

# L'état de mal épileptique chez l'enfant vous fait convulser ?

4

par Gaëlle Vekemans

17 h 05... Loïc, 19 mois, entre dans la salle de réanimation accompagné de deux ambulanciers. Ils vous racontent que vers 16 h 30, l'enfant a perdu conscience avant d'être secoué de mouvements saccadés. Au cours du transport, l'équipe a objectivé des mouvements tonico-cloniques des quatre membres qui ont cessé spontanément, mais sans retour à un état de conscience normal. L'enfant maintenant allongé sur une civière, vous notez des petits mouvements cloniques du membre supérieur droit et un mâchonnement continu....

**L'**ÉTAT DE MAL CONVULSIF, ou *status epilepticus*, se définit comme une activité convulsive constante ou intermittente sans reprise de conscience, et ce, pendant 30 minutes ou plus<sup>1</sup>. Cette affection, si elle se prolonge, peut entraîner des séquelles neurologiques permanentes. On estime même que le taux de mortalité secondaire est de 3 à 15 % chez l'enfant<sup>1,2</sup>. Bien souvent, le moment exact du début de l'activité convulsive est difficile à obtenir à l'anamnèse : il est donc important de considérer tout enfant en convulsions actives comme souffrant effectivement d'un état de mal convulsif.

Selon la Société canadienne de pédiatrie<sup>2</sup>, les objectifs du traitement de l'état de mal épileptique sont, dans l'ordre :

- Maintien de la stabilité hémodynamique ;
- Arrêt de l'activité convulsive ;
- Diagnostic et traitement de la cause sous-jacente ;
- Orientation : prise en charge ou transfert dans un centre de soins tertiaires.

Nous aborderons donc notre démarche selon ces priorités.

## Comment assurer le maintien de la stabilité hémodynamique ?

Comme dans toute situation d'urgence, les premiers réflexes se résument à l'ABC...

La D<sup>re</sup> Gaëlle Vekemans, pédiatre, exerce au MédiClub du Sanctuaire, à Montréal.

**A et B. Assurer une perméabilité adéquate des voies respiratoires permettant une ventilation et une oxygénation efficaces**

L'administration d'oxygène (FIO<sub>2</sub> de 100 %) par masque reste le premier geste à faire dans de telles circonstances. Il existe toujours un risque d'obstruction des voies aériennes supérieures chez le patient dont l'état de conscience est atteint ; l'aspiration des sécrétions et (ou) l'utilisation d'une canule de Guedel peuvent permettre de surmonter de telles complications. Cependant, si la perméabilité des voies aériennes reste compromise, l'intubation devient nécessaire. Dans ce cas, l'utilisation d'un relaxant musculaire à courte durée d'action (thiopental, par exemple) est indiquée, dans l'optique où l'activité motrice reste souvent la seule manifestation observable d'une convulsion qui persiste.

**Bien souvent, le moment exact du début de l'activité convulsive est difficile à obtenir à l'anamnèse : il est donc important de considérer tout enfant en convulsions actives comme souffrant effectivement d'un état de mal convulsif.**

R E P È R E

63

## T A B L E A U I

### Comparaison entre le diazépam et le lorazépam

	Diazépam (Valium®)	Lorazépam (Ativan®)
Posologie	<ul style="list-style-type: none"> <li>● De 0,2 à 0,5 mg/kg (dose i.v.)</li> <li>● 0,5 mg/kg (dose intrarectale) jusqu'à l'âge de 5 ans</li> <li>● Maximum 10 mg/dose pour les enfants de plus de 5 ans</li> <li>● Administration en 3 min</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● De 0,05 à 0,1 mg/kg (dose i.v. ou i.m.)</li> <li>● Maximum 4 mg/dose</li> <li>● Administration en 3 min</li> </ul>
Nombre de doses maximal	2 maximum (effet dépresseur possible)	2 maximum (efficacité maximale)
Délai d'action	1 min	3 min
Durée d'action anticonvulsivante	Entre 2 min et de 20 à 30 min	Plus de 2 heures, jusqu'à 48 heures
Voies d'administration utilisables	i.v., rectale	i.v., i.m.
Effets secondaires	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Sédation</li> <li>● Dépression respiratoire</li> <li>● Laryngospasme</li> <li>● Hypotension</li> </ul>	Dépression respiratoire moins importante

