



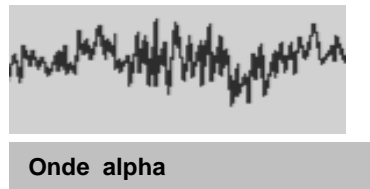
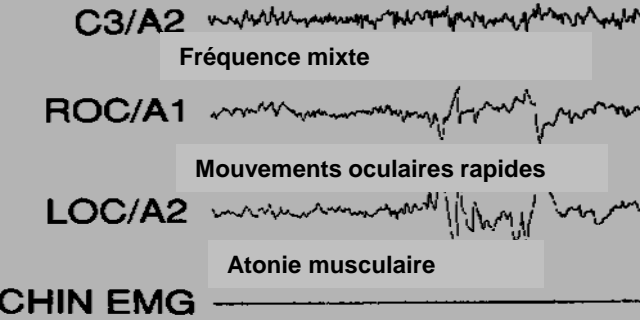
Manifestations paroxystiques nocturnes

Dr Véronique STAL
Service de Neurophysiologie Clinique
CHU de Poitiers

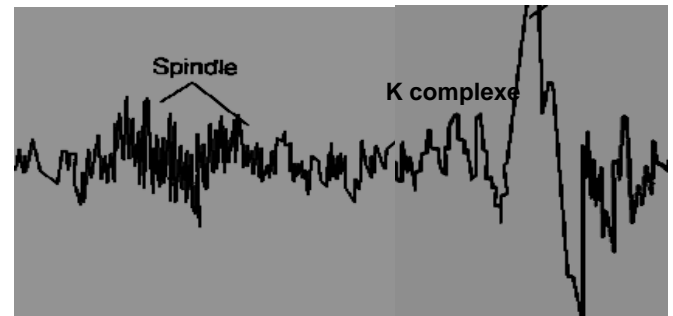
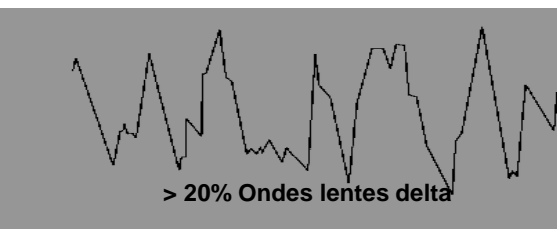
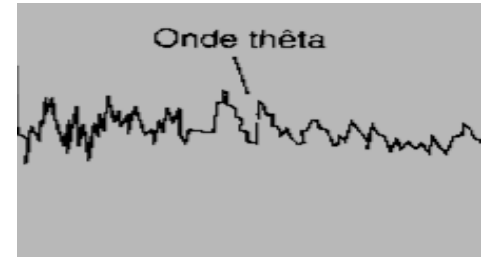
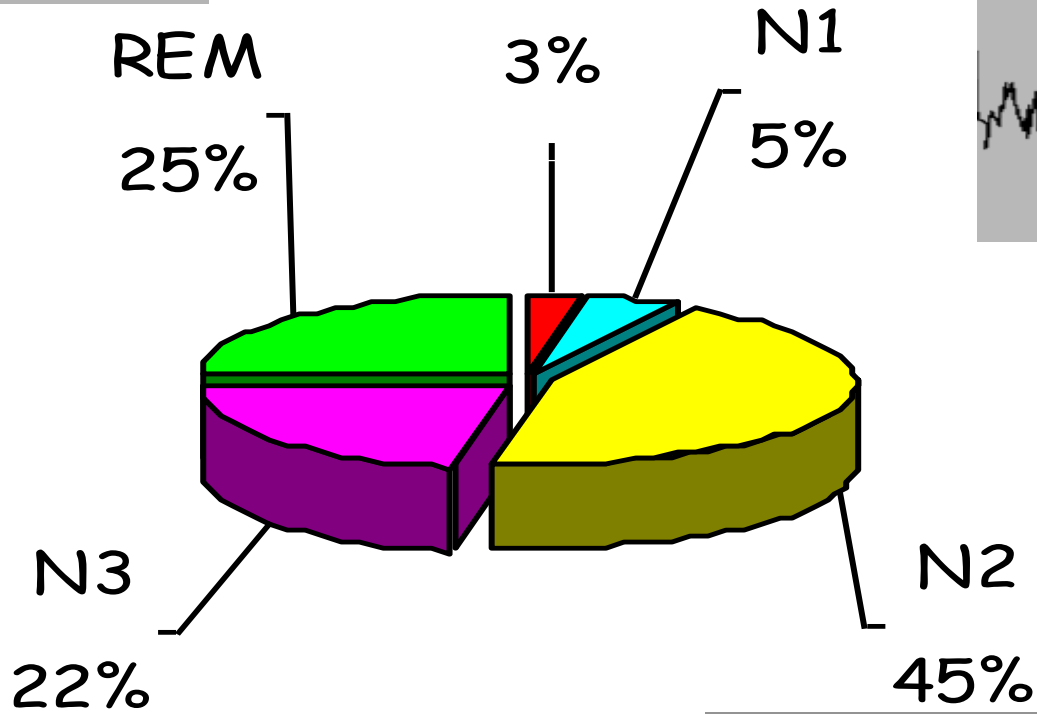


