

Le dossier – Psychiatrie de l'enfant

Les crises non épileptiques psychogènes

RÉSUMÉ: Les crises non épileptiques psychogènes (CNEP) sont des manifestations paroxystiques d'allure neurologique, non volontaires, évoquant le diagnostic de crise d'épilepsie, sans activité anormale cérébrale à l'électro-encéphalogramme (EEG), sans autre cause somatique, sous-tendues par des mécanismes psychologiques. Comme les autres troubles fonctionnels, les CNEP constituent un défi pour les médecins somaticiens: défis diagnostic et thérapeutique, aussi bien pour les neurologues que pour les psychiatres. Chez les enfants, les CNEP peuvent prendre d'autres formes cliniques que celle de la crise généralisée. Le diagnostic en est encore plus important, en raison des effets délétères des médicaments antiépileptiques inutiles, et du meilleur pronostic après prise en charge. Cependant, l'association fréquente avec des crises épileptiques neurologiques complique encore ces situations. Le diagnostic repose essentiellement sur les enregistrements vidéo-EEG, bien que cette méthode lourde ne soit pas facilement disponible.



A.-C. PERNOT-MASSON
Pédopsychiatre, PARIS.

Les CNEP n'ont qu'une définition négative: ce sont des manifestations paroxystiques d'allure neurologique, non volontaires, évoquant le diagnostic de crise d'épilepsie, sans activité cérébrale anormale à l'EEG, sans autre cause somatique, sous-tendues par des mécanismes psychologiques. Ce trouble, à la frontière entre neurologie et psychiatrie, pose de nombreuses difficultés diagnostiques et thérapeutiques. Il a de graves retentissements sociaux, professionnels et familiaux et entraîne une invalidité supérieure à l'épilepsie, à fréquence de crises équivalente. Enfin, il expose les patients aux effets secondaires des traitements antiépileptiques au long cours. L'évoquer est donc nécessaire, en faire le diagnostic, plus difficile...

Cas clinique: Isis

J'avais suivi Isis de 9 à 12 ans pour des difficultés relationnelles avec ses pairs et dans les apprentissages scolaires. Le début de l'adolescence avait entraîné chez cette fille unique choyée des troubles oppositionnels importants que les parents supportaient très mal: "Après

tout ce qu'on a fait pour elle...!". La prise en charge individuelle et familiale avait été brutalement interrompue après une consultation neurologique à la suite d'une crise d'épilepsie généralisée. En effet, à la suite de la prescription d'un traitement antiépileptique, toute opposition avait cessé, Isis était "redevvenue très gentille, comme avant"! Ses résultats scolaires ne s'amélioraient pas du tout, certes, elle était de plus en plus isolée de ses camarades et s'est progressivement déscolarisée. En effet, malgré le traitement, les crises se répétaient, souvent atypiques, entraînant une augmentation progressive du traitement de cette épilepsie "pharmaco-résistante". Ses parents la couvent, sont à son service, envahis par une angoisse de mort massive.

À l'âge de 22 ans, 10 ans après donc, les parents reprennent contact: Isis est maintenant totalement dépendante d'eux, ils ne la quittent pas d'une semelle dans l'attente terrorisée de la prochaine crise. Elle n'a aucune activité, eux non plus. Elle est de plus en plus tyrannique, les parents n'en peuvent plus. Le travail avec les parents retrouve les graves traumatismes d'enfance qu'ils ont eux-mêmes vécus,

origine de l'hyper protection qu'ils ont exprimée trop longtemps vis-à-vis de leur fille, et de leur envie rageuse d'une enfance parfaite, à l'opposé de celle, traumatisante, qu'ils ont vécue enfants. La prise en charge psychiatrique et familiale permet son entrée dans un hôpital de jour, une certaine resocialisation, la reprise de l'espoir chez les parents. Les crises, cependant, persistent, en général contemporaines d'émotions intenses et/ou prolongées, certaines partielles à type de figement, d'autres atypiques à type de chutes brutales, avec perte de connaissance totale brève, souvent avec blessure mais sans perte d'urine. L'entrée d'Isis dans un ESAT (Établissement et service d'aide par le travail) s'accompagne d'émotions très fortes, avec des éléments hypomanes puis un état de mal critique, avec des troubles de conscience prolongés. Elle est alors hospitalisée dans un service de neurologie, où les EEG percritiques étant tous normaux, le diagnostic de CNEP est posé. Le traitement antiépileptique commence à être légèrement réduit, avec une intensification du traitement psychothérapeutique : Isis commence à s'approprier des manœuvres d'autosoin lorsqu'elle perçoit une émotion forte, par exemple des respirations amples et lentes, pour diminuer l'innervation sympathique et augmenter l'apaisement vagal [1]. Cependant, les parents emmènent leur fille consulter le neurologue précédent, qui demande une hospitalisation avec un enregistrement vidéo-EEG : cette observation de plusieurs jours confirme l'existence de crises épileptiques organiques, et amène l'indication de la pose d'électrodes intracrâniennes pour stimulation du nerf vague, ainsi qu'à l'interruption brutale, comme 10 ans auparavant, du suivi psychiatrique malgré l'importance des troubles psychiatriques d'Isis, que certaines de ses crises soient, ou non, des CNEP...

Cette observation expose bien toutes les difficultés que pose la notion de CNEP, avec l'intrication très fréquente de crises épileptiques concomitantes.

■ Clinique et diagnostic

Leur terminologie variable, leur étiologie discutable, leur résistance aux tentatives thérapeutiques ont entraîné un désintérêt de ces crises jusqu'à récemment. Il s'agit d'une maladie fréquente, troisième cause de malaise avec perte de connaissance aux urgences chez l'adulte, mais comme lors des autres troubles psychosomatiques, l'équipe soignante peut se sentir mal à l'aise, voire mépriser ces troubles, en proportion avec le sentiment d'impuissance ressenti : on déplore donc un délai diagnostique majeur, de 7 ans en moyenne, avec une exposition inutile aux médicaments et leurs effets iatrogènes, les conséquences psychiques et sociales de la persistance des crises.

Les diagnostics différentiels sont en effet nombreux, neurologiques ou psychiatriques : crise généralisée d'épilepsie, bien sûr, mais aussi crises partielles d'épilepsie, absences du "petit mal", syncope, attaque de panique, parasomnie, migraine avec aura, voire accident ischémique transitoire, mais aussi simulation et troubles factices (syndrome de Munchhausen).

Le diagnostic est neurologique : il est possible en cas d'absence d'activité épileptiforme lors d'un EEG intercritique, avec une anamnèse évoquant une CNEP. Mais il repose actuellement sur la Vidéo-EEG, enregistrement vidéo couplé avec l'EEG en continu pendant plusieurs jours, qui permet d'observer finement la sémiologie des crises, et l'absence de modification EEG en phases pré-ictale, ictale et post-ictale. Cependant, l'association fréquente d'épilepsie et de CNEP (20 % des cas de CNEP) impose d'enregistrer les différents types de crises chez un même patient [2].

Dans la majorité des cas chez l'adulte et l'adolescent, les crises de CNEP sont excitomotrices, et se généralisent en une crise convulsive tonico-clonique, mais elles peuvent évoquer une crise

partielle, voire se présenter comme une "pseudo-syncope".

Il n'y a aucun signe clinique pathognomonique des CNEP, mais certains éléments peuvent plaider en faveur du diagnostic :

- la durée de la crise, plus longue que la durée moyenne des crises épileptiques (2 minutes). Cependant, une durée supérieure à 10 minutes doit faire discuter un état de mal épileptique ;
- la fluctuation du type de crise au fil du temps ;
- une posture en opisthotonos, des mouvements latéraux de la tête ;
- la fermeture forcée des yeux ;
- des pleurs percritiques ;
- l'absence de perte de connaissance, d'amnésie des faits, de confusion postictale, de crises nocturnes, la susceptibilité à l'interférence d'autres personnes ;
- une perte de conscience supérieure à 1 minute sans sémiologie motrice associée.

En l'absence ou dans l'attente de vidéo-EEG, on pourra commencer à s'orienter grâce à la "règle des 2" : au moins **deux** crises par semaine, avec au moins **deux** EEG intercritiques normaux, et la résistance à **deux** médicaments antiépileptiques, dans un contexte clinique et psychiatrique évocateur.

Il y a eu plusieurs tentatives de classifications cliniques, la plus simple considère quatre classes : crises hypermotrices, akinétiques, avec signes focaux, ou avec seulement des symptômes subjectifs.

Chez l'enfant, on retrouve les crises motrices (des membres, des yeux...) mais aussi de fréquentes crises à type d'inhibition motrice (absence de réponse aux stimulus, figure figée, pseudosyncopes). Plus rarement, des symptômes sensoriels paroxystiques (céphalées, troubles de l'équilibre, vue trouble...), des symptômes viscéraux (douleurs abdominales paroxystiques), ou de troubles du comportement (cris, rires immotivés de durée brève). Le diagnostic

Le dossier – Psychiatrie de l'enfant

est très important, pour éviter des traitements antiépileptiques délétères, éviter que ces patterns comportementaux s'incorporent totalement à la personnalité du patient, et viennent figer les relations de l'enfant avec ses parents, sa fratrie et ses pairs.

Étiologie et neurophysiologie

On peut classer les CNEP dans la catégorie des troubles dissociatifs (CIM-11) ou dans celle des troubles de conversion somatoforme (DSM-5). La dissociation peut être définie comme une altération des fonctions d'intégration, telles que l'identité, la mémoire, la conscience, et les fonctions sensorimotrices. C'est une stratégie d'adaptation automatique, inconsciente pour éviter les effets d'un stress. Comme les autres troubles fonctionnels, les CNEP sont une manifestation de détresse psychologique, l'expression par le corps de la détresse que l'esprit ne peut pas penser, la bouche ne peut pas formuler.

Épidémiologie : c'est un trouble assez fréquent : 2 à 33 cas pour 100 000 habitants, 1,5 à 5/100 000/an. Il est en cause chez 10 et 50 % des patients adultes, 5 à 20 % des enfants reçus dans les centres de références en épileptologie, entre 20 et 30 % des crises étiquetées pharmacorésistantes. Il survient préférentiellement chez l'adulte jeune : 15 à 35 ans, avec 80 % de femmes. Chez les enfants non pubères (avant 12 ans), il est rare avant 6 ans, aussi fréquent chez les garçons que chez les filles.

L'étiologie des CNEP est complexe : il s'agit d'un regroupement de symptômes, et non "d'une maladie" *stricto sensu*. En conséquence, les facteurs étiologiques sous-jacents sont hétérogènes et multifactoriels.

1. Les facteurs prédisposants

Ils augmentent la vulnérabilité de l'enfant. Il peut s'agir d'éléments biolo-

giques, génétiques ou de "caractère" (qu'aucune équipe n'a jamais su définir...), de comorbidité neurologique (déficit cognitif, épilepsie associée dans 20 à 40 % des cas), mais surtout d'expériences traumatiques de l'enfance.

Des études ont pu retrouver que 80 % des adultes ont des antécédents de traumatisme, le plus souvent des maltraitements répétés dans l'enfance (agressions sexuelles ou physiques plus globales, agressions et/ou négligences émotionnelles). Le fait que les agressions sexuelles soient beaucoup plus fréquentes chez les filles expliquerait la plus grande fréquence des CNEP chez les femmes. Freud et Breuer, Pierre Janet au 19^e siècle, avaient déjà constaté cette association et émis cette hypothèse du lien entre l'"hystéro-épilepsie" et les traumatismes, en particuliers sexuels. L'abord de ces questions, même chez l'adulte, ne peut se faire qu'avec beaucoup de tact, dans le cadre d'une relation de confiance entre le médecin et le malade : **le trauma psychique est, par définition, une expérience indicible.**

On retrouve des troubles psychiatriques associés dans 50 à 100 % des cas chez l'adulte : anxiété, dépression, dissociation, alexithymie, borderline : ces troubles sont moins des comorbidités que d'autres conséquences des maltraitements répétés de l'enfance, de même que l'association des CNEP à d'autres troubles psychosomatiques (fibromyalgie, fatigue chronique...)

Chez l'enfant, on retrouve moins d'antécédents d'agressions sexuelles (mais les enfants victimes de maltraitements l'exposent exceptionnellement dans l'enfance, marqués par l'amnésie protectrice, et/ou les conflits de loyauté) mais plus souvent des carences affectives, des difficultés relationnelles avec les parents. On retrouve chez eux des signes de souffrance psychique peu spécifiques : phobie scolaire, vécu de harcèlement, trouble des apprentissages, "attentes irréalistes".

2. Les facteurs précipitants

Ils évoquent un évènement spécifique qui semble déclencher le surgissement des CNEP, quelques jours ou quelques semaines avant le premier épisode. Il peut s'agir d'une expérience stressante, d'un conflit, d'une maladie physique ou psychique, d'une épilepsie neurologique.

3. Les facteurs perpétuants

Ils entretiennent les CNEP à partir du moment où cette "solution" diminuant la souffrance psychique a été découverte. Il peut s'agir de l'absence de soutien familial constructif ou, au contraire, de la découverte des bénéfices d'être le "patient désigné", le recours massif à l'évitement de toute situation stressante. Enfin, ce peut être une conséquence iatrogène.

4. Les facteurs déclenchants

On tentera d'amener le patient à essayer de repérer les éléments pouvant déclencher une crise. Ils peuvent être soit internes, soit externes : conflit interpersonnel ou conflit interne, émotion forte, déclencheur d'un flash-back. Ces patients ont une faible "fenêtre de tolérance", leur auto-observation sera la première étape vers leur "entraînement" à tolérer des stress sans "disjoncter".

5. Hypothèses neurobiologiques

Les études récentes ont porté sur deux domaines principaux. D'une part, on retrouve une hyperexcitation du système nerveux autonome avec un hypercortisolisme, qui marque une dysrégulation de l'axe hypothalamo-hypophysaire, hypervigilance séquentielle des agressions, en particulier sexuelles, subies dans l'enfance. On en retrouve un autre marqueur, important en pratique, car accessible aux exercices de cohérence cardiaque [3] qui est la baisse de la variabilité du rythme cardiaque, montrant un affaiblissement du

“frein” parasympathique, responsable d’une capacité réduite à gérer les stress internes et externes, cette dysrégulation des stimuli émotionnels provoquant les CNEP. D’autre part, les études par l’IRM-fonctionnelle montrent des altérations dans les réseaux de connexion des différentes régions cérébrales, avec une augmentation de la connectivité entre les régions responsables de la gestion des émotions et les régions motrices, et une diminution du contrôle frontal inhibiteur. Ces anomalies permettraient de court-circuiter les zones cérébrales portant la mémoire autobiographique, et ainsi de “bloquer” le retour à la conscience de souvenirs traumatiques. Ces études nous rappellent que le substrat de la pensée est neurologique... mais ces anomalies sont-elles cause, conséquence, ou reflet des troubles ?

Les conséquences de cette dysrégulation émotionnelle importante sont une alexithymie (difficulté à identifier et décrire ses émotions), une phobie des émotions sous-tendue par des croyances négatives. La dissociation permet à ces patients d’éviter ces souffrances à court terme, mais l’évitement majore leur phobie, et donc le retour du stress incontrôlé. Ces mécanismes de régulation rapprochent les CNEP du TSPT (stress post-traumatique) qui en serait à l’origine. D’autres patients, comme dans la plupart des troubles psychosomatiques, présentent au contraire une grande réactivité physiologique, une importante émotivité, une tendance à se centrer sur les sensations du corps.