64

### C. Observation continue du statut hémodynamique de l'enfant

**Installation d'au moins une ligne de perfusion intraveineuse.** La pose d'un cathéter veineux reste souvent un défi, particulièrement chez les enfants. Parfois, une ligne de perfusion centrale ou même osseuse devient la seule option possible pour l'enfant en état de mal épileptique. La voie intrarectale peut cependant être utilisée temporairement, la voie intramusculaire étant reconnue comme beaucoup moins fiable en règle générale.

Par ailleurs, plusieurs auteurs s'entendent pour réduire l'apport liquidien aux deux tiers des besoins d'entretien pour ainsi éviter l'aggravation d'un possible œdème cérébral<sup>3</sup>.

Un dosage de la glycémie capillaire, qu'on peut faire rapidement lorsque l'on installe une ligne de perfusion veineuse, permettra de traiter d'emblée une hypoglycémie qui pourrait être à l'origine de l'état de mal convulsif.

### Arrêt de l'activité convulsive : comment y parvenir ?

#### En première intention

Les benzodiazépines restent le traitement initial de choix de toute crise convulsive (*tableau I*). Quel que soit l'agent choisi, une deuxième dose peut être administrée de 10 à 15 minutes après la première dose. Aucune répétition adjuvante n'est cependant recommandée, le diazépam

risquant d'atteindre des concentrations toxiques et le lorazépam ayant atteint son efficacité maximale<sup>3</sup>.

#### En deuxième intention

Les anticonvulsivants à action prolongée, soit la phénytoïne et le phénobarbital, occupent notre deuxième ligne de traitement pharmacologique.

**Phénytoïne.** Cet agent reste notre premier choix, car il possède des effets dépresseurs moindres, tant au niveau respiratoire qu'au niveau du système nerveux central. Cependant, ses limites ne sont pas à négliger : son délai d'action peut atteindre de 10 à 30 minutes après l'injection, et le risque de complications hémodynamiques (arythmie, hypotension artérielle) exige une administration particulièrement lente (maximum de 1 mg/kg/minute)<sup>4</sup>.

**Phénobarbital.** Dans la situation où les convulsions se poursuivent malgré une dose adéquate de phénytoïne, le phénobarbital fait son entrée. Offrant la possibilité d'une administration beaucoup plus rapide et ayant un délai d'action légèrement plus court (de 15 à 20 minutes)<sup>4</sup>, le phénobarbital peut cependant provoquer un effet sédatif prononcé et une dépression respiratoire importante, particulièrement après l'injection de benzodiazépines.

Dans la pratique courante, le phénobarbital reste encore l'agent de premier choix pour le jeune enfant de moins d'un an.

Les convulsions persistent... Quelques résultats paracli-

niques sont maintenant disponibles et peuvent alors orienter les étapes ultérieures de l'approche thérapeutique. Ainsi, la correction d'une hypoglycémie ou d'une hyponatrémie (plus rarement d'une hypocalcémie ou d'une hypomagnésémie) peut mettre fin à la crise convulsive.

### En troisième intention

À ce point, un état de mal convulsif réfractaire au traitement dépasse le domaine de l'urgence. Il exige alors l'entrée en scène d'un anesthésiste et d'une équipe de soins intensifs pédiatriques d'un centre de soins tertiaires, avec qui les interventions et les modalités de traitements ultérieures seront établies.