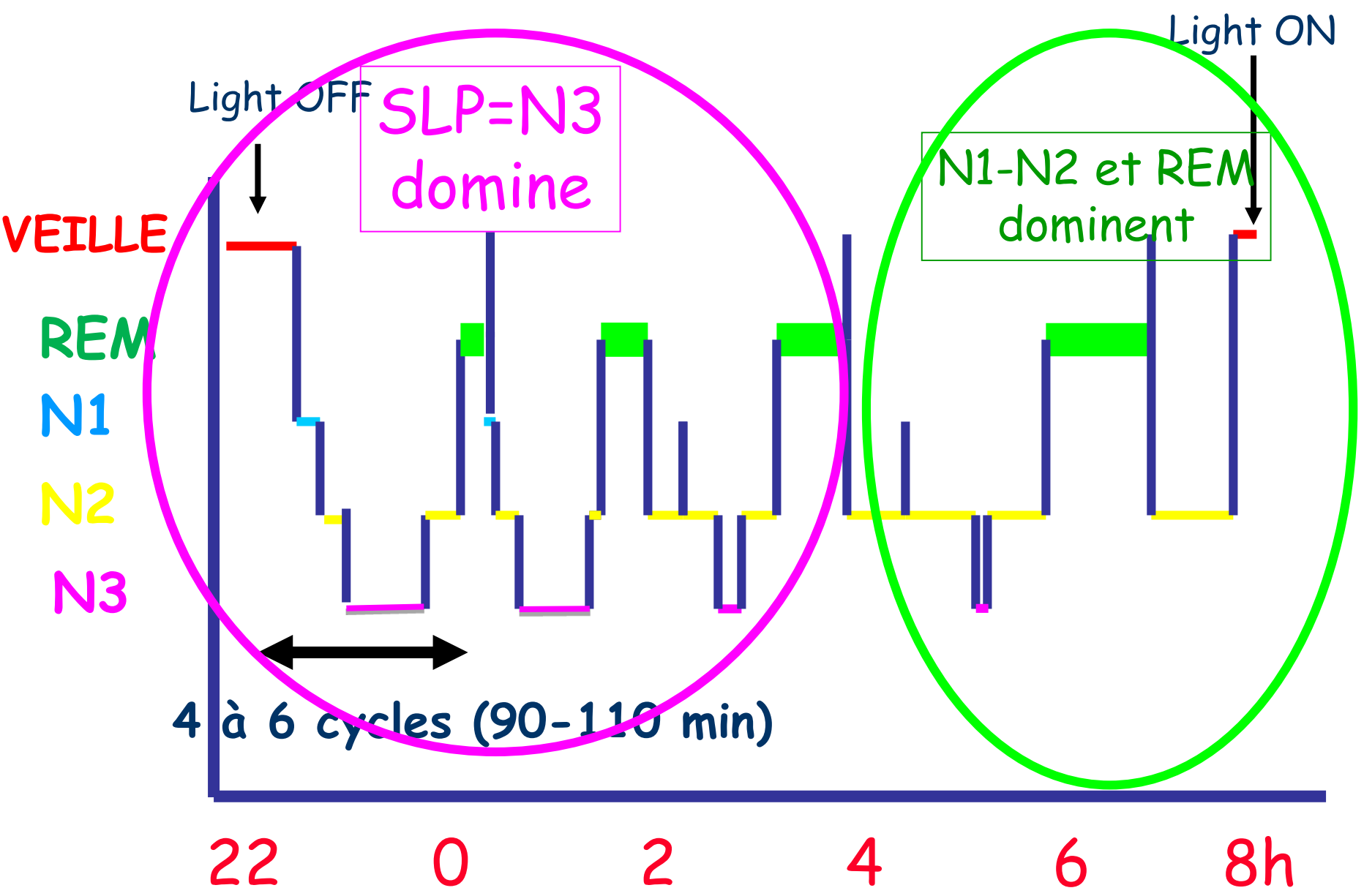
LE SOMMEIL





veille





PATHOLOGIES DU SOMMEIL



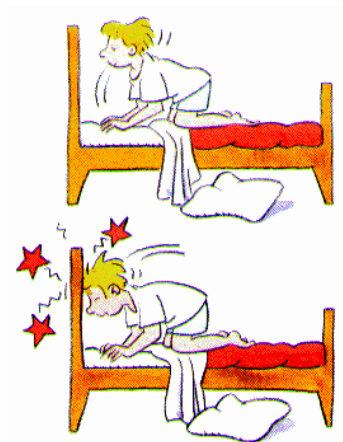
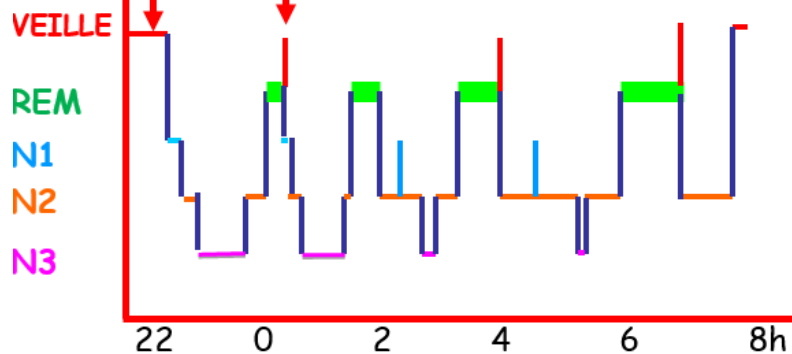
PARASOMNIES

comportement moteur ou psychomoteur anormal survenant pendant le sommeil ou à la lisière entre éveil et sommeil

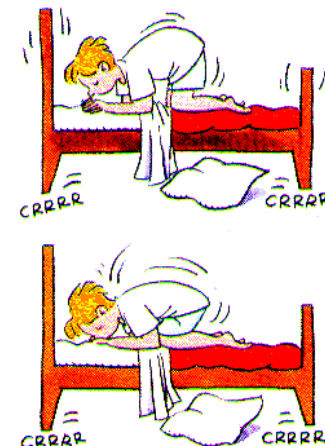


Rythmies du sommeil

Rythmies du sommeil



Head banging



Head rocking



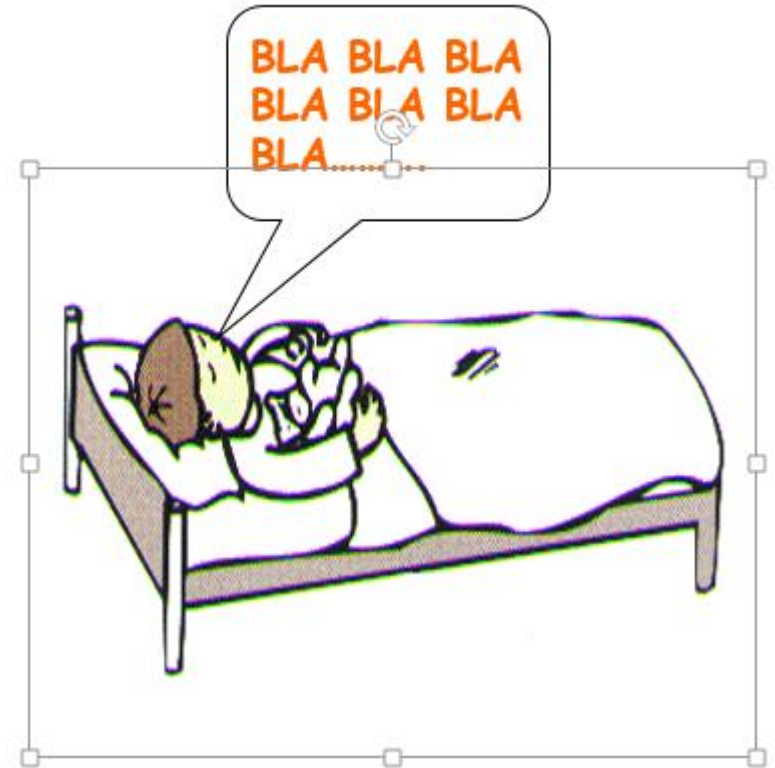
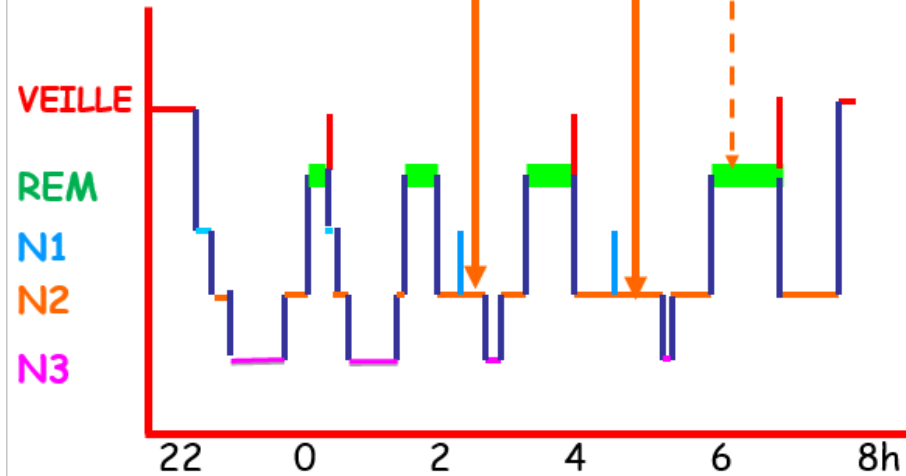
Head rolling

