

Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins



:: Migraine Hémiplégique (MH)

Synonymes :

Migraine avec aura motrice

Définition :

- **La migraine hémiplégique (MH)** est une variété **rare** de migraine **avec aura motrice** (migraine accompagnée d'une faiblesse motrice transitoire). **L'histoire familiale** permet de distinguer les cas de **migraine hémiplégique familiale (MHF)** qui ont au moins un apparenté du 1^{er} ou du 2nd degré ayant les mêmes crises et les cas de **migraine hémiplégique sporadique (MHS)** qui n'ont aucun apparenté atteint.
- Les **crises typiques de MH** comportent un **déficit moteur toujours associé à au moins un autre signe de l'aura**, les plus fréquents sont les troubles sensitifs, visuels et du langage. Les symptômes dits « basilaires » sont également fréquents : vertige, instabilité, acouphènes.
- Des **crises sévères** de MH peuvent survenir dans la MHF comme dans la MHS et comportent un **déficit moteur prolongé**, une **confusion** ou un **coma**, une **fièvre** et des **crises comitiales**.
- **Entre deux crises de MH, 80-90% des patients sont asymptomatiques.** Dans **10-20%** des cas, le tableau clinique peut inclure des **signes cérébelleux permanents** (nystagmus, ataxie, dysarthrie) et moins fréquemment une **épilepsie** et un **déficit intellectuel**.

Pour en savoir plus :

[Consultez la fiche sur Orphanet](#)

Menu
Fiche de régulation SAMU
Recommandations pour les urgences hospitalières
problématique et recommandations en urgence
orientation

Menu

interactions médicamenteuses et contre-indications

précautions anesthésiques

mesures préventives à prendre

mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

annexes

ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de Migraine Hémiplésique

Télécharger la fiche de régulation au format PDF (clic-droit)

Synonymes

- migraine avec aura motrice, MH,
- sous formes :
 - migraine hémiplésique familiale, MHF
 - migraine hémiplésique sporadique, MHS

Mécanismes

- migraine accompagnée d'une aura comportant un déficit moteur associé à au moins un autre symptôme (troubles visuels, sensitifs, aphasie, vertiges, acouphènes...)

Risques particuliers en urgence

- crises sévères : déficit moteur prolongé, hyperthermie (parfois intense), confusion, coma avec complications inhérentes (agitation, risque d'inhalation, défaillance respiratoire), crises comitiales, état de mal épileptique
- un traumatisme crânien mineur ou une situation de stress peuvent déclencher une crise

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- traitement de crise :
 - paracétamol
 - anti-inflammatoires non stéroïdiens (kétoprofène, aspirine)
 - neuroleptique anti-émétique (métoclopramide)
- traitement de fond (quotidien) :
 - antiépileptiques efficaces en prévention des migraines avec aura (topiramate, valproate de sodium, lamotrigine)
 - autres traitements antimigraineux (bêta-bloquants, anticalciques, tricycliques)

Pièges

- éliminer une hypoglycémie
- rechercher une cause vasculaire ou infectieuse en l'absence de certitude diagnostique

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- aucun traitement n'est efficace sur l'aura
- ne pas administrer de triptans
- ne pas administrer de nimodipine (aggravation de l'aura lors de crise sévère)
- pas de contre-indication à l'utilisation des produits anesthésiques habituels
- orientation selon la gravité : service d'urgence avec avis neurologique si crise typique, service de réanimation si crise sévère

En savoir plus

- centre de référence CERVCO, Hôpital Lariboisière, Paris (tél. : 01 49 95 25 91)
- www.orphanet-urgences.fr

Recommandations pour les urgences hospitalières

1- Problématique et recommandations en urgence

- Crise de MH typique
- Crise de MH sévère

A- Crise de MH typique

- **Mesures diagnostiques en urgence**

Diagnostic d'élimination fait uniquement par l'interrogatoire.

- Antécédents : le diagnostic ne peut être porté que si le patient :
 - connaît sa maladie et/ou
 - **rapporte clairement la survenue d'au moins une crise identique.**
 - est capable de parler (si enfant et/ou aphasie : interroger ses proches).
 - le diagnostic est facilité si le patient est porteur d'une carte (Annexe 1).
- Description de la crise :
 - **L'aura débute** le plus souvent par des **troubles visuels** puis **sensitifs** **progressifs** avec des **paresthésies unilatérales ascendantes** qui remontent à la face,
 - **Puis** s'installent des **troubles du langage** et un **déficit moteur** (hémiparésie plus fréquemment que hémiplégie).
 - Le **déficit neurologique dure de 10 minutes** à plusieurs heures.
 - La **céphalée** s'installe **pendant ou après le déficit** et s'accompagne souvent de nausées, vomissements, photo et phonophobie.
- Sur place : dextrostix© pour rechercher et traiter une hypoglycémie (diagnostic différentiel)
- Aux urgences :
 - Confirmer le diagnostic de crise de MH par un **nouvel interrogatoire** du patient et/ou des proches ;
 - Aucun examen complémentaire n'est nécessaire si le diagnostic de crise de MH typique est posé.
 - **Isoler le patient dans un endroit calme et sombre.**
- **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - Aura :