Devant une telle situation, les possibilités thérapeutiques se rétrécissent :

- Le **coma barbiturique**, atteint par l'entremise du pentobarbital ou du phénobarbital. Un tel protocole thérapeutique nécessite toutefois une surveillance hémodynamique très étroite et un monitoring électroencéphalographique continu.
- **Perfusion continue de midazolam (Versed®)**. Cette pratique assez récente s'est avérée très efficace pour les adultes<sup>5,6</sup>.
- **Perfusion continue de propofol**. On pensait initialement que le propofol provoquait des crises convulsives. Cependant, des données récentes semblent indiquer qu'à fortes doses, il s'agit d'un anticonvulsivant efficace<sup>6</sup>.
- **Anesthésie générale au moyen d'isoflurane ou d'halothane**. La *figure 1* propose un algorithme de traitement.

### À ne pas oublier....

On doit traiter vigoureusement l'hyperthermie, qui peut non seulement résulter de l'état de mal convulsif lui-même, mais en être la cause ou y être liée. La fièvre entraîne une augmentation anormale du catabolisme et diminue de plus le seuil d'excitabilité du système nerveux central, pouvant ainsi entretenir les convulsions<sup>3</sup>.

### Les nouveautés dans l'arsenal thérapeutique

Plusieurs nouveaux agents anticonvulsivants ont fait leur apparition au cours des dernières années. Cependant, uniquement trois de ces nouvelles formules pourraient être envisagées pour le traitement de l'état de mal épileptique, soit

la fosphénytoïne, le diazépam intrarectal et l'acide valproïque intraveineux.

La fosphénytoïne, cousine très proche de la phénytoïne, offre plusieurs avantages comparativement à cette dernière<sup>4,6</sup> :

- Elle est rapidement transformée en sa forme active (délai d'action de 5 à 10 minutes) ;
- Elle peut être administrée par voie intramusculaire ;
- Elle peut être administrée avec une solution contenant du dextrose ou du soluté physiologique ;
- Sa vitesse de perfusion tolérée est nettement plus élevée (150 mg/minute) ;
- Sur le plan hémodynamique, cet agent crée nettement moins d'instabilité.

Malheureusement, son coût rend ce médicament beaucoup moins attrayant...

Le Diastat® est présenté dans un dispositif gradué permettant l'administration d'une solution de diazépam par voie intrarectale. Il s'avère intéressant dans un contexte de convulsions fébriles à répétition, par exemple, car il peut être administré par le parent à la maison dès le début de la crise convulsive. Cependant, il faut s'assurer que la famille comprend bien les risques que pose l'emploi d'un tel médicament<sup>7</sup>.

Aucune étude n'a jusqu'à maintenant appuyé l'utilisation systématique de ces nouvelles formules en situation d'état de mal convulsif chez l'enfant.

### Diagnostic et traitement de la cause sous-jacente

#### Recherche de la cause : quelles pistes faut-il suivre ?

Il est primordial de garder en tête que les convulsions ne sont pas un diagnostic en soi, mais la manifestation clinique d'un processus pathologique sous-jacent.

