

Intervention de crise : L'aspect neurologique

G. B. Foletti, Lavigny, CHUV Lausanne

ASHM – SAGB

Berne, 10 septembre 2009

- 1) « Définitions »
- 2) Paroxysmes comportementaux d'origine premièrement cérébrale (les épilepsies et leur diagnostic différentiel).
- 3) Paroxysmes d'origine extra cérébrale
Un rappel.
- 4) Le neurologue et la prévention des crises épileptiques et des états de mal.

- 5) Considérations particulières.
Le neurologue et :
 - a) la « douleur »
 - b) l'agression et l'agressivité
 - c) la mort subite chez l'épileptique (SUDEP)
- 6) Conclusions

1) « DÉFINITIONS »

Est-ce que

l'épistémologie psychiatrique

≠

l'épistémologie neurologique

?

En partie

OUI

à mon avis

Exemple : Une épistémologie psychiatrique de type psychodynamique (≠ l'épistémologie empirique) fait partie du savoir médical psychiatrique

et

L'approche empirique (neurologique) ne résume pas tout le savoir possible à propos du cerveau !

Réf.

« L'hallucination, le rêve et la pensée

Une philosophie pour le cerveau »

André Comte – Sponville
Hallucination, drams, thoughts.
Rev. neurol. 2007, 163(8-9) 750-762

N'oublions pas

Un discours médical qui ne se réfère pas aux

valeurs (voir Comte – Sponville, philosophe matérialiste) peut amener à des catastrophes
(histoire du XX^{ème} siècle)

Le 11 août 2009, Mme Eunice Kennedy Shiver
(sœur de Rosemary Kennedy lobotomisée en 1941)
est décédée.

« La compassion n'était pas sentimentale ...
elle refusait de considérer que quiconque soit
sans espoir ou sans valeur »

M. Gerson
Washington Post, août 2009.

« CRISE »

« modification subite et, en général inattendue,

du comportement

jugée « anormale » ou « pathologique »

« un moment de déséquilibre et de rupture »

« Il est urgent, si on peut, d'**intervenir** »

André Compte Sponville,
Dictionnaire philosophique PUF, 2001

Crise dans le cadre de la déficience intellectuelle

W.I. Gardner, A. Dosen, D. M. Griffiths and R. King

1) Practice Guidelines for Diagnostic,
Treatment, and Related Support Services
for Persons with Developmental Disabilities
and Serious Behavioral Problems

2006 NADD Press

Definition of “ serious behavior problems ”

Behavioral acts such as physical aggression, property destruction, self-injury, pica and related agitated / disruptive episodes are defined as serious by a person’s social environments due to the :

- (a) *frequency* of occurrence,
- (b) *severity* (the potential for physical or psychological harm to the person or others or to property), and
- (c) *durability* over time and situation of the behaviors.

Handicap mental

Déficiência intellectuelle

La notion de déficiéncie est, pour le neurologue,
plus « opérationnelle » !

2) PAROXYSMES COMPORTEMENTAUX D'ORIGINE CÉRÉBRALE

Épilepsies et leur diagnostic différentiel

A. Décrire

Démarche diagnostique

La difficulté de « savoir décrire »

OBSERVATIONS DE L'ÉQUIPE ÉDUCATIVE PENDANT 3 SEMAINES

Crises

DATE 1998	Crises bras en extension	Crises du matin	Chutes subites	Trébuché et/ou blocage
24.07.	+ pleurniche			
27.07.	+ forte crise			
28.07.	+ s'endort sur les toilettes après la crise			
31.07.	+ longue crise, > que d'habitude	+		
02.08.				+ Blessure. On n'a pas vu la chute
04.08.				+ Trébuché sur le pied d'une éducatrice dans la cuisine
05.08.				+ Trébuché sur une chaise
10.08.	+ plusieurs crises au petit déjeuner			+ au jardin, trébuché sur le pied du parasol. Pleure
13.08.				+ Trébuché et se blesse
14.08.		+ dès le lever		
15.08.		+	+	+
18.08.			+	+

OBSERVER ET DÉCRIRE

- A) L'observation est difficile ! (« protocoles »)
- B) Les enregistrements vidéo-EEG sont difficiles à effectuer, difficiles à interpréter en raison de la fréquence des décharges irritatives et des artéfacts.
- C) La vidéo seule peut aider.

B. Épilepsies et déficience intellectuelle

La fréquence des épilepsies est d'autant plus élevée que la déficience est profonde.

