

LES CRISES NON ÉPILEPTIQUES PSYCHOGÈNES

VERSTRAETE A (1), BODART O (1)

RÉSUMÉ : Les crises non épileptiques psychogènes ressemblent à des crises d'épilepsie, mais leurs mécanismes physiopathologiques diffèrent. Elles sont fréquentes, mais souvent méconnues, menant régulièrement à des erreurs diagnostiques et thérapeutiques. L'objectif de cet article est de dresser une synthèse des connaissances actuelles de cette pathologie. Nous y détaillerons les principales données épidémiologiques des crises non épileptiques psychogènes. Nous aborderons ensuite la démarche diagnostique en insistant sur les différences sémiologiques qui existent entre les crises non épileptiques psychogènes et les crises épileptiques. Nous présenterons ensuite les principales actions thérapeutiques existantes et parlerons de l'importance de la communication entre les cliniciens, le patient et son entourage. Enfin, nous discuterons du pronostic à long terme de cette pathologie, qui reste assez péjoratif.

MOTS-CLÉS : *Crises non épileptiques psychogènes - Sémiologie - Épilepsie réfractaire - Troubles neurologiques fonctionnels - Unité de monitoring de l'épilepsie*

NON-EPILEPTIC PSYCHOGENIC SEIZURES

SUMMARY : Psychogenic non-epileptic seizures resemble epileptic seizures but their pathophysiological mechanisms differ. Despite being quite frequent, they are often misunderstood, regularly leading to a misdiagnosis and therapeutic errors. The objective of this article is to provide a short review of the current knowledge about this pathology. We will detail the main epidemiological data of psychogenic non-epileptic seizures. We will then discuss the diagnostic approach, emphasizing the semiological differences that exist between psychogenic non-epileptic seizures and epileptic seizures. Then, we will detail the main therapeutic actions and discuss the importance of communication between clinicians, the patient and his/her family. Finally, we will discuss the long-term prognosis of this pathology, which remains quite poor.

KEYWORDS : *Psychogenic non-epileptic seizures - Semiology - Refractory epilepsy - Functional neurological disorders - Epilepsy monitoring unit*

INTRODUCTION

Les crises non épileptiques psychogènes (CNEP) sont des événements paroxystiques dont la sémiologie ressemble à une crise d'épilepsie (CE) sur le plan moteur, sensitif, autonome, ou cognitif, sans l'activité cérébrale anormale à l'électroencéphalogramme (EEG) que l'on pourrait attendre face à une telle sémiologie. Elles sont sous-tendues par des mécanismes psychologiques (1).

Leur dénomination n'est pas standardisée, et a beaucoup changé au cours des années. Ainsi, les CNEP ont été décrites de la sorte par Charcot au 19^{ème} siècle dans ses travaux sur l'hystérie, et ont porté le nom de crises fonctionnelles, crises psychogènes, crises dissociatives, épisodes hystériques ou hystéro-épileptiques, pseudo-crisis, ... (2). En anglais, le terme actuellement recommandé est celui de «functional seizure», mais le plus utilisé, comme en français, est celui de CNEP. L'usage des termes «pseudo-crisis» ou «hystérie», de par leur connotation négative sous-entendant notamment un caractère volontaire dans ces événements, est formellement découragé (2).

La variabilité de terminologie se reflète également dans une variabilité quant à la classification de ces épisodes. Ainsi, dans le «Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edition» (DSM-5), les CNEP sont classifiées comme un trouble conversif (2, 3). À l'inverse, l'«International Classification of Diseases, 11th edition» (ICD-11) les classifie comme étant un trouble dissociatif (2, 4).

Il s'agit d'une maladie fréquente, mais méconnue, qui constitue pourtant la 3^{ème} cause de malaise avec perte de connaissance aux urgences (5). Cette méconnaissance et le malaise face au diagnostic peuvent conduire l'équipe soignante, comme l'entourage du patient, à un certain mépris («pseudo-crisis», l'impression que le patient simule, est fou, et que les crises ne peuvent avoir de conséquences, notamment traumatiques). On déplore, pour toutes ces raisons, un important délai diagnostique de 7,2 ans en moyenne (6). Il en résulte, souvent, une exposition inutile aux médicaments antiépileptiques (MAE) et leurs effets iatrogènes potentiels, les conséquences psychosociales de la persistance des crises, et un désinvestissement progressif du patient dans sa prise en charge.

La CNEP est une pathologie à la frontière de la neurologie et de la psychiatrie, et une collaboration efficace est nécessaire pour la prise en charge multidisciplinaire de cette affection, tant sur le plan diagnostique et étiopathogénique que sur l'approche thérapeutique. Dans cet article, nous détaillerons les données

(1) Service de Neurologie, CHU Liège, Belgique.

épidémiologiques, étiopathogéniques, diagnostiques, thérapeutiques, et pronostiques concernant cette affection.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'incidence des CNEP est de 1,4-4,9/100.000/an et leur prévalence est estimée entre 2 et 33 cas par 100.000 habitants (7). Cette importante variabilité dans les données épidémiologiques reflète la complexité du diagnostic, avec un taux important d'erreurs diagnostiques, ainsi que des critères variables pour étayer le diagnostic. Les CNEP surviennent préférentiellement chez l'adulte jeune (15-35 ans, moyenne de 30,5 ± 13,7 ans (8)), mais peuvent également se rencontrer chez l'enfant ou le sujet plus âgé. On note une nette prédominance féminine puisque 75 à 80 % des patients sont des femmes (7). Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer cela, et l'on suspecte qu'il pourrait s'agir d'un mécanisme de défense évolutif spécifique, ou bien le reflet d'une plus haute prévalence d'abus physiques et sexuels dans cette partie de la population. Ces violences constituent, en effet, un facteur de risque de développer des CNEP. Par rapport à la population générale, on retrouve beaucoup plus d'histoires d'abus sexuel ou physique affectant jusqu'à 33 % des patients. Cela peut impacter le type de CNEP et leur sévérité. On retrouve également beaucoup plus de stress post-traumatique (2). La survenue d'événements négatifs inattendus (comme le décès d'un proche ou l'annonce d'une maladie grave) ou la présence de conflits intra-familiaux ou interpersonnels peuvent également contribuer à la survenue de CNEP (2).

L'épilepsie est également fréquemment associée aux CNEP, puisqu'une méta-analyse a démontré que 22 % des patients souffrant de CNEP souffraient aussi d'épilepsie, et que 12 % des patients épileptiques présentaient également des CNEP (9). Cette possible association complique encore davantage le diagnostic. La chirurgie de l'épilepsie en elle-même peut également contribuer à l'apparition de CNEP, en particulier chez des patients ayant un QI faible (< 80) et des antécédents psychiatriques (10). Un antécédent de traumatisme crânien (43 %) ou physique est très souvent retrouvé chez les patients (11). Une anesthésie générale peut également être associée à la survenue de CNEP (12). Soixante pour cent des patients avec CNEP présentent des migraines, souvent plus sévères, plus fréquentes, et plus prolongées que dans une population contrôle de patients épileptiques (13).

Sur le plan psychopathologique, ces patients ont une tendance dissociative beaucoup plus marquée, ainsi qu'une plus haute prévalence d'alexithymie, c'est-à-dire de difficulté à reconnaître et percevoir les émotions. La régulation des émotions est d'ailleurs déficitaire chez de nombreux patients souffrant de CNEP. La prévalence de troubles de la personnalité de type borderline et d'autres comorbidités psychiatriques comme la dépression, l'anxiété, les troubles somatoformes, ou le stress post-traumatique, est très importante, de l'ordre de 55 à 100 % en fonction des études (14, 15). Cela n'est cependant pas différent des patients souffrant d'épilepsie (15).

Les mécanismes sous-jacents à la survenue des CNEP sont probablement multiples. Certains, classant les CNEP dans les troubles dissociatifs, les définissent comme un trouble dissociatif paroxystique (2, 4). D'autres, les rangeant parmi les troubles conversifs (2, 3), soulignent la haute prévalence de symptômes de conversion et de somatisation chez ces patients. Les études de neuro-imagerie retrouvent des anomalies hétérogènes, qui pourraient être associées aux comorbidités psychiatriques, mais aussi tout autant refléter le caractère hétérogène des CNEP (2, 16).

En effet, cinq grands sous-types cliniques de CNEP sont décrits (**Tableau I**) (17) :

- les crises brèves avec activité automatique émotionnelle (32 %),
- les crises prolongées sans manifestations axiales (16 %),
- les crises prolongées avec manifestations axiales (12 %),
- les crises paucikinétiques avec contact préservé (23 %) et,
- les crises "pseudosyncope" (ou dialeptiques) (17 %).

Ces sous-types sont bien souvent reproductibles chez le même patient et pourraient refléter des mécanismes anatomo-fonctionnels distincts (18).

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic de CNEP n'est pas aisé, pouvant évoquer des crises d'épilepsie, des syncopes, des crises de panique, des parasomnies, des migraines avec aura, voire des accidents ischémiques transitoires. Ainsi, le délai diagnostique moyen est de 7,2 ans (6). Le patient souffre régulièrement d'un diagnostic excessif d'épilepsie, ce qui l'expose à un traitement antiépileptique inutile avec ses effets secondaires

Tableau I. Les sous-types de crises non épileptiques psychogènes (CNEP) (17)

	Crises brèves avec activité automatique émotionnelle	Crises prolongées sans manifestations axiales	Crises prolongées avec manifestations axiales	Crises pauci-symptomatiques avec contact préservé	Crises «pseudo-syncope» (ou dialeptiques)
Fréquence	32 %	12 %	16 %	23 %	17 %
Début/fin	Non discriminant	Progressifs	Progressifs	Progressifs	Brutaux
Durée	Moins de 5 min (61,5 % de 1 à 5 min)	Plus de 5 min (80 %)	Plus de 5 min (80 %)	Variable	Moins de 5 min (67 % < 1 min)
Contact	Non discriminant Variable	Non discriminant Variable	Non discriminant Variable	Préservé	Altéré, yeux fermés (71 %)
Axe	Non discriminant	Immobile	Flexion/extension opisthotonos possible	Immobile	Immobile
Mouvements des membres	Postures dystoniques fréquentes	Variés et fluctuants (dystoniques, tremblements, clonies...)	Dystoniques	Souvent focaux Peu de mouvements Tremblements fins distaux	Clonies Tremblements irréguliers Myoclonies
Autres éléments sémiologiques	Activité gestuelle émotionnelle Colère Peur	Hyperventilation Rotation axiale de la tête Fluctuation Aura/prodromes possibles	Gémissements Hyperventilation Fluctuation de l'intensité des symptômes Aura possible	Manifestations subjectives possibles	Hyperventilation possible Mouvement de négation (38,1 %)
Diagnostic différentiel	Crises temporales ou insulo-cingulaires	Crises frontales ou préfrontales	Crises préfrontales médianes ou insulaires	Crises partielles motrices Myoclonies Tremblements	Syncope (+/- secondairement convulsivante)

Adapté avec l'autorisation de l'Association pour l'Enseignement de la Sémiologie psychiatrique.
http://www.asso-aesp.fr/wp-content/uploads/2015/06/Dossier_CNEP.pdf - consultation le 09/03/2023.

potentiels, aux limitations socioprofessionnelles liées à l'épilepsie dont celle de la conduite, et le prive d'une prise en charge adaptée des CNEP, ce qui peut altérer le pronostic à long terme (19-22). Plus de 80 % de ces patients reçoivent au moins un traitement antiépileptique (parfois responsable d'effets indésirables ou tératogènes importants) (7). Un diagnostic correct précoce est dès lors essentiel afin d'éviter la survenue de ces conséquences, parfois désastreuses pour le patient. Idéalement, une suspicion de CNEP doit être adressée à un neurologue habitué à ce genre de pathologie, qui réalisera, si nécessaire, un enregistrement vidéo-EEG (VEEG) et adressera le patient, pour la prise en charge, chez un psychologue ou un psychiatre. Le rôle du psychiatre lors du diagnostic n'est pas de confirmer ce dernier, mais bien d'identifier tous les facteurs prédisposants, précipitants et perpétuants, qui devront être pris en charge. De même, on recherchera les comorbidités psychiatriques à traiter (17).

Le neurologue va s'attacher à obtenir une anamnèse précise et exhaustive des événements paroxystiques que présente le patient. Il convient d'insister pour obtenir des informations sur la symptomatologie survenant avant

l'épisode paroxystique et sur la survenue d'une éventuelle phase postcritique. Étant donné qu'il existe bien souvent une amnésie des faits (que ce soit pour les CE ou les CNEP), une hétéro-anamnèse fiable d'un témoin présent au moment des faits est souvent précieuse afin de connaître, au mieux, la symptomatologie du patient et la séquence d'apparition de cette symptomatologie (22). Sur le plan linguistique, l'analyse du récit des crises permet également de distinguer les CNEP. En effet, un patient présentant cette pathologie aura plus volontiers un discours peu clair et évasif, comprenant peu de détails et ne permettant pas de description précise de la symptomatologie (5).

L'EEG peut contribuer à la démarche diagnostique, en particulier si un événement habituel survient pendant son enregistrement (23). Cependant, il faut faire attention au risque de surinterprétation des variants pouvant mener à un diagnostic incorrect d'épilepsie (24). L'imagerie cérébrale est peu contributive dans le diagnostic différentiel, étant donné que de nombreux patients épileptiques ont une imagerie par résonance magnétique (IRM) normale, et un nombre significatif de patients souffrant

uniquement de CNEP présentent des anomalies incidentales au niveau de l'IRM (23).

Certains marqueurs biologiques ont également été évalués afin de différencier les CNEP des CE, en particulier les taux sériques de prolactine, de créatinine kinase et de «neuron specific enolase» (1). Le seul biomarqueur qui dispose d'une précision suffisante est la prolactine. En effet, l'absence d'élévation des taux sériques de prolactine en post-ictal plaide fortement en faveur d'une CNEP (sensibilité moyenne de 89 %). À l'inverse, les taux sériques de prolactine sont augmentés dans 88 % en phase post-ictale des CE tonico-cloniques généralisées. Cependant, son utilité en pratique clinique est limitée, car ce pourcentage tend à nettement chuter pour les CE partielles. De plus, le prélèvement doit être réalisé dans les 10-20 minutes suivant l'épisode ictal, étant donné que le taux de prolactine arrive à un pic à environ 20 minutes et décroît graduellement à partir de 1h00 (25).

