

# Cas Clinique

Dr Ben Ghezala Hassen (AHU)  
Pr Ag Bousselmi Kamel  
Urgences-Réanimation H.R Zaghouan  
**EPU Vendredi 10 Mai 2013**



B.H est un adolescent né en 1998, 15 ans, demeurant à Jbel Oust, il est admis en réanimation de l'H.R. Zaghouan le 11-02-2013 pour

« altération de l'état de conscience »

### **Antécédents:**

\*diabétique (DID) de type I depuis l'âge de 4 mois sous actrapid (4UI-0-4UI) et insulatard (6UI-0-6UI).

\*notion de convulsions hypoglycémiques récurrentes depuis l'âge de 4 mois pour lesquels il a été hospitalisé à plusieurs reprises en pédiatrie.

## Histoire de la maladie:

- La veille à domicile (10-02-2013 vers 16 heures) le patient aurait présenté des céphalées pour lesquels il a eu du paracétamol avec amélioration.
- Vers 03h00 du matin du 11-02-2013, le patient aurait présenté une crise convulsive tonico-clonique généralisée (CTCG) en rapport avec un épisode d'hypoglycémie (habituelle!). La mère lui donne du sucre, il se réveille et elle part par la suite pour la cueillette des olives au moins 11 heures entre 4h00 et 14h30.
- Elle rapporte qu'elle l'a trouvé inconscient à son retour avec une perte d'urines, une hypersialorrhée une « respiration bruyante ». Aucune notion de traumatisme n'a été rapportée.

- Amené par sa famille par transport non médicalisé au SAU de Zaghouan vers 16h30, crise convulsive CTCG est objectivée avec une hypoglycémie à 0,3 g/l.
- Il est mis en condition (O2, scope), il reçoit du valium en intra-rectal. Une VVP lui est posée puis une dose de 15mg/kg de phénobarbital en IVSE lui est administrée.
- Devant la non reprise de conscience malgré la correction de l'hypoglycémie, et la persistance de mouvements cloniques surtout des membres supérieurs, il est intubé, ventilé puis admis en réanimation vers 17 heures.

## **L'examen physique juste avant l'intubation**

- enfant fébrile à 38°3, comateux avec un glasgow à 6/15 avec des membres supérieurs (MS) en hyper extension avec des mouvements cloniques intermittents des MS. Pupilles myosis réactives.
- Pas de raideur de la nuque.
- Perte d'urines, traces morsure de langue.
- Polypnée à 28 cycles/min avec une respiration ample et une hypersialorrhée, des râles ronflants avec une SpO2 à 91% AA et 100% sous 6L O2.
- PA=110/73 mm Hg. FC=75 BPM, Auscultation cardiovasculaire sans anomalies.
- On constate une récurrence de l'hypoglycémie à 0,1g/l malgré la correction initiale de l'hypoglycémie.

# Biologie initiale

<b>Gly</b>	<b>Urée</b>	<b>Créat</b>	<b>ASAT/ALAT</b>
2,49 mmol/l	4,33 mmol/l	68 µmol/l	65/45 UI/l
<b>Na</b>	<b>K</b>	<b>Cl-</b>	<b>Ca++</b>
134 mmol/l	3,15 mmol/l	97	2,2 mmol/l

<b>Bil T</b>	<b>Bil C</b>	<b>CPK</b>	<b>CPK-MB</b>	<b>pH</b>	<b>HCO3-</b>
12 µmol/l	4 µmol/l	2678 UI/l	141 UI/l	7,43	26 meq/l
<b>GB</b>	<b>PLQ</b>	<b>TP</b>	<b>Hb</b>	<b>PaCO2</b>	<b>PaO2</b>
13000	350000	78%	13,2g/dl	38 mm Hg	81 mm Hg

# Questions??

- Quelles sont vos hypothèses diagnostiques?
- Quels examens complémentaires pratiquer?
- Quelle est votre conduite thérapeutique?