Prévalence de l'épilepsie chez les personnes avec déficiences cognitives

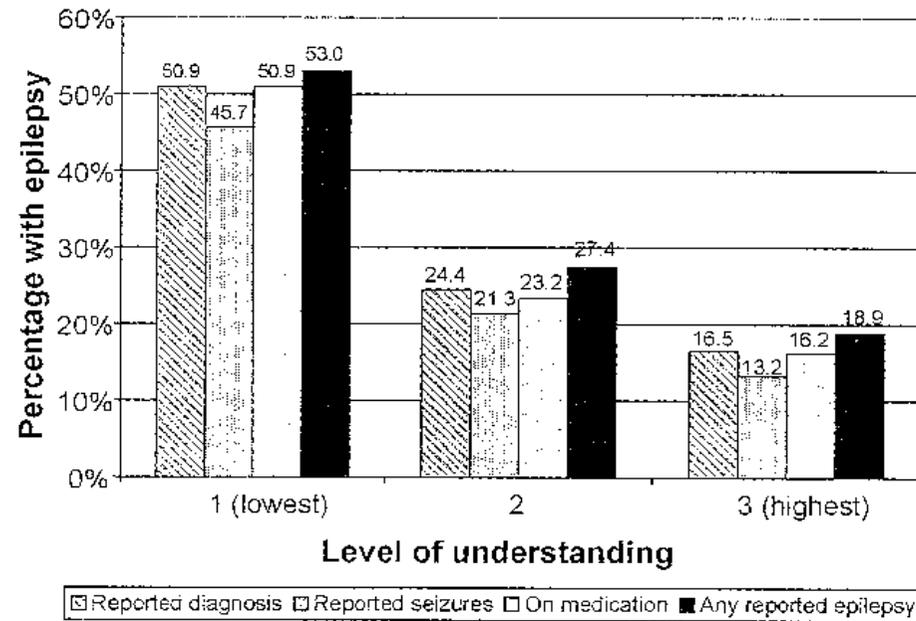
26% (population de Leicester *, UK)

(* The Leicestershire Learning Disability Register)

« Epilepsy in adults with intellectual disabilities : prevalence, associations and service implications ».

C. W. Mc Grother et al, Seizure 2006

Prévalence de l'épilepsie en relation avec la profondeur du handicap



Association between epilepsy and level of understanding

Mc Grother CW. 2006

La gravité des épilepsies est d'autant plus importante que la déficience intellectuelle est profonde.

Handicap mental et fréquence des crises

- Sur 115 personnes institutionnalisées:
 - - 32 ont un retard mental léger ou modéré
 - 28% souffrent d' une épilepsie
 - - 83 souffrent d' un retard mental profond
 - 72 % souffrent d' une épilepsie

Retard mental et fréquence des crises à Lavigny

Nbre de jrs avec crises par année	Résidents avec retard mental léger à modéré	Résidents avec retard mental sévère à profond
<1	28 %	33 %
1 - 12	48 %	23 %
13 - 52	19 %	22 %
53 - 365	5 %	22 %

Épilepsies et polyhandicap

Fréquence des épilepsies en fonction du tableau clinique des Infirmités Motrices Cérébrales (IMC)

Diplégie spastique	16 – 27%
Hémiplégie spastique	34 – 60%
Tétraplégie spastique	50 – 90%
Formes dyskinétiques	23 – 26%

A. H. Tilton, G. Butterbaugh.
Mental Retardation and Cerebral Palsy
Neurol. Therapeutics Principles and Practice. 2nd ed. 2006.

Les encéphalopathies épileptiques

Déficiência intellectuelle

Tableaux électrocliniques particuliers

Exemples : Lennox Gastaut

West

Épilepsies myocloniques progressives

Syndrome myoclonostatique

etc. ...

! Ces syndromes nécessitent souvent des
moyens diagnostiques particuliers
(vidéo – EEG !)
pour définir leur gravité.

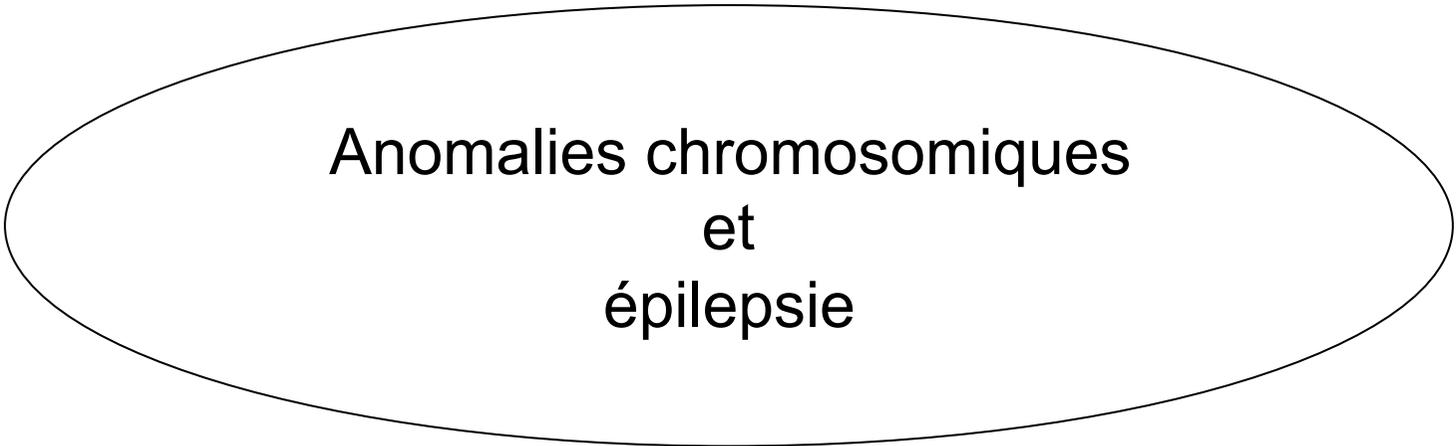
Quelques tableaux cliniques particuliers

Trisomie 21 et épilepsie

- souvent concomitante à l'installation de la maladie d'Alzheimer
- formes particulières qui évoquent une épilepsie généralisée idiopathique.