L'enregistrement VEEG prolongé est la technique de référence pour établir un diagnostic de CNEP. Il permet, en effet, d'observer en détail la sémiologie des crises, qui est évocatrice. L'absence de modification de l'EEG en phase pré-ictale, ictale et post-ictale, alors qu'on en attendrait dans une CE au vu de la sémiologie critique observée, permet, dans la grande majorité des cas, de poser un diagnostic positif de CNEP (22, 23). L'épisode doit correspondre aux crises habituelles du patient. Si le patient présente habituellement plusieurs types de crises, il convient d'enregistrer, dans la mesure du possible, chaque type d'événement (23). En effet, pour rappel, CNEP et CE coexistent fréquemment chez les patients, et il faut donc s'assurer de ne pas exclure l'un ou l'autre de ces diagnostics par une exploration incomplète du répertoire des crises du patient. La majorité (50 à 70 %) des patients avec des CNEP présentent un événement au cours de la réalisation du VEEG, habituellement dans les premières heures (23). Les manœuvres de provocation habituelles (hyperpnée et stimulation lumineuse intermittente) sont susceptibles de déclencher des CNEP (26). En l'absence d'événement spontané, des manœuvres de provocation qui peuvent aller de la simple suggestion verbale à l'injection d'une solution saline, sont parfois utilisées. Cela peut soulever des considérations éthiques, mais ces manœuvres ont l'avantage de limiter la durée d'hospitalisation et d'augmenter le rendement du VEEG (23), si d'autres méthodes ont échoué ou sont irréalisables.

Bien qu'il s'agisse de la technique de référence, l'organisation d'un VEEG n'est pas tou-

jours nécessaire pour établir le diagnostic. Une vidéo de bonne qualité enregistrant un épisode habituel, dont la symptomatologie est essentiellement motrice, peut suffire (5). Ce n'est évidemment pas le cas devant des manifestations subjectives.

Ainsi, la Ligue internationale contre l'Épilepsie (ILAE) a récemment établi différents niveaux de certitude diagnostique se basant sur la description ou l'observation d'un épisode typique par un témoin ou un clinicien, en fonction du niveau d'expertise de ce dernier, et des données EEG ou VEEG : CNEP possible, CNEP probable, CNEP cliniquement établie, et CNEP documentée (23) (Tableau II).

Il n'y a pas de signe pathognomonique isolé permettant d'établir ou d'exclure le diagnostic de CNEP. Néanmoins, certains éléments plaident en faveur ou en défaveur de ce diagnostic.

Une fréquence d'emblée importante et de nombreuses admissions au sein des services d'urgences orientent vers un diagnostic de CNEP. Il en est de même pour la survenue d'événements au cours d'une consultation ou lors de la réalisation d'examen (scanner, ...) (26). La durée des CNEP est, en général, plus longue que celle des CE : une crise convulsive de plus de deux minutes doit faire envisager la possibilité d'une CNEP et une crise convulsive de plus de 10 minutes suggère fortement une CNEP (hors état de mal épileptique). La survenue de CNEP prolongées peut, d'ailleurs, donner lieu à un diagnostic erroné d'état de mal épileptique. En effet, 8,1 % des patients pris en charge comme un état de mal épileptique reçoivent *in fine* un diagnostic de CNEP et 15-31 % de ces patients sont admis en Unité de Soins intensifs au cours de leur prise en charge (19).

Des mouvements latéraux répétés de la tête, ou une posture en opisthotonos, suggèrent également une CNEP, surtout si ces mouvements sont associés à une activité en alternance, asynchrone, et de manière coordonnée des muscles agonistes et antagonistes (22, 23). La survenue de pleurs ictaux, la fermeture forcée des yeux ou un papillonnage palpébral, l'absence de perte de connaissance ou d'amnésie des faits durant une crise d'allure généralisée, ou encore la susceptibilité à l'interférence d'autres personnes, sont autant d'éléments suggestifs d'un diagnostic de CNEP (22, 23).

À l'inverse, une courte durée, une posture tonique, la survenue pendant le sommeil (vérifié par l'EEG), la présence d'une confusion post-ictale, et une respiration stertoreuse post-ictale suggèrent le diagnostic de CE (23, 27).

Tableau II. Niveaux de certitude diagnostique pour les CNEP (23)

Niveau de certitude	Anamnèse	Description de la crise	EEG
Diagnostic possible	Compatible avec CNEP	Par un témoin ou par autodescription	Absence d'activité épileptiforme lors d'un EEG intercritique de routine ou après privation de sommeil
Diagnostic probable	Compatible avec CNEP	Par un clinicien présent ou ayant lui-même visionné l'enregistrement vidéo de la crise montrant des éléments sémiologiques en faveur de CNEP	Absence d'activité épileptiforme lors d'un EEG intercritique de routine ou après privation de sommeil
Diagnostic cliniquement établi	Compatible avec CNEP	Par un clinicien expérimenté dans le diagnostic des troubles convulsifs (vidéo ou présence directe), montrant des éléments sémiologiques en faveur de CNEP, sans EEG concomitant	Absence d'activité épileptiforme lors d'un EEG intercritique ou d'un EEG au cours d'une crise atypique dont la sémiologie pourrait laisser présager une activité électrique épileptiforme
Diagnostic documenté	Compatible avec CNEP	Par un clinicien expérimenté dans le diagnostic des troubles convulsifs (vidéo ou présence directe), constatant des éléments sémiologiques en faveur de CNEP, avec EEG concomitant	Absence d'activité épileptiforme avant, au cours, ou immédiatement après une crise enregistrée en vidéo-EEG avec présence d'éléments sémiologiques en faveur de CNEP

Abréviations : CNEP : crise non épileptique psychogène, EEG : électroencéphalogramme.

Adapté avec l'autorisation de : LaFrance WC, Baker GA, Duncan R, Goldstein LH, Reuber M. Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: A staged approach. *Epilepsia*. 2013;54(11). doi:10.1111/epi.12356.

Les mouvements répétés du bassin, parfois à caractère sexuel, sont assez rares, tant dans les CNEP que les CE, et ont un faible pouvoir discriminant, même s'ils sont plutôt évocateurs d'une origine psychogène (23). Lors d'une crise épileptique généralisée tonico-clonique, la fréquence de l'activité motrice diminue au cours de l'épisode ictal, alors que leur amplitude augmente. En cas de CNEP, la fréquence reste typiquement inchangée et l'amplitude est variable (23). Une perte de conscience supérieure à une minute, sans symptomatologie motrice associée, est évocatrice de CNEP. La présence de vocalisations peut se rencontrer en cas de CE ou de CNEP. Dans le premier cas, les vocalisations sont élémentaires et surviennent au tout début du phénomène ictal. En cas de CNEP, les vocalisations surviennent davantage durant ou après l'épisode ictal et sont, en général, plus complexes, avec parfois un contenu affectif (23). Une morsure du bord latéral de la langue oriente vers le diagnostic de CE alors qu'une morsure antérieure est plutôt évocatrice d'une CNEP (22, 23).

Les principaux signes et symptômes permettant de différencier une CNEP d'une CE sont repris dans le **Tableau III** (27).

Ces différents éléments démontrent que le diagnostic de CNEP n'est pas un simple diagnostic d'exclusion, mais bien un diagnostic positif pour lequel le VEEG peut jouer un rôle clé (23). D'autres facteurs que la similitude sémiologique sont également susceptibles d'expliquer cette incertitude diagnostique : la coexistence fréquente de ces deux pathologies, l'absence d'hétéro-anamnèse, et le manque d'expérience du clinicien peuvent y participer (22). Un spécialiste, sensibilisé à cette problématique, a un taux d'erreur diagnostique de l'ordre de 18,9 %, contre 56 % pour un non-spécialiste (28).

APPROCHE THÉRAPEUTIQUE

Le traitement des CNEP est peu standardisé et repose, bien souvent, sur de faibles cohortes de patients (1). La prise en charge requiert une approche multidisciplinaire comprenant, au moins, l'intervention d'un neurologue (si possible spécialisé en épilepsie) et d'un psychiatre et/ou d'un psychologue, tout en sachant que le patient doit rester au cœur de la prise en charge et reste le principal acteur de son traitement médical (17). Il est essentiel que le patient

Tableau III. Signes en faveur de CNEP et signes en faveur de CE (27)

Signes en faveur d'une CNEP	Niveau d'évidence	Sensibilité (%) pour les CNEP	Spécificité (%) pour les CNEP
Longue durée	Bon	-	-
Fluctuation de la symptomatologie	Bon	69 (événements) 47-88 (patients)	96 96-100
Mouvements asynchrones	Bon (hormis crises focales frontales)	44-96 (événements) 9-56 (patients)	93-96 93-100
Mouvements du bassin	Bon (hormis crises focales frontales)	1-31 (événements) 7.4-44 (patients)	96-100 92-100
Mouvements du corps ou de la tête d'un côté à l'autre	Bon (seulement pour les crises convulsives)	25-63 (événements) 15-36 (patients)	96-100 92-100
Fermeture des yeux	Bon	34-88 (événements) 52-96 (patients)	74-100 97
Pleurs ictaux	Bon	13-14 (événements) 3.7-37 (patients)	100 100
Absence d'amnésie des faits	Bon	63 (événements) 77-88 (patients)	96 90
Signes en faveur d'une CE	Niveau d'évidence	Sensibilité (%) pour les CE	Spécificité (%) pour les CE
Survenue lors du sommeil (confirmé par EEG)	Bon	31-59 (événements) -	100 -
Confusion post-ictale	Bon	61-100 (événements) 67 (patients)	88 84
Respiration stertoreuse	Bon (seulement pour les crises convulsives)	61-91 (événements) -	100 -