▪ A l'endormissement ou au cours des éveils nocturnes

▪ ++ garçons, 20-66% des enfants < à 1 an, 8% des enfants de 4 ans

Somniloquie

PARASOMNIES associées au SL
-Somniloquie



- Très fréquent, 66% au cours de la vie
- = parler ou émettre des sons pendant le sommeil sans que le patient en ait conscience.
- survient en SLL mais parfois en SP

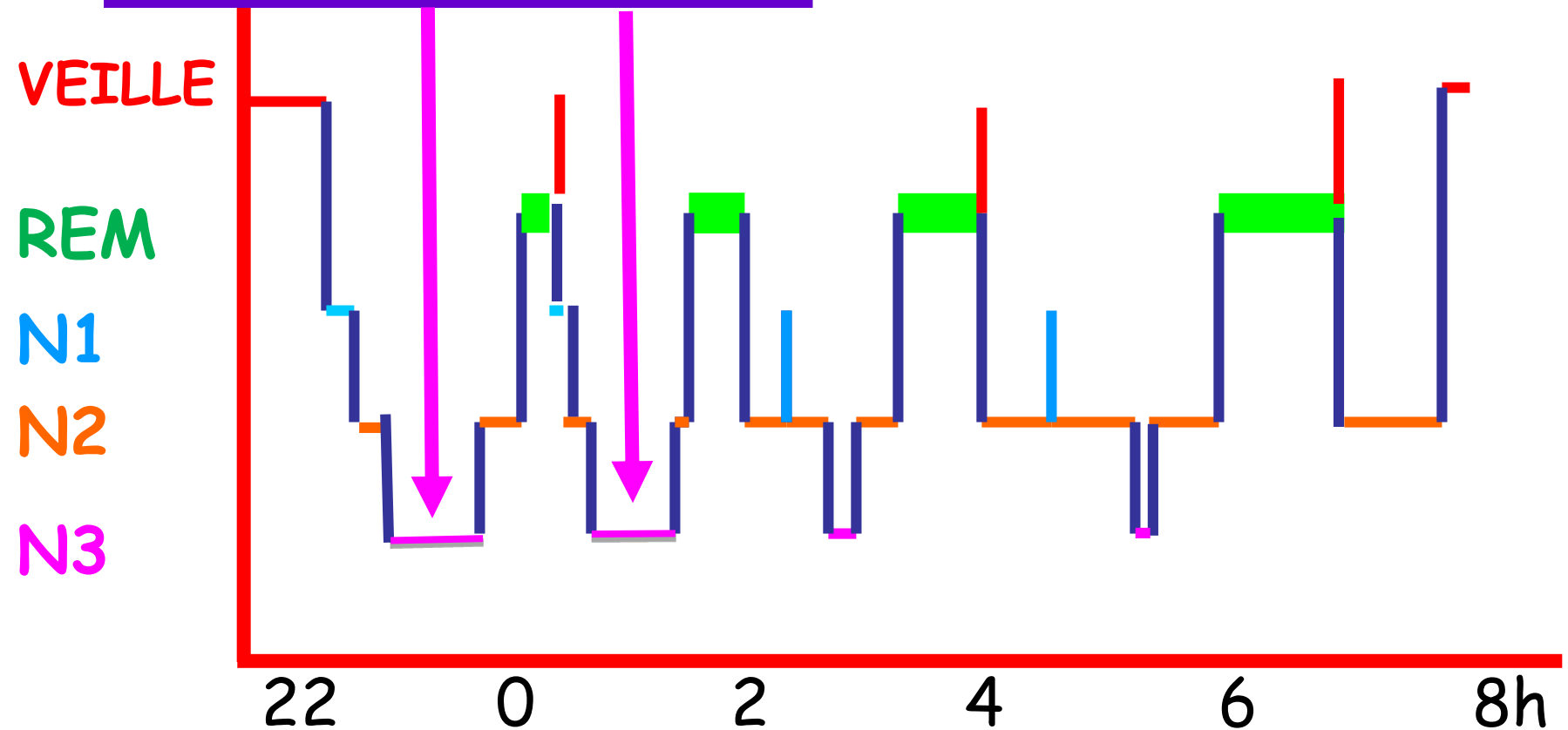
somniloquie

PARASOMNIES par trouble de l'éveil

(à partir du sommeil lent profond)

- Eveil confusionnel
- Somnambulisme
- Terreurs nocturnes

- +++ enfant de 3 à 12 ans,
- Dans le premiers tiers de la nuit
- Durée des épisodes de 1 à 30 mn et généralement 1 accès/nuit.

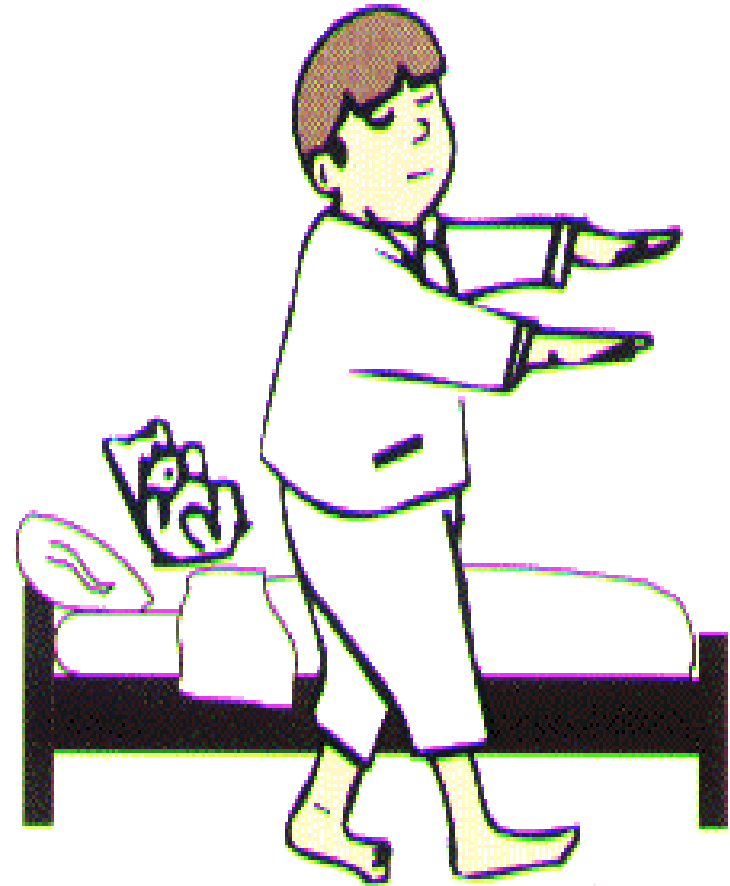


Eveil confusionnel

- Prévalence chez enfants (3-13 ans) = 17,3%
- Confusion mentale, le sujet reste dans son lit et regarde autour de lui de manière confuse



somnambulisme



- **9 %** des enfants de **3 à 10 ans**
- **7%** des enfants de **11 à 12 ans.**
- **1.9 à 4,3%** des **adultes**
- **Homme = Femme**
- **Familial dans 50%** des cas