Syndrome du chromosome X fragile

Épilepsie souvent associée de gravité variable



Anomalies chromosomiques
et
épilepsie

« Epilepsy in chromosome aberrations »
N. Bahi Buisson et al.
Arch. Pediatr. 2005, 12(4):449-58

Un exemple clinique :

« Chromosome 20 en anneaux »

Syndrome de Rett, « Épilepsies et paroxysmes »

G. D'Orsi, V. Demaio, M.G. Minervini
« Myoclonic status misdiagnosed as movement disorders in Rett
syndrome : a video-polygraphic study »

Epilepsy Behav. June 2009;15(2):260-2.

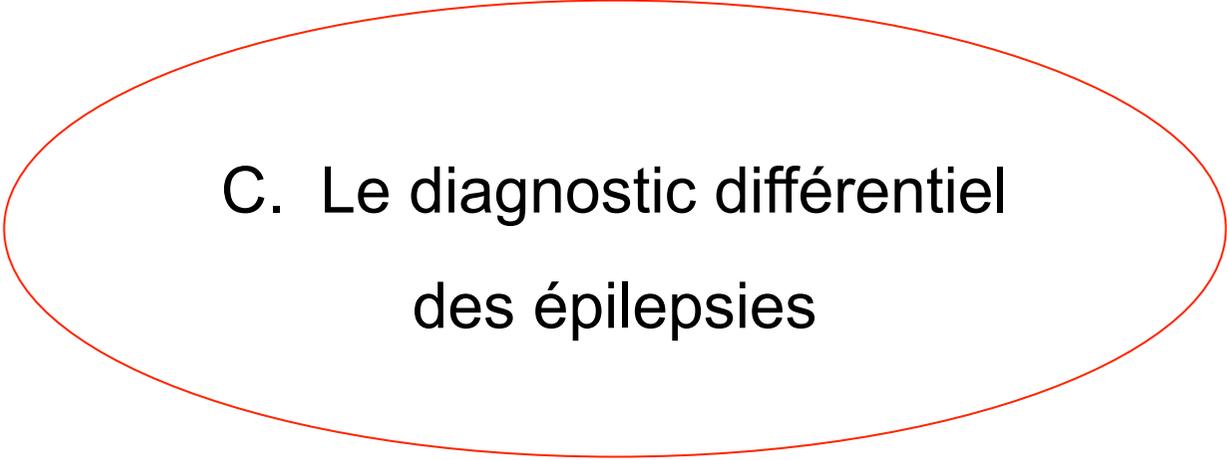
M. L. née en 1986

D : Syndrome du chromosome 20 « en anneaux »

- Naissance et développement normaux → 4 ans
 - Épilepsie sévère depuis l'âge de 4 ans
 - Déficience intellectuelle légère : Q. I. ~ 70 (10 ans)
-

“Paroxysmes du sommeil” (août 2006) avec “aura”,
peur, angoisse.

→ bonne réponse à Oxcbz + LTG



**C. Le diagnostic différentiel
des épilepsies**

Paroxysmes et déficience intellectuelle

Le diagnostic différentiel est extrêmement vaste
et comporte des difficultés particulières

Paroxysmes de « courte durée »

Diagnostic Différentiel

- 1) Crises épileptiques
- 2) Pseudo crises
- 3) Syncopes
- 4) Tics (polymorphes)
- 5) « staring spells »
- 6) Migraine et équivalent
- 7) Paroxysmes d'origine extra cérébrale
- 8) Mouvements anormaux et troubles paroxystiques du sommeil
- 9) etc. ...

Un exemple clinique

Coexistence de paroxysmes
de nature différente !

M. S., née en 1991

« Encéphalopathie sévère prénatale » cause inconnue

Caractérisée par :

- déficience intellectuelle profonde
- diplégie spastique

Paroxysmes de type « absence »

EEG du 31.01.1997 : décharges de P.O et PP.O généralisées

[Vidéo EEG à Lavigny \(août 2008\)](#)

Diagnostic : syncopes autoprovocées par Valsalva (spasme vol. de la glotte)

EEG : anomalies paroxystiques

J. Aicardi, H. Gastaut et J. Misès
« Syncopal attacks compulsively self-induced by Valsalva's manoeuvre
associated with typical absence seizures. A case report ».
Arch. Neurol. Aug. 1988;45(8):923-5.

R. M. née en 1990

« Encéphalopathie d'origine prénatale

Discrets signes dysmorphiques

Déficience intellectuelle moyenne (Q. I. ~ 50 : 10 ans)

IRM : agénésie du corps calleux

Depuis 2006

Épisodes de durées variables avec alitement prolongé,
vomissements et perte de poids

EEG de sommeil (en période calme) du 05.09.2007 : normal

EEG “critique” du 06.11.2008 : pathologique – dysfonctionnement

EEG postcritique du 10.11.2008 : normal.