- **Aucun traitement n'a véritablement démontré son efficacité sur l'aura.** Il est préférable de laisser le patient se reposer au calme jusqu'à ce qu'il récupère de son déficit.
- Quelques publications, concernant chacune un très petit nombre de cas, font état d'une amélioration de l'aura après administration de kétamine intranasale ou de naloxone IV.
- **Traitement de la céphalée dès que possible, dans le but de prévenir la douleur,** y compris pendant l'aura si la céphalée n'est pas encore installée.
 - AINS (kétoprofène 150 mg) per os, ou aspirine 1g
 - **Si nausées importantes :** voie rectale, ketoprofène 100 mg et métoclopramide 10 mg
 - **Si céphalée déjà importante et vomissements :** perfusion IV : Perfalgan 1g et métoclopramide 10 mg

B- Crise de MH sévère

- **Mesures diagnostiques en urgence**
 - **Diagnostic très difficile,** y compris chez un patient connu pour être atteint de MHF ou MHS.
 - **Rechercher impérativement une autre cause vasculaire ou infectieuse (explorations complémentaires).**
 - **Critères de gravité et complications :**
 - **Coma profond**
 - **Défaillance respiratoire**
 - **Hyperthermie** (jusqu'à 41°C possible)
 - **Déficit neurologique complet :** hémiplégie, mutisme, troubles de la déglutition
 - **Confusion majeure avec agitation et hallucinations**
 - **Vomissements** (risque d'inhalation)
 - **Crises comitiales et parfois état de mal** épileptique partiel ou généralisé
 - **Explorer en urgence :**
 - Examens cliniques : (sur place, puis régulier)
 - **Etat de conscience :** échelle de Glasgow (peut être abaissé à 3)
 - **Monitoring cardio-respiratoire :** fréquence respiratoire, saturation, pouls et TA, auscultation pulmonaire (engorgement ou inhalation)
 - **Température :** hyperthermie jusqu'à 41°C possible
 - **Intensité du déficit :** hémiplégie, mutisme, troubles de la déglutition

- Examens para-cliniques : permettent le diagnostic différentiel et la recherche de facteurs aggravant une crise de MH sévère (voir tableau)
 - Sur place : dextrostix© pour rechercher une hypoglycémie (diagnostic différentiel)
 - Biologie sanguine et urinaire : **glycémie, ionogramme, NFS, CRP, bilan hépatique, calcémie, bandelette urinaire**, recherche de **toxiques sang et urine**
 - Imagerie cérébrale : **au minimum scanner cérébral sans injection**, mieux scanner sans et avec injection ou IRM cérébrale
 - **Ponction lombaire en cas de fièvre** : à faire après l'imagerie
 - **Radio du thorax** (si fièvre et/ou difficultés respiratoires)
 - Electrocardiogramme (**ECG**)
 - Electroencéphalogramme (**EEG**) si suspicion de crises épileptiques ou si confusion pour rechercher un état de mal non convulsivant

- **Mesures thérapeutiques immédiates**

Le traitement est uniquement symptomatique.

- **Sonde gastrique**
- **Voie veineuse périphérique**
- Aura : aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité.
- Hyperthermie : Perfalgan IV 1g toutes les 8 heures
- **Céphalée** : **Perfalgan IV** avec **métoclopramide si nausées**, et parfois kétoprofène 100 mg toutes les 12 heures.
- **Crises d'épilepsie et état de mal** : **antiépileptique IV** et/ou per os, même conduite thérapeutique à tenir que pour les autres causes de crise comitiales

2- Orientation

- Où ?
 - **Crise typique** : transport au **Service d'Accueil des Urgences (SAU) le plus proche**, surveillance jusqu'à récupération du déficit neurologique puis retour à domicile
 - **Crise sévère sans défaillance respiratoire** : transport au **SAU le plus proche, secteur SAS**, puis hospitalisation dans un service de neurologie disposant d'une unité de soins continus
 - **Crise sévère avec défaillance respiratoire** : transport au **SAU « déchochage**

