continue ou se répétant sans retour à l'activité de fond, caractérisée par la présence d'activités rythmiques, non réactives aux stimulations, ayant souvent une organisation dynamique spatio-temporelle soit sous la forme de crises partielles subintrantes, soit sous la formes de paroxysmes latéralisés périodiques (periodic lateralized discharges [PLED]), il permet d'avancer dans l'enquête étiologique. L'EEG devra être répété, pour vérifier l'efficacité du traitement. Le recours à un enregistrement continu de l'EEG est intéressant, notamment en cas d'EMENC réfractaire, ou en cas de difficultés à détecter cliniquement les crises. Des critères précis récents (dits de Salzburg) ont été proposés et peuvent aider à qualifier ces tracés

TABLEAU III
Critères de Salzburg [18]

Patients sans encéphalopathie épileptique connue

Aspects EEG avec une évolution spatio-temporelle ou anomalies épileptiformes (pointes, pointes-ondes, polypointes, polypointes-ondes, ondes aiguës), de fréquence supérieure à 2,5 Hz, ou

Les anomalies épileptiformes périodiques (latéralisées ou généralisées, PEDs) de fréquence inférieure à 2,5 Hz ou les activités rythmiques de fréquence supérieure à 0,5 Hz peuvent être considérées comme un état de mal si elles sont associées à 1 des critères suivants : amélioration EEG et clinique après administration de molécules anti-épileptiques ; manifestations cliniques larvées possiblement critiques ; dynamique d'évolution spatio-temporelle

En cas d'encéphalopathie épileptique connue

Augmentation d'amplitude ou de fréquence de l'activité paroxystique en comparaison avec l'activité de fond avec modification significative de l'état clinique

Amélioration EEG et clinique après administration IV de molécules anti-épileptiques

EEG: électro-encéphalogramme.

Place de l'IRM cérébrale :

La réalisation d'une IRM cérébrale, ou à défaut d'un scanner sans et avec injection comportant des séquences veineuses, est très souvent nécessaire en cas d'EME inaugural, qu'il soit généralisé ou focal, dès que l'état du patient le permet. Elle est également souvent indispensable chez les patients avec épilepsie connue, en cas de traumatisme crânien récent, de pathologie cérébrale potentiellement évolutive, de syndrome méningé, d'antécédents néoplasiques, de terrain immunodéprimé, et de fièvre inexpliquée . Elle a pour but de rechercher une lésion à l'origine des crises, mais peut aussi montrer des images induites par les crises. Les séquences en diffusion sont les plus sensibles et montrent un hypersignal touchant le cortex, l'hippocampe, mais également le thalamus ipsilatéral, et parfois la substance blanche sous-corticale, voire le cervelet controlatéral. Ces anomalies peuvent aussi être visibles sur les séquences FLAIR, voire en T1.

VII/ Diagnostic différentiel :

Le principal diagnostic différentiel de l'EMETCG est :

1/Etat de mal non épileptique d'origine psychogène : Les éléments en faveur de l'origine psychogène: le contexte (femmes jeunes, antécédents psychiatriques ou de traumatismes psychologiques), sur le caractère fluctuant des manifestations motrices, sur les mouvements du bassin ainsi que sur la fermeture des yeux et la résistance à leur ouverture.

Ce syndrome représenterait environ 20 % des cas de patients adressés pour convulsions. Il peut de plus survenir chez un patient épileptique (environ 10 %).

2/Encéphalopathie post-anoxique (EPA) : avec myoclonies non épileptiques, qui traduit une souffrance cérébrale diffuse sévère non spécifique touchant le cortex et les noyaux gris centraux. L'EEG peut montrer d'abondantes pointes, mais sans organisation critique.

L'injection de benzodiazépine constitue un test thérapeutique discriminant car elle peut faire disparaître les myoclonies et les pointes EEG d'une EPA.

3/Encéphalopathie métabolique.

4/Encéphalopathie toxique.

5/Dyskinésies aiguës.

L'EEG est d'un apport considérable afin de confirmer ou d'infirmer le diagnostic.

VI/ Etiologies :

. La recherche étiologique est donc essentielle, mais elle ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique .

Bilan para clinique : Les troubles métaboliques (hyponatrémie, hypoglycémie, hypocalcémie) doivent être recherchés en priorité. Une recherche de toxiques sera associée en fonction du contexte.

Chez le patient épileptique connu, des crises successives feront pratiquer des dosages plasmatiques des molécules constituant son traitement habituel afin d'adapter ce dernier ou de détecter une mauvaise observance thérapeutique. Une fois le patient stabilisé, l'imagerie cérébrale doit être envisagée. Les recommandations françaises et américaines préconisent une utilisation large de l'imagerie et peuvent être résumées de la façon suivante

En cas d'EME inaugural, les principales causes sont

- Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) (à la phase aiguë ou séquellaire ,
- Les autres causes vasculaires : (cavernome , anevrysme.....)
- Les troubles métaboliques ((hyperglycémie sans cétose. . .),
- Les tumeurs ((ex. : astrocytome, métastase).
- Malformative (ex. : dysplasie corticale).
- Les infections
- Les causes inflammatoires (ex. : syndrome de Rasmussen).
- Après 60 ans, la principale cause est l'AVC à sa phase aiguë (ischémique, hémorragique, hémorragie méningée, thrombophlébite cérébrale).

Chez le patient épileptique

- La première cause d'EME est le sous-dosage en médicament anti-épileptique (MAE) (mauvaise observance), modification de traitement, interaction médicamenteuse.
- L'intoxication ou le sevrage alcoolique.
- La prescription de médicaments proconvulsivants,
- Les infections intercurrentes.
- L'existence de séquelles d'une lésion cérébrale antérieure (post-AVC, post-traumatique, post-encéphalite. . .).

Les causes auto-immunes non paranéoplasiques : (*anticorps anti-membranaires : anti-LGI1, antiNMDA, anti-AMPA, anti-GAD*).

Chez l'enfant, les convulsions hyperthermiques représentent plus de la moitié des cas, suivies des lésions cérébrales chroniques et des sous-dosages de MAE).

Il faut y rapprocher une nouvelle entité d'EM :

- **New onset refractory status epilepticus (NORSE).**
- **Febrile infection related epilepsy syndrome (FIRES).**

Le NORSE (New Onset Refractory Status Epilepticus) est une forme d'EMER récemment décrite, caractérisée par l'absence de cause retrouvée après la première démarche

étiologique. Dans la principale série publiée, il existait deux pics d'incidence : 28 et 65 ans, et une prédominance féminine. Les causes étaient cryptogéniques (52 %), maladie auto-immune non néoplasique (19 %), syndrome paranéoplasique (18 %). Une encéphalite à anticorps anti-NMDA était retrouvée dans 25 % des cas hors cryptogénique. Il s'agit de formes particulièrement difficiles à traiter (77 % d'AG, nombre médian de MAE : 5), et de mauvais pronostic (22 % de mortalité, 3, 37 % d'épilepsie tardive chez les survivants). Un grand nombre de ces formes serait en lien avec un processus auto-immun mais le plus souvent confirmé tardivement. .).

- **Les EM myocloniques** s'intègrent en règle dans le cadre des épilepsie généralisées idiopathiques ou des épilepsies myocloniques progressives, souvent secondaire à l'introduction d'un traitement anti épileptique inadapté (carbamazépine, oxcarbazépine, phénytoïne, prégabalin, gabapentine vigabatrin). ou bien d'un sevrage thérapeutique brutal notamment en benzodiazépines.
- **Les EM de type absence typique ou atypique** sont fréquemment associés à : Erreurs de prises médicamenteuses ou sevrage en benzodiazépines, dette de sommeil, fièvre, stress.
- **Dans les formes EM absence de novo du sujet âgé** l'introduction d'un psychotrope ou un sevrage en benzodiazépine est les plus souvent retrouvé.

VI/ Pronostic :

	Défavorable	Favorable
Etat de mal		
Type	Etat de mal TCG Troubles de la conscience	Etat de mal confusionnel, absence. Pas de troubles de la conscience.
Durée	Au-delà de T2	Avant T2
Traitement	Pharmaco-résistance	Première ligne efficace.
Contexte		
Age	Plus de 65 ans	Moins de 65 ans
Comorbidités	Pathologies chroniques Insuffisance d'organe	rien
Etiologie		
	Aigue (AVC, encéphalite...)	Epilepsie connue Sevrage (Benzo, AE...)