ÉPILEPSIES GRAVES
DÉFICIENCE INTELLECTUELLE
ET
ÉVÈNEMENTS NON ÉPILEPTIQUES
« pseudocrises »

« INTELLECTUAL AND NEUROPSYCHOLOGICAL FEATURES
OF PATIENTS WITH PSYCHOGENIC PSEUDOSEIZURES »

Dalma Kalogjera-Sackellares, J. Chris Sackellares

OBSERVATIONS PORTANT SUR 100 ADULTES ADRESSES POUR PSEUDOCRISES

41,5 % ont un QI anormal ou subnormal

63,0 % présentent un retard mental et des troubles
neuropsychologiques.

Dalma Kalogjera-Sackellares, J. Chris Sackellares
Psychiatry Research 86 (1999) 73-84

Miles E. Drake Jr, Ann Pakalnis & Barbara B. Phillips

NEUROPSYCHOLOGICAL AND PSYCHIATRIC
CORRELATES OF INTRACTABLE PSEUDOSEIZURES

Seizure 1992; 1:11-13

50 % des personnes examinées (20) souffrent soit de retard mental, soit de troubles de la personnalité.

Un cas clinique **Q.D. 1981**

Diagnostic : encéphalopathie prénatale avec discrets signes dysmorphiques

Léger retard mental (Q.I. 60)

Graves troubles du développement affectif.

EEG intercritique normal.

RMN normale.

Entre 1995 et 1999 subjectivement la crise est précédée par un état d'angoisse (peur de la douleur). Douleurs intenses aux jambes, à l'abdomen et au thorax.

Carbamazépine inefficace.

Les crises sont hebdomadaires et induites ou suggérées par un « médium » ; quelques crises « spontanées.»

4 ans plus tard,
il est réhospitalisé
pour « paroxysmes douloureux »

A l'« interface » de la neurologie
et de la psychiatrie

3) PAROXYSMES D'ORIGINE « EXTRA » CÉRÉBRALE
ET
DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Rappel

Comorbidité

Rôle central du médecin du premier recours
(généraliste)

Prévalence des pathologies dans une population de personnes avec handicap mental (PHM) comparé avec une population générale (PG)

Per 1000 patients

ICP code	With ID (n = 868)	Control (n = 4305)
Epilepsy	172.8	3.2
Dermatomycosis	123.2	55.5
Diabetes mellitus	111.7	61.5
Acute infection of upper respiratory tract	109.4	62.4
Excess cerumen	95.6	29.5
Eczema by contact / other eczema	86.4	51-3
No illness	76.0	20.6
Insomnia / other sleeping disorder	60.1	20.4
Other infection of skin /subcutis /erysipelas	69.1	9.7
Medication / prescription / injection	67.9	23.0
		<i>Référence ???</i>

4) LE NEUROLOGUE
ET
LA PRÉVENTION DES CRISES ÉPILEPTIQUES

État de mal et déficience intellectuelle

Exemple : histoire de Lavigny

Status epilepticus
et
Déficiência intellectuelle

Incidence pour une population générale :

10 à 20 / 100'000

Population avec déficience intellectuelle :

98

enfants (âgés de 6 à 13 ans)
avec déficience intellectuelle

37

patients avec status epilepticus

U. Steffenburg, G. Hagberg, M. Kyllerman
« Characteristics of seizures in a population bases-series
of mentally retarded children with active epilepsy ». *Epilepsia* 1996;37(9):650-6.

Attention aux pièges des états de mal non convulsifs

Intérêt de l'EEG

P.W. Kaplan

« Assessing the outcomes in patients with nonconvulsive status epilepticus : nonconvulsive status epilepticus is underdiagnosed, potentially overtreated, and confounded by comorbidity »

J. Clin. Neurophysiol. 1999 Jul;16(4):341-52

**Prévenir les crises épileptiques
et les « status »**

Médication antiépileptique

Médicaments antiépileptiques

Sommes nous efficaces
dans la prévention des crises
et des états de mal ?

Les observations anciennes (patients sans médication
antiépileptique) nous donnent la réponse !

Les crises

Répertoire des crises :

Entre le 23.09.1907 et le 31.03.1910

Concerne : 21 malades (20 femmes, 1 garçon)

Diagnostics :	Épilepsie « simple »	10
	Démence épileptique	6
	Idiotie épilepsie	3
	Hystérie épilepsie	1

On a annoté 4493 « crises » (Haut Mal)
1324 « vertiges » (équivalents)

Extrait du Rapport Médical annuel du Dr Machon, 1910, page 7

Aujourd'hui (Lavigny 2009), nous accueillons 110 résidents avec déficience intellectuelle profonde

- 50% souffrent d'épilepsie sévère.

Nombre de crises Grand Mal annuelles :

~ 50 en 2008 !