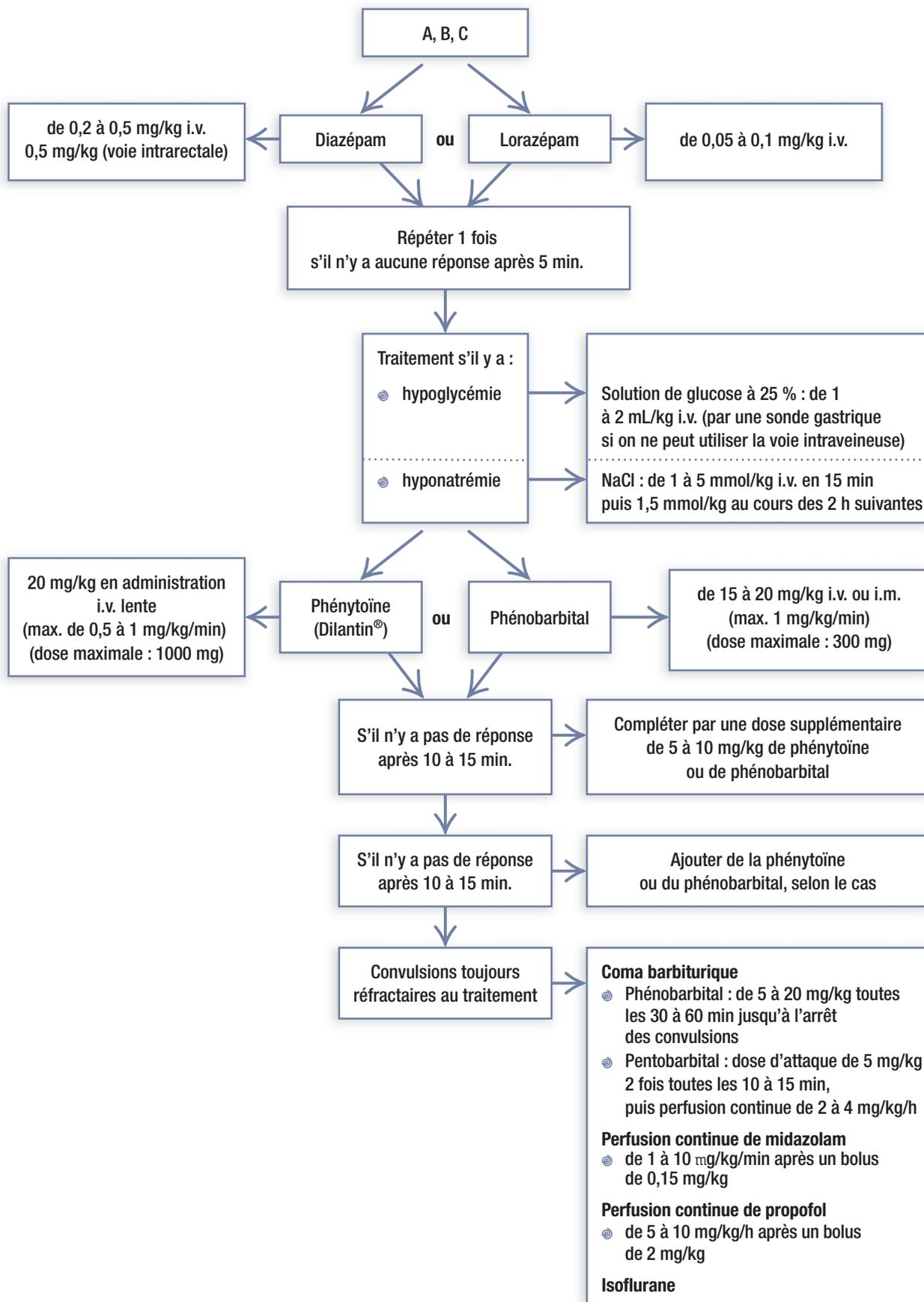
Ainsi, notre prochain objectif sera de découvrir la cause réelle de l'état de mal convulsif et d'orienter plus précisément les mesures thérapeutiques subséquentes. À ce propos, l'anamnèse et un examen clinique approfondi restent des sources indiscutables d'indices... (*encadré*).

De façon générale, tous âges confondus, la fièvre reste la cause la plus fréquente des convulsions (36 % des cas). Une modification quantitative ou qualitative du traitement médicamenteux d'un épileptique confirmé occupe la deuxième

**Il est primordial de garder en tête que les convulsions ne sont pas un diagnostic en soi, mais la manifestation clinique d'un processus pathologique sous-jacent.**