TERREUR NOCTURNE

Terreur nocturne

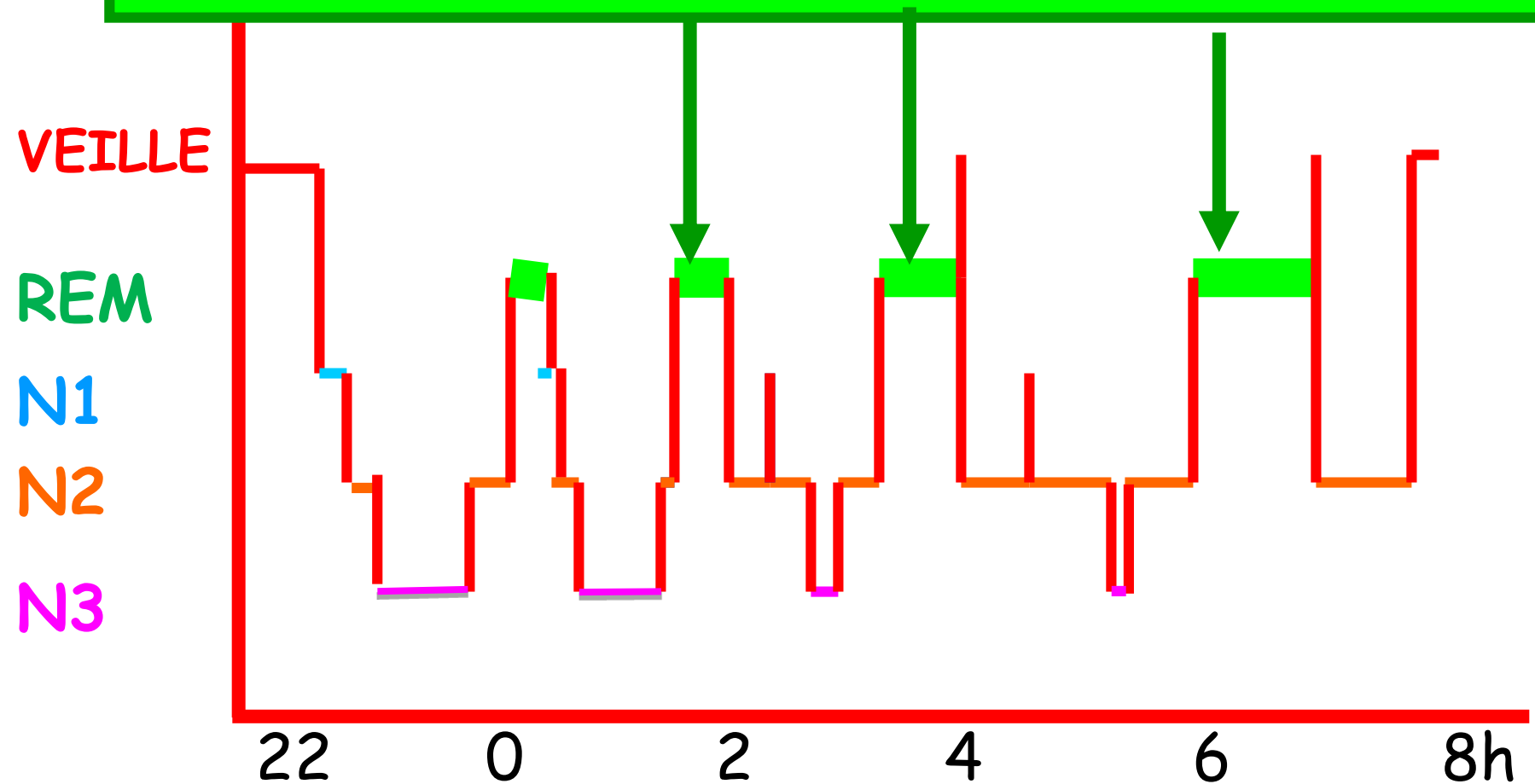


Prévalence

= 1 à 6,5% chez enfants et
de 2,2% chez adultes

PARASOMNIES associées au SP (REM)

- Troubles du comportement au cours du SP
- Catathrénie



Troubles du comportement au cours du SP

- 0,5% de la population (< à 2%)
- touche ++ sujets > à 55 ans, 87% des hommes.
- surviennent en 2^{ième} partie de nuit quand SP +++
- liés à la disparition de l'atonie musculaire
- Le sujet vit son rêve. Comportement violent et dangereux
- peuvent être :
 - aigues souvent d'origine *toxique ou métabolique*
 - chroniques
 - idiopathiques dans 50 % des cas
 - secondaires à des *causes infectieuses, vasculaires, tumorales, pathologies neuro-dégénératives* notamment les synucléinopathies



Trouble du
comportement
au cours du
SP

Catathrénie

= **Gémissement, grognement expiratoire sous glottique**

- au cours du sommeil surtout le SP
- d'une durée de 2 à 20 secondes se répétant par période de 2 à 60 mn. Ces expirations prolongées se terminent par un micro-éveil et augmentation de la TA et FC.

Epidémiologie :

- H=F, 20-45 ans
- Aucune plainte, c'est le conjoint

Bilan ORL et fibroscopie normaux

Aucun traitement efficace (chambre à part ou boule quiés.....)



catathrénie

EPILEPSIE



Et si c'était
une crise
d'épilepsie ?



Interaction Sommeil et Epilepsie

Le sommeil = rôle protecteur

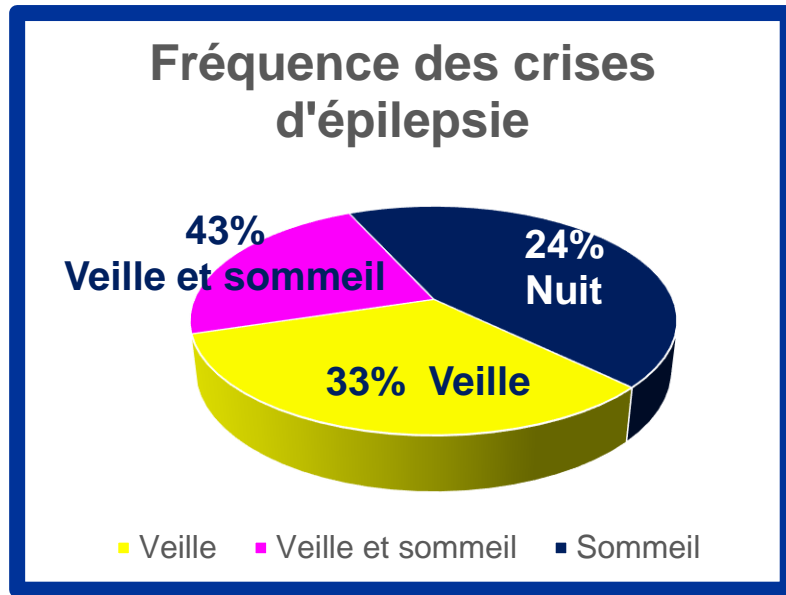
la privation de sommeil favorise la survenue de crises et augmente les anomalies intercritiques



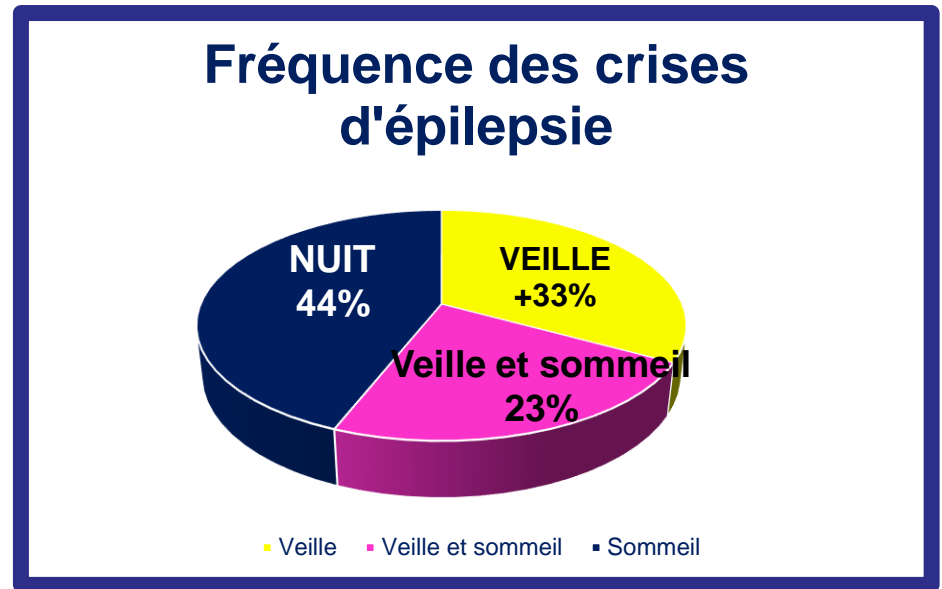
Le sommeil = rôle facilitateur

- *Epilepsies liées au sommeil ou survenant exclusivement au cours du sommeil*
- *Activation des anomalies intercritiques au cours du sommeil*
- *L'épilepsie retentit sur l'organisation du sommeil dans sa macro et microarchitecture*

Influence du cycle veille/sommeil sur le moment de survenue des crises



(Gowers, 1885, 840 pts)



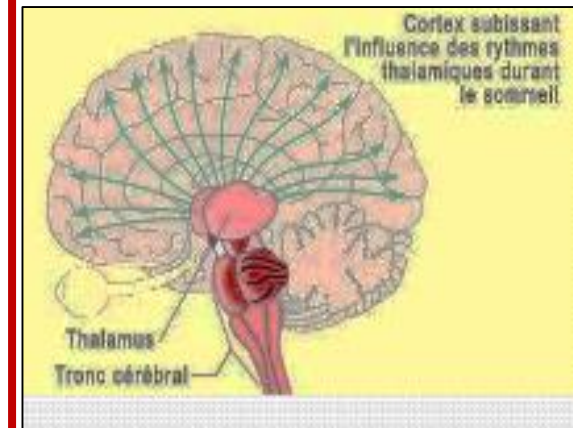
(Janz, 1962 et 1974, 2110 et 2 825 pts)

- Les pics de crises nocturnes = début de nuit vers 22-23 h et en fin de nuit vers 4-5 h.
- Les pics de crises diurnes = période du réveil vers 7-8 h et en période post-prandiale vers 14-15 h.

(Langdon-Down et Brain, en 1929, 66 pts)

Effet du sommeil sur l'épilepsie

- **Sommeil lent (st N1, N2, N3) :** synchronisation corticale. Noyaux thalamiques → afférences corticales = rôle activateur. **Survenue de crises et augmentation des anomalies intercritiques.**
- **Sommeil paradoxal (SP):** Inhibition de la synchronisation thalamo-corticale. **Pas de crises et absence ou diminution des anomalies intercritiques.** Bonne valeur localisatrice.



Effet de l'épilepsie sur le sommeil (1)

Macrostructure

(Crespel A et al, 2004; Touchon et al, 1991 ; Bazil et al, 2000)

- **Dans le cas d'une EGI ou E focale avec crise la nuit**
 - Diminution: TST, SLP, SP sans rebond,
 - Augmentation : latence SP (crise début nuit), SLL, WASO
- **Dans le cas d'une EGI sans crise la nuit. :**
 - Architecture identique pop contrôle mais diminution de l'index de continuité du sommeil avec augmentation de la durée de veille intra-sommeil
- **Dans le cas d'une épilepsie focale sans crise:** architecture du sommeil perturbée
- **EP idiopathique:** sommeil normal
- **Cercle vicieux :** Crises => Privation du sommeil => crises
- **Conséquence :** sommeil non réparateur, somnolence diurne

Effet de l'épilepsie sur le sommeil (2)

Microstructure

- **Diminution des fuseaux de sommeil et K complexes**
- Morphologie: **K complexes épileptiques**
- **Asymétrie des spindles** avec raréfaction du côté du foyer épileptique
- **Augmentation du taux de CAP** (cyclic alternating pattern) **en SL** : pattern électro-physiologique typique du SL caractérisé par la répétition de séquences d'événements EEG d'activation et désactivation qui apparaissent à des intervalles de 20 à 40 s.
 - phase A =éléments physiologiques du sommeil (complexes K, bouffées d'ondes delta) et correspond à une activation transitoire du niveau de vigilance.
 - La phase B =périodes entre les éléments physiologiques (désynchronisation du tracé) et à un état de moindre éveil

Pathologies du sommeil et épilepsie

- **Plaintes du sommeil** plus fréquentes chez les épileptiques: 38.6% versus 18% .
 - **Somnolence diurne (15%)** (*Kataria L et al, 2016*)
 - **Insomnie (40-55%)** (mauvaise hygiène de vie, anxiété et dépression..) (*Carreno et al, 2016*)
- **Pathologies intrinsèques du sommeil :**
 - **SAS (33%)** : fragmentation du sommeil, et désaturation nocturne aggravent l'épilepsie. Impact des MAE/ Stimulation nerf vague. Traitement SAS améliore l'épilepsie.
 - **MPMI (17%).**

Sleep disorder	Prevalence Rates	Reference	Commonly used non-AEDs which may worsen the disorder
Insomnia	52% (vs 38% controls)	Khatami et al 2006 ^{PT}	Caffeine Stimulants (methylphenidate, modafinil, amantadine) Alpha-blockers Beta-blockers Corticosteroids SSRI antidepressants ACE Inhibitors Angiotensin Receptor II Blockers Cholinesterase Inhibitors HI antagonists Statins
OSA	30%	Malow et al 2000 ^{PO}	BZPs
CSA	3.7%	Vendrame et al 2013 ^{PO}	BZPs
PLMD	17%	Malow et al 1997 ^{PO}	Antidepressants (except bupropion) Neuroleptics Antihistamines
RLS	18% (vs 12% controls) ns	Khatami et al 2006 ^{PT}	Antidepressants (except bupropion) Neuroleptics Antihistamines
EDS (>10 on Epworth Sleepiness Scale)	19% (vs 14% controls)	Khatami et al 2006 ^{PT}	BZPs Mirtazepine Tricyclic antidepressants Neuroleptics Dopaminergics

ns = non significant

(Gary D et al, 2016)

