

MOUVEMENTS ATYPIQUES

DÉTECTER ET AGIR FACE AUX CONVULSIONS NÉONATALES

Rencontres de Périnatalogie 2025

Dr Renaud Viellevoye

CHU – CHR Liège

Convulsions néonatales

DETECTER

Les **convulsions néonatales** sont définies par la survenue de phénomènes paroxystiques électro-cliniques caractérisés par la présence de **signes et symptômes affectant une des fonctions cérébrales** (fonction motrice, comportement, système autonome) causés par une **activité neuronale synchrone et/ou excessive**.

Incidence : 1-3.5 / 1.000 naissances

Classification selon l'International League Against Epilepsy (2017)

- | | |
|----------------------------|--|
| - Crises motrices : | Clonies – Myoclonies – Accès toniques – Spasmes |
| - Crises automatiques : | Mouvements de type cycling/boxing, mouvