

Résumé

Les pseudo-états de mal épileptiques de nature psychogène (PEMEPs) sont des événements factices, le plus souvent de nature conversive, qui miment de près un état de mal épileptique tonico-clonique (EMETC). Ces événements retiennent depuis peu l'attention des épileptologues et des urgentistes car ils peuvent conduire à des thérapeutiques inopportunes et agressives, thérapeutiques qui représentent paradoxalement le principal facteur de morbidité d'une affection dont les complications systémiques spontanées sont nulles ou très bénignes. Cette revue de la littérature rappelle les principales caractéristiques cliniques ou paracliniques des PEMEPs : événements paroxystiques récidivants chez des patients souvent traités antérieurement à tort pour épilepsie, non-réponse au traitement antiépileptique IV, occlusion palpébrale forcée, résistance à l'ouverture oculaire, mouvements de dénégation du chef, dosage veineux normal des CPK et de la prolactine, EEG d'urgence dépourvu de toute anomalie paroxystique. Lorsque le diagnostic n'est pas établi, le non-respect des différentes séquences des protocoles standardisés de traitement de l'EMETC apparaît comme un des facteurs principaux d'aggravation de la iatrogénicité. Ces éléments plaident en faveur d'une meilleure collaboration entre neurologues et urgentistes dans le diagnostic précoce de cette entité déroutante dont la fréquence est probablement sous-estimée.

Epileptologie 2009; 26: 78 – 83

Mots clés : Pseudo-état de mal épileptique psychogène, état de mal épileptique factice, crises pseudo-épileptiques, état de mal épileptique

Psychogener Pseudostatus epilepticus

Ein psychogener Pseudostatus epilepticus (PSE) ist ein meist nach konversivem Muster ablaufender Vorfall, welcher einen tonisch-klonischen Status (TKS) täuschend ähnlich miment. Solche Vorfälle haben in jüngster Zeit das Interesse der Epileptologen und Notfallärzte geweckt, weil sie zu unangebrachten und aggressiven Behandlungsmethoden führen können, die paradoxerweise an oberster Stelle stehen als Morbiditätsfaktoren einer Krankheit, die eigentlich keine oder nur ganz harmlose systemische Komplikationen mit sich bringt.

**Nicolas Gomez et Pierre Thomas,
Service de Neurologie et Unité Fonctionnelle EEG-
Epileptologie, Hôpital Pasteur, CHU de Nice, France**

In dieser literarischen Übersicht werden die klinischen oder paraklinischen Hauptmerkmale des PSE zusammengefasst: wiederkehrende, paroxysmale Störungen, oft bei früher bereits fälschlicherweise gegen Epilepsie behandelten Patienten, refraktär gegen intravenös applizierte Antiepileptika, zwanghafte palpebrale Okklusion, Widerstand gegen Augenöffnen, verneinende Kopfbewegungen, CPK- und Prolaktinspiegel venös normal, Notfall-EEG ohne paroxysmale Auffälligkeiten. Wurde keine gesicherte Diagnose gestellt, so erscheint das Nichtbeachten der verschiedenen standardisierten Vorgehensprotokolle bei PSE als einer der Hauptfaktoren für eine Verschlimmerung der Iatrogenität. Diese Tatsachen sprechen klar für eine bessere Zusammenarbeit zwischen Neurologen und Notfallärzten bei der Frühdiagnose dieses verwirrenden Phänomens, das wohl häufiger ist als allgemein angenommen.

Schlüsselwörter: Psychogener Pseudostatus epilepticus, Pseudostatus epilepticus, pseudo-épileptische Anfälle, Status epilepticus

Psychogenic Nonepileptic Seizure Status

Psychogenic nonepileptic seizure status (PNES-s) is a factitious condition more often of conversive nature, mimicking closely status epilepticus with generalised motor features. This condition has been recently drawing the attention of epileptologists, emergency and intensive care physicians as patients with PNES-s are likely to be misdiagnosed and therefore receive inappropriate and aggressive emergency treatments while paradoxically their condition doesn't involve any significant spontaneous systemic risk.