VII/ Traitement :

L'objectif du traitement de l'EM est d'obtenir un contrôle efficace afin d'éviter d'atteindre le temps T2. Plus la crise dure plus le risque d'EME réfractaire et d'épilepsie chronique augmente , justifiant un traitement agressif, avant la décompensation métabolique. cérébrale

Moyens thérapeutiques :

Benzodiazépines : (*en dose unique ou fractionnée selon tolérance*).

- Diazépam **0.2** mg/kg, 10 mg max ;
- Clonazépam **0.02** mg/kg, 1 mg max ;
- Lorazépam **0.1** mg/kg, 4 mg max ;

- Midazolam **IM, 10 mg** > 40 kg ou 5 mg < 40 kg (*en l'absence de voie intraveineuse disponible*).
- Phénobarbital **15 mg/kg/dose** ;
- Lévétiracetam **60 mg/kg**, 4,5 g max ;
- Acide valproïque **40 mg/kg**, 3000 mg max ;
- Fosphénytoïne **20 mg/kg EP**, 1500 mg max.

Traitement de 1re ligne :

L'efficacité des benzodiazépines en première intention par une grande rapidité d'action et une très bonne tolérance, y compris après une réinjection 5 à 10 minutes après un échec. Le clonazépam, par sa moindre liposolubilité, présente un volume de distribution plus faible, une durée d'action supérieure (6–8 heures) et une accumulation inférieure à celle du diazépam. Le midazolam (MDZ) est la seule benzodiazépine hydrosoluble, ce qui évite son accumulation et le rend donc beaucoup plus maniable, il devient également une benzodiazépine de référence, en administration IM, au même titre que le lorazépam et le diazépam IV dans les recommandations nord-américaines récentes. recommanderont l'administration de clonazépam ou de midazolam en 1re intention, éventuellement renouvelable en cas d'échec dans les 5 à 10 minutes. pour les raisons pharmacodynamiques, un relais par une autre classe thérapeutique est toujours recommandé pour prévenir les récurrences : phénytoïne, phénobarbital, lévétiracétam ou valproate. Après le contrôle de l'EME, il est recommandé d'effectuer précocement un relais par une benzodiazépine de longue durée d'action (clobazam ou clonazépam).

Traitement de 2e ligne : 20 à 40 minutes après le début des crises : Les recommandations américaines placent le valproate, la phénytoïne et le lévétiracétam en traitement de 2e ligne sans préciser de hiérarchie. La fosphénytoïne est préférée à la phénytoïne (meilleure tolérance veineuse), et le phénobarbital est placé comme alternative, en cas de non-disponibilité de ces trois molécules. Une dose de charge de phénytoïne à la posologie recommandée de 15–20 mg/kg est insuffisante dans la moitié des cas. Le valproate doit être évité chez la femme en âge de procréer en raison du risque tératogène. Chez l'enfant, le schéma thérapeutique de 1re et 2e ligne est le même. Il n'y a pas de données pour recommander la fosphénytoïne (l'AMM au-delà de 5 ans) que la phénytoïne. Le valproate doit être évité lorsque la cause de l'EME n'est pas connue, en raison du risque toujours possible de l'aggravation d'une maladie innée du métabolisme sous-jacente.

Traitement de 3e ligne : état de mal épileptique réfractaire (EMER)

Vingt pour cent environ des EME évoluent vers un EMER et 13 % vers un EME larvé. Il est le plus souvent associé à une atteinte neurologique sous-jacente, en particulier une encéphalite infectieuse ou inflammatoire (NORSE). À ce stade, il est impératif d'éliminer à nouveau les diagnostics différentiels et il faut bien s'assurer que le patient a déjà reçu un traitement complet de 1re et de 2e ligne avant de retenir le diagnostic d'EMER.

Le traitement de l'EMER convulsif ou larvé repose sur l'anesthésie générale (AG) qui s'accompagne obligatoirement d'une intubation avec ventilation mécanique et d'une surveillance hémodynamique rapprochée. Il est recommandé de ne pas tarder à sédaté un patient en EME généralisé convulsif. La réalisation d'une imagerie cérébrale est très souvent nécessaire en cas d'EMENC afin de déterminer l'étiologie de cet EME, dont le traitement spécifique sera fondamental dans le contrôle de l'EME.

Dans tous les cas, **le traitement étiologique** est fondamental et doit accompagner la mise en place du traitement AE. En dehors des cadres étiologiques usuels (troubles hydroélectrolytiques, sevrage médicamenteux, toxicité médicamenteuses, AVC, encéphalite infectieuse, tumeur cérébrale. . .), une étiologie inflammatoire auto-immune doit être rapidement envisagée devant tout patient présentant un EM de novo, fébrile ou non sans cause infectieuse ou lésionnelle retrouvée (NORSE). Jusqu'à preuve du contraire, la prise en charge est similaire à celle des encéphalites limbiques auto-immunes. La mise en place d'une thérapeutique multimodale doit être rapidement proposée, associant AE et drogues anti-inflammatoires (immunoglobuline IV, méthylprednisolone IV, échanges plasmatiques voir immunosuppresseurs).

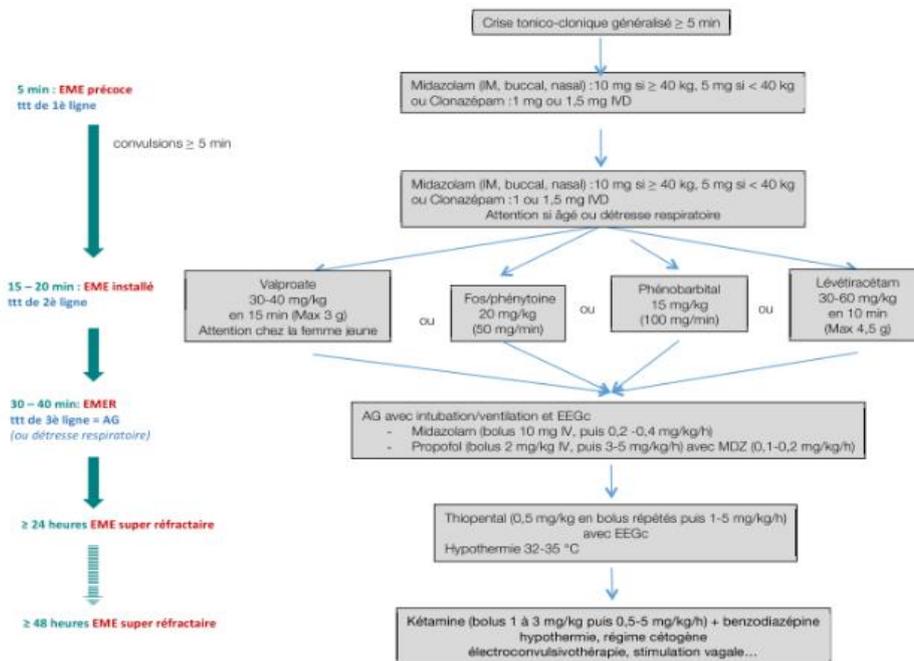


FIGURE 2
Algorithme thérapeutique devant un état de mal épileptique

VIII/ Conclusion :

L'EM est l'expression la plus sévère et la plus morbide de la maladie épileptique. Une nouvelle définition et classification opérationnelle dédiée aux états de mal est proposée par la ligue internationale contre l'épilepsie, facilitent l'évaluation pronostique et la prise de décision thérapeutique. Le diagnostic étant assuré après une évaluation clinique et électrophysiologique et étiologiques, pouvant engager le pronostic fonctionnel et vital à, Les EMETCG restent des urgences thérapeutiques fréquentes et grave. Nécessitant une stratégie thérapeutique : symptomatique par antiépileptiques et étiologique. Devant tout EM de novo (NORSE), sans cause retrouvée au bilan initial, un traitement immunomodulateur est recommandé.

Références bibliographiques :

1. Logroscino G, Hesdorffer DC, Cascino G, Hauser WA, Coeytaux A, Galobardes B, et al. Mortality after a first episode of status epilepticus in the United States and Europe. *Epilepsia* 2005;46:46–8.
2. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus – report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia* 2015;56(10):1515–23.
3. Gaspard N. Autoimmune epilepsy. *Continuum (Minneapolis)* 2016;22:227–45.
4. Hill CE, Parikh AO, Ellis C, Myers JS, Litt B. Timing is everything: where status epilepticus treatment fails. *Ann Neurol* 2017;82:155–65.

5. Nicolas Engrand et al **États de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant** © 2017 Société française d'anesthésie et de réanimation (Sfar). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
6. William Szurhaj 1, Nicolas Engrand 2 et al État de mal épileptiques : avancées récentes 2018; 2018.