Pharmacologie des épilepsies dans le cadre de la déficience intellectuelle

La pharmacothérapie chronique des épilepsies sort
du sujet.

M. B. Huber de Bethel
« Med. für Menschen mit geistiger oder mehrfach Behinderung »
Juni 2008.

E. Brodtkorb.
« Management of Epilepsy in People with Learning Disabilities »
The Treatment of Epilepsy. Wiley-Blackwell, 2009

On pourrait ainsi retenir :

- Le contrôle complet des crises reste le premier but mais il y a aussi des buts secondaires
- Les effets thérapeutiques peuvent être temporaires mais reproductibles.

- Dans le choix de la mise en route et du suivi d'un traitement antiépileptique, la collaboration de :
 - la famille,
 - des accompagnants et
 - des responsablesest indispensable.

- Les effets secondaires sont à redouter et à rechercher cliniquement (bien qu'ils ne soient pas toujours « négatifs »).

→ les encéphalopathies épileptiques chez l'enfant nécessitent un discours particulier parce qu'elles sont la cause, au moins partielle, du handicap.

→ l'utilisation de moyens techniques (drug monitoring) et la recherche active d'effets toxiques par le monitoring de laboratoire sont indispensables.

Le monitoring comportemental avec moyens techniques particuliers (vidéos) est profitable mais difficile à réaliser.

Cave

Effets secondaires comportementaux particuliers
des antiépileptiques

« Serious behaviour problems » et antiépileptiques

- Lamotrigine (agitation, augmentation de l'anxiété)
- Felbamate (insomnie, anorexie et agitation)
- Topiramate (ralentissement, aggravation de troubles cognitifs)
- Levetiracetam (irritabilité, agressivité ou, à l'opposé, somnolence et léthargie)
- Zonisamide (anorexie, somnolence et agitation)

En général, tout médicament doit être introduit avec prudence

5) CONSIDÉRATIONS PARTICULIÈRES

A.

- La douleur
- Le neurologue et la déficience intellectuelle

Historiquement, les patients avec handicap mental ont été exclus de toute recherche dans le domaine de la douleur.

F. J. Symons, S. K. Shinde & E. Gilles
Perspectives on pain and intellectual disability.
J. of Intellectual Disability Research, 52 (4), 275-286, April 2008.

Plusieurs questions fondamentales :

« Are individuals with intellectual disability less sensitive or reactive to painful events » ?

F. J. Symons, S. K. Shinde & E. Gilles
Perspectives on pain and intellectual disability.
J. of Intellectual Disability Research, 52 (4), 275-286, April 2008.

Proposition

Une réponse possible par une approche neurophysiologique moderne :

L'étude des potentiels évoqués (P₃₀₀ par laser)
(stimulation des fibres nerveuses périphériques afférentes A Δ et C)

« Générateurs corticaux des potentiels évoqués par laser:
des dipôles à la signification fonctionnelle »

Luis Garcia, M. Frot, M. Valeriani
Neurophysiologie Clinique, 2003;33:279-292.

B

Agression et auto agressivité

- Épilepsie
- maladies neurodégénératives
- encéphalopathie d'origine épileptique

Épilepsie et agressivité

Rare

situation mais ...

à considérer

H.A., 1944, 2001 HUG

Protocole

Type de crise

64 secondes après la fin de la généralisation : le patient devient agité, agressif, vocalisations et grimaces. Menaces vers l'entourage, état confusionnel prolongé nécessitant plusieurs personnes pour le retenir.

Données EEG

Lors de l'agitation : ondes à front raide de 3 Hz, de haute amplitude, en prédominance frontale avec discrète prédominance à droite.

Durée : 10 – 15 minutes !

Un cas exceptionnel

F. S., 1989

Épilepsie symptomatique à crises de la jonction temporo – occipitale bilatérale.

