

# **Comportements stéréotypés chez l'enfant handicapé et Epilepsies**

**Sarah D Rosenberg**

**PH - Service de Neurologie,  
Unité de neurophysiologie et épileptologie  
CHU de Clermont-Ferrand**

**Journée R4P en Auvergne  
13 novembre 2015 – Clermont Ferrand**



# Enfant Handicapé

- Enfant: interrogatoire et examen clinique adapté
- Handicap mental : troubles de communication voire du contact
- Handicap moteur: examen physique difficile. Phénomènes spastiques, dystonique, myocloniques, choréiques, etc...
- Fluctuations +++



## Comportements Stéréotypés

- **Stéréotypies** : mouvements involontaires coordonnés, répétitifs et rythmiques, comportant une séquence motrice toujours identique, sans objectif, touchant la tête, le tronc ou les extrémités (*Roubertie et al, 2007*)
- favorisées par les émotions vives et l'excitation ou surviennent quand l'enfant est calme ou inactif

# Comportements Stéréotypés

## Stéréotypies primaires:

7-8% des enfants sans tr développements. Régresse avec l'âge

- Hochement de tête: caractère souvent familial
- Communes : balancement, pianotement des doigt
- Complexes : battement des bras ou des mains, serrement de mains...

## Stéréotypies secondaires:

- Association à des troubles du développement
- Caractère moteur +++ ,
- Parfois également vocal (verbal ou non : “OK”, “ouch”, ou gloussement, fredonnement, toux...). *Ex : dégénérescence fronto-temporale, Sd de Rett*
- Fixation du regard sur les mains, un objet = stéréotypies ? *Autisme*
- Peuvent être intriqués à d'autres mouvements anormaux (dystonie, myoclonies, chorée, tremblement...)



**D'après Barry et al, Dev Med and Child Neurol 2011**

# Epilepsies

## Crise épileptique :

Manifestations cliniques **transitoires** liées à une décharge excessive, paroxystique et hypersynchrone d'une population neuronale plus ou moins étendue du cortex cérébral. Symptômes en règle général **positifs**

## Epilepsie:

**Répétition**, chez un même sujet, de crises **spontanées**.

- 0.5 à 0.8 % de la population générale (600 000 personnes en France)
  - 30 à 50% chez les enfants avec anomalies du développement ?
- (Depositario-Cabacar 2010)

→ Concept de crises occasionnelles (≠ épilepsie !).

1 sujet / 10 fera au moins 1 crise d'épilepsie au cours de sa vie. (Alcool, médicament, troubles métabolique, traumatisme crânien, ....)

