



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



RAPPORTS D'EXPERTS

Champ 2- diagnostics différentiels des états de mal épileptiques[☆]

Differential diagnosis of status epilepticus

V. Navarro^{a,*}, C. Fischer^b, P. Convers^c

^a *Unité d'épileptologie et département de neurophysiologie clinique, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Assistance publique—Hôpitaux de Paris, bâtiment Paul-Castaigne, 47–83, boulevard de l'hôpital, 75651 Paris cedex 13, France*

^b *Service de neurologie fonctionnelle et épileptologie, hôpital neurologique, hospices civils de Lyon, Lyon, France*

^c *Service de neurologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, Saint-Étienne, France*

Disponible sur Internet le 7 octobre 2008

MOTS CLÉS

État de mal épileptique ;
Pseudocrises ;
Myoclonies ;
Encéphalopathie ;
Coma postanoxique ;
Maladie de Creutzfeldt-Jakob ;
Électroencéphalogramme

KEYWORDS

Status epilepticus;
Pseudo-seizures;
Myoclonus;
Encephalopathy;
Postanoxic coma;
Creutzfeldt–Jakob disease;
Electroencephalogram

Résumé Le diagnostic d'état de mal épileptique (EME) peut être porté à tort dans plusieurs circonstances. Des pseudocrises non épileptiques d'origine psychogène et certains mouvements anormaux peuvent mimer un EME convulsif. Les encéphalopathies, qu'elles soient postanoxiques, métaboliques, médicamenteuses, ou liées à une maladie de Creutzfeldt-Jakob peuvent à tort être considérées comme des EME non convulsifs confusionnels, principalement du fait d'une mauvaise interprétation de l'électroencéphalogramme (EEG). Dans ces encéphalopathies, l'existence de myoclonies (non épileptiques) et la disparition des anomalies EEG après injection d'une benzodiazépine (sans correction de la confusion) sont des sources supplémentaires d'erreur diagnostique. L'analyse combinée des données cliniques et de l'EEG permet le plus souvent d'affirmer ou d'écarter le diagnostic d'EME.

© 2008 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Status epilepticus can be misdiagnosed in some circumstances. Nonepileptic pseudo-seizures of psychiatric origin and some movement disorders may mimic convulsive status epilepticus. Postanoxic, metabolic or toxic encephalopathies and Creutzfeldt–Jakob disease can be misidentified as a non-convulsive status epilepticus, if the electroencephalogram (EEG) is misinterpreted. Additional factors, which may contribute to a false diagnosis in these encephalopathies, include the existence of a nonepileptic myoclonus or the suppression of EEG abnormalities by benzodiazepines, even while clinical symptoms may remain. Consideration of both clinical data and the EEG usually permits the correct diagnosis of status epilepticus.

© 2008 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

[☆] Conférence formalisée d'experts : état de mal épileptique.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : vincent.navarro@psl.aphp.fr (V. Navarro).

Introduction

L'état de mal épileptique (EME) est une situation pathologique suffisamment grave pour qu'elle soit rapidement et systématiquement évoquée par tout médecin devant des manifestations neurologiques brutales, accompagnées de mouvements, ou par le médecin électroencéphalographiste devant des anomalies abondantes, rythmiques, comportant parfois des figures épileptiques à l'électroencéphalogramme (EEG). Ainsi, le clinicien risque de porter à tort un diagnostic d'EME convulsif. Le médecin électroencéphalographiste, quant à lui, risque plutôt de porter à tort le diagnostic d'EME non-convulsivant. Ces erreurs diagnostiques font courir au patient un risque iatrogène, car ces pseudoétats de mal ne répondent pas, par définition, aux traitements antiépileptiques, et seront rapidement considérés comme «réfractaires», et donc exposés aux dangers inhérents à l'utilisation d'agents anesthésiques et à la ventilation mécanique. Nous évoquerons les situations cliniques trompeuses, comme les pseudoétats de mal d'origine psychogène, les mouvements anormaux non épileptiques, puis les situations pathologiques où c'est surtout l'EEG qui peut être trompeur, comme les encéphalopathies postanoxiques, les encéphalopathies métaboliques ou toxiques, et les encéphalopathies spongiiformes.

Les pseudoétats de mal d'origine psychogène

Définitions

Les pseudocrises d'épilepsie d'origine psychogène (PCP) sont des manifestations d'allure neurologique, soudaines, n'ayant pas d'origine épileptique, ni neurologique mais d'origine psychiatrique. Il s'agit le plus souvent de manifestations motrices, souvent spectaculaires, pouvant toucher les quatre membres ou des manifestations limitées à un membre ou un segment de membre. Plus rarement, les PCP peuvent se manifester par une immobilité, une pseudo-aphasie. Si une pseudocrise d'origine psychogène se prolonge plusieurs minutes, alors elle pourra, à tort, ressembler à un état de mal, d'où le terme de «pseudoétat de mal d'origine psychogène» [1]. De même, la résistance aux traitements de première ligne d'un état de mal est un élément trompeur supplémentaire.