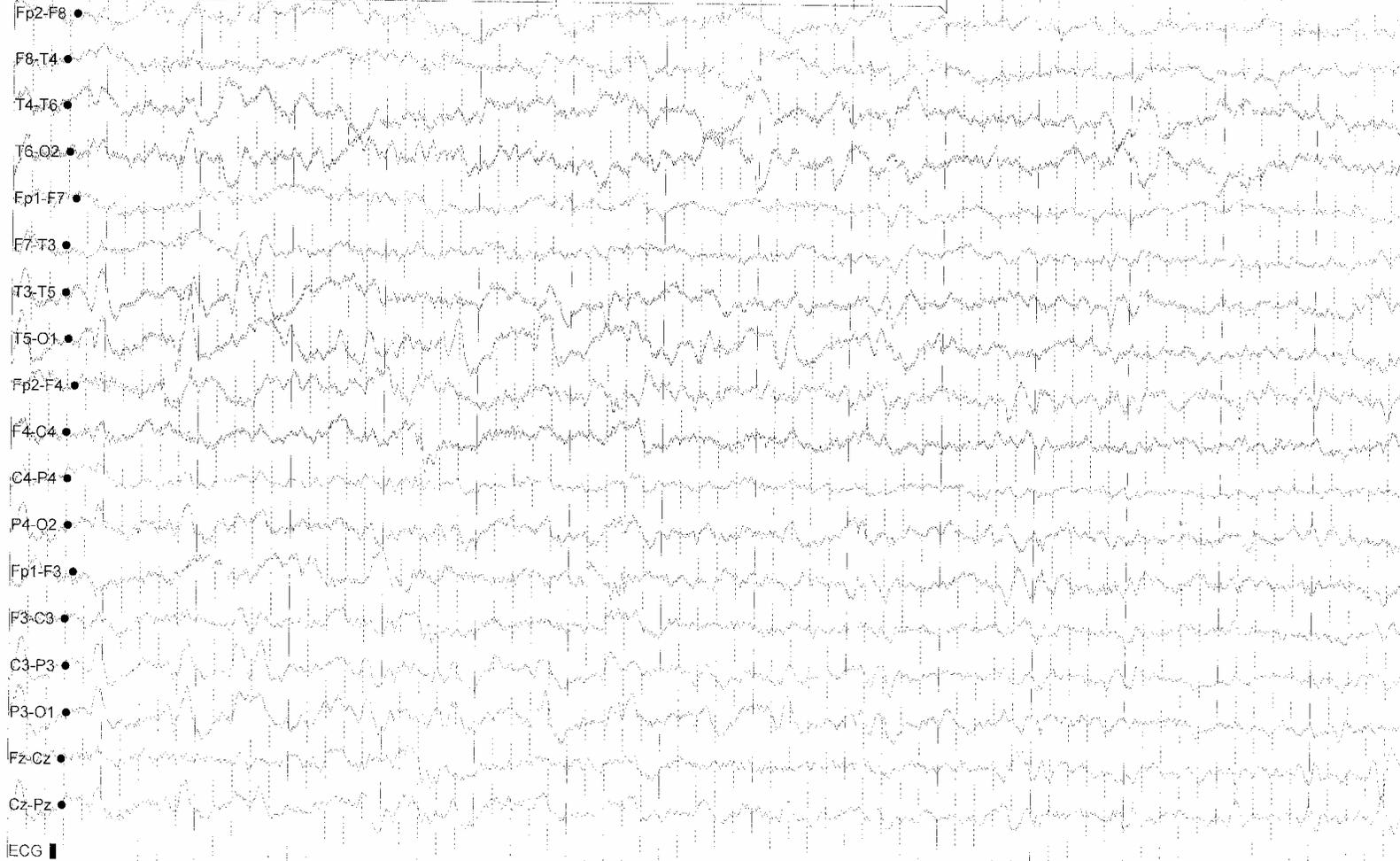
En juin 2009 : arrête spontanément les médicaments.

En juillet 2009 : 4 épisodes d'

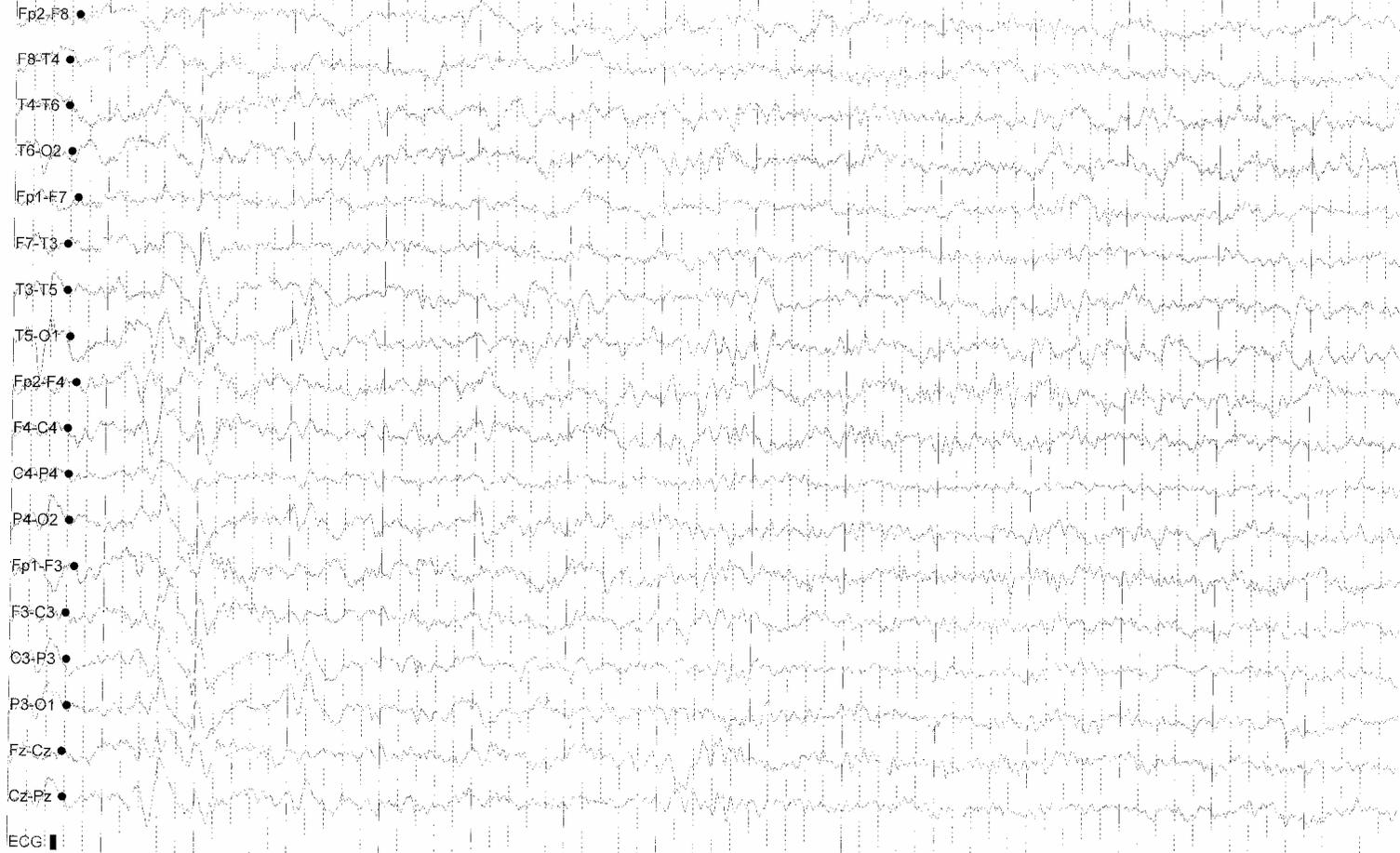
Autoscopie avec agression !