Pour les autres signes (survenue progressive, crises non-stéréotypées, papillonnage des yeux, opisthotonos, morsure de langue et perte d'urine), le niveau d'évidence est insuffisant pour orienter vers une CNEP ou une CE.

Abréviations : CE : crise d'épilepsie, CNEP: crise non épileptique psychogène, EEG : électroencéphalogramme.

Adapté avec l'autorisation de: Avbersek A, Sisodiya S. Does the primary literature provide support for clinical signs used to distinguish psychogenic nonepileptic seizures from epileptic seizures? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;**81**(7). doi:10.1136/jnnp.2009.197996

comprende et accepte son diagnostic au terme de la prise en charge neurologique (1). Le suivi neurologique ne sera interrompu que sous ces conditions, et seulement lorsque le traitement psychologique sera bien lancé, pour éviter que le patient ne ressente un rejet de la part de l'équipe soignante.

La prise en charge peut être schématiquement divisée en quatre étapes :

- i) la réalisation du diagnostic,
- ii) l'annonce du diagnostic,
- iii) l'initiation du traitement, et
- iv) la poursuite de ce traitement (29).

L'annonce du diagnostic est, en général, du ressort du neurologue. Bien réalisée, elle peut déjà réduire la fréquence des crises de l'ordre de 30 % (30). Plusieurs stratégies d'annonce du diagnostic ont été proposées et consistent, en pratique, à nommer la maladie dont souffre le patient (CNEP), mentionner au patient que cette maladie est bien réelle, fréquente et invalidante, expliquer que, contrairement aux CE, il

n'y a pas de décharge électrique anormale au niveau du cerveau mais que le patient ne simule pas sa maladie. Il convient également d'expliquer les causes et facteurs possibles (facteurs prédisposants, précipitants et perpétuants) et de fournir un modèle d'explication des crises (il faut alors parler de dissociation ou de «déconnection» du cerveau). Il est évidemment important de clarifier le traitement et de répondre aux attentes et questions éventuelles du patient. Si un diagnostic d'épilepsie a erronément été posé par le passé, il faut aussi expliquer au patient qu'établir le diagnostic est difficile et mentionner l'importance du rôle du VEEG dans la mise au point diagnostique (31).

Sur le plan thérapeutique, la thérapie cognitivo-comportementale est la seule à avoir démontré son efficacité (1, 14, 32), car les données sont peu claires pour les autres types d'interventions (14). La prise en charge par le psychiatre ou psychologue des facteurs prédisposants, précipitants, et perpétuants est essentielle (17).

Les traitements pharmacologiques, comme la sertraline ou la venlafaxine, n'ont pas d'action démontrée sur les CNEP (32, 33), mais peuvent avoir un intérêt pour traiter les comorbidités psychiatriques associées, notamment les affects dépressifs (1). Les MAE n'ont aucune place dans le traitement des CNEP (1), bien qu'une réponse puisse être observée dans environ 40 % des cas (34). L'arrêt progressif des MAE doit être expliqué au patient, et communiqué aux différents intervenants de santé, chez un patient présentant des CNEP sans CE associées (1). Chez les patients souffrant à la fois de CNEP et de CE, il faut bien leur apprendre, ainsi qu'à leur entourage, quelles crises sont épileptiques et lesquelles ne le sont pas. Enfin, si certains MAE sont utilisés pour des comorbidités psychiatriques ou des douleurs chroniques, il faut bien l'expliquer à tous les intervenants.

PRONOSTIC

Le pronostic global est pauvre, avec un haut taux de handicap et une nette réduction de la qualité de vie (21). Une bonne communication entre l'équipe soignante et le patient pourrait améliorer le pronostic à long terme, bien que cela soit encore débattu. L'acceptation du diagnostic par le patient améliore la probabilité de bon résultat. Si la prise en charge psychologique adaptée se poursuit jusqu'à son terme, 82 % des patients ont une réduction des crises de 50 % ou davantage (35).