Épidémiologie

La survenue de PCP est fréquente, représentant 5 à 20% de la population des patients suivis dans une consultation externe d'épilepsie, et de 10 à 40% de la population des patients explorés dans un service d'épileptologie [2]. Dans une cohorte de 64 patients, présentant des PCP diagnostiquées dans une unité d'épileptologie, 13 patients avaient séjourné dans une réanimation pour un pseudo-EME [3]. Le diagnostic de pseudo-EME n'avait été porté en réanimation qu'une fois sur 13. Quatre de ces patients avaient fait plusieurs séjours en réanimation. D'autres études ont montré que les récurrences de pseudo-EME étaient fréquentes [4], et que certains de ces patients avaient un cathéter implanté

compte tenu d'un capital veineux altéré par des perfusions itératives [5].

Dans une autre étude réalisée dans une réanimation neurologique [5], huit sur 18 patients, initialement pris en charge pour un supposé EME réfractaire généralisé tonico-clonique, présentaient en fait un pseudo-EME. Ces derniers patients étaient plus jeunes que ceux présentant un réel EME, et supportaient des doses de benzodiazépine (BZD) plus importantes avant qu'une ventilation mécanique, soit nécessaire. Une prise en charge injustifiée en réanimation peut conduire au décès du patient présentant un pseudo-EME [6].

Terrain et facteurs favorisants

Les pseudocrises surviennent plutôt chez des patients jeunes, et de sexe féminin (61 à 80%) [7–9]. Néanmoins, un début au-delà de 55 ans est possible, touchant alors plus fréquemment des hommes, aux antécédents médicaux lourds [10]. Des troubles psychiatriques divers sont souvent identifiés [8], tels qu'une conversion hystérique, un antécédent d'agression physique ou sexuelle dans l'enfance, un syndrome dépressif, un syndrome anxieux, une psychose. Elles sont également plus fréquentes en cas de retard mental. Enfin, dans 20 à 40% des cas, les pseudocrises peuvent coexister avec une réelle épilepsie [11]. Des pseudocrises peuvent parfois survenir lorsque le traitement médical, voire chirurgical de l'épilepsie est efficace, et que le patient a perdu certains bénéfices secondaires liés à ses crises. Dans cette situation, la distinction entre les pseudocrises et les vraies crises est souvent très difficile et justifie un enregistrement prolongé EEG-vidéo dans une unité d'épileptologie. Parfois, un antécédent d'épilepsie infantile est identifié [1].

Un facteur favorisant est souvent retrouvé. Il peut s'agir d'une forte contrariété, d'un état de stress important.

Diagnostic clinique

Le diagnostic de pseudocrise ou de pseudo-EME d'origine psychogène doit être évoqué par la sémiologie clinique. Il existe le plus souvent un facteur de suggestibilité. Ainsi, ce n'est qu'en présence de témoins que les PCP surviennent, voire se prolongent en pseudo-EME. Les manifestations motrices sont souvent violentes, amples, désorganisées, ne répondant pas à une systématisation neurologique (par exemple, mouvements touchant la main droite, puis le pied gauche). Elles peuvent prendre un caractère rythmique, évocateur à tort de mouvements convulsifs, mais c'est l'absence d'alternance avec des phases toniques ou cloniques, et le caractère trop régulier qui doivent faire évoquer une PCP. Les mouvements touchant le tronc, et notamment une attitude en opisthotonos est évocatrice d'un phénomène psychogène, conversif.

Les yeux du patient sont le plus souvent fermés, avec une résistance à l'ouverture des yeux [12], alors que lors d'une crise ou d'un EME convulsif les yeux sont ouverts, et les globes oculaires révolvés. Ce seul critère de fermeture des yeux s'est avéré très efficace pour distinguer une pseudocrise d'une vraie crise (sensibilité à 96% et spécificité à 98%) [13].

Le patient ne perd pas conscience. Même si, le plus souvent, il ne répond pas aux questions, il est possible, en sollicitant activement le patient, de lui faire exécuter certains ordres simples. En revanche, les stimulations nociceptives peuvent être sans effet.

Au décours immédiat de la PCP, ou d'un pseudo-EME, le patient n'est pas confus, répond correctement aux questions.

Le plus souvent, les patients présentant des PCP ne se blessent pas en chutant, ne perdent pas leur urine et ne se mordent pas la langue.