» puis service de réanimation médicale

- Quand ? le plus rapidement possible.
- Comment ? **pour les crises sévères avec fièvre, confusion, coma, défaillance respiratoire** : transport par SAMU, scope, oxygène, voie veineuse périphérique

3- Interactions médicamenteuses et contre-indications

- **Eviter l'angiographie par cathéter avec injection d'iode** : toutes ces angiographies (coronaire, cérébrale...) peuvent déclencher une crise sévère avec coma et doivent donc être évitées. En l'absence de procédure alternative, le patient doit être surveillé pendant les 24 heures suivant le geste pour dépister les symptômes d'une crise sévère.
- **Triptans** : ils restent contre-indiqués même si certains auteurs font état de leur innocuité et de leur efficacité sur la céphalée de la crise de MH. Ils ne doivent jamais être utilisés au cours de l'aura (typique ou prolongée).
- **Nimodipine** : elle peut aggraver une aura prolongée lors d'une crise sévère

4- Précautions anesthésiques

Pas de contre-indication liée à la MH.

5- Mesures préventives à prendre

Eviter les facteurs déclenchant des crises de MH (typiques ou sévères) : le « stress » et les traumatismes crâniens même mineurs.

6- Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- **Prévention de la thrombose veineuse profonde** : héparines de bas poids moléculaire (HBPM) jusqu'à récupération de la marche.
- **Alimentation par sonde gastrique** jusqu'à récupération d'une déglutition normale
- **Déficit moteur** : kinésithérapie quotidienne dès que possible à poursuivre après la sortie
- **Aphasie** : orthophonie dès que possible puis à domicile
- **Prévention des escarres** : installation, mobilisation, soins des points de contacts

7- Don d'organes



La maladie le permet théoriquement mais il est exceptionnel que l'état du patient s'aggrave au point d'entraîner un état de mort cérébrale.
Si la personne est en état de mort cérébrale (après un AVC par exemple), le don

i d'organe est encore possible.

8- Numéros en cas d'urgence

- Centre de Référence CERVCO, Hôpital Lariboisière, APHP, Paris
Secrétariat du CERVCO Tél : 01 49 95 25 91
E-mail: secretariat.cervco@lrb.aphp.fr

9- Annexes

1- Exemple de carte à remettre au patient

Carte de Patient - Migraine Hémiplégique	
Nom :	_____
Prénom :	_____
Né le :	_____
Personne à prévenir (famille, ami) :	_____ Mobile : _____
Traitement habituel :	_____
Neurologue :	_____ Téléphone : _____
<p>Je suis atteint de migraine hémiplégique. Au cours d'une crise, j'ai des troubles de la motricité (paralysie d'un ou plusieurs membres), de la sensibilité (engourdissement, insensibilité d'un ou plusieurs membres), du langage et de la vision. Ces troubles neurologiques peuvent durer de quelques minutes à plusieurs heures. Ils sont suivis de maux de tête avec nausées et vomissements.</p> <p>Si je suis dans l'incapacité de bouger, de parler ou si j'ai perdu connaissance : prévenir le 15 (SAMU) pour transport aux urgences les plus proches.</p>	

2- Tableau

Résultats des examens complémentaires au cours d'une crise sévère de MHF/MHS	
TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> - Pendant la crise : normal ou oedème cérébral avec gonflement du ruban cortical - Contrôle après quelques semaines : parenchyme cérébral normal (pas de séquelle) - Parfois (<15%) atrophie cérébelleuse prédominant sur la partie antérieure du vermis et respectant le tronc cérébral (anomalie permanente, pendant et entre les crises)

EEG	- Ondes lentes diffuses prédominant à l'hémisphère controlatéral au déficit; parfois ondes pointues périodiques ou dysrythmie. - Anomalies pouvant persister des semaines après une crise sévère.
LCR	- Normal ou méningite aseptique (12-290/mm ³) lymphocytaire, parfois formule panachée ou à prédominance polynucléaire. - Protéïnorachie modérément élevée (jusqu'à 1 g /l) - Glycorachie normale - Liquide stérile (cultures négatives)
Doppler transcrânien	- Accélération diffuse ou localisée des vitesses intracrâniennes

10- Ressources documentaires

- Ducros A. Migraine hémiplegique familiale et sporadique. Rev Neurol (Paris). 2008 Mar;164(3):216-24. Epub 2008 Mar 11.

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration du Docteur Anne Ducros du Centre d'urgences céphalées et du Centre de Référence des maladies vasculaires rares du système nerveux central et de la rétine (CERVCO), Hôpital Lariboisière, Paris, et du Docteur Gaële Comte, SAMU-69, Lyon.

Date de réalisation : 21 mai 2010