Médicaments anti-épileptiques et sommeil (1)

(Gary D et al, 2016)

AED	Improves	Worsens
Lamotrigine (LTG)	–	Insomnia
Levetiracetam (LEV)	–	Fatigue / Somnolence OSA ^(a)
Carbamazepine (CBZ) ^{(a)(b)}	Insomnia ^(a)	Fatigue / Somnolence
Sodium Valproate (VPA) ^(a)	Insomnia	Fatigue / Somnolence
Phenytoin (PHT) ^{(a)(b)}	–	Fatigue / Somnolence Insomnia
Topiramate (TPM)	OSA ^(a)	-
Pregabalin (PGB)	Insomnia ^{(a)(b)}	Fatigue / Somnolence OSA ^(a)
Gabapentin (GBP) ^(a)	Insomnia ^(a)	Fatigue / Somnolence OSA ^(a)
Phenobarbitone (PHB) ^(a)	Insomnia	Fatigue / Somnolence OSA ^(a)
Lacosamide (LAC)	–	Fatigue / Somnolence
Zonisamide (ZON)	OSA ^(a)	Fatigue / Somnolence
Perampanel (PER)	–	Fatigue / Somnolence OSA ^(a)
Oxcarbazepine (OXC)	–	Fatigue / Somnolence
Ethosuxamide (ETH) ^(a)	OSA ^(a)	–
Benzodiazepines (BZP) ^(a)	Insomnia	Fatigue / Somnolence OSA

(a) – due to weight gain (b) – due to weight loss

Médicaments anti-épileptiques et sommeil (2)

(Katarial L et al, 2016)

Drug	Sleep Efficiency	Sleep Latency	Arousals	Stage 1	Stage 2	Stage 3	REM
Phenobarbital	↓	↓	↓	↑	↑	—	↓
Phenytoin	↓	↓	↓	↑	↓	↓/↑	↓
Carbamazepine	↑	↓	↓	—	—	↑	↓
Valproate	—	—	↑	↑	—	↑	—
Ethosuximide	↓	?	↑	↑	—	↓	↑
Felbamate	↓	?	↑	?	?	—	?
Gabapentin	↑	↓	↓	↓	?	↑	↑
Lamotrigine	—	—	—	—	↑	↓	↑
Topiramate	—	—	—	—	—	—	—
Vigabatrin	—	—	—	—	—	—	—
Tiagibine	↑	—	—	↓	—	↑	↓
Levetiracetam	↑	—	↓	—	↑	↑/↓	↓
Zonisamide	—	—	—	—	—	—	—
Pregabalin	↑	↓	↓	↓	—	↑	—
Oxcarbamazepine	?	?	?	?	?	?	?
Lacosamide	—	—	—	—	—	—	—
Clobazam	?	↓	?	↓	↑	↓	?

Crises d'épilepsie survenant de façon élective en sommeil (1)

✚ Dans l'épilepsie partielle **bénigne de l'enfant à pointes centro-temporales (EPCT)**

- **3-13 ans**
- Crises rares partielles simples **brachio-faciales**, généralisation possible
- guérison adolescence

✚ Dans l'épilepsie occipitale **idiopathique (Panayiotopoulos)**

- Début à **5 ans**
- +++ crises nocturnes et rares avec des signes **végétatifs**, des **troubles comportementaux**, une **déviation des yeux**, une **altération de la conscience**
- Evolution favorable

✚ Dans le **syndrome de Lennox-Gastaut** (crises toniques)

- **Encéphalopathie épileptique**
- Début entre **3 et 10 ans**,
- Associe des **crises toniques**, un **retard psychomoteur**, des **absences atypiques**, des **CGTC**, des **chutes**

Crises d'épilepsie survenant de façon élective en sommeil (2)

• Crises partielles :

▪ **Epilepsies Frontales** (S=61%, V=32%, R=7%) EF1

>

▪ **Epilepsies temporales** (ET ext et int > ET int > ET ext)

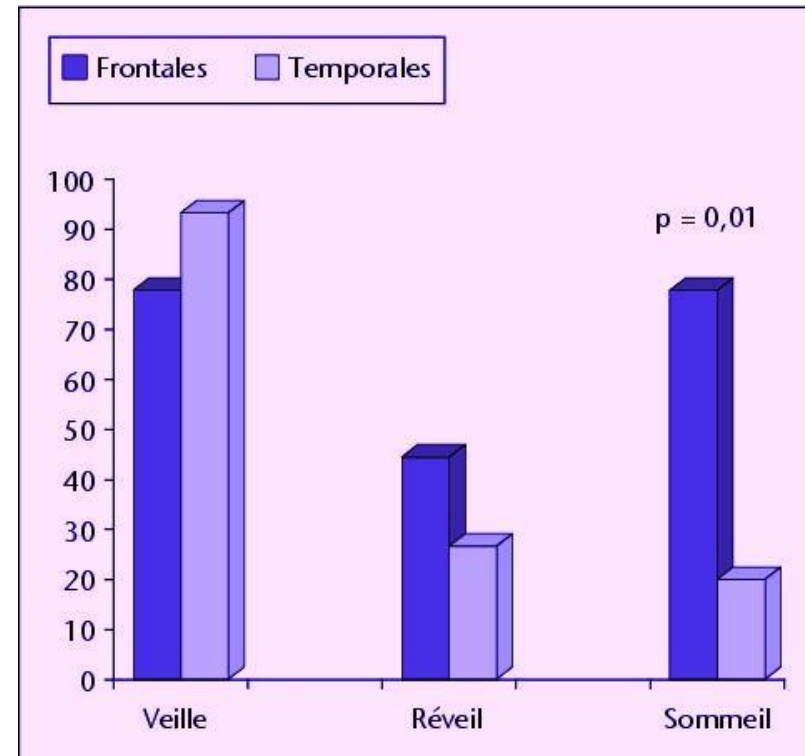
>

▪ **Epilepsies insulaires, pariétales, occipitales**

• Crises partielles secondairement généralisées en sommeil

plus fréquente pour ET/EF

Distribution des crises Epilepsie Frontale vs Epilepsie temporale



(Herman et al, 2001, Bazil et al, 1997, Crespel et al, 2000)

D'après Crespel et al., 1998

Crises d'épilepsie observées uniquement en sommeil (1)

✚ **EGI** avec CGTC survenant uniquement dans le sommeil sans autre manifestation critique

✚ **Epilepsie temporelle Nocturne** (*Bernasconi et al, 1998*)

- Rare (25 cas rapportés)
- En début de sommeil (1/3) ou entre 4 et 6 h (2/3)
- Crise évocatrice d'une origine temporale interne
- 2/3 atrophie hippocampique (IRM) et 8 opérés (6 sclérose hippocampique).