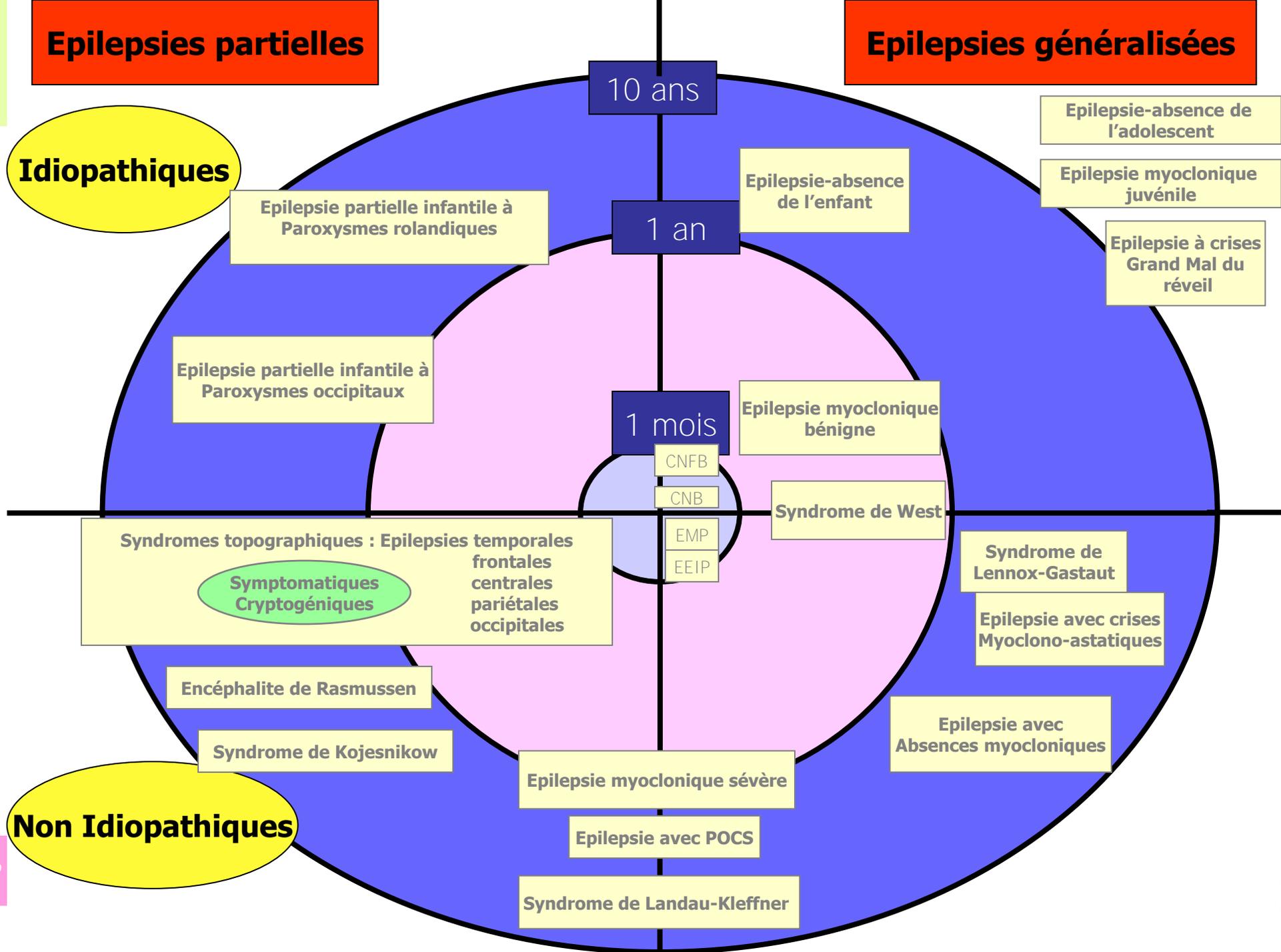
→ Concept de **seuil épileptogène**

# Epilepsies partielles

# Epilepsies généralisées

## Idiopathiques

## Non Idiopathiques



# Classification Internationale des Crises Epileptiques, 1981

## 1. Crises **généralisées**

- 1.1. Absences (typiques et atypiques)
- 1.2. Crises myocloniques (généralisées)
- 1.3. Crises cloniques (généralisées)
- 1.4. Crises toniques (généralisées)
- 1.5. Crises tonico-cloniques
- 1.6. Crises atoniques

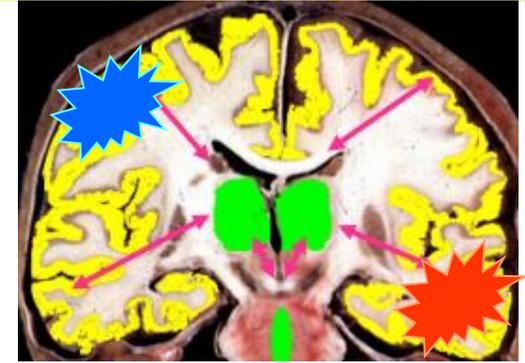
## 2. Crises **partielles** (focales)

- 2.1. Crises partielles simples  
(avec signes moteurs, somatosensitifs ou sensoriels, végétatifs ou psychiques)
- 2.2. Crises partielles complexes  
(avec troubles de la conscience et/ou automatismes)
- 2.3. Crises partielles secondairement généralisées

## 3. Crises **non classées** (Par insuffisance de renseignements)

# Diagnostic d'une crise d'épilepsie : caractéristiques communes

1 – Sémiologie variable en fonction  
de la population de neurones impliqués



- **Crises temporales**

Sensation épigastrique initiale, Perte de contact, durée longue, automatismes de faible amplitude, confusion post-critique

- **Crises frontales**

Caractère moteur, durée brève, pas ou peu de confusion

- **Crises pariétales, occipitales, insulaires....**

- **Crises tonico-cloniques généralisées**

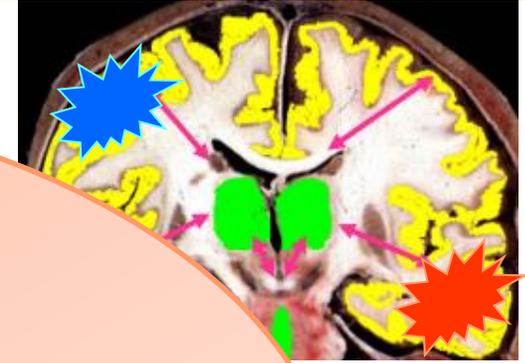
# Diagnostic d'une crise d'épilepsie : caractéristiques communes

1 – Sémiologie variable en fonction  
de la population



- Crises focalles
- Crises focalles secondaires
- Crises tonico-cloniques généralisées

mouvements involontaires coordonnés,  
répétitifs et rythmiques, comportant une  
séquence motrice toujours identique, sans  
objectif, touchant la tête, le tronc ou les  
extrémités



crise  
n

confusion

# Diagnostic d'une crise d'épilepsie

- 2 - Phénomène paroxystique: début et fin brusques
- 3 - Phénomènes de durée brève :quelques secondes à quelques minutes
- 4 – Caractère **stéréotypé** chez un même patient
- 5- Dynamique temporelle correspondant à une logique anatomo-fonctionnelle
- 6- C'est un diagnostic d'interrogatoire +++
  - du patient lui même (si pas d'altération de la conscience)
  - des témoins de la crise (si altération de la conscience)
  - Difficile +++++

# Manifestations épileptiques : Diagnostics différentiels

## Paroxysmal non-epileptic events in children: A retrospective study over a period of 10 years

AME BYE,<sup>1</sup> DJM KOK,<sup>2</sup> FTJ FERENSCHILD<sup>2</sup> and JSH VLES<sup>3</sup>

*Department of Neurology, Sydney Children's Hospital, Randwick, New South Wales, Australia*

*J. Paediatr. Child Health (2000) 36, 244–248*

Inclusion de tous les enfants admis pour vidéo-EEG entre 1989 et 1999

Motif de l'enregistrement : doute diagnostic, précision syndromique, bilan préchirurgical

Age: 2 semaines à 17 ans

666 enfants :

- ✓ 269 : origine épileptique(40%)
- ✓ 285 : manifestations non-épileptiques (**43%**)
- ✓ 112 : pas d'événements enregistrés (17%)



# Manifestations épileptiques : Diagnostics différentiels

**Table 1** Final diagnosis of non-epileptic events on the basis of video-electroencephalogram, investigation of medical records and parental reports

Type of non-epileptic events	Total All patients (n = 285)	Group 1† (n = 122)	Group 2† (n = 72)	Group 3† (n = 113)
Staring	98	56	28	47
benign steep myoclonus	43	15	8	20
Evénements liés au sommeil (éveils, terreurs nocturnes, myoclonies)	36	15	8	18
Mouvements anormaux (Tics, tremblements, spasticité....)	88	2		
Myoclonus (no electrical correlation)	9			
Tremor	7			
Benign paroxysmal tonic upgaze	3			
Benign paroxysmal torticollis	2			
Migraine avec aura	1			
Comportement normal	14			
Autostimulation	14			
Cardiovascular mechanisms	6			
Evénements cardio-vasculaires	6	2		
	4	4		
	5			
	3	1	1	0
	5	1	1	1
INDISTINGUISHABLE GROUP	29	16	10	12

Arrêt des activités, modification expression faciale, fixité du regard.  
Durée moy = 5 à 20sec (3-74 sec).  
Nécessité d'une intrusion « agressive » pour faire céder l'épisode.  
41% des enfants était inactif (devant la télé...) au début de l'épisode

\*Developmental delay; †neurologically impaired; ‡epilepsy or a history of epilepsy.



# Manifestations épileptiques : Diagnostics différentiels

The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events

P Uldall, J Alving, L K Hansen, M Kibæk, J Buchholt

Arch Dis Child 2006;91:219-221. doi: 10.1136/adc.2004.064477

Etude rétrospective – 223 enfants âgés de 8 mois à 17 ans (médiane = 8 ans)

86% sont sous traitement anti-épileptiques

Motif d'admission:

- Optimisation du traitement anti-épileptique 31%
- Précision syndromique 27%
- **Doute sur l'origine épileptique 17%**
- Suivi 12%
- Problèmes psychologiques 8%
- Evaluation pré-chirurgicale 4%

# Manifestations épileptiques : Diagnostics différentiels

## Résultats

87 enfants (40%) = manifestations non épileptiques

40% sous traitement

	Dg Epilepsie confirmée	Diagnostic Epilepsie rejetée
Admission pour doute diagnostic	7 (18%)	32 (82%)
Epilepsie jugée certaine lors de l'admission	129(70%)	55 (30%)

**Table 3** Diagnosis of 87 children discharged without a diagnosis of epilepsy

Diagnosis	No.
<b>Staring episodes</b>	<b>46</b>
Mental retardation (n = 22)	
Autism/Asperger syndrome (n = 4)	
Learning disorder (n = 3)	
Self stimulation (n = 2)	
Abnormal EEG (n = 7)	
Normal child (n = 8)	
Psychogenic non-epileptic seizures (PNES)	9
Syncope	4
Dystonia	4
Parasomnias	4
Hyperventilation attacks	3
Migraine	3
Breath holding spells	2
Munchausen by proxy	2
Narcolepsy, Gilles de la Tourette, benign tremor, febrile convulsions	4
Not clarified	6

## Manifestations épileptiques : Diagnostics différentiels

- Les comportements stéréotypés « paroxystiques » sont nombreux, et peuvent survenir chez un enfant bien portant
- Chez l'enfant, 30 à 40% de ces manifestations sont diagnostiqués à tort comme épileptiques
- Erreur diagnostic fréquente en cas de retard développemental
- Événement non-épileptiques le plus fréquent = « staring » : arrêt des activités, modification expression faciale, fixité du regard.

# Les Stéréotypies dans l'Epilepsie

## Prefrontal Seizures Manifesting as Motor Stereotypies

Aileen McGonigal, MD<sup>1,2,3\*</sup> and  
Patrick Chauvel, MD, PhD<sup>1,2,3</sup>

*Movement Disorders*, Vol. 29, No. 9, 2014



17 patients – Enregistrement intracrânien (SEEG)

- Implication du cortex frontal prémoteur
- Présence d'autres signes cliniques durant la crise
- Absence de stéréotypies en dehors de la période critique
- Pas d'atteinte cognitive associée

# Automatismes épileptiques et Stéréotypies :

## Les différences

	Epilepsie	Stéréotypies
Séquence motrice	Élaborée ou élémentaire	Élaborée ou élémentaire
Association à d'autres éléments sémiologiques ++++	Oui (manif subjectives, perte de contact, etc...)	non
Temporalité	occurrence « rare », interrompt nettement l'activité du sujet	« Fréquente », s'intègre dans le « comportement général » de l'individu
Retard mental	possible	fréquent
Troubles <u>intercritiques</u> de la relation avec autrui +++	Non	oui

# Vignette clinique n°1



Enfant de 9 ans, en France depuis 3 mois,  
Interrogatoire de l'enfant et de la famille difficile +++

## ATCD :

- 5 fausses couches spontanées chez la maman
- 1 frère né prématuré, DCD (après une crise convulsive ?)
- Fille unique, née discrètement prématurée
- Retard psychomoteur global

HDM: Début de l'épilepsie à 6 mois. Pas de description des crises de l'époque  
Persistance depuis, sans intervalle libre. Crises très fréquentes (quotidiennes), malgré une bithérapie (TegrétoL + Keppra). Description : douleur, gémit. Puis perte de contact et crispation des MS, gémissements. Durée > 1 heure ?? → fréquentes injection de Valium IR par la maman

→ Vidéo-EEG

Manifestations actuelles = origine psychogène.

Sevrage progressif du traitement: disparition des crises, amélioration comportementale +++

Bilan du retard toujours en cours

## Vignette Clinique n°2

Enfant de 12 ans – Syndrome de Rett

Développement initial normal

Début des troubles vers 17 mois (2004): marche acquise à 13 mois mais reste précaire, régression du langage. Mouvements stéréotypés main et jambe G, balancement

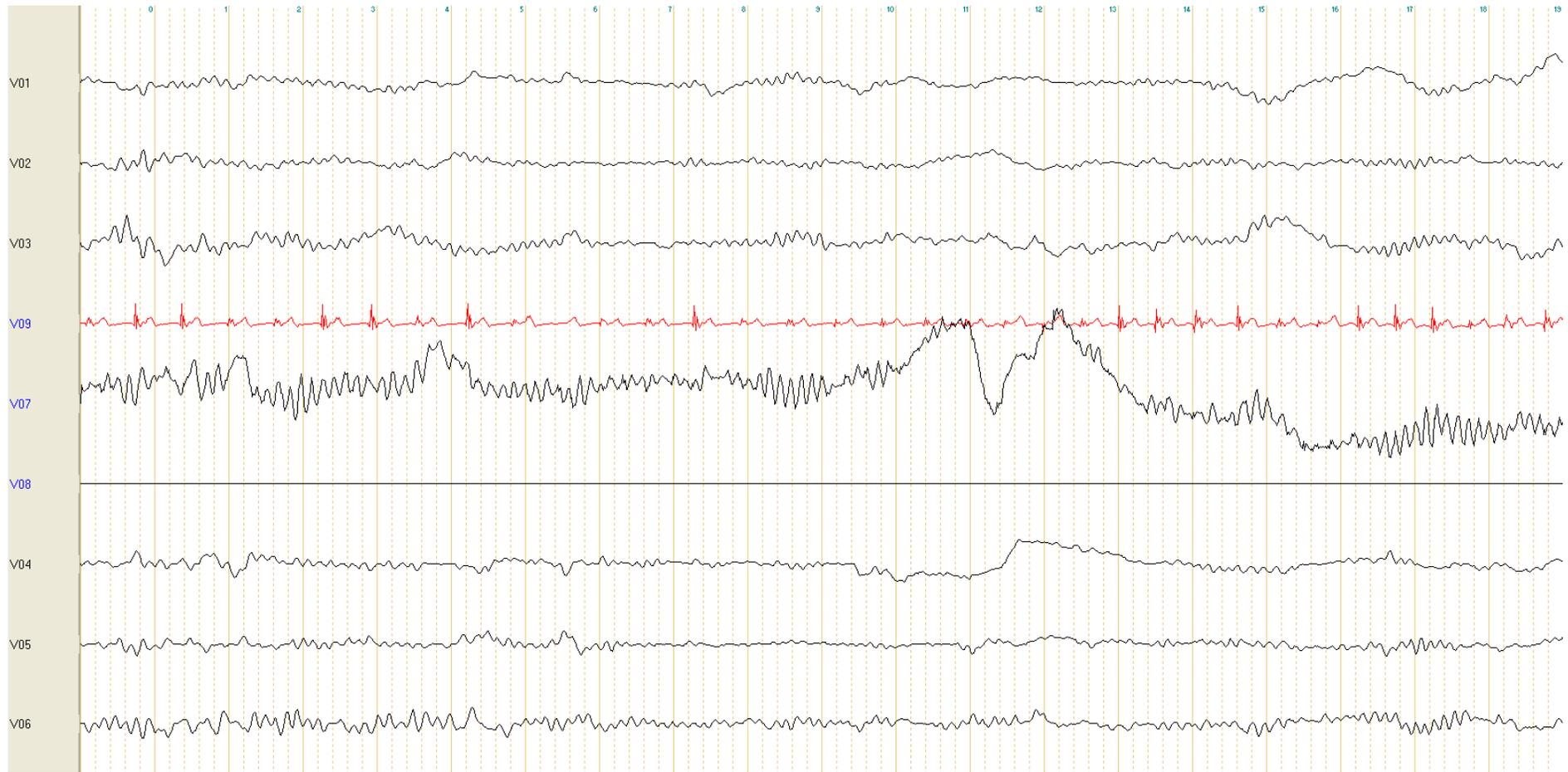
Evolution : « perte de l'usage de ses mains », nombreuses manifestations motrices multiples, accès de pleurs

EEG d'emblé anormal (2004) : « Pointe-Ondes diffuses et focalisation lente temporale G »

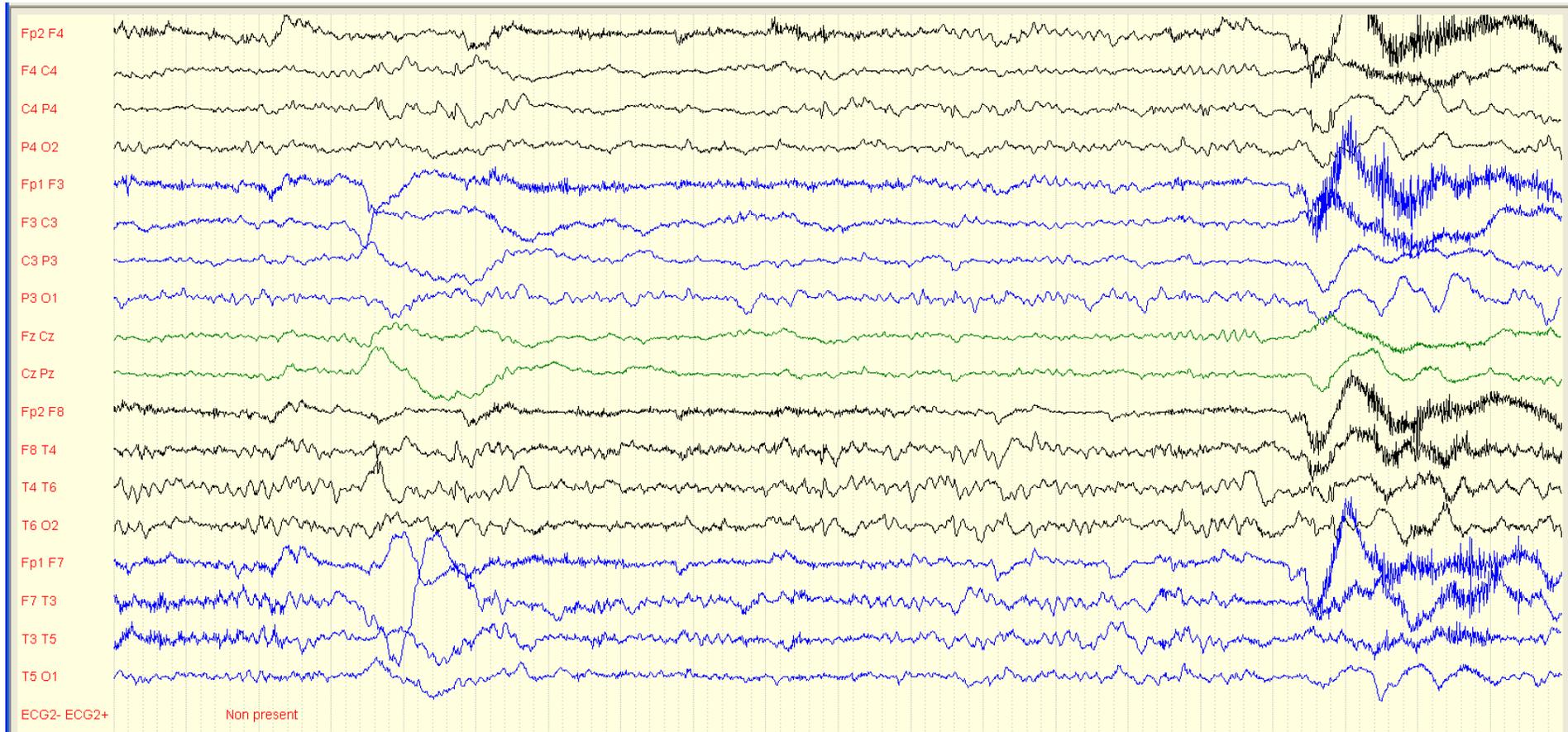
Essai de DPK, Urbanyl → Peu efficace

Vidéo-EEG en 2007

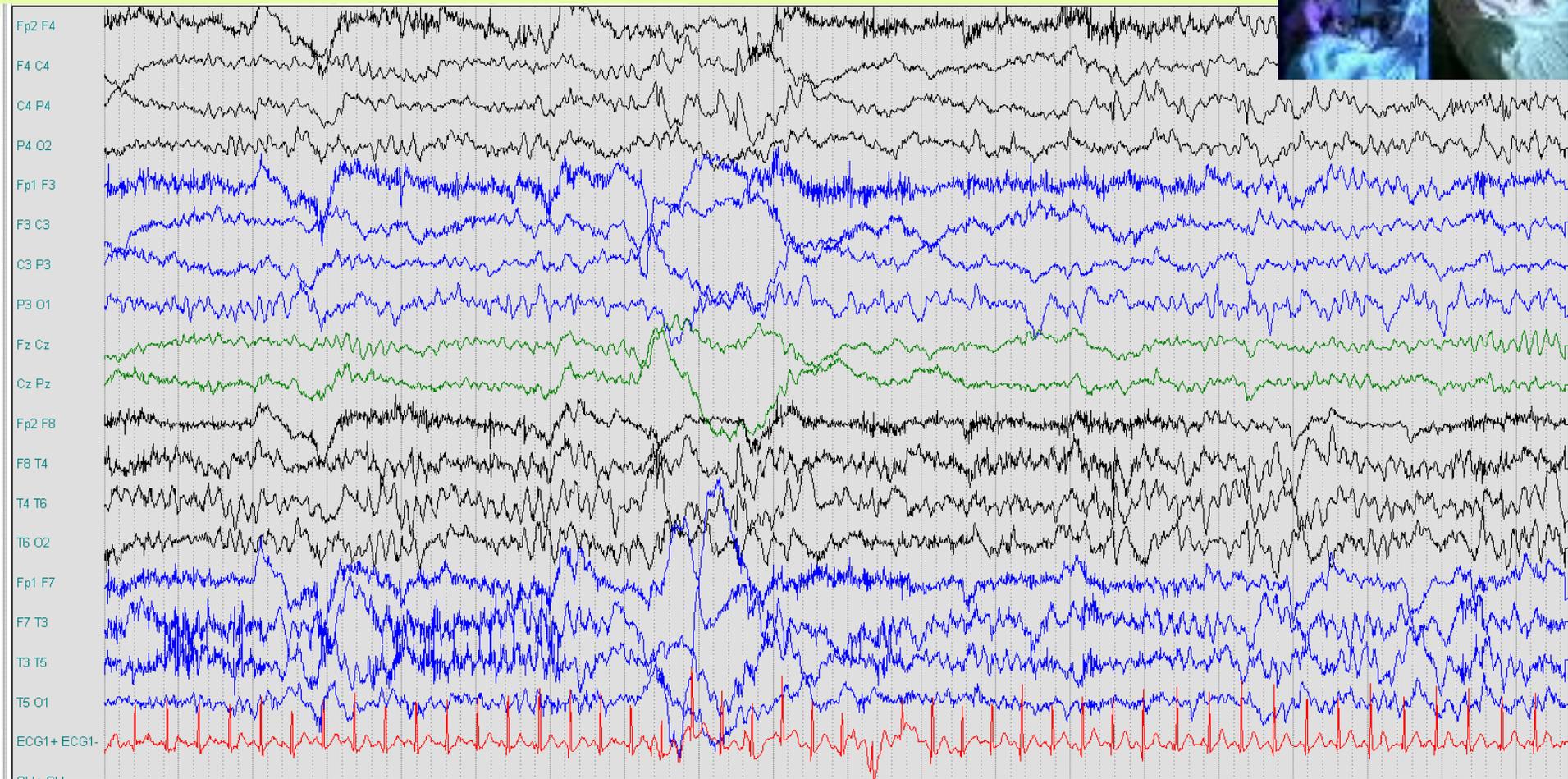
# EEG veille 2006



# Vidéo-EEG 2007 – Tracé intercritique



# Vidéo-EEG 2007 – Manifestations paroxystiques



Conclusion : manifestations non épileptiques

# Vignette Clinique n°2 suite

2009 :

- Apparition d'épisode d'hypotonie avec révulsion oculaire, durant 30 sec à 1 min. Surtout le matin au réveil. EEG toujours très anormal mais pas d'épisodes enregistrés
- Est sous Depakine + Risperdal
- Introduction du Lamictal mais mal toléré
- Arrêt du Dépakine, remplacé par Urbanyl : pas de modifications des accès. Origine non épileptique ?

2012 :

- Avril : nouveau type de manifestations = révulsion oculaire, cri, raideur, attraction commissure labiale, hypersalivation
- EEG en juillet : non modifié. Augmentation de l'urbanyl

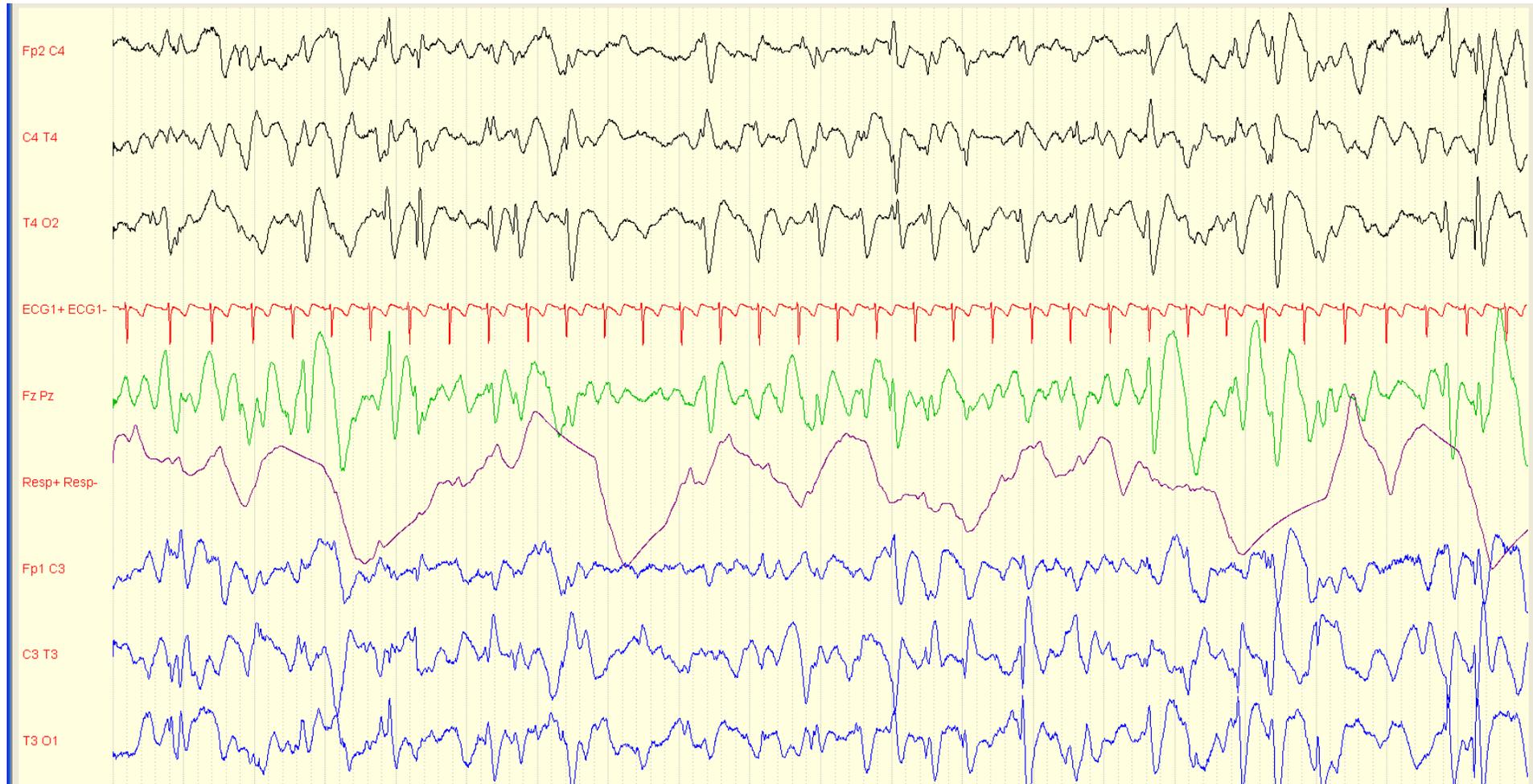
Janvier 2013 :

état de mal convulsif ayant cédé sous Dilantin? Instauration du Keppra

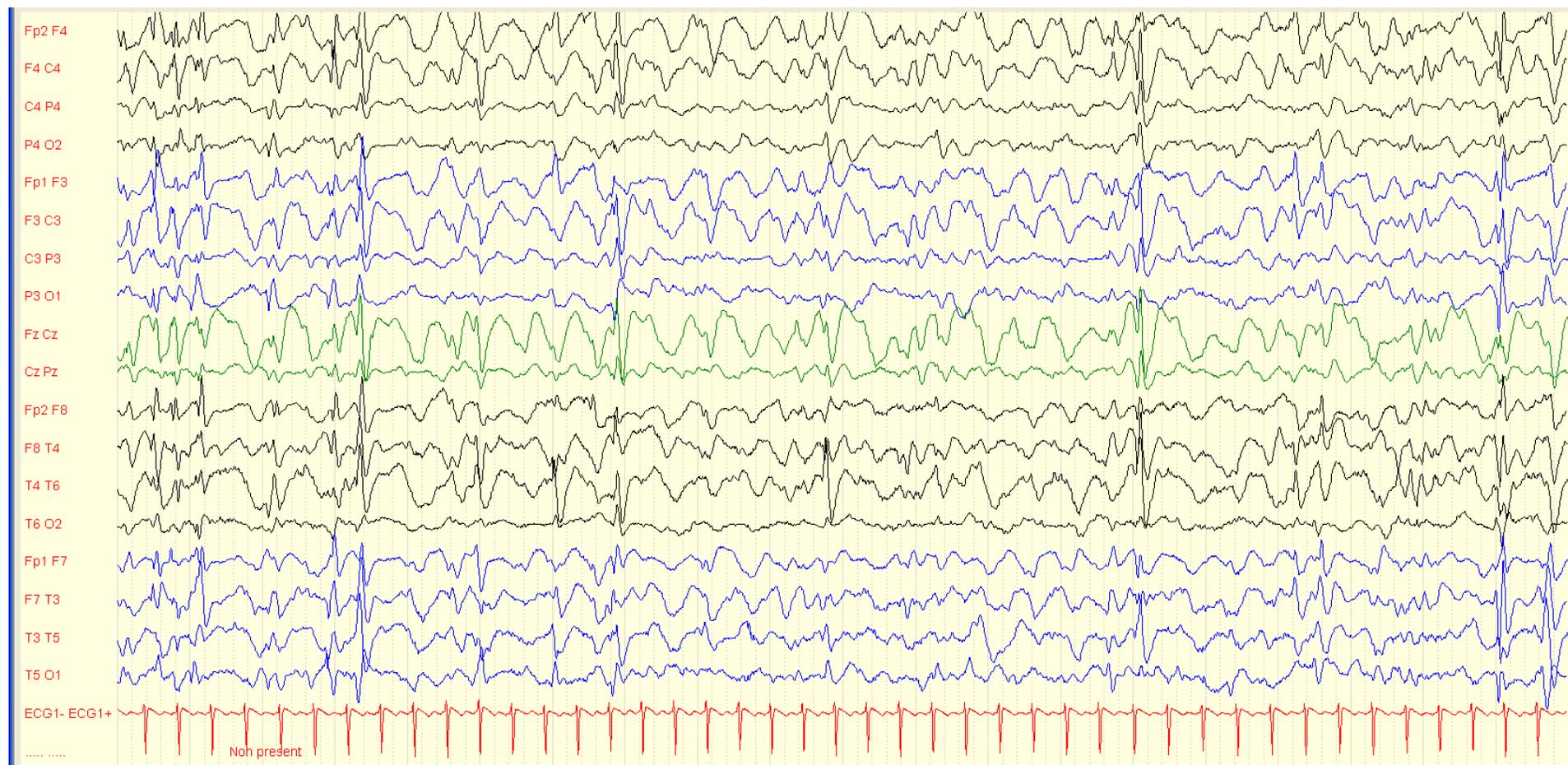
→ 2<sup>e</sup> Vidéo-EEG (février)