This review of literature reminds us of the principal characteristics of patients with PNES-s : repeated emergency presentation, convulsions refractory towards anticonvulsivant, eye resistance to examination, side to side rolling head movements, normal CK and/or prolactin serum level after generalized motor features and normal postictal EEG's.

These elements associated with the probable underestimation of PNES-s frequency suggest the need of a better collaboration between neurologists, emergency and intensive care physicians to rapidly assess a correct diagnosis and therefore avoid iatrogenic harm.

Key words: Psychogenic nonepileptic seizure status, nonepileptic seizure status, nonepileptic seizures, status epilepticus

Introduction

Le pseudo état de mal épileptique psychogène (PEMEP) ou « psychogenic non epileptic seizure status » des anglo-saxons (PNES-status) est un état caractérisé par une ou plusieurs crises pseudo-épileptiques (CPE) qui s'organisent en état de mal épileptique (EME) factice. Ces épisodes ne sont pas associés à des signes électroencéphalographiques (EEG) de la série paroxystique, et relèvent de mécanismes non organiques. Ils sont une complication fréquente et récurrente des CPE et ne posent aucun problème de pronostic vital et/ou fonctionnel immédiat si un diagnostic correct est posé précocement [1]. Néanmoins, dans de nombreux cas, les PEMEP ne sont pas reconnus comme tels et aboutissent à des traitements agressifs, prolongés, injustifiés, et à fort potentiel iatrogénique [2]. De ce fait, ils sont un facteur certain de morbidité et dans certains cas de mortalité [3]. Cet article propose une revue générale sur le sujet.

Généralités

Malgré l'importance du problème et sa fréquence, les données de la littérature restent relativement pauvres, avec quelques séries rétrospectives comportant un nombre relativement réduit de patients. Les caractéristiques de ces travaux sont résumées (**tableau 1**).

Les PEMEP sont des événements fréquents chez les patients porteurs de CPE. D'après Howell et al. [4], ce taux est calculé à 36% (13 patients sur 36). Dans la série de Reuber et al. [5], 20% des patients porteurs d'un diagnostic exclusif de CPE ont présenté un antécédent de PEMEP. Dans l'étude de Dworetzky et al. [1], 18,4% des patients (9 patients sur 49) présentent cet antécédent.

La moyenne d'âge au moment du diagnostic est de 26,7 ans avec des extrêmes compris entre 18 et 54 ans [2, 4, 6]. Une surreprésentation du sexe féminin est retrouvée dans de nombreux travaux : 67% [1, 7], 78% [2], 84,8% [5], 95% [6], 100% [8].

La majorité des patients est sans profession au moment du diagnostic [8, 3]. Dans d'autres travaux, la profession n'est pas toujours mentionnée [2, 1, 9, 6, 4].

Les PEMEP sont des événements récidivants dans la majorité des cas. On note 60% de récurrences dans l'étude de Reuber et al. [8], 75% dans l'étude de Reuber et Elger [10], et 100% dans l'étude d'Howell et al. [4]. Le nombre moyen de récurrence par patient est compris entre 3 (soit 69 PEMEP identifiés chez 13 patients) dans le travail d'Howell et al. [4], et 14 [8]. En comparaison, les EME récidivent plus rarement [4, 2].

Dans l'étude de Dworetzky et al. [1], 67% des pa-

tients inclus, soit 6 patients sur 9, présentent un délai diagnostique moyen, mesuré par la date du diagnostic de certitude apporté par enregistrement vidéo-EEG soustrait de la date du premier PEMEP, inférieur à un an. Reuber et Elger [10] ont souligné l'importance de ce type d'antécédent dans le diagnostic différentiel. Ils identifient comme arguments principaux d'une part le caractère récidivant des épisodes initialement diagnostiqués comme organiques (récidives fréquentes en cas de PEMEP et plus rares en cas d'EME), d'autre part la présence d'antécédents psychiatriques, plus fréquents en cas de CPE et de PEMEPs qu'en cas d'EME.

Antécédents psychiatriques

Le profil psychiatrique des patients porteurs d'un diagnostic de CPE ne diffère pas de celui des patients porteurs d'un diagnostic de PEMEP, à l'exception des manifestations d'auto-agressivité, plus fréquemment constatée en cas de PEMEP [5].

Les données de la littérature révèlent un pourcentage élevé d'antécédents psychiatriques chez les patients ayant présenté un PEMEP : 80% dans la série de Pakalnis et al. [6], 75% pour Howell et al. [4]. Un antécédent d'abus sexuel est retrouvé chez 60% des patients de Reuber et al. [8] et chez 30% des patients de Pakalnis [6]. Des troubles de la personnalité sont fréquents : 30% pour Howell et al. [4], 50% pour Pakalnis et al. [6].

Phénoménologie

Les PEMEP miment le plus souvent des EME convulsifs [4, 6, 2, 8, 5, 3, 9]. Les caractéristiques cliniques suggestives d'anorganicité sont listées dans le **tableau 2** [5, 11 - 13].

La présence d'une occlusion palpébrale lors des manifestations pseudo-épileptiques est hautement suggestive de CPE et de PEMEP. C'est également le cas des mouvements de dénégation du chef.

Chung et al. [14] ont constaté une occlusion palpébrale dans 96% des cas de CPE, soit chez 50 patients sur 52, et une ouverture oculaire dans 97% des crises épileptiques (152 patients étudiés). Dans le travail d'Alhalabi et Verma [15], une occlusion palpébrale est constatée dans 75% des cas de CPE, soit chez 36 patients sur 48, tandis qu'une ouverture oculaire est notée chez tous les patients épileptiques (191 patients).

La fréquence des mouvements de dénégation du chef est variable selon les séries : 15% dans la série de Leis et al. [16], 20% dans celle de Pierelli et al. [17].

Une cyanose et/ou un stertor sont fréquemment constatés en cas d'EME et sont exceptionnels dans les PEMEP [4, 8].

Parmi les autres signes cliniques, certains tels les mouvements rythmiques du bassin (MRB) ne présentent pas de réelle spécificité. En effet, les MRB consti-

Tableau 1: Caractéristiques des principales études sur les PEMEP

Type d'étude	Reuber et al., 2003 [5]	Pakalnis et al., 1991 [6]	Howell et al., 1989 [4]	Dworetzky et al., 2006 [1]	Holtkamp et al., 2006 [2]	Reuber et al., 2000 [8]	Taliansky et al., 2000 [21]	Hassan et al., 1990 [22]	Toone et Roberts, 1979 [7]	Reuber et al., 2004 [3]	Wilner et Bream, 1993 [9]	Savard et al., 1988 [23]
Nombre de patients	33	20	13	9	8	5	4	4	3	1	1	1
Nombre de PEMEP	Non précisé, au moins 2 par patient	Non précisé, au moins 20	69	9	9	5	4	4	Non précisé, au moins 3	1	1	3
Antiépileptique IV	Oui, sans détail	Au moins 1	Oui, sans détail	Non précisé	Au moins 2	Oui, neuro-sédation	Oui, neuro-sédation	Au moins 2	Oui, sans détail	propofol	non	Oui, neuro-sédation (21 jours)
Complications	?	11 DR	8 DR 2 PNP 3 lymphangites 2 sepsis	?	3 DR	2 DR	?	1 DR	4 DR 1 DH 2 AC 1 sepsis	Décès sur CA au curare	Non	Décès par suicide
Mesures potentiellement iatrogéniques	17 adm. en USI	11 IOT	5 IOT	?	2 IOT 3 DVI	2 IOT	4 IOT	1 IOT	4 adm. en USI	1 IOT	Non	3 IOT

DR= défaillance respiratoire, **PNP**= pneumopathie, **adm.**= admission, **USI**= unité de soins intensifs, **AC**=arrêt cardiaque, **DVI**= dispositif veineux implantable, **DH**= défaillance hémodynamique, **CA**= choc anaphylactique, **IOT**= intubation orotrachéale, **IV**= intraveineux, **NA**=non applicable

tuent un symptôme classique des crises épileptiques désorganisant les régions frontales médiales dans certaines formes topographiques d'épilepsie frontale [18]. Plusieurs études [19, 20] retrouvent un pourcentage comparable de MRB chez les patients porteurs d'une épilepsie du lobe frontal et chez les patients présentant des CPE.