Le diagnostic de pseudo-EME doit être le plus précoce possible, pour orienter au mieux la prise en charge du patient. Parfois, ce diagnostic n'est fait qu'à la levée de la sédation chez un patient ayant reçu un barbiturique à la suite de l'échec de plusieurs injections de BZD.

Diagnostic EEG

L'EEG est indispensable pour confirmer ce diagnostic. Durant les mouvements, le tracé est difficilement interprétable, compte tenu des abondants artéfacts de myogramme. Parfois, le pseudo-EME se limite à des mouvements plus discrets, comme des tremblements, qui peuvent entraîner des artéfacts de «mécánogramme»: oscillation du signal de certaines électrodes, à la même fréquence que le tremblement, faussement évocatrice d'une activité épileptique rythmique. Cela souligne l'importance des annotations réalisées par le technicien sur le tracé EEG, concernant les différents comportements cliniques du patient. L'enregistrement de la vidéo, simultanément à celle de l'EEG, facilite l'interprétation différée du tracé par le médecin électroencéphalographiste, mais est rarement disponible pour la réalisation d'EEG au lit, dans un contexte d'urgence. Lorsque les mouvements s'interrompent, la normalité de l'activité de fond est très en faveur d'un pseudo-EME. Il n'y a ni d'ondes lentes delta postcritiques, ni de figures épileptiques intercritiques.

L'existence de quelques figures épileptiques intercritiques ne doit pas faire écarter le diagnostic de PCP, quand on sait qu'une réelle épilepsie peut être associée.

Les manœuvres habituelles de stimulation (hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente) lors d'un EEG standard couplé à un enregistrement vidéo, associées à une suggestion des crises, facilite la récurrence d'une PCP [14].

Imagerie cérébrale

L'imagerie cérébrale est inutile pour distinguer une PCP de vraies crises. Elle doit être interprétée avec prudence. La normalité d'un scanner ou d'une IRM cérébrale n'élimine pas une épilepsie, voire un EME. La présence d'une anomalie cérébrale corticale ne doit pas faire écarter un diagnostic de PCP ou de pseudo-EME. Des lésions, comme un méningiome, asymptomatiques d'un point de vue neurologique, peuvent ainsi être fortuitement découvertes. Dans ce type de situation, un bilan EEG plus approfondi sera néanmoins nécessaire, pour rechercher une possible coexistence à de vraies crises.

Marqueurs biologiques

Des marqueurs biologiques, comme le dosage sérique de la créatine kinase (CPK), l'énolase spécifique des neurones (NSE) et la prolactine, ont été évalués comme une aide au diagnostic entre une PCP et une crise, mais sont peu sensibles et peu spécifiques [15]. Dans les pseudo-EME, les CPK étaient nettement moins élevées que dans un EME réfractaire généralisé tonico-clonique [5]. Il existe néanmoins un délai d'au moins trois heures avant que les CPK ne s'élèvent [16]. Aussi, le dosage des CPK ne serait intéressant que pour rectifier a posteriori la prise en charge d'un patient admis en réanimation pour un pseudo-EME.

Mouvements anormaux non épileptiques

Définitions

Les mouvements involontaires ou anormaux se définissent par leurs caractéristiques cliniques.

Les myoclonies [17] sont des contractions musculaires brusques, brèves et involontaires. Elles peuvent toucher un segment de membre ou être plus diffuses. Les myoclonies sont le plus souvent isolées ou peuvent se répéter de façon irrégulière et discontinue, ce qui les distingue des clonies lors d'une crise, consistant en une activité musculaire régulière et répétitive. Les myoclonies sont spontanées ou réflexes à une stimulation (auditive, sensitive).

Elles peuvent avoir une origine corticale, et donc être associées à un processus épileptique. Elles peuvent aussi avoir une origine sous-corticale (atteinte des noyaux gris ou du tronc cérébral) ou provenir de la moelle épinière (myoclonies spinales), et donc ne pas être associées à un processus épileptique. La distinction entre ces différentes myoclonies peut être faite à distance de la prise en charge initiale du patient, en dehors de toute urgence, par une étude polymyographique (plusieurs capteurs musculaires) couplée à l'EEG. La durée des myoclonies (en millisecondes), leur patron d'expression au niveau des membres supérieurs et inférieurs (caractère synchrone ou non), implication des muscles agonistes et antagonistes ou non) permettent ainsi de localiser leur origine. L'EEG standard peut ne pas montrer d'anomalies épileptiques lors des myoclonies, alors que l'étude polymyographique suggérerait une origine corticale. C'est que le potentiel EEG prémyoclonique est peu ample et masqué par l'activité cérébrale de fond. La technique du moyennage rétrograde de l'EEG permet alors d'identifier un potentiel précédent les myoclonies si ces dernières sont d'origine corticale.

Des myoclonies peuvent s'observer dans certains syndromes épileptiques idiopathiques (épilepsie myoclonique juvénile), dans certaines pathologies dégénératives (épilepsies myocloniques progressives, maladies de surcharge, ataxies cérébelleuses, maladie d'Alzheimer évoluée) mais aussi dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Elles se rencontrent également lors des encéphalopathies métaboliques, au premier rang desquelles est l'insuffisance rénale, et lors d'encéphalopathie toxique.

L'astérisis correspond à une myoclonie négative. L'interruption de la contraction survient après un temps de maintien de l'attitude et entraîne la chute du membre supérieur ou d'un segment de membre. Il peut être unilatéral en rapport avec une lésion focale du tronc cérébral ou thalamique. Il est plus souvent bilatéral, d'origine sous-corticale. On le rencontre principalement dans les encéphalopathies métaboliques au premier rang desquelles l'encéphalopathie hyperammonémique.

Le tremblement comporte des oscillations rythmiques autour d'une position d'équilibre. Il peut survenir au repos, à l'attitude ou à l'action. Le tremblement de repos est pathologique, avec une fréquence de 6 Hz, évocateur d'une maladie de Parkinson idiopathique. Le tremblement d'attitude peut être physiologique ou pathologique (tremblement essentiel familial) aggravé par l'émotion, le sevrage alcoolique, certains médicaments (antidépresseurs tricycliques ou inhibiteur de recapture de la sérotonine, valproate de sodium...). Le tremblement d'action, dit volitionnel, est d'origine le plus souvent cérébelleuse, voire mésencéphalique.

Le mouvement choréique est une succession anarchique de contractions répétées aboutissant à une contorsion maniérée. Il est phasique, brusque, rapide, arythmique. Il est associé à une hypotonie qui majore l'amplitude du mouvement. On l'observe dans la maladie de Huntington. Les chorées peuvent aussi être poststreptococciques (chorée de Sydenham), lupiques, iatrogènes (L-dopa chez les patients souffrant de maladie de Parkinson à un stade de déclin moteur) et exceptionnellement d'autres causes : héréditaires (neuroacanthocytose), métaboliques, paranéoplasiques.

Les dystonies correspondent à des secousses musculaires involontaires lentes et soutenues. Elles impriment au corps des postures particulières et des mouvements répétitifs.

Les dyskinésies sont des mouvements complexes mêlant dystonie et chorée, et ils sont alors plus phasiques. Volontiers iatrogènes, induites par les neuroleptiques, elles intéressent alors surtout la face et ne sont pas toujours régressives à l'arrêt du médicament. Ces dyskinésies des neuroleptiques peuvent être précoces ou tardives survenant après plusieurs années de traitement.

L'hémiballisme par lésion unilatérale du corps de Luys sous-thalamique entraîne de grands mouvements controlatéraux de rotation et extension des membres, stéréotypés contrairement à la chorée.

Les tics surviennent volontiers chez l'enfant, sont surtout faciaux et sont eux aussi stéréotypés, et peuvent être transitoirement supprimés par la volonté du sujet. Ils prennent une importance particulière dans la maladie de Gilles de la Tourette avec des tics vocaux (coprolalie) et une association à des troubles psychiques et comportementaux (inattention, hyperactivité, troubles obsessionnels-compulsifs).

Le syndrome pyramidal entraîne des spasmes parfois d'allure clonique, induits par la stimulation (trépidation épileptoïde du pied, inépuisable) qu'il ne faut pas confondre avec des crises partielles motrices.

Des spasmes diffus, prolongés, associés à des modifications neurovégétatives avec hypotension et bradycardie compliquent parfois les comas avec souffrance sévère du tronc cérébral. Ils sont de mauvais pronostic [18]. Ils répondent volontiers à un traitement neuroleptique.

Diagnostic positif et différentiel

Mis à part les myoclonies d'origine corticale, toutes ces manifestations motrices anormales ne s'accompagnent d'aucune modification EEG concomitante. Ces mouvements anormaux non épileptiques peuvent, chez un patient ayant une vigilance altérée, être pris, à tort, pour un EME convulsif, généralisé ou partiel, selon la topographie des mouvements.

L'enregistrement EEG, couplé à l'enregistrement de la vidéo et d'au moins un capteur d'électromyographie (EMG), est indispensable dès qu'un doute existe sur le plan clinique. Cette situation est très fréquente en réanimation du fait des difficultés de l'anamnèse concernant l'ancienneté du mouvement anormal, de l'impossibilité d'une analyse sémiologique fine altérée par le trouble de vigilance et/ou les thérapeutiques.

Des mouvements anormaux non épileptiques, chez un patient en réanimation, peuvent être anciens, antérieurs à l'hospitalisation (par exemple, un patient parkinsonien admis en réanimation pour une pneumopathie sévère), ou plus rarement, *de novo*, liés à l'affection à l'origine de l'hospitalisation (par exemple, une méningo-encéphalite lupique, s'accompagnant de mouvements choréiques).

Encéphalopathies postanoxiques

Définitions

L'encéphalopathie postanoxique se définit par une souffrance cérébrale diffuse, touchant à la fois le cortex et les noyaux gris profonds. Elle se distingue des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, où l'atteinte se limite au territoire artériel ischémié. Cette encéphalopathie fait suite à un arrêt cardiocirculatoire prolongé, réanimé. Son expression clinique et EEG sont variées. Cliniquement, il s'agit le plus souvent d'une absence de réveil à l'allègement de mesures de réanimation. Le coma est généralement profond. Des myoclonies peuvent émailler l'évolution des encéphalopathies postanoxiques. Elles peuvent être corticales ou sous-corticales et donc non épileptiques. Le syndrome de Lance et Adams est une séquelle d'une anoxie cérébrale diffuse. Passé la phase aiguë, le patient reprend un niveau de vigilance normale, et présente des myoclonies très invalidantes, d'action et d'attitude, souvent réflexes et de topographie diffuse.

Aspects électrocliniques à la période aiguë de l'encéphalopathie postanoxique

Des figures paroxystiques EEG sans myoclonie

Ces figures paroxystiques sont le plus souvent périodiques, ou pseudopériodiques [19].

Elles peuvent avoir une période longue (plus de quatre secondes).

Burst-suppression (ou bouffées suppressives, ou silences périodiques). L'EEG comporte périodiquement des bouffées d'activités diffuses et synchrones (ondes lentes de bas voltage parfois associées à des éléments plus rapides, plus aiguës, voire des pointes) d'une à quatre secondes,

espacées par des dépressions ou des silences de l'activité cérébrale de durée variable, mais généralement supérieure à quatre secondes. Cet aspect n'est pas pathognomonique de l'encéphalopathie postanoxique, et il convient au préalable de s'assurer que le patient ne reçoit pas un barbiturique à forte dose, ou un autre produit anesthésiant pouvant à lui seul entraîner un tracé de *burst-suppression*. La périodicité serait relativement stable lors d'une encéphalopathie postanoxique, et serait plus variable (il s'agit alors d'une activité pseudopériodique) lorsque les *burst-suppression* sont d'origine médicamenteuse (en particulier avec le phénobarbital) [20].

Les figures paroxystiques peuvent avoir une période courte (moins de quatre secondes). Ces figures paroxystiques sont diffusées à l'ensemble du scalp. Ces anomalies sont, soit synchrones et regroupés sous le terme de *generalised periodic epileptiform discharges* (GPEDs), soit asynchrones et regroupés sous le terme de *bilateral independant periodic lateralized epileptiform discharges* (BIPLLEDs, ou activité périodique latéralisée bilatérale indépendante). Ces anomalies peuvent prendre trois aspects : *Pointes*, *pointes-ondes*, ou *polypointes*. Ces anomalies diffuses, souvent périodiques, traduisent la souffrance neuronale de l'encéphalopathie postanoxique. De telles anomalies périodiques sont retrouvées dans près de 25% des encéphalopathies postanoxiques. Elles ne traduisent pas l'existence de crises, ni d'un EME mais d'anomalies « intercritiques ». C'est devant cet aspect que le diagnostic d'EME est parfois abusivement porté.

Pointes lentes périodiques. L'encéphalopathie postanoxique peut produire des activités « épileptiformes » généralisées (*generalized epileptiform patterns*) dont une forme particulière est représentée par les pointes lentes périodiques (*periodic sharp waves*) qu'il est possible de voir dans les cas de myoclonies postanoxiques [21].

Ondes triphasiques. Ces figures EEG sont des complexes lents, amples, comportant par définition trois phases. Ces anomalies sont, comme les précédentes, continues durant l'ensemble du tracé et périodiques, non réactives aux stimulations, et s'expriment sur l'ensemble des électrodes. Elles ne doivent pas être confondues avec d'autres types d'ondes triphasiques, comme celles survenant dans une encéphalopathie métabolique ou toxique, où ces figures triphasiques surviennent en bouffées répétitives, ont un aspect différent, un maximum dans les régions frontales, et sont sensibles aux stimulations.