■ Prise en charge et traitement

Les CNEP ont des conséquences graves sur le fonctionnement scolaire, parascolaire, social, familial de l’enfant. En outre, les traitements antiépileptiques ont un effet négatif sur les apprentissages.

La prise en charge est multidisciplinaire, avec l’intervention conjointe d’un neurologue et d’un psychiatre. L’essentiel est de

réussir à ce que le patient et sa famille comprennent et acceptent le diagnostic, de les responsabiliser sur la prise en charge.

L’annonce du diagnostic, par le neurologue, est une étape clé, il faut expliciter au patient et aux parents que sa maladie est bien réelle, que l’équipe est persuadée qu’il ne simule pas, que cette maladie fréquente et invalidante est une dissociation entre le cerveau et le corps, et expliciter les facteurs prédisposants, précipitants et perpétuants.

“Les CNEP représentent un dérèglement du traitement neurobiologique des émotions, avec une hyperactivation lorsque la personne vit une émotion qui la déborde, due à un stress interne ou externe” est un exemple d’explication possible (**tableau I**).

Si des précautions ne sont pas prises, il est fréquent que le patient rejette l’hypothèse psychogénique avec beaucoup de colère, et refuse donc la prise en charge psychiatrique. En effet, le patient est terrorisé, inconscient de son stress émotionnel, incapable de percevoir le

lien corps-esprit qu’évoquent les médecins. La définition négative empêche le patient de se mobiliser, il est donc important de pouvoir lui donner des hypothèses physiopathologiques cohérentes avec son histoire.

Le neurologue peut affirmer au patient que les CNEP sont effectivement dues à un trouble cérébral, car les expériences de vie peuvent modifier le cerveau et le rendre vulnérable aux CNEP, mais qu’il est réversible. Les CNEP peuvent être considérées comme une réaction normale à des situations anormales, où des expériences débordent la capacité du système nerveux de l’individu à les gérer.

C’est sur le plan thérapeutique, que le psychiatre et/ou le psychologue interviennent, avec des thérapeutiques non médicamenteuses, puisqu’aucun psychotrope n’a montré d’efficacité sur les CNEP. On recourra d’abord aux exercices et thérapies permettant que le patient reste dans “l’ici et maintenant” sans retourner dans son passé traumatique au moindre déclencheur (cohérence cardiaque, pleine conscience,

Dire/faire	Ne pas dire/ni faire
<ul style="list-style-type: none"> • Vous avez des crises dissociatives, des CNEP C’est un trouble réel et grave C’est une cause assez fréquente de perte d’autocontrôle temporaire. • Êtes-vous parfois anxieux, triste ? Avec quelle intensité ? • Les CNEP sont en général liées à des événements traumatiques. • (Asseyez-vous, écoutez activement, n’imposez pas de contact visuel) : Je vous ai entendu expliquer ce que vous avez vécu : est-ce bien ça ? Ça a dû être très dur, Comment avez-vous fait pour... ? (Reprendre les éléments de vie réussis) • Terminer par les premiers exercices de stabilisation, avec le patient : respirations amples conjointes 	<ul style="list-style-type: none"> • Vos crises ne sont pas de “vraies” crises : Ce sont juste des pseudo crises dues au stress • Je suis désolé, ce n’est pas neurologique, je ne peux rien pour vous C’est une maladie mentale Vous devez voir un psychiatre • Questionner obstinément, sans empathie, à la recherche des antécédents traumatiques. • Écrire, le nez sur l’ordinateur pendant tout l’entretien. • On évitera le magnétisme, la compression ovarienne et les infusions d’antiépileptiques.

Tableau I : Comment expliquer le diagnostic de CNEP (traduction personnelle), d’après [4].