Caractéristiques paracliniques

Les EEG des patients porteurs d'un PEMEP (figure 1) sont bien sûr dépourvus d'anomalie épileptique [1, 8, 6, 4], contrairement à la grande majorité des EEG réalisés chez les patients porteurs d'un EME [1, 4]. Cependant, la disponibilité de l'examen n'est pas toujours immédiate en service d'accueil des urgences [2].

Un dosage normal des créatines-phosphokinases (CPK) après un épisode initialement diagnostiqué comme un EME devrait alerter le clinicien et l'amener à reconsidérer le diagnostic d'EME en faveur d'un PEMEP [2].

De même, le dosage veineux de la prolactine 15 à 20 minutes après un événement paroxystique est élevé en cas d'EME convulsif ou d'EME partiel complexe. La normalité de ce dosage pourrait constituer un argument intéressant en faveur d'événements psychogènes [24].

Reuber et al. [25] font état d'une imagerie cérébrale anormale chez 27% de leurs patients avec diagnostic

exclusif de CPE, soit 20 cas sur 74. Dworetzky et al. [1] retrouvent cette donnée chez 44% de leurs patients, soit 4 IRM anormales sur 9.

Diagnostic

Howell et al. [4] relèvent des doutes sur l'organicit   d  s l'admission dans 18,8% des leurs cas, soit 13 PEMEP sur 69. Cependant, aucune de ces r  serves diagnostiques n'a pu   viter l'escalade th  rapeutique chez ces patients.

Sinon, les neurologues paraissent plus aptes    diagnostiquer cliniquement les CPE que les urgentistes, mais ils sont loin d'  tre infaillibles, et sont d'ailleurs supplant  s par les techniciens des unit  s d'  pileptologie [26]. De toutes fa  ons, l'acc  s    un avis neurologique en urgence n'est pas toujours possible selon les centres [2].

Prise en charge et complications

La majorit   des patients pr  sentant des PEMEP ont   t   admis et trait  s en service d'accueil des urgences [5]. Cette donn  e est aussi retrouv  e dans les travaux d'Holtkamp et al. [2] et de Taliany et al. [21], avec la r  serve cependant que l'  tape intubation-neuros  dation a   t   pratiqu  e en unit   de soins intensifs. Dans un