Des myoclonies isolées postanoxiques

Précocement, au cours d'une encéphalopathie postanoxique, des myoclonies sont visibles, le plus souvent segmentaires mais parfois localisées aux muscles du visage. Elles surviennent, soit spontanément, soit le plus souvent de façon réflexe à l'ouverture ou la fermeture des yeux, à des stimulations sensorielles sonores, tactiles ou nociceptives [22,23]. L'EEG contemporain peut être, soit dénué de figures paroxystiques, soit montrer des paroxysmes liés ou indépendant des myoclonies. Si les paroxysmes sont contemporains des secousses myocloniques, on peut parler d'épilepsie. L'enregistrement vidéo-EEG est donc indispensable [21], lorsqu'il existe des mouvements au cours d'une encéphalopathie postanoxique.

Tableau 1 Classifications des aspects de l'EEG du coma postanoxique.

<i>Hockaday/Prior</i> [27]	
Grade 1	Rythme alpha dominant ± thêta
Grade 2	Rythme thêta dominant ± alpha
Grade 3	Rythme thêta dominant
Grade 4	Rythme delta, coma alpha, et pointes périodiques
Grade 5	Tracé nul (isoélectrique)
<i>Synek</i> [28]	
Bénin	Grades 1 et 2 de Hockaday/Prior + coma à fuseaux
Incertain	Grade 3 + coma delta et alpha
Malin	Grades 4 et 5 + <i>burst-suppression</i> , coma thêta

Les patients présentant de telles myoclonies peuvent, s'ils récupèrent de leur coma, évoluer vers un syndrome de Lance et Adams.

Crises et EME associés

Moins de 10% environ des comas postanoxiques présentent de réelles crises associées, pouvant évoluer vers un EME. Il peut s'agir de crises électrocliniques, dont les manifestations cliniques peuvent être ténues (comme des secousses périlabiales), qui sont contemporaines de décharges critiques EEG (telles que définies dans la recommandation « place de l'EEG dans l'EME »). L'enregistrement vidéo couplé à l'EEG est une aide très précieuse pour faire le diagnostic de crises associées à un coma postanoxique.

Valeur pronostique

Les éléments décrits ci-dessus participent au pronostic du coma anoxique (Tableau 1) [24] :

- la présence de pointes périodiques est un facteur de pronostic péjoratif, comme on peut le voir dans les deux classifications ci-dessous (Tableau 1) [27,28] ;
- d'après Dunand et Jallon [25], la présence d'une activité périodique généralisée comportant des éléments, soit triphasiques, soit des pointes ou polypointes est corrélée à un pronostic presque toujours létal. Les *burst-suppression* ont également une valeur pronostique importante, puisque 100% des patients qui présentaient ce patron EEG sont, soit décédés, soit restés dans un état végétatif [26]. La mortalité est évaluée à 96% s'il persiste plus de trois jours ;
- la réactivité aux différentes stimulations a un rôle majeur dans l'appréciation du pronostic. Son absence pendant plus de 48 heures après l'évènement initial est extrêmement péjorative ;
- le pronostic est affiné si, à l'EEG, on associe des potentiels évoqués [29].

Encéphalopathies métaboliques et toxiques

Les encéphalopathies métaboliques et/ou toxiques ont des traductions cliniques différentes selon le trouble métabolique ou la substance chimique responsable. Elles associent, de façon variable, un trouble de conscience, dont la gravité peut aller de la simple somnolence au coma profond, des mouvements anormaux (principalement des myoclonies), des troubles végétatifs. Les antécédents, les thérapeutiques reçues, l'anamnèse et surtout le bilan biologique permettent le diagnostic.

L'enregistrement EEG montre des ondes lentes delta ou thêta non spécifiques, ou des figures lentes triphasiques plus évocatrices. Ces figures triphasiques sont généralisées, à prédominance antérieure, évoluant en bouffées intermittentes. Rarement, dans les intoxications au lithium, au bismuth ou à la céfépime, les figures triphasiques peuvent être continues, pseudopériodiques [25].

Les aspects EEG des encéphalopathies métaboliques et/ou toxiques peuvent aussi être trompeurs (ondes lentes à front raide, parfois pointes lentes). Son interprétation requiert l'intervention d'un neurophysiologiste confirmé car le diagnostic différentiel avec un EME est parfois difficile. De plus, des crises d'épilepsie peuvent parfois émailler l'évolution d'une encéphalopathie métabolique et/ou toxique.

À titre d'exemple, le valproate de sodium peut induire une encéphalopathie toxicométabolique, le plus souvent associée à une hyperammoniémie. Le diagnostic différentiel avec un EME ne répondant pas au valproate est particulièrement difficile, ce d'autant que l'aspect EEG associant des ondes lentes souvent à front raide, des activités triphasiques, voire quelques pointes lentes, est souvent trompeur. Il faut savoir en cas de doute arrêter le traitement potentiellement responsable [30].