✚ **Epilepsie frontale Nocturne (NFLE)**

Crises d'épilepsie uniquement en sommeil (2)

L'épilepsie frontale nocturne

- **les dystonies paroxystiques nocturnes** (*Lugaresi et al, 1981 et 1986*) correspondent à des EF dont les crises ne surviennent qu'en sommeil.
- **Caractéristiques des NFLE 1 et 2** (*provini et al, 2000*)
 - Début à 14 ans \pm 10, prédominance masculine importante (70 %).
 - Crises fréquentes uniquement en sommeil (SL)
 - trois formes :
 - des éveils avec une composante motrice,
 - des phénomènes moteurs complexes (dystonies, dyskinésies),
 - des épisodes de déambulation stéréotypé
 - EEG interictal et ictal fréquemment normal
- **L'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante (ADNFLE) = variante génétique.** Variabilité intra- et interfamiliales, pénétrance 81%, certains mutations SU α 4, β 2 et α 2 du récepteur nicotinique à l'ACH . D'autres gènes ont été mis en évidence (ceux codant pour CRH, KCNT1, PRIMA1...)



**Comment faire la
différence entre une
parasomnie et une
crise d'épilepsie
frontale nocturne ?**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ENTRE CRISES FRONTALES NOCTURNES (NFLE) ET PARASOMNIE (1)

	NFLE	Parasomnie survenant en SLP	Parasomnie survenant en SP
FREQUENCE	Fréquentes	isolée	isolée
TYPE	Stéréotypée	variable	variable
DUREE	Courte (2mn)	Longue (30mn)	Longue
DISTRIBUTION	Diffuse	1er tiers du S	dernier tiers du S
STADE sommeil	SL	SLP	SP
AGE DE DEBUT	> 6-8 ans	< 6-8 ans	> 55 ans

**DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ENTRE CRISES
FRONTALES NOCTURNES (NFLE) ET PARASOMNIE
(2)**

L'ECHELLE

FLEP

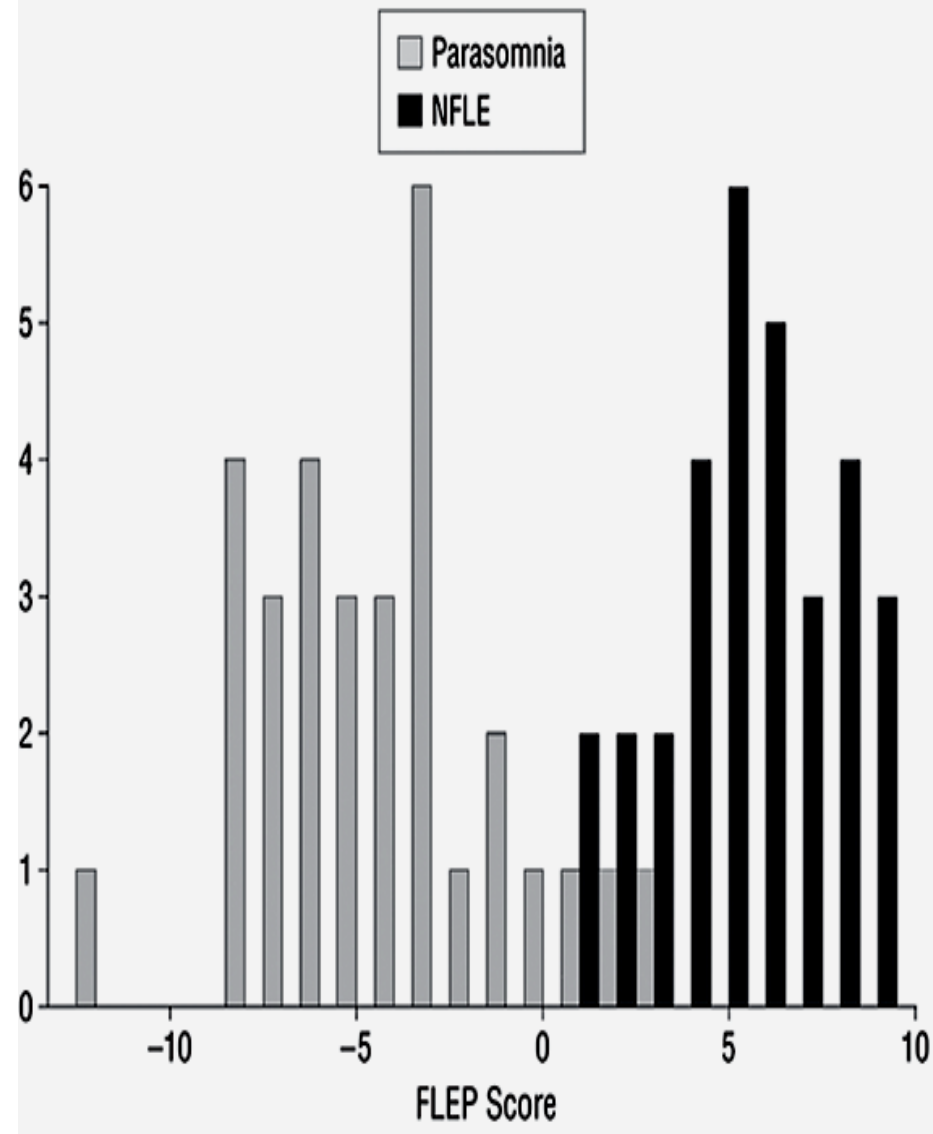
**(Frontal Lobe Epilepsy
and Parasomnias)**

Derry C et al, 2006 et 2014

		Score
1. Age de début	< 55 ans	0
	≥ 55 ans	-1
2. Durée de l'événement	< 2 mn	+1
	2-10 mn	0
	> 10 mn	-2
3. Nombre d'événements	1-2	0
	3-5	+1
	> 5	+2
4. Heure de survenue après endormissement	30 mn	+1
	Autre moment	0

<h2>5. Sémiologie</h2> <ul style="list-style-type: none"> • Associée à une aura ? • Sortie du lit pendant l'événement ? • Comportement complexe ou dirigé • Posture dystonique, extension ou crampe d'un membre 	<p>Oui/Non</p> <p>Oui/ Non ou incertain</p> <p>Oui/ Non ou incertain</p> <p>Oui/ Non ou incertain</p>	<p>+2/0</p> <p>-2/0</p> <p>-2/0</p> <p>+1/0</p>
<h2>6. Stéréotypies</h2> <p>: les événements sont-ils très stéréotypés ou non</p>	<p>Oui</p> <p>Pas certain</p> <p>Très variable</p>	<p>+1</p> <p>0</p> <p>-1</p>
<h2>7. Souvenirs</h2> <p>: Le sujet a t-il souvenir de l'épisode ?</p>	<p>Oui</p> <p>Non</p>	<p>+1</p> <p>0</p>
<h2>8- Vocalisations</h2>	<p>Non</p> <p>Oui (son ou mot)</p> <p>Oui (discours cohérent sans souvenir)</p> <p>Oui (discours cohérent avec souvenir)</p>	<p>0</p> <p>0</p> <p>-2</p> <p>+2</p>

- Un score $>$ ou $=$ à $+ 3$ est en faveur d'une NFLE,
- un score $<$ ou $=$ à 0 en faveur d'une PS
- La sensibilité varie de $0.74^{(2)}$ à $1^{(1)}$
- La spécificité varie de $0.9^{(1)}$ à $1^{(2)}$