■ Le dossier – Psychiatrie de l'enfant

auto-hypnose, ancrages dans le présent, yoga, relaxation...) [1, 5]. Puis le patient pourra être intéressé à la reconnaissance des déclencheurs, et l'entraînement à les "gérer" de façon plus consciente, par l'expression des émotions, en évitant des interprétations trop hâtives, indigestes... Il faudra soutenir le jeune dans son auto-observation de ses émotions, et de leur inscription en sensations corporelles.

Enfin, si possible, les thérapies tenteront de travailler sur les traumatismes passés: TCC, EMDR ou autres thérapies centrées sur la dissociation et le trauma psychique. Tout ce travail psychique peut entraîner d'importantes angoisses, les angoisses que, justement, les CNEP tendent à éviter. C'est dire l'importance majeure de la qualité de la relation thérapeutique. Il faut s'appuyer sur les compétences du patient, qui lui ont permis de rester en vie, et d'accomplir un certain nombre de succès malgré les traumatismes passés [6].

Les médicaments anti épileptiques seront progressivement baissés puis arrêtés par le neurologue, sauf en cas d'association épilepsie-CNEP.

Le but n'est pas l'élimination complète de tout symptôme, mais, comme dans la plupart des autres troubles fonctionnels, l'amélioration de la qualité de vie, la diminution de la fréquence et de l'intensité des crises, une diminution des appels au système de santé, des hospitalisations, des investigations.

Chez l'enfant, l'adolescent ou le jeune adulte, le travail avec la famille est indispensable [2], afin qu'elle n'entraîne pas, par son attitude, un renforcement des symptômes: accorder une attention minimale aux symptômes, maintenir le plus possible les activités prévues et les routines quotidiennes, mais aussi, à l'inverse, travailler sur la colère et la rancœur des parents contre leur enfant qui bouleversent ainsi leurs projets dans la vie quotidienne, et leur estime d'eux-mêmes en tant que parents...

Toutes les études chez l'adulte rapportent un taux d'efficacité médiocre, proportionnel à l'acceptation du diagnostic par le patient: la moitié des patients a cessé toute activité professionnelle. Les éléments péjoratifs sont l'importance des troubles psychiatriques, en particulier du stress post traumatique, l'absence de soutien par l'entourage. Le pronostic semble meilleur chez l'enfant, à condition de pouvoir travailler avec sa famille.

■ Conclusion

Pour prendre en charge un patient souffrant de troubles fonctionnels, en particulier de CNEP, il faut rompre l'opposition classique entre le psychologique et le biologique, entre santé physique et santé mentale, reconnaître les liens indélébiles entre le corps et l'esprit, et se mettre dans une perspective intégrative, biopsychosociale. Il faut donc une réelle

coopération entre le neurologue et le psychiatre, respectant le "mandat" présenté par le patient: le neurologue doit intervenir d'abord, puisque le symptôme est neurologique, et introduire le psychiatre (puis les psychologues selon les situations et la demande). Avec des enfants et des jeunes, la prise en charge dépendant des parents, il faut, là aussi, travailler aux deux niveaux, celui de la demande, des convictions et des angoisses des parents, et celui du jeune et de sa fréquente absence de demande.

BIBLIOGRAPHIE

1. CONTAMIN E. *Prenons soin de nous: techniques d'auto-thérapie*. Larousse poches, 2023.
2. BENOIT A, GAGNON L. *Les crises psychogènes non épileptiques en pédiatrie: un défi diagnostique et thérapeutique*. Publication de l'ordre des psychologues du Québec, 2019.
3. O'HARE D. *Cohérence cardiaque 3.6.5*. Thierry Souccar Eds, 2019.
4. YEOM JS, BERNARD H, KOH S. Myths and truths about pediatric psychogenic nonepileptic seizures. *Clin Exp Pediatr*, 2021;64:251-259.
5. VAN DER KOLK, B. *Le corps n'oublie rien: le cerveau, l'esprit et le corps dans la guérison du traumatisme*. A. Michel, Éd., & a. Weill, Trad, 2018.
6. DELLUCCI H. Psychotraumatologie centrée Compétences. *Thérapie familiale*, 2014;35:193-226.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.