Encéphalopathie spongiforme, la maladie de Creutzfeldt-Jakob

L'encéphalopathie spongiforme ou la maladie de Creutzfeldt-Jakob est un diagnostic différentiel de l'EME non convulsif en réanimation.

Elle se révèle le plus souvent par un syndrome démentiel d'évolution très rapide, associé à une ataxie cérébelleuse et à une agnosie visuelle. Les myoclonies, souvent réflexes, apparaissent à un stade évolué de la maladie. L'EEG permet le diagnostic en montrant un aspect typique d'activité de grapho-éléments (ondes triphasiques, prenant parfois un aspect de pointe) périodiques, de périodicité courte (habituellement entre 0,5 et 2 Hz), généralisées, surchargeant un rythme de base très dégradé et peu réactif. Cet aspect peut apparaître tardivement. Il peut, au début de la maladie, être asymétrique, prédominant sur un hémisphère ou dans les régions occipitales. S'il est constant dans la forme sporadique, cet aspect EEG peut manquer dans les exceptionnelles formes familiales ou dans celle du nouveau variant [31].

Exceptionnellement, des crises d'épilepsie, voire des EME partiels ou généralisés [32,33] peuvent être associés à la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Elles surviennent le plus souvent à un stade évolué de la maladie. L'existence d'EME

non convulsif est en revanche controversée [31,34]. Il s'agit le plus souvent d'erreurs diagnostiques, les figures paroxysmiques périodiques étant prises à tort pour des décharges épileptiques. De plus, ces figures EEG typiques peuvent transitoirement disparaître sous l'effet d'une injection d'une BZD [35]. C'est ainsi que le diagnostic d'EME non convulsif réfractaire, chez dix patients adressés dans une réanimation neurologique pour un deuxième avis, a pu être écarté au profit de celui de maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique [36].

Conflits d'intérêts

Aucun.

Références

- [1] Pakalnis A, Drake Jr ME, Phillips B. Neuropsychiatric aspects of psychogenic status epilepticus. *Neurology* 1991;41:1104–6.
- [2] Gates JR, Luciano D, Devinski O. The classification and treatment of nonepileptic events. In: Devinski O, Theodore WA, editors. *Epilepsy and behavior*. New York: Wiley-Liss; 1991. p. 251–63.
- [3] Ben Hamouda I, Adam C, Baulac M, Navarro V. Pseudoepileptic status: a study of 13 cases [abstract]. *Epilepsia* 2005;46:337.
- [4] Howell SJ, Owen L, Chadwick DW. Pseudostatus epilepticus. *Q J Med* 1989;71:507–19.
- [5] Holtkamp M, Othman J, Buchheim K, Meierkord H. Diagnosis of psychogenic nonepileptic status epilepticus in the emergency setting. *Neurology* 2006;66:1727–9.
- [6] Reuber M, Baker GA, Gill R, Smith DF, Chadwick DW. Failure to recognize psychogenic nonepileptic seizures may cause death. *Neurology* 2004;62:834–5.
- [7] O'Sullivan SS, Spillane JE, McMahon EM, Sweeney BJ, Galvin RJ, McNamara B, et al. Clinical characteristics and outcome of patients diagnosed with psychogenic nonepileptic seizures: a five-year review. *Epilepsy Behav* 2007;11:77–84.
- [8] Bowman ES, Markand ON. Psychodynamics and psychiatric diagnoses of pseudoseizure subjects. *Am J Psychiatry* 1996;153:57–63.
- [9] Francis P, Baker GA. Nonepileptic attack disorder (NEAD): a comprehensive review. *Seizure* 1999;8:53–61.
- [10] Duncan R, Oto M, Martin E, Pelosi A. Late onset psychogenic nonepileptic attacks. *Neurology* 2006;66:1644–7.
- [11] Benbadis SR, Agrawal V, Tatum WOT. How many patients with psychogenic nonepileptic seizures also have epilepsy? *Neurology* 2001;57:915–7.
- [12] Reuber M, Enright SM, Goulding PJ. Postoperative pseudostatus: not everything that shakes is epilepsy. *Anaesthesia* 2000;55:74–8.
- [13] Chung SS, Gerber P, Kirilin KA. Ictal eye closure is a reliable indicator for psychogenic nonepileptic seizures. *Neurology* 2006;66:1730–1.
- [14] McGonigal A, Oto M, Russell AJ, Greene J, Duncan R. Outpatient video-EEG recording in the diagnosis of nonepileptic seizures: a randomised controlled trial of simple suggestion techniques. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:549–51.
- [15] Willert C, Spitzer C, Kusserow S, Runge U. Serum neuron-specific enolase, prolactin, and creatine kinase after epileptic and psychogenic nonepileptic seizures. *Acta Neurol Scand* 2004;109:318–23.
- [16] Libman MD, Potvin L, Coupal L, Grover SA. Seizure versus syncope: measuring serum creatine kinase in the emergency department. *J Gen Intern Med* 1991;6:408–12.