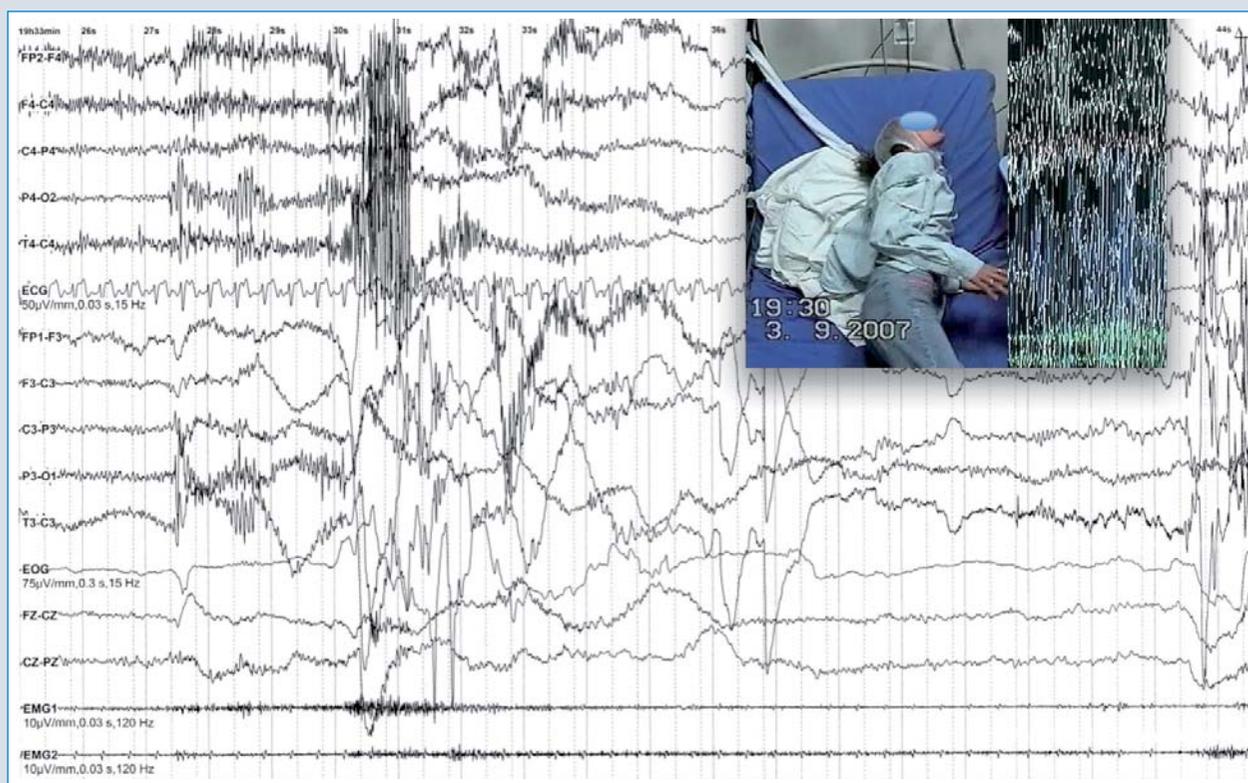


Fig. 1: Crise pseudo-  pileptique spontan  e chez une patiente   g  e de 27 ans pr  sentant des pseudo-  tats de mal   pileptiques psychog  nes. L'EEG ne montre que des artefacts myog  nes.

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques suggestives d'anorganicité [d'après 5, 11, 13 modifié]

Occlusion palpébrale, résistance à l'ouverture oculaire

Mouvements de dénégation du chef

Sensibilité aux manœuvres de suggestion

Mouvements anarchiques, asynchrones des membres

Attitude oppositionniste lors des manifestations « critiques »

Gémissements et pleurs lors des manifestations « critiques »

Postures dystoniques (dont opisthotonos)

Facteurs déclenchant émotionnels ou situationnels

Caractère non latéralisé d'une éventuelle morsure de langue.

Secousses du bassin

Crises motrices prolongées (> 2 minutes)

autre travail [8], tous les patients ont présenté un PEMEP au décours d'une anesthésie générale.

A l'admission, Howell et al. [4] constatent que de la prise chronique d'antiépileptiques, habituelle chez un patient considéré comme porteur d'une épilepsie, peut conforter le médecin dans une hypothèse diagnostique erronée d'organicité, ne l'encourageant pas à envisager un diagnostic différentiel de manifestations comportementales.

Des complications iatrogéniques graves sont constatées : choc anaphylactique au curare ayant entraîné le décès [3], arrêts cardiaques [7], défaillances respiratoires chez 11 patients de Pakalnis et al. [6], 8 patients de Howell et al. [4], 4 patients de Toone et al. [7], 3 patients de Holtkamp et al. [2], 2 patients de Reuber et al. [8] et 1 patient de Hassan et al. [22]. Parmi les complications moins sérieuses, Howell et al. [4] mentionnent 7 complications infectieuses, dont 2 pneumopathies bactériennes. Un sepsis généralisé est enfin noté dans la série de Toone et al. [7].