# Hypothèses??

## Dg + Classifications?

- EMC convulsif (90-98%) EMC TCG (86%)? Non convulsif (<10%)?
- EMC TCG larvé? (Subtle status epilepticus)
- EMC imminent (5min) , établi (15min)? Réfractaire (60 min)? Super réfractaire (24 heures)?

## Cause?

- EMC épileptique connu??
- EMC inaugural??
- Causes rares???

*Rossetti JNNP 2006; Meirkord Lancet Neurology 2007; Novy Epilepsia 2010.*

❖ **EMC TC généralisé sur hypoglycémie persistante (insulinome?)/ méningo-encéphalite?**

n (%)	Tous patients n=486 (100)	Epileptiques connus n=238 (48,9)	Non épileptiques connus n=248 (51,1)
<b>Étiologies<sup>a</sup></b>			
Sous dosage en antiépileptiques	98 (20,2)	98 (41,1)	0 (0)
Accident vasculaire cérébral †	86 (17,7)	22 (9,2)	64 (25,8)
Intoxication/Sevrage alcoolique	69 (14,2)	42 (17,6)	27 (10,9)
Troubles métaboliques	55 (11,3)	10 (4,2)	45 (18,1)
Infection du Système Nerveux Central †	30 (6,2)	10 (4,2)	20 (8,0)
Intoxication médicamenteuse	30 (6,2)	3 (1,2)	27 (10,9)
Cancer †	27 (5,5)	7 (2,9)	20 (8,1)
Traumatisme crânien †	11 (2,3)	3 (1,2)	8 (3,2)
Autres	21 (4,3)	9 (3,8)	12 (4,8)
Inconnue	106 (21,8)	65 (27,3)	41 (16,5)

Legriel S. SRLF 2012

## Encéphalites

Infectieuse

Inflammatoire

Post-infectieuses

Paranéoplasique

## Infections

Méningite purulente

Abcès

Endocardite

Paludisme, sepsis

## Métabolique

Ions, glucose

Médicaments

Toxiques

Vitamines

Déficits enzymatiques

## Tableau clinique

## Vasculaire

Hémorragie

AVC

## Autres

SEP

PRES

CADASIL

Mitochondriopathie

Spongiforme

## Tumeur

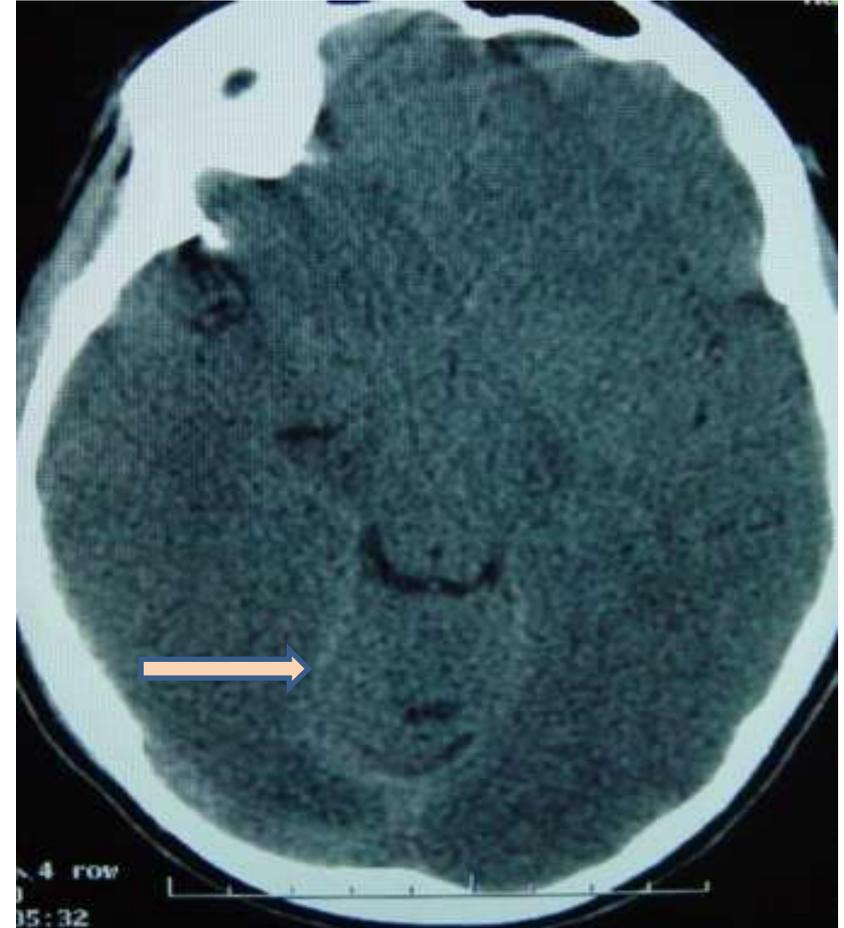
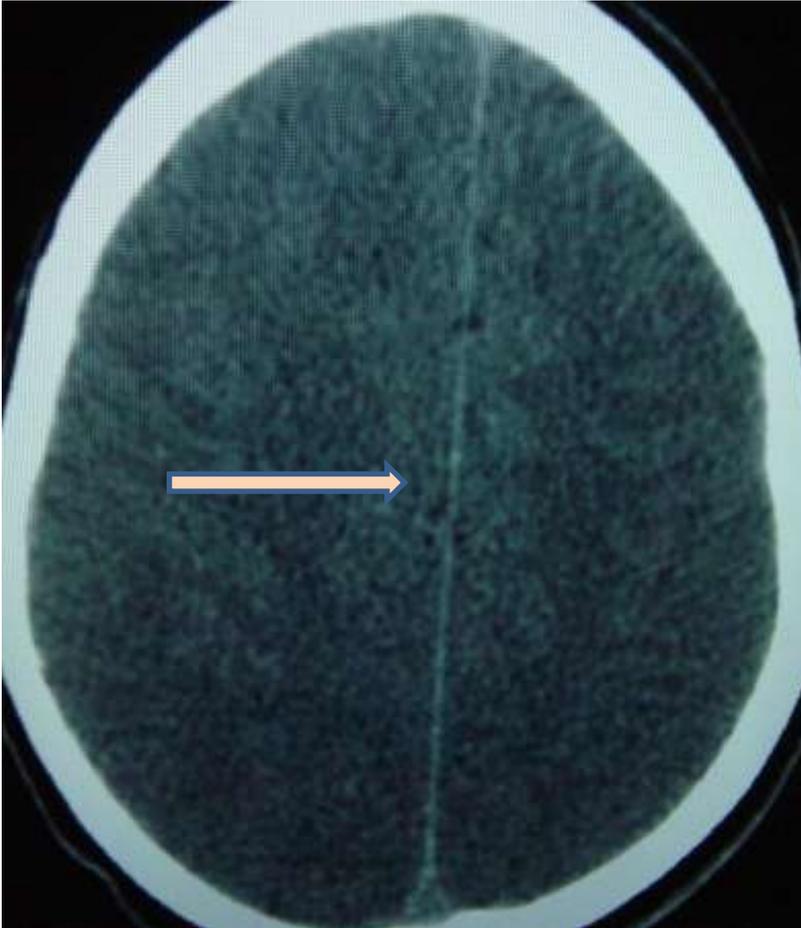
Epilepsie

Anti-NMDA-receptor encephalitis: case series and analysis of the effects of antibodies

Joseph Dubeau, \*Amy J Clarke, \*Elizabeth Hughes, Jeffrey F Brusa, Kangni Peng, Mélanie Luk, Scott K Dossin, Myron R Bouffard, Rita Baker-Gambini, [unreadable]

Lancet Neurol 2008

# Scanner J0



# Examens complémentaires??

- PL non faite devant le tableau neurologique...
- TDM cérébral (J0) sans injection de produit de contraste interprété comme normal.
- Bilans biologiques:

**Peptide C**

**Insuline**

**Ac anti-insuline**

**Ac anti-GAD**

**Ac anti-ilôts Langerhans**

<0,01 µg/l

102 µmol/l

POSITIF

POSITIF

POSITIF

**Sérologie West Nile**

**Recherche Grippe**

**Sérologie VZV**

**Sérologie HSV**

Négative

Négative

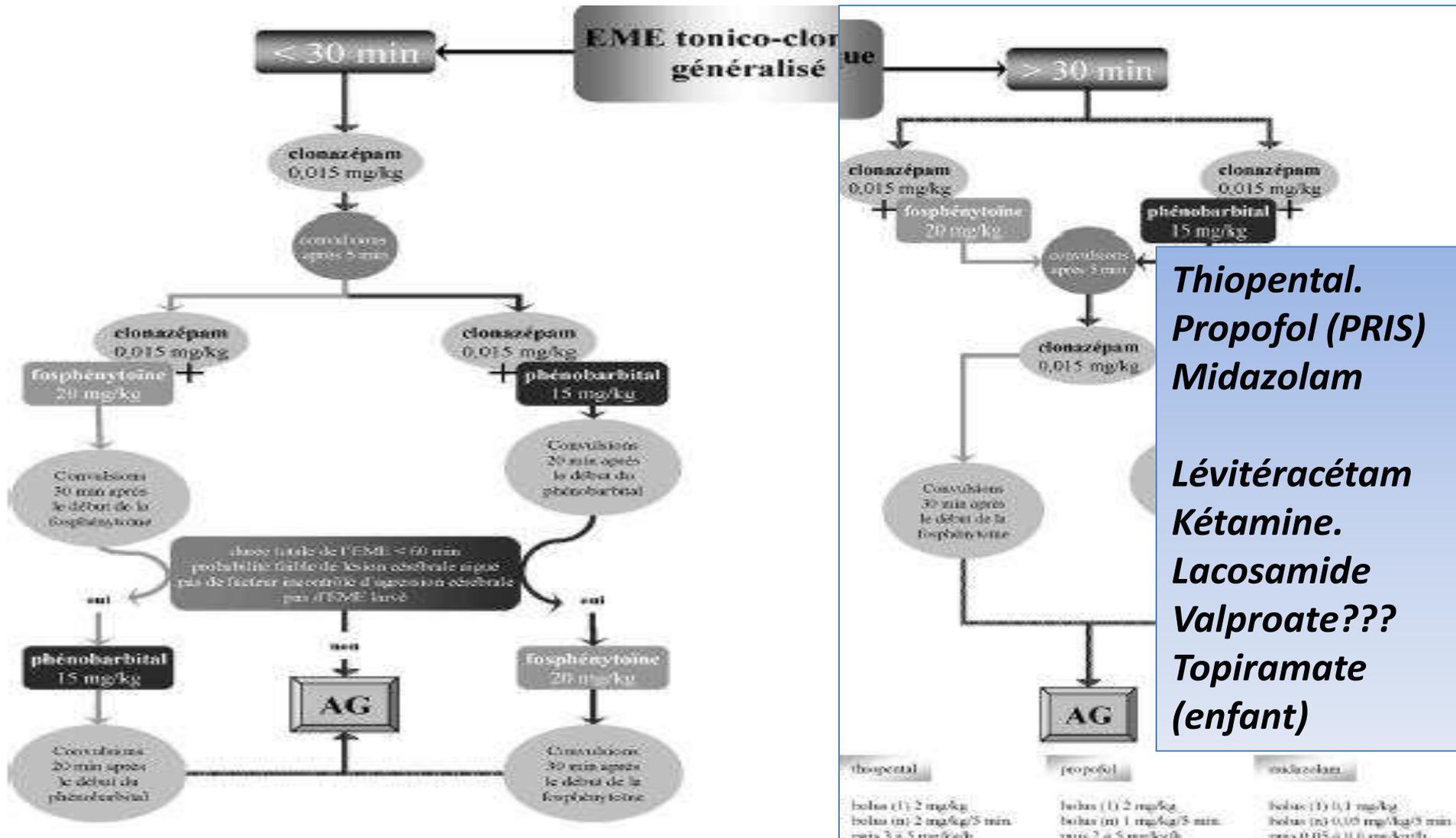
Négative

Négative

# Prise en charge chez notre patient...

- Phénobarbital 15 mg/kg.
- Intubation et ventilation mécanique.
- Thiopental (3mg/KG)- Succinylcholine (rocuronium?).
- Aciclovir 10 mg/kg / 8 heures (250mg\*4/24 heures).
- Céfotaxime 300mg/Kg/j, 2g\*4/ 24 heures.
- Paracétamol, HBPM (Innohep) J5.
- Glucose (G10%) 200-300g / 24 heures pendant 3 jours de suite.

Traitement: Non spécifique (ACSOS)  
Spécifique (RFE 2008)  
Etiologique



# Quoi de neuf depuis 2008?

H. Outin DUNE 2012

- Définition: précoce/établi/réfractaire (>2 h) *Shorvon 2011.*
- Pronostic, TRT EMC réfractaire, super réfractaire, Etats post-ictaux.
- Place des nouveaux médicaments ?

*Cock Epilepsia 2011, 1500 patients, 50 centres..*

**Table I. Summary of published treatment-related clinical outcome data in status epilepticus**

Drug	N (RCT)	N refractory <sup>a</sup>	% Efficacy <sup>b</sup> range (mean)	Serious adverse events
Phenobarbitone	139 (18)	0	61–94 (80)	Rare hypotension
Phenytoin (or fosPHT)	315 (315)	0	43–100 (70)	Hypotension 12–30%, rash
Valproate	499 (125)	172	63–95 (79)	Rare hepatic/pancreatitis hyperammonemia
Levetiracetam	498 (0)	215	45–100 (70)	None serious
Lacosamide	52 (0)	34	43–100 (47)	None serious

N, number of patients; RCT, number recruited in randomized controlled trials.

Prepared

<sup>a</sup>Designa

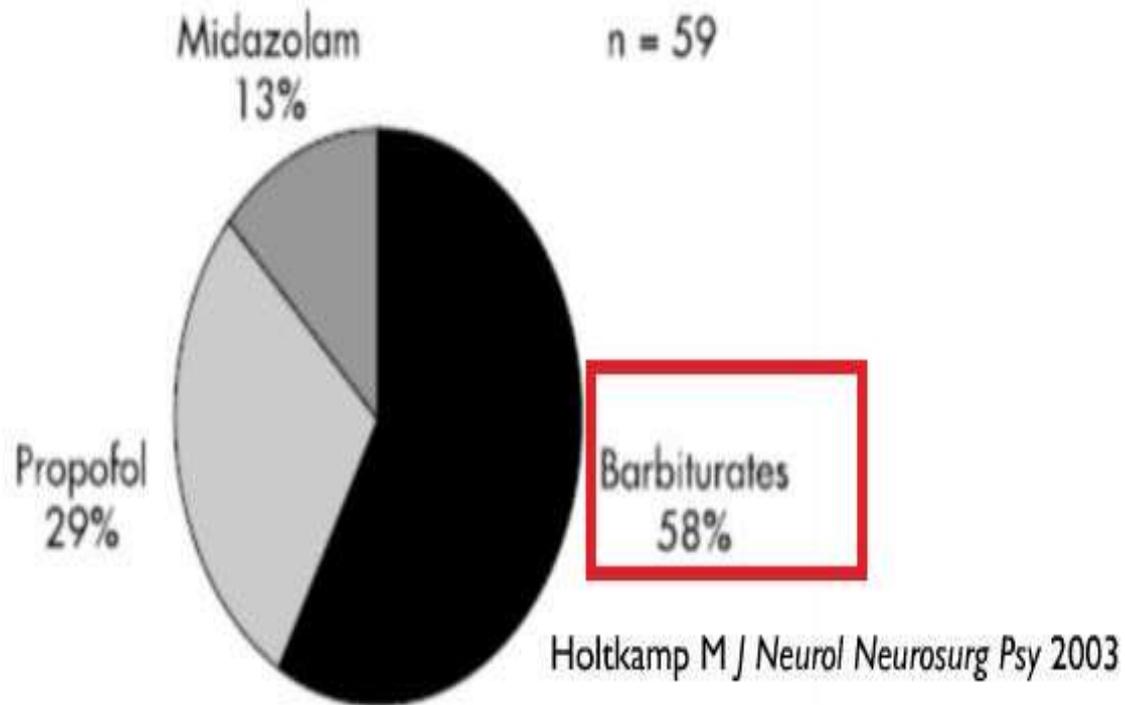
**Données biaisées par le phénobarbital**

or SE.

<sup>b</sup>Efficacy data should be interpreted with caution, mostly coming from uncontrolled series, some retrospective, and using varying primary outcome definitions.

# Egrand N. et al. Revue neurologique 2009

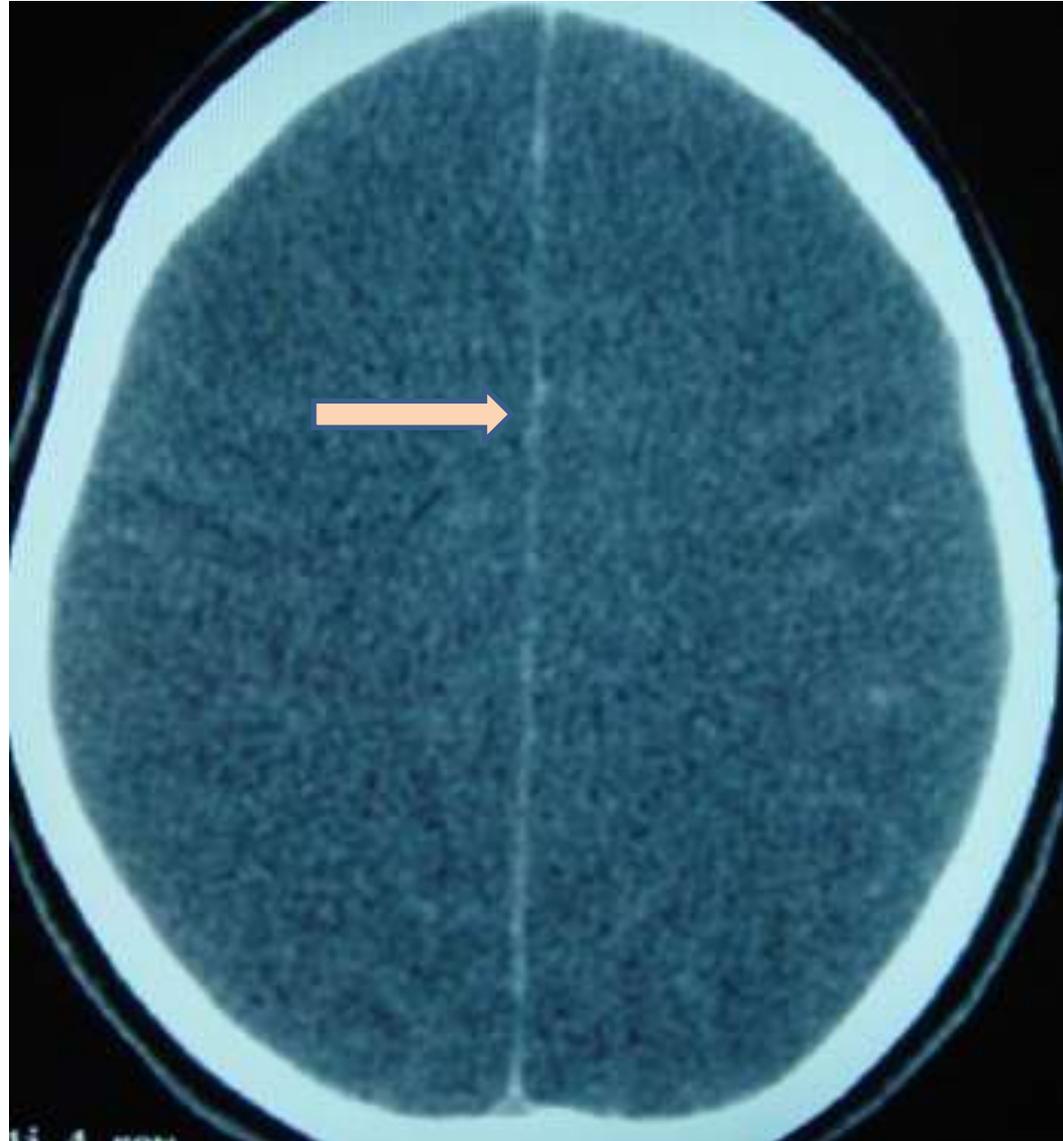
**Tableau 1 - Indications de l'intubation et de la ventilation mécanique au cours de l'EME.**



État de mal réfractaire aux antiépileptiques non anesthésiques après un délai de prise en charge de 30 à 60 minutes

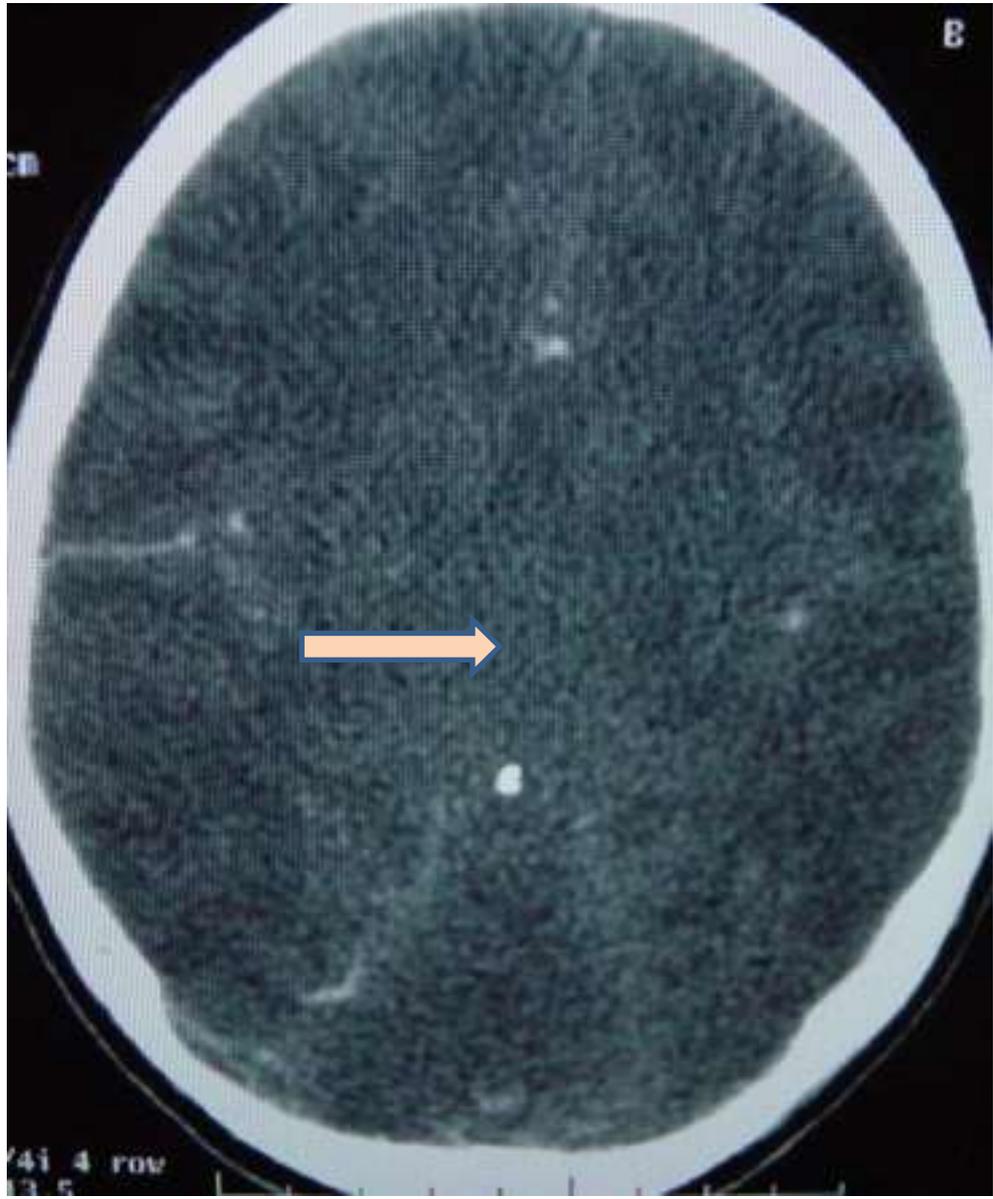
# Scanner J5

- Dédifférentiation
- Hémorragie méningée diffuse
- Triple engagement (temporal, amygdalien, sous-falcoriel).



# Angioscanner cérébral J21

- Absence d'opacification des branches corticales des A. Cérébrales moyennes (M4).
- Absence d'opacification des veines cérébrales internes droites et gauches.



# Données évolutives...

- Troubles dysautonomiques neurovégétatifs. Episodes d'hypo/hyperthermie, Instabilité HD.
- Absence de réveil...
- Dysnatrémies....
- Disparition progressive des réflexes du tronc....
- Escarres, PAVM.
- Décès à J23 dans un tableau de coma dépassé...

# Commentaires...

- Les conséquences de l'hypoglycémie peuvent être dramatiques.
- Il s'agit d'une observation rare retrouvant une association entre hypoglycémie et hémorragie méningée..
- La mortalité aiguë de l'EMC peut dépasser 20%...
- La réponse aux traitements de première ligne décline avec le temps et les traitements de 2<sup>ème</sup> voir de 3<sup>ème</sup> ligne ont des effets secondaires...