R E P È R E

Algorithme de traitement des convulsions chez l'enfant



**On note donc à l'anamnèse :**

- une description la plus détaillée possible des convulsions (type, durée, circonstances, etc.) ;
- l'état de l'enfant avant le début de la crise convulsive (fièvre, changement de l'état de conscience, symptômes neurologiques) ;
- un antécédent de traumatisme ;
- les antécédents médicaux et chirurgicaux de l'enfant ;
- les antécédents néonataux de l'enfant ;
- la prise d'anticonvulsivants ou d'un autre médicament ainsi que les changements récemment apportés au traitement médicamenteux ;
- les habitudes de vie (alcool, drogues [adolescents], habitudes alimentaires, etc.) ;
- le développement psychomoteur de l'enfant ;

Certains indices supplémentaires doivent être recherchés si l'enfant présente des convulsions en période néonatale :

- des crises convulsives antérieures ;
- une détérioration neurologique ou une altération récente de l'état de conscience ;
- de la difficulté aux boires et (ou) des vomissements répétés ;
- une odeur particulière du bébé ;
- la consanguinité des parents ou un décès en jeune âge dans la fratrie.

**À l'examen clinique, on notera principalement :**

- les signes vitaux, incluant la température et la tension artérielle ;
- des signes de traumatismes ;
- des lésions cutanées, des stigmates de maladies congénitales ou de troubles hépatiques, rénaux ou endocriniens ;
- des traits dysmorphiques ;
- la réactivité et la taille des pupilles ; les fonds d'yeux (recherche d'œdème papillaire et [ou] de signes d'hémorragies de la rétine) ;
- des hémotympan ;
- une rigidité de la nuque et autres signes d'irritation méningée ;
- des manifestations cliniques spécifiques à une intoxication particulière ;
- l'odeur de l'urine.

Dès le début de la prise en charge, quelques **analyses sanguines et examens paracliniques** sont fréquemment requis quel que soit l'âge de l'enfant, l'histoire de la crise actuelle et ses antécédents :

- un hémogramme ;
- un ionogramme incluant la calcémie totale et ionisée ;
- un dosage de la glycémie ;
- une gazométrie sanguine ;
- une radiographie pulmonaire.

L'évaluation paraclinique complémentaire sera dictée conséquemment par les informations obtenues à l'anamnèse, par l'observation clinique et par les résultats de ce premier bilan (*figure 2*).

On pourra donc, selon le cas, ajouter à notre bilan initial :

- un dosage des concentrations d'anticonvulsivant ;
- un bilan hépatique, rénal et endocrinien ;
- une recherche toxicologique ;
- une ponction lombaire ;
- des cultures bactériennes et (ou) des cultures virales (liquide céphalorachidien, urines, gorge, sang, selles) ;
- une tomodensitométrie cérébrale ;
- des examens d'investigation spécifiques dans le cadre d'une erreur innée du métabolisme possible, à discuter avec l'équipe du centre de soins tertiaires.

place (20 %). Le *tableau II* énumère les diagnostics différentiels les plus fréquents groupés selon l'âge de l'enfant.

### Quelles sont les conditions adéquates d'un transfert interhospitalier ?

Les conditions optimales visées avant d'entreprendre le transport d'un enfant après un état de mal convulsif se rattachent à nouveau aux principes de base.

#### A + B

- Maintien de la perméabilité des voies aériennes et ventilation-oxygénation adéquate ;

- Possibilité de monitoring (saturométrie) durant le transfert.