Parmi les mesures médicales agressives non médicamenteuses, l'intubation oro- ou naso-trachéale est la principale procédure iatrogénique, retrouvée chez 10 patients sur 20 dans l'étude de Pakalnis et al. [6], 5 patients sur 13 dans la série d'Howell et al. [4], 4 patients sur 5 dans la série de Talansky et al. [21], 2 patients sur 8 dans l'étude d'Holtkamp et al. [2], 2 patients sur 5 dans la série de Reuber et al. [3], 1 patient sur 4 dans la série de Hassan et al. [22] ainsi que dans l'observation de Wilner et Bream [9]. Ainsi, en moyenne 43% des patients vont être « victimes » d'une procédure instrumentale potentiellement agressive et de toutes façons inadap-tée.

Décès

Le syndrome de Münchhausen est défini par la simulation délibérée de troubles amenant à des explorations ou à des traitements dangereux, l'unique bénéfice secondaire étant la mise en échec du corps médical. Reuber et al. [3], rapportent le cas d'un patient admis en service d'accueil des urgences à 37 reprises dans 11 hôpitaux différents. Le patient présenta un choc anaphylactique dans les suites immédiates d'une curarisation avant intubation, au décours d'un PEMEP initialement diagnostiqué comme un EME. Lors de la trente septième et dernière admission le patient présenta un nouvel épisode qui fut à nouveau considéré comme organique. Le patient alléguait alors de faux antécédents d'allergie à la phénytoïne, au valproate et au phénobarbital. Devant la persistance des manifestations motrices après traitement par benzodiazépines, une intubation fut pratiquée après injection d'atracurium, 40 mg IV, qui entraîna un décès immédiat par arrêt cardio-respiratoire. L'antécédent connu de pathomimie n'était pas disponible en urgence, le patient ayant été admis dans un hôpital d'une région différente. Un cas similaire, n'ayant pas conduit au décès a également été rapporté [27].

Evolution et pronostic

Howell et al. [4] dans leur étude sur les PEMEP mentionnent un taux de rémission de 23% à 2 ans. Nous n'avons pas retrouvé d'autres données pronostiques.

Conclusions

Le PEMEP suscite actuellement un intérêt certain auprès des médecins impliqués dans la prise en charge de l'EME. De nouvelles recommandations formalisées d'experts sur la prise en charge des EME ont été publiées début 2009 sous l'égide de la Société de Réanimation de Langue Française [28]. Le PEMEP est mentionné dans le Champ 2 concernant le diagnostic différentiel de l'EME. « Face à des manifestations motrices prolongées atypiques suggérant un EME convulsif, il convient systématiquement d'évoquer un pseudo-état de mal (origine psychogène). Les éléments cliniques faisant évoquer ce diagnostic doivent être connus de tout médecin prenant en charge un EME tonico-clonique : fermeture des yeux, résistance à l'ouverture des yeux, atypie des mouvements et contact possible avec le patient ». Les autres arguments sont les suivants : évènements paroxystiques récidivants, dosage veineux des CPK normal devant des manifestations convulsives bilatérales, non-réponse au traitement antiépileptique intraveineux, EEG d'urgence dépourvu de toute anomalie paroxystique. Ces éléments diagnostiques devraient prévenir le principal risque qui est l'escalade thérapeutique, source de complications iatrogéniques graves, voire de décès.