Par contre, le devenir des patients est moins bon lorsque le diagnostic est tardif, s'il y a une histoire d'hospitalisation en psychiatrie, de stress post-traumatique, d'abus sexuels ou physiques, une stratégie de gestion du stress par l'évitement, s'il y a des comorbidités psychiatriques importantes, si le patient est célibataire, ne bénéficie pas d'un soutien familial, ou présente un niveau socio-économique faible (1).

Dans l'ensemble, le pronostic reste mauvais la plupart du temps. Entre 50 et 70 % des patients présentent une réduction significative de leurs crises, mais n'en deviennent pas libres pour autant (36). Vingt-cinq pour cent développent des CNEP chroniques (37). La persistance des crises a un impact significatif sur la vie des patients, avec un taux important de non-emploi, de dépression, de passages aux urgences, et de réduction de la qualité de vie (38). Plus de 50 % des patients sont handicapés, et l'ensemble représente un coût important pour la société (39).

CONCLUSION

Les CNEP sont fréquentes mais méconnues. Leur diagnostic est complexe, notamment en raison de leur sémiologie évocatrice de CE, et de la coexistence fréquente des deux pathologies. Le diagnostic positif est, néanmoins, possible grâce à un ensemble de caractéristiques sémiologiques et, si nécessaire, de l'enregistrement VEEG prolongé. Il s'agit d'une pathologie aux conséquences majeures en termes de santé publique, d'une part, de par le surdiagnostic d'épilepsie et l'utilisation excessive de MAE qui en découle, et d'autre part, par l'absence de prise en charge adaptée, le plus souvent pendant plusieurs années. La bonne collaboration entre le neurologue, le psychiatre, et le psychologue est indispensable. À l'heure actuelle, le plus important reste d'améliorer la notoriété de cette pathologie. C'est par l'amélioration de la prise en charge précoce de cette pathologie que l'on peut espérer une diminution de son impact sur la qualité de vie des patients, qui reste actuellement très altérée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Milán-Tomás Á, Persyko M, Del Campo M, et al. An overview of psychogenic non-epileptic seizures: etiology, diagnosis and management. *Can J Neurol Sci* 2018;**45**:130-6.
2. Ertan D, Aybek S, LaFrance WC Jr, et al. Functional (psychogenic non-epileptic/dissociative) seizures: why and how? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2022;**93**:144-57.
3. Regier DA, Kuhl EA, Kupfer DJ. The DSM-5: Classification and criteria changes. *World Psychiatry* 2013;**12**:92-8.
4. Tanno LK, Chalmers R, Bierrenbach AL, et al. Joint Allergy Academies. Changing the history of anaphylaxis mortality statistics through the World Health Organization's International Classification of Diseases-11. *J Allergy Clin Immunol* 2019;**144**:627-33.
5. Reuber M, Chen M, Jamnadas-Khoda J, et al. Value of patient-reported symptoms in the diagnosis of transient loss of consciousness. *Neurology* 2016;**87**:625-33.
6. Reuber M, Fernández G, Bauer J, et al. Diagnostic delay in psychogenic nonepileptic seizures. *Neurology* 2002;**58**:493-5.
7. Sahaya K, Dholakia SA, Sahota PK. Psychogenic non-epileptic seizures: a challenging entity. *J Clin Neurosci* 2011;**18**:1602-7.
8. Duncan R, Graham CD, Oto M, et al. Primary and secondary care attendance, anticonvulsant and antidepressant use and psychiatric contact 5-10 years after diagnosis in 188 patients with psychogenic non-epileptic seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;**85**:954-8.
9. Kutlubaev MA, Xu Y, Hackett ML, Stone J. Dual diagnosis of epilepsy and psychogenic nonepileptic seizures: systematic review and meta-analysis of frequency, correlates, and outcomes. *Epilepsy Behav* 2018;**89**:70-8.
10. Asadi-Pooya AA, Asadollahi M, Tinker J, et al. Post-epilepsy surgery psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia* 2016;**57**:1691-6.
11. Westbrook LE, Devinsky O, Geocadin R. Nonepileptic seizures after head injury. *Epilepsia* 1998;**39**:978-82.