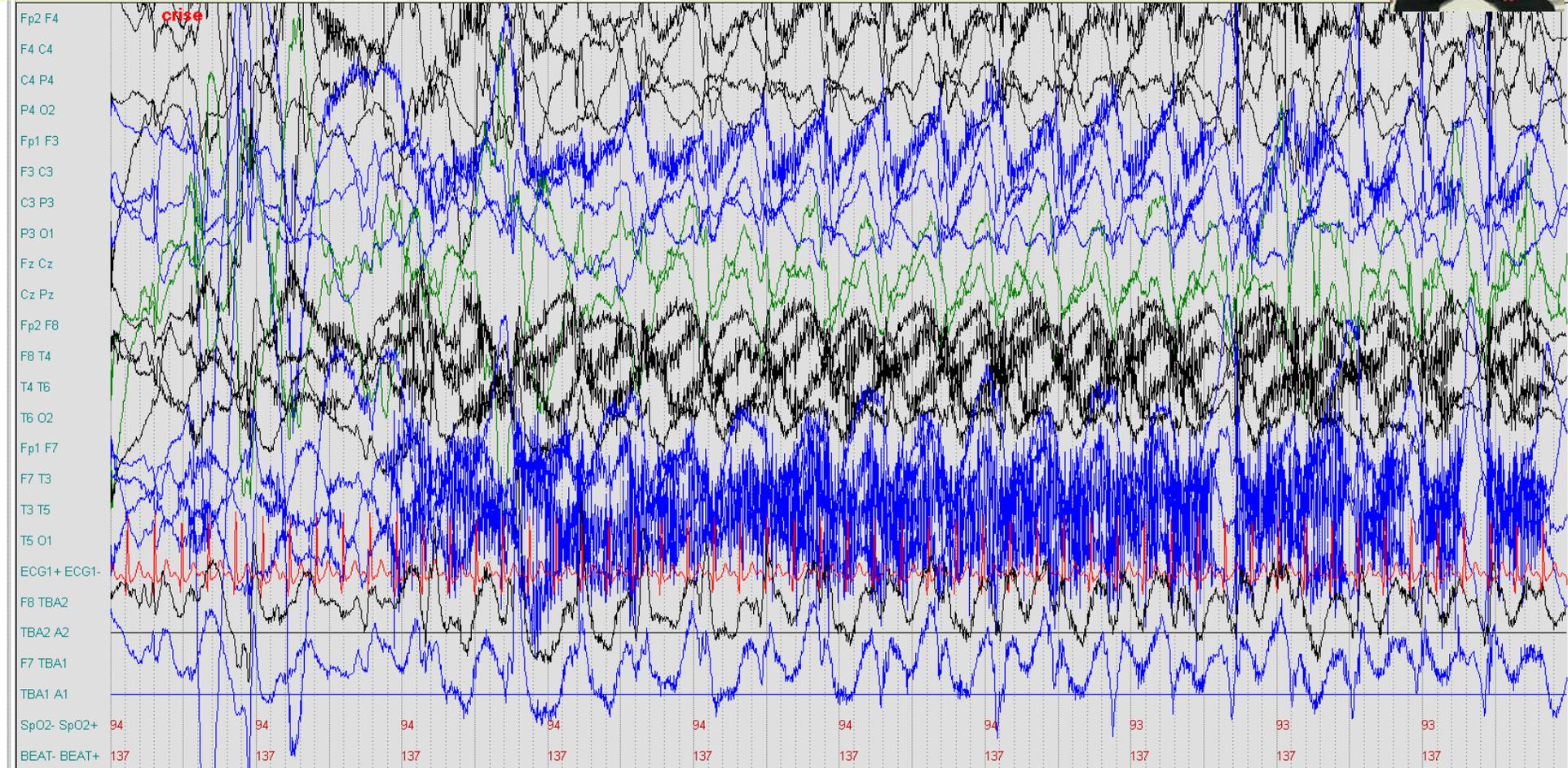
# EEG 2009 - 2012



# Video-EEG 2013 – Tracé intercritique



# Video-EEG 2013 – Manifestations paroxystiques



Conclusion: crises épileptiques

- Persistance malgré essai de Tégrétol puis Epitomax
  - Implantation d'un Stimulateur du nerf vague en mars 2014
- Nette diminution de la fréquence et de l'intensité des crises. EEG très perturbé

# Epilepsies et Comportements Stéréotypés

## Conclusions Générales

Crise d'épilepsie = séquence motrice ou comportementale stéréotypée, interrompant brutalement l'activité du sujet, de durée brève

- accompagnée, précédée ou suivie d'autres manifestations, l'ensemble ayant une cohérence anatomo-fonctionnelle.
- constitue une plainte fonctionnelle pour le sujet.  
Rapportabilité (partielle ou non) de l'événement



Evaluation très difficile chez l'enfant handicapé  
En cas de doute, et si manifestations entraînant une gêne importante : → Vidéo-EEG



Merci de votre Attention