Références

1. Dworetzky BA, Mortati KA, Rossetti AO et al. Clinical characteristics of psychogenic nonepileptic seizure status in the long-term monitoring unit. *Epilepsy Behav* 2006; 9: 335-338
2. Holtkamp M, Othman J, Buchheim K, Meierkord H. Diagnosis of psychogenic nonepileptic status epilepticus in the emergency setting. *Neurology* 2006; 66: 1727-1729
3. Reuber M, Baker GA, Gill R et al. Failure to recognize psychogenic nonepileptic seizures may cause death. *Neurology* 2004; 62: 834-835
4. Howell SJL, Owen L, Chadwick DW. Pseudostatus Epilepticus. *QJM* 1989; 71: 507-519
5. Reuber M, Pukrop R, Mitchell AJ et al. Clinical significance of recurrent psychogenic nonepileptic seizure status. *J Neurol* 2003; 250: 1355-1362
6. Pakalnis A, Drake ME Jr, Phillips B. Neuropsychiatric aspects of psychogenic status epilepticus. *Neurology* 1991; 41: 1104-1106
7. Toone BK, Roberts J. Status epilepticus: an uncommon hysterical conversion syndrome. *J Nerv Ment Dis* 1979; 167: 548-552
8. Reuber M, Enright SM, Goulding PJ. Postoperative pseudostatus. *Anesthesia* 2000; 55: 74-78
9. Wilner AN, Bream PR. Status epilepticus and pseudostatus epilepticus. *Seizure* 1993; 2: 257-260
10. Reuber M, Elger C. Psychogenic nonepileptic seizures: review and update. *Epilepsy Behav* 2003; 4: 205-216
11. Alsaadi TM, Marquez AV. Psychogenic nonepileptic seizures. *Am Fam Physician* 2005; 72: 849-856
12. LaFrance WC, Benbadis SR. Avoiding the costs of unrecognized psychological nonepileptic seizures. *Neurology* 2006; 66: 1620-1621
13. Reuber M. Psychogenic nonepileptic seizures: answers and questions. *Epilepsy Behav* 2008; 12: 622-635
14. Chung SS, Gerber P, Kirilin KA. Ictal eye closure is a reliable indicator for psychogenic non epileptic seizures. *Neurology* 2006; 66: 1727-1729
15. Alhalabi M, Verma NP. Closure of eyes is a frequent and reliable sign of pseudoepileptic seizures. *Epilepsia* 1994; 35(Suppl 8): S15
16. Leis A, Ross MA, Summers AK. Psychogenic seizures: ictal characteristics and diagnosis pitfalls. *Neurology* 1992; 42: 95-99
17. Pierelli F, Chatrian G, Erdly W, Swanson PD. Long term EEG video audio monitoring: detection of partial epileptic seizures and psychogenic episodes by 24 hours EEG record review. *Epilepsia* 1989; 30: 513-523
18. Bancaud J, Talairach J. Clinical semiology of frontal lobe seizures. In: Chauvel P, Delgado-Escueta AV, Halgren E, Bancaud J (eds): *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies. Advances in Neurology*, vol 57. New-York: Raven Press, 1992: 3-58
19. Saygi S, Katz A, Marks A, Spencer SS. Frontal lobe partial seizures and psychogenic seizures: clinical and ictal characteristics. *Neurology* 1992; 42: 1274-1277
20. Gueyer JD, Payne TA, Drury I. The value of pelvic thrusting in the diagnosis of seizures and pseudo seizures. *Neurology* 2000; 54: 227-229
21. Taliensky A, Kramer U, Neufeld MY. Phenobarbital coma for psychogenic status epilepticus. *Harefuah* 2000; 13: 294-296
22. Hassan TB, Underhill TJ, Jefferson D. Recognising pseudo-seizures. *BMJ* 1990; 301: 1331-1332
23. Savard G, Andermann F, Teitelbaum J, Lehmann H. Epileptic Munchhausen's syndrome: a form of pseudoseizures distinct from hysteria and malingering. *Neurology* 1988; 38: 1628-1629
24. Chen DK, So YT, Fisher RS. Use of serum prolactin in diagnosing epileptic seizures: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2005; 65: 668-675
25. Reuber M, Fernandez R, Helmstaedter C et al. Evidence of brain abnormality in patients with psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsy Behav* 2002; 3: 249-254
26. King DW, Gallagher BB, Murvin AJ et al. Avoiding the costs of unrecognized psychological nonepileptic seizures. *Neurology* 2006; 66: 1620-1621
27. Delmont E, Bourg V, Thomas P. Syndrome de Münchhausen épileptique par allergie grave à la phénytoïne. *Revue Neurologique* 2003; 159: 313-315
28. Outin H, Blanc L, Vinatier I. Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant (nouveau-né exclus). *Anesth Reanim* 2009; 28: sous presse

Adresse de correspondance:
Pr. P. Thomas, service de Neurologie
Hôpital Pasteur
30, Voie Romaine
B.P. 69
F 06002 Nice
Tél. 0033 4 92 037744
Fax 0033 4 92 037907
piërtho@wanadoo.fr