12. Lichter I, Goldstein LH, Toone BK, Mellers JD. Nonepileptic seizures following general anesthetics: a report of five cases. *Epilepsy Behav* 2004;**5**:1005-13.
13. Shepard MA, Silva A, Starling AJ, et al. Patients with psychogenic nonepileptic seizures report more severe migraine than patients with epilepsy. *Seizure* 2016;**34**:78-82.
14. Gasparini S, Beghi E, Ferlazzo E, et al. Management of psychogenic non-epileptic seizures: a multidisciplinary approach. *Eur J Neurol* 2019;**26**:205-e15.
15. Direk N, Kulaksizoglu IB, Alpay K, Gurses C. Using personality disorders to distinguish between patients with psychogenic nonepileptic seizures and those with epileptic seizures. *Epilepsy Behav* 2012;**23**:138-41.
16. Bègue I, Adams C, Stone J, Perez DL. Structural alterations in functional neurological disorder and related conditions: a software and hardware problem? *Neuroimage Clin* 2019;**22**:101798.
17. Hingray C. Crises psychogènes non épileptiques: Comment poser, annoncer et communiquer le diagnostic ? *Neurologies* 2014;**17**:335-48.
18. Hubsch C, Baumann C, Hingray C, et al. Clinical classification of psychogenic non-epileptic seizures based on video-EEG analysis and automatic clustering. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;**82**:955-60.
19. Jungilligens J, Michaelis R, Popkirov S. Misdiagnosis of prolonged psychogenic non-epileptic seizures as status epilepticus: epidemiology and associated risks. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021;**92**:1341-5.
20. Kerr WT, Janio EA, Le JM, et al. Diagnostic delay in psychogenic seizures and the association with anti-seizure medication trials. *Seizure* 2016;**40**:123-6.
21. Walther K, Volbers B, Erdmann L, et al. Psychosocial long-term outcome in patients with psychogenic non-epileptic seizures. *Seizure* 2020;**83**:187-92.
22. Leibetseder A, Eisermann M, LaFrance WC Jr, et al. How to distinguish seizures from non-epileptic manifestations. *Epileptic Disord* 2020;**22**:716-38.
23. LaFrance WC Jr, Baker GA, Duncan R, et al. Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: a staged approach: a report from the International League Against Epilepsy Nonepileptic Seizures Task Force. *Epilepsia* 2013;**54**:2005-18.
24. Amin U, Benbadis SR. The role of EEG in the erroneous diagnosis of epilepsy. *J Clin Neurophysiol* 2019;**36**:294-7.
25. Wang YQ, Wen Y, Wang MM, et al. Prolactin levels as a criterion to differentiate between psychogenic non-epileptic seizures and epileptic seizures: a systematic review. *Epilepsy Res* 2021;**169**:106508.
26. Hoepner R, Labudda K, Schoendienst M, et al. Informing patients about the impact of provocation methods increases the rate of psychogenic nonepileptic seizures during EEG recording. *Epilepsy Behav* 2013;**28**:457-9.
27. Avbersek A, Sisodiya S. Does the primary literature provide support for clinical signs used to distinguish psychogenic nonepileptic seizures from epileptic seizures? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;**81**:719-25.
28. Leach JP, Lauder R, Nicolson A, Smith DF. Epilepsy in the UK: misdiagnosis, mistreatment, and undertreatment? The Wrexham Area Epilepsy Project. *Seizure* 2005;**14**:514-20.
29. LaFrance WC Jr, Reuber M, Goldstein LH. Management of psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia* 2013;**54**:53-67.
30. Arain AM, Hamadani AM, Islam S, Abou-Khalil BW. Predictors of early seizure remission after diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsy Behav* 2007;**11**:409-12.
31. Duncan R. Psychogenic nonepileptic seizures: diagnosis and initial management. *Expert Rev Neurother* 2010;**10**:1803-9.
32. LaFrance WC Jr, Baird GL, Barry JJ, et al. NES Treatment Trial (NEST-T) Consortium. Multicenter pilot treatment trial for psychogenic nonepileptic seizures: a randomized clinical trial. *JAMA Psychiatry* 2014;**71**:997-1005.
33. Pintor L, Baillés E, Matrai S, et al. Efficiency of venlafaxine in patients with psychogenic nonepileptic seizures and anxiety and/or depressive disorders. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2010;**22**:401-8.
34. Alessi R, Valente KD. Psychogenic nonepileptic seizures: should we use response to AEDS as a red flag for the diagnosis? *Seizure* 2014;**23**:906-8.
35. Carlson P, Nicholson Perry K. Psychological interventions for psychogenic non-epileptic seizures: A meta-analysis. *Seizure* 2017;**45**:142-50.
36. Iriarte J, Parra J, Urrestarazu E, Kuyk J. Controversies in the diagnosis and management of psychogenic pseudoseizures. *Epilepsy Behav* 2003;**4**:354-9.
37. Bodde NM, Brooks JL, Baker GA, et al. Psychogenic non-epileptic seizures--diagnostic issues: a critical review. *Clin Neurol Neurosurg* 2009;**111**:1-9.
38. Karakis I, Montouris GD, Piperidou C, et al. Patient and caregiver quality of life in psychogenic non-epileptic seizures compared to epileptic seizures. *Seizure* 2014;**23**:47-54.
39. Reuber M, Mayor R. Recent progress in the understanding and treatment of nonepileptic seizures. *Curr Opin Psychiatry* 2012;**25**:244-50.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr Bodart O, Service de Neurologie, CHU Liège, Belgique.
Email : olivier.bodart@chuliege.be