Elect. défaut: T6 A1 A2 Oz (05:17:34.0)

Désaturation (00:10.0)



Elect. déflect- T6 A1 A2 Oz (05:17:34.0)



22:37:30 Anterior Posterior, 15 Secs/écran, 5 µV/mm, 70.0 Hz, 0.500 Hz, 50 Hz

09.06.2009

Paroxysmes d'agressivité et développement d'une
maladie neurodégénérative

Exemple :

Graves troubles de l'adaptation et Down.

Cave : 1^{ères} manifestations de la maladie d'Alzheimer ?

Percentages of Adults with Down Syndrome Affected by Different Maladaptive Behaviors as a Function of Dementia Status

Category of behaviour	No dementia (n=161)	Questionable (n=52)	Possible dementia (n=14)	Definite dementia (n=24)	χ^2
Regressive behaviour	6	37	86	58	84.57***
Confused thinking	16	25	71	67	45.39***
Inattentive	12	23	57	50	32.24***
Sadness	9	17	14	38	14.62**
Low energy	19	33	36	50	12.92**
Fearful	12	23	29	38	11.58**
Tired	17	23	50	38	11.63**
Non-assertive	11	23	21	33	10.20**
Withdrawn	6	17	14	21	10.01*
Destructive	7	19	21	4	9.69*
Hostile	14	31	36	17	9.58*
Sleep problem	17	25	36	42	9.10*
Impulsive	14	27	36	8	8.95*
Object attachment	19	39	21	21	8.21*
Aggressive	17	31	36	13	

* $p < 0.5$ ** $p < 0.1$ *** $p < .001$

American Association on Intellectual and Developmental Disabilities

T.K.Urv, W.B. Zigman and W.Silverman, Amer. J. on Mental Retard, 113(2):73-86,2008

**4) INTERVENTION DU NEUROLOGUE
ET DU NEUROCHIRURGIEN :
UN CAS EXCEPTIONNEL**

Maladie de Lesh Nyham

Handicap mental

et

Mouvements choréoathétosiques

et

Auto mutilations (lèvres, doigts, langue)