1. Derry CP et al, Arch neurol, 2006
2. Manni R et al, epilepsia, 2008

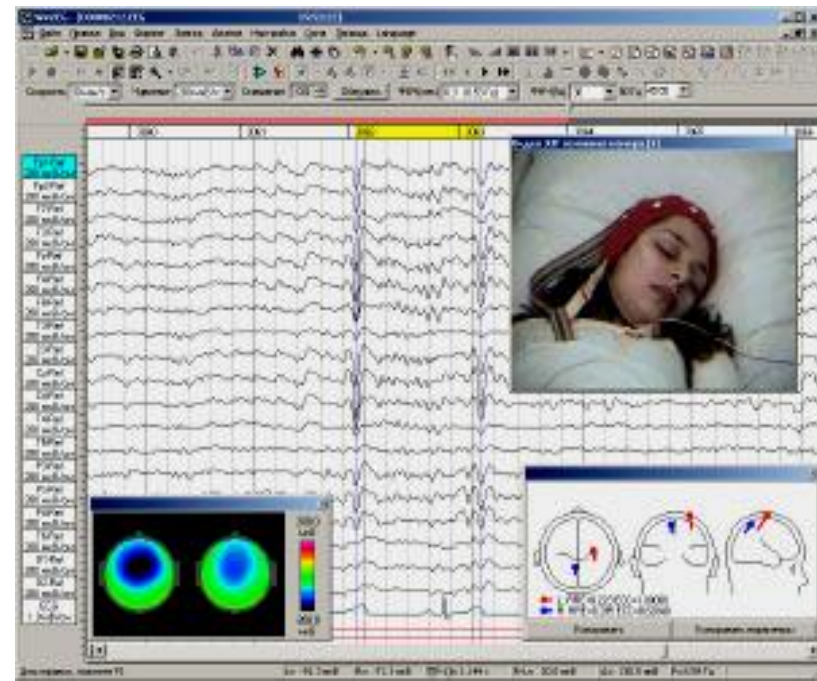
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ENTRE CRISES FRONTALES NOCTURNES (NFLE) ET PARASOMNIE (3)



L'enregistrement vidéo EEG = examen de référence pour faire la différence

peut permettre d'enregistrer

- des crises ou des manifestations non épileptiques
- Des graphoéléments paroxystiques en intercritique



Définition d'un nouveau syndrome épileptique : L'Épilepsie Hypermotrice du Sommeil (4)

Seizure 44 (2017) 87–92



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

Seizure

journal homepage: www.elsevier.com/locate/yseiz



Review

From nocturnal frontal lobe epilepsy to Sleep-Related Hypermotor Epilepsy: A 35-year diagnostic challenge



Paolo Tinuper^{a,b,*}, Francesca Bisulli^{a,b}

A B S T R A C T

Nocturnal frontal lobe epilepsy (NFLE) is a focal epilepsy with seizures arising mainly during sleep and characterized by complex, often bizarre, motor behavior or sustained dystonic posturing. First described in 1981, it was initially considered a motor disorder of sleep and was named nocturnal paroxysmal dystonia (NPD). The unusual seizure semiology, onset during sleep, and often uninformative scalp EEG and brain MRI make it difficult to distinguish NPD attacks from other non-epileptic nocturnal paroxysmal events, namely parasomnias. The long-debated epileptic origin of the condition was finally demonstrated in 1990 and the term NFLE introduced. Even though many aspects of parasomnias and NFLE have been clarified in the last two decades, the differential diagnosis remains a challenge for clinicians.

To address controversial issues and define the diagnostic criteria for NFLE, a Consensus Conference was held in Bologna, Italy in 2014. Major points of agreement emerged on: **(i) the relationship of the seizures with sleep and not with the circadian pattern of seizure occurrence; (ii) the possible extrafrontal origin of hypermotor seizures, without substantial differences in seizure semiology. In the wake of the Consensus, the syndrome was renamed Sleep-Related Hypermotor Epilepsy (SHE).**

Table 2

SHE diagnostic criteria.

Diagnosis is primarily based on clinical history → core clinical features

- Brief (<2 min) seizures with stereotyped motor pattern within individuals and abrupt onset and offset
 - Clustering is characteristic but not obligatory
- The most common motor pattern consists of "hypermotor" events
 - "Hypermotor" includes seizures with vigorous hyperkinetic features and seizures with asymmetric tonic or dystonic posturing
 - Awareness of the episode does not exclude diagnosis
- Seizures occur predominantly during sleep
 - Episodes may occur occasionally in wakefulness
- Diagnosis not excluded by:
 - Intellectual disability, neuropsychiatric features
 - The absence of clear interictal and ictal EEG correlates
 - Extrafrontal origin → **Origine des crises hypermotrices**

Three levels of certainty

- Witnessed (possible)
 - Core clinical features provided by eye witness
- Video-documented (clinical)
 - Recording of at least 1 but preferably 2 stereotyped events (confirmed to be typical by eyewitness),
 - High quality audio-video including the onset and with clear visualization of the entire events, showing the evolution and offset of the attacks
 - Minor motor events or PA excluded, making diagnosis unreliable
- Video-EEG documented (confirmed)
 - Recording of at least 1 but preferably 2 stereotyped events during a daytime sleep recording after sleep deprivation, or during a full night sleep recording, with at least 19 EEG channels (10-20 International System), ECG, oculogram, and chin EMG
 - Clear-cut ictal epileptic discharge or interictal epileptiform abnormalities

Table 2

SHE diagnostic criteria.

Diagnosis is primarily based on clinical history → core clinical features

- Brief (<2 min) seizures with stereotyped motor pattern within individuals and abrupt onset and offset
 - Clustering is characteristic but not obligatory
- The most common motor pattern consists of "hypermotor" events
 - "Hypermotor" includes seizures with vigorous hyperkinetic features and seizures with asymmetric tonic or dystonic posturing
 - Awareness of the episode does not exclude diagnosis
- Seizures occur predominantly during sleep
 - Episodes may occur occasionally in wakefulness
- Diagnosis not excluded by:
 - Intellectual disability, neuropsychiatric features
 - The absence of clear interictal and ictal EEG correlates
 - Extrafrontal origin

Three levels of certainty

- Witnessed (possible)
 - Core clinical features provided by eye witness
- Video-documented (clinical)
 - Recording of at least 1 but preferably 2 stereotyped events (confirmed to be typical by eyewitness),
 - High quality audio-video including the onset and with clear visualization of the entire events, showing the evolution and offset of the attacks
 - Minor motor events or PA excluded, making diagnosis unreliable
- Video-EEG documented (confirmed)
 - Recording of at least 1 but preferably 2 stereotyped events during a daytime sleep recording after sleep deprivation, or during a full night sleep recording, with at least 19 EEG channels (10-20 International System), ECG, oculogram, and chin EMG
 - Clear-cut ictal epileptic discharge or interictal epileptiform abnormalities

CONCLUSION

- **De nombreuses causes peuvent être à l'origine de nuits agitées.**
- **Parfois la description du partenaire peut nous orienter mais l'enregistrement vidéo-EEG apparaît être l'examen de référence bien que parfois non contributif.**
- **Nouveau syndrome épileptique. L'épilepsie frontale nocturne remplacée par l'Épilepsie Hypermotrice du Sommeil**