# Mauro Oddo SRLF 2012

- **Lésion cérébrale primaire**
  - État de mal épileptique (EME)

- ▶ **Lésion cérébrale secondaire d'origine centrale**
  - ▶ Œdème cytotoxique
  - ▶ Troubles de la BHE
  - ▶ Dysfonction énergétique, mitochondriale

- ▶ **Lésion cérébrale secondaire d'origine systémique (ACSOS)**
  - ▶ Fièvre
  - ▶ Hypo-/Hyper-glycémie
  - ▶ Hypocapnie
  - ▶ Hypoxémie

- Hypoxie
- Œdème cérébral
- Excitotoxicité

- Mort cellulaire
- Séquelles neurologiques
- Décès

# Pronostic des EMC

## Status Epilepticus Severity Score (STESS)

A tool to orient early treatment strategy

J Neurol (2008) 255:1561–1566

Andrea O. Rossetti  
Giancarlo Logroscino  
Tracey A. Milligan  
Costas Michaelides  
Christiane Ruffieux  
Edward B. Bromfield

	Features	STESS
Consciousness	Alert or somnolent/confused	0
	Stuporous or comatose	1
Worst seizure type	Simple-partial, complex-partial, absence, myoclonic*	0
	Generalized-convulsive	1
	Nonconvulsive status epilepticus in coma	2
Age	< 65 years	0
	≥ 65 years	2
History of previous seizures	Yes	0
	No or unknown	1
Total		0–6

\* complicating idiopathic generalized epilepsy

**Merci pour votre attention!**

