

Epilepsie ou douleur atypiques chez un enfant TED ?

Virginie Lopez Maire, infirmière
Dr Moïse Assouline, psychiatre

UMI Centre pour SCATED
L'élan retrouvé
Journée Inter- CRA
6 avril 2011, Lyon

Une demande urgente

- Zak, 11 ans, autisme ou TED, non verbal, 1m65 pour 64 kg
- SESSAD depuis l'âge de 3 ans avec scolarisation de 6h/semaine : interrompue à la rentrée 2010
- Deux accompagnateurs à domicile pendant la journée (organisation familiale)

L' épilepsie

- Avec prépuberté commencée il y a deux ans (âge 9 ans) : apparition d'une épilepsie partielle
- Suivi par une neurologue de Necker (expérimentée avec les TED)
- Cette épilepsie est instable : ajustement de traitement fréquent en vain depuis 2 ans
- Depuis la rentrée 2010 : «crises» violentes, automutilatrices, avec agitation et **risque de défenestration**, attribuées à l'épilepsie

Conséquences des crises

- L'agitation nocturne de Zak entraîne le manque de sommeil de toute la famille
- Il y a une tension extrême dans la famille
- Demande urgente de soins (hospitalisation immédiate) et d'un internat à bref délai

Les « crises » :

description initiale faite par la maman à l' UMI

- ❑ Surviennent le jour ou la nuit,
- ❑ Début par : agitation de la jambe droite,
se cache les yeux
- ❑ Après 2 minutes, **pleure** et crie plusieurs heures
- ❑ Violence auto et hétéro agressive
- ❑ Tentative de défenestration (9ème étage)
- ❑ Sommeil de 3 à 4 heures par nuit, crises à répétition

Traitement en cours lors de la demande

Tegretol 400mg	1,5	1	1	2
Keppra 500mg	1	1	1	2
Vimpat	1	0	0	0,5
Urbanyl 10mg	0,5	0,5	0	1

Intervention de l' U.M.I.

1ère phase : consultations

- ❑ Accompagnement à une consultation de génétique obtenue en urgence à Necker
- ❑ Consultation dans la foulée avec la neurologue pour ajustement du traitement
- ❑ L'agitation de Zak rend son hospitalisation impossible en pédiatrie à Necker
- ❑ Demande d'une hospitalisation en soins intensifs de pédopsychiatrie

Intervention de l' U.M.I.

2ème phase: grande urgence

- ❑ L'UMI est appelée à 3h du matin par la famille dans une tension extrême
- ❑ Organisation par le médecin de l'UMI de l'accueil aux urgences de la Pitié Salpêtrière
- ❑ Il demande un traitement des « crises focales » et **des « céphalées » déduites du comportement de Zak**
- ❑ Après plusieurs heures : pas de place d'hospitalisation en Région
- ❑ Zak retourne au domicile avec une **prescription de Nozinan : l'orientation hospitalière est celle de traiter « les troubles du comportement ».**

Intervention de l' U.M.I.

3ème Phase: explorations complémentaires

- Coordination médicale pour IRM et bilan génétique en urgence (dans la semaine qui suit)
- EEG impossible à cause de l'agitation
- **Etiologie épileptique des crises nocturnes et de l'insomnie récidivante écartée par la neurologue**
- Entretien des parents avec le médecin de l'UMI : à l'allure épileptoïde des crises se substitue une allure douloureuse
- D'où orientation vers une étiologie de type migraine

Intervention de l' U.M.I.

Révision clinique des crises

- ❑ Réveil puis sorte d'aura: se fige, se tient la tête
- ❑ Puis gémissements alternant avec cris
- ❑ Notion de photophobie et de phonophobie
- ❑ Troubles du comportement : ce début est suivi de déambulations avec déplacements d'objets
- ❑ Les circuits stéréotypés avec « rangement » d'objets et des personnes sont désignés par la famille comme des TOC

Test diagnostique et thérapeutique

- ❑ En concertation avec la neurologue, l'anesthésiste de Necker et le centre anti douleur de Trousseau
- ❑ Prescription d'Ibuprofène pour les crises et de Laroxyl en ttt de fond
- ❑ Arrêt de la crise douloureuse en 30mn : confirmation de la douleur
- ❑ Suites : amélioration clinique du sommeil de Zak
- ❑ Mais manifestations d'intolérance : après analyse des excipients, Ibuprofène sans gluten

Traitement

Ibuprofène 400mg	1	en	cas de	crise
Laroxyl 40mg/ml (en gouttes)	0	0	0	10
Paracétamol 500mg	1	1	0	1
Nozinan 25mg	0,5	0,5	0	1,5
Tegretol 400mg	1,5	1	1	1,5
Keppra 500mg	1	1	1	2
Urbanyl 10mg	0,5	0,5	0	1
Mogadon	0	0	0	1

Conclusions

avant le séjour hospitalier

- Céphalées d'allure migraineuses calmées mais fréquence encore élevée avec caractère erratique
- **Nécessité cependant d'une hospitalisation pour discriminer les troubles liés ATED, ceux liés à l'épilepsie, ceux liés à la douleur d'allure migraineuse**
- Hospitalisation le 14 mars 2011 en service de soins intensifs de pédopsychiatrie
- Possibilité d'un déficit en MTHFR (premiers prélèvements en faveur) : attente de confirmation par séquençage du gène

Quelles leçons tirer de cette situation
d'un adolescent autiste épileptique
avec modification du comportement
suite à l'apparition d'une douleur inexpliquée?



Autisme + TED + épilepsie:
si modification du comportement → rechercher une douleur



Plusieurs pathologies associées peuvent masquer la
survenue intercurrente d'une douleur



L'intrication des pathologies nécessite une coordination entre
les différents services engagés

Synthèse le 5 avril à la Salpêtrière

- Bilan de la douleur : arrêt Laroxyl sans effet notable mais suspension paracétamol : réactivation de la douleur (se tient la tête et agitation)
- Découverte au cours du bilan ORL systématique d'une otite aigüe sur otite chronique méconnue : cause réelle probable car c'est aussi une douleur calmée par l'ibuprofène.
- Déficit en MTHFR non encore confirmé par le séquençage mais l'hyperhomocystéinémie est confirmée : on cherchera aussi une cause artérioscléreuse à la douleur
- De plus les doses élevées de médicaments antiépileptiques pouvaient aussi expliquer les céphalées
- Le séjour hospitalier a permis de discriminer l'effet douleur, l'effet TED, et il y a maintenant un doute sur l'épilepsie. Un EEG va être fait la semaine prochaine.

Remerciements

NECKER Génétique

Pr Arnold MUNNICH, Dr Marlène RIO

NECKER Neurologie

Dr Marie BOURGEOIS, Dr Brigitte CHARRON (anesthésie)

TROUSSEAU Centre Anti-Douleur

Dr Daniel ANNEQUIN

PITIE SALPETRIERE Pédopsychiatrie

Pr David COHEN, Dr Vincent GUINCHAT et son équipe unité Simon

SESSAD « Premières classes »

Mme CLAMART et son équipe.