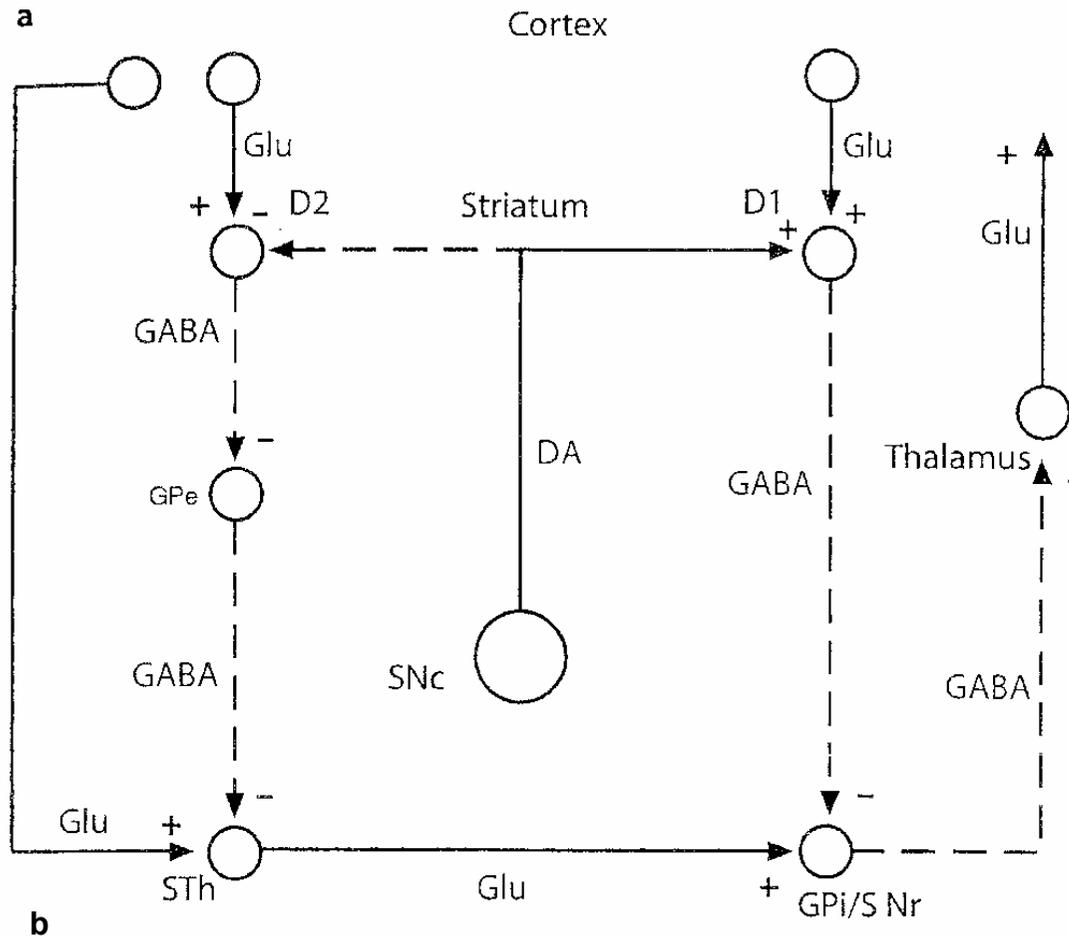
Déficit enzymatique congénital

(une transférase liés à l' X)

Hypothèse neurophysiologique

« Déséquilibre inhibition – excitation au niveau des circuits des ganglions de la base ».

Circuits des ganglions de base



(GPe : Pallidum externe; GPi: Pallidum interne; STh: Noyau sous thalamique; SNc: Substantia nigra pars compacta; SNr: Substantia nigra pars reticulata; Glu: glutamate; DA: Dopamine).

a) Normal b) Maladie de Parkinson

Type d'intervention neurologique et neurochirurgicale :

- La Deep Brain Stimulation

Invasive mais réversible !

« Caractéristiques électrophysiologiques des neurones des régions limbiques et motrices du global pallidus interne (GPI) chez deux patients présentant un syndrome de Lesch – Nyhan.

E. Pralong, C. Pollo, P. Coubes et al.

Neurophysiologie Clinique 2005;35:168-173.

Déficiência intellectuelle

et

SUDEP

- Sudden
- Unexpected
- Death in Epileptic Patients

Une situation de crise qui intéresse particulièrement
une population avec déficience intellectuelle

Incidence

Sur une population avec épilepsie en « général »

0.35 / 1'000

Population avec déficience intellectuelle et épilepsie

3.6 / 1'000

J. R. McKee, J.W. Bodfish
« Sudden Unexpected Death in Epilepsy
in Adults With Mental Retardation
Amer. J. on Mental Retardation,2000;105(4):229-235.

Causes

multiples

Facteurs favorisants

- une épilepsie active
- des crises tonico-cloniques généralisées

Prévention

- 1) ... traiter au mieux et surtout les crises tonico-cloniques généralisées !
- 2) Prévenir et former les intervenants !

6) CONCLUSIONS

Le neurologue apporte, avec le psychiatre, un point de vue fondamental dans les situations de crise.

1) Le neurologue est en première ligne en cas de
« paroxysme »

Cependant : une crise comportementale ne se résout pas en manipulant les neurotransmetteurs ...

Le neurologue, comme le psychiatre, l'interniste et le clinicien, le pédagogue et l'éducateur doivent travailler en

interdisciplinarité

2) Pour le neurologue, il est indispensable d'avoir une description précise et reproductible du paroxysme.

- Les moyens neurophysiologiques habituels sont difficiles à appliquer (ex : EEG).

3) La morbidité neurologique des personnes avec déficience intellectuelle sévère est très élevée.

4) Parfois : paroxysmes de nature différente chez la même personne.

5) Les traitements proposés sont au moins en partie efficaces mais

« potentiellement dangereux » !

Le neurologue

- a un regard particulier et des propositions dans le cadre du diagnostic de la douleur
(exemple : déficience intellectuelle, autisme et douleur)
- le neurologue a des propositions thérapeutiques originales dans le cadre de troubles spécifiques particuliers
(exemple : auto agressivité et Lesh – Nyhan)

Développements et Recherches

- A) Éducative au sein des équipes de prise en charge
- B) Dans le domaine médical, nouveaux outils à caractère diagnostique peu ou pas invasifs, adaptés à la déficience intellectuelle.
- C) Nouveaux outils thérapeutiques (non seulement pharmacologiques mais aussi neurophysiologiques) adaptés à la déficience intellectuelle.