- [17] Caviness JN, Brown P. Myoclonus: current concepts and recent advances. *Lancet Neurol* 2004;3:598–607.
- [18] Baguley IJ, Nicholls JL, Felmingham KL, Crooks J, Gurka JA, Wade LD. Dysautonomia after traumatic brain injury: a forgotten syndrome? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67:39–43.
- [19] Binnie CD, Cooper R, Mauduiere F, Osselton JW, Prior PF, Tedman B. EEG, paediatric neurophysiology, special techniques and applications, 2. Amsterdam: Elsevier; 2003.
- [20] Beydoun A, Yen CE, Drury I. Variance of interburst intervals in burst suppression. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1991;79:435–9.
- [21] Niedermeyer E, Fineyre F, Riley T, Bird B. Myoclonus and the electroencephalogram, a review. *Clin Electroencephalogr* 1979;10:75–95.
- [22] Van Cott AC, Blatt I, Brenner RP. Stimulus-sensitive seizures in postanoxic coma. *Epilepsia* 1996;37:868–74.
- [23] Fernandez-Torre JL, Gonzalez-Rato J, Martinez-Martinez M. Acute stimulus-sensitive postanoxic myoclonus: description of a case. *Clin EEG Neurosci* 2005;36:199–201.
- [24] Attia J, Cook DJ. Prognosis in anoxic and traumatic coma. *Crit Care Clin* 1998;14:497–511.
- [25] Dunand AC, Jallon P. Pseudoperiodic and paroxysmal electroencephalographic activities. *Neurophysiol Clin* 2002;32:2–37.
- [26] Yamashita S, Morinaga T, Ohgo S, Sakamoto T, Kaku N, Sugimoto S, et al. Prognostic value of electroencephalogram (EEG) in anoxic encephalopathy after cardiopulmonary resuscitation: relationship among anoxic period, EEG grading and outcome. *Intern Med* 1995;34:71–6.
- [27] Hockaday JM, Potts F, Epstein E, Bonazzi A, Schwab RS. Electroencephalographic changes in acute cerebral anoxia from cardiac or respiratory arrest. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1965;18:575–86.
- [28] Synek VM. Prognostically important EEG coma patterns in diffuse anoxic and traumatic encephalopathies in adults. *J Clin Neurophysiol* 1988;5:161–74.
- [29] Fischer C, Luauté J, Nemoz C, Morlet D, Kirkorian G, Mauduiere F. Improved prediction of awakening or nonawakening from severe anoxic coma using tree-based classification analysis. *Crit Care Med* 2006;34:1520–4.
- [30] Gerstner T, Buesing D, Longin E, Bendl C, Wenzel D, Scheid B, et al. Valproic acid induced encephalopathy – 19 new cases in Germany from 1994 to 2003 – A side effect associated to VPA-therapy not only in young children. *Seizure* 2006;15:443–8.
- [31] Wieser HG, Schindler K, Zumsteg D. EEG in Creutzfeldt–Jakob disease. *Clin Neurophysiol* 2006;117:935–51.
- [32] Cokgor I, Rozear M, Morgenlander JC. Seizures and Creutzfeldt–Jakob disease. A case report and series review. *N C Med J* 1999;60:108–9.
- [33] Neufeld MY, Talianski-Aronov A, Soffer D, Korczyn AD. Generalized convulsive status epilepticus in Creutzfeldt–Jakob disease. *Seizure* 2003;12:403–5.
- [34] Shapiro JM, Shujaat A, Wang J, Chen X. Creutzfeldt–Jakob disease presenting as refractory nonconvulsive status epilepticus. *J Intensive Care Med* 2004;19:345–8.
- [35] Wieser HG, Schwarz U, Blattler T, Bernoulli C, Sitzler M, Stoeck K, et al. Serial EEG findings in sporadic and iatrogenic Creutzfeldt–Jakob disease. *Clin Neurophysiol* 2004;115:2467–78.
- [36] Lapergue B, Demeuret S, Denys V, Laplanche JL, Verny M, Hauw JJ, et al. Sporadic Creutzfeldt–Jakob disease revealed by pseudostatus epilepticus: a study of ten patients [abstract]. *Neurology* 2008;70:A360.