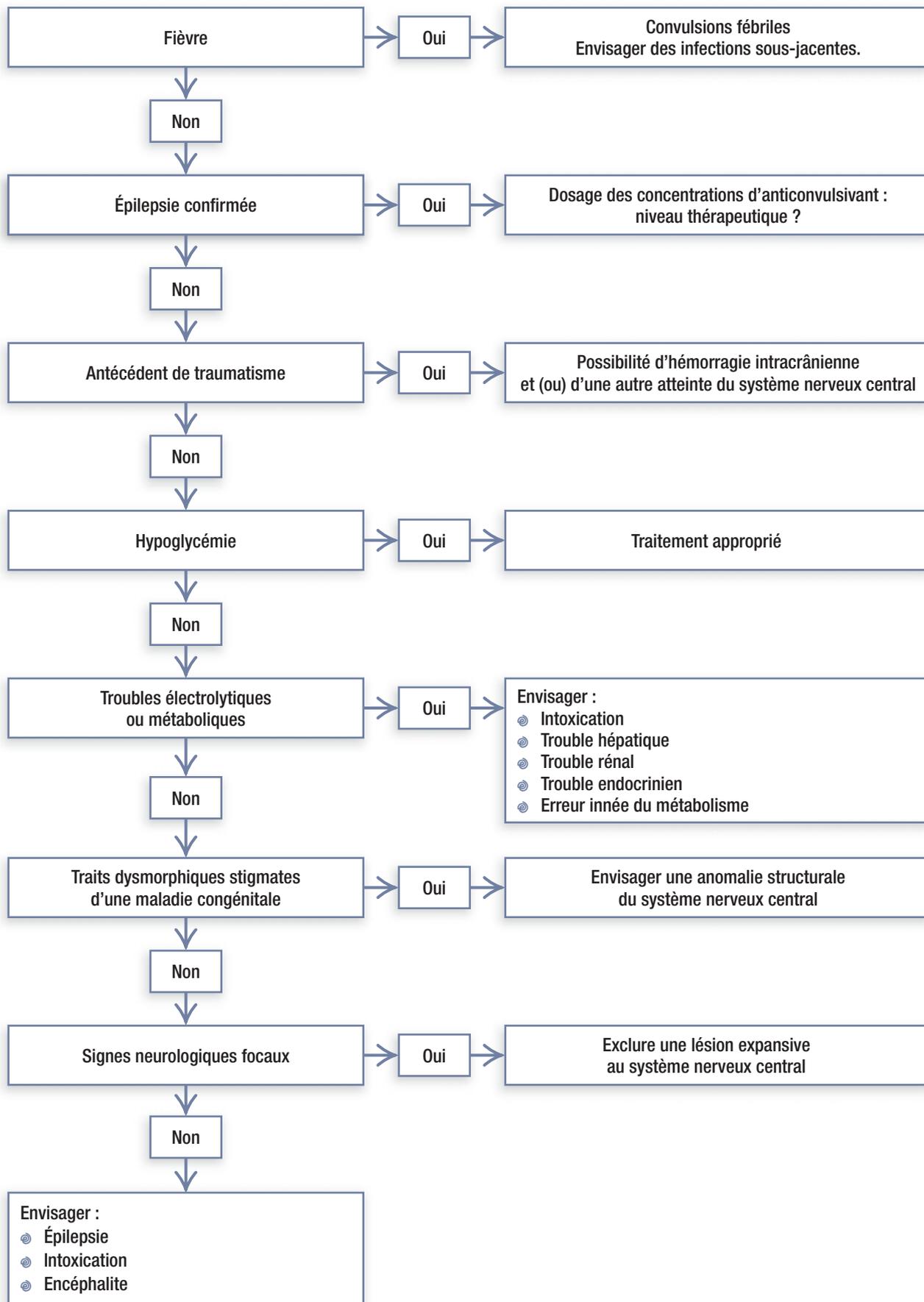
#### C

- État hémodynamiquement stable ;
- Deux lignes de perfusion intraveineuse en place ;
- Monitoring du rythme cardiaque et de la tension artérielle durant le transfert.

#### D

- Idéalement, les convulsions devraient être contrôlées avant le transfert. Les médicaments que l'équipe de transfert doit

Approche diagnostique



## T A B L E A U II

### Causes des convulsions selon l'âge

#### Nouveau-né et nourrisson

- Encéphalopathie hypoxique-ischémique
- Infection
- Cause métabolique :
  - Troubles métaboliques (hypoglycémie, hypocalcémie, hyponatrémie...)
  - Erreur innée du métabolisme
  - Carence en pyridoxine
- Hémorragie cérébrale
- Malformation congénitale, anomalie structurale du système nerveux central

#### Enfant

- Infection
- Convulsions fébriles
- Troubles métaboliques (glycémie, natrémie...)
- Malformation congénitale, anomalie structurale du système nerveux central
- Tableau d'épilepsie
- Intoxication

#### Adolescent

- Épilepsie confirmée :
  - Sevrage d'anticonvulsivant
  - Mauvaise observance du traitement
- Trouble cardiovasculaire : hypertension artérielle, thrombose, embolie, hémorragie intracrânienne
- Intoxication
- Traumatisme
- Tumeur cérébrale
- Infection

prévoir sont ceux qui ont été présentés dans l'algorithme de traitement de la *figure 1*, selon l'étape atteinte.

Dans l'optique où l'on entrevoit des complications pendant le transport comme une agitation importante, une ventilation difficile ou des convulsions réfractaires, une perfusion continue de midazolam ou même, dans de rares cas, une curarisation doivent être envisagées.

Cependant, quelle que soit la situation, la planification d'un transfert interhospitalier doit être préalablement discutée et organisée avec l'équipe de soins pédiatriques qui recevra l'enfant.

### Pronostic

Plusieurs auteurs s'entendent pour estimer le risque de mortalité à 3 ou 4 % après à un état de mal convulsif chez l'enfant. Cependant, il est beaucoup plus difficile de prévoir la

## S U M M A R Y

### Does the child in status epilepticus make you convulse?

Status epilepticus refers to seizures that are continuous or to repetitive seizures between which the patient does not regain consciousness for at least 30 minutes. The first priority in the seizing child is to establish an adequate airway to allow for effective ventilation and oxygenation, and to maintain a stable circulatory status. Further treatment is of course directed at stopping the seizure activity: the initial drug of choice are benzodiazepines, followed by phenytoin and phenobarbital as second line agents. The management of refractory status epilepticus may require general anesthesia and should then be discussed with a pediatric intensive care unit team.

**Key words:** seizure, status epilepticus, treatment, emergency, child.

morbidity associated with a state of mal epilepticus, this being primarily a function of the etiopathogenesis underlying it. ❧

**Date de réception :** 13 mai 2002.

**Date d'acceptation :** 2 septembre 2002.

**Mots clés :** convulsions, état de mal épileptique, traitement, urgence, enfant.

## Bibliographie

1. Société canadienne de pédiatrie (SCP). Traitement du patient pédiatrique en état de mal convulsif à l'urgence. *Paediatrics & Child Health* 1996; 1 (2) : 156-61.
2. Treherne S. *Management of status epilepticus in the pediatric patient*. Proceedings of the Pediatric Advanced Life Support Course, Montréal, Québec, Canada, 8 nov. 2001.
3. Rousseau-Harsany E, Larbrisseau A, Guay J, Lacroix J. État de mal convulsif. Dans : Lacroix J, Gauthier M, Beaufils F, réd. *Urgences et soins intensifs pédiatriques : une approche clinique multidisciplinaire*. Paris : Doin, 1994 : 591-605.
4. Gorelick MH. Neurologic emergencies. Dans : Fleisher GR, Ludwig S, réd. *Textbook of Pediatric Emergency Medicine*. 4<sup>e</sup> éd. Philadelphie : Lippincott, Williams & Wilkins, 2000 : 701-6.
5. Haafiz A, Kisson N. Status epilepticus: current concepts. *Pediatr Emerg Care* 1999; 15 (2) : 119-29.
6. Provencio JJ, Bleck TP, Connors AF Jr. Critical care neurology [revue]. *Am J Resp Crit Care Med* août 2001; 164 (3) : 341-5.
7. Carmant L. Les convulsions fébriles chez l'enfant. *Le Clinicien* mars 2002; 17 (3) : 81-9.

**Quelle que soit la situation, la planification d'un transfert interhospitalier doit être préalablement discutée et organisée avec l'équipe de soins pédiatriques qui recevra l'enfant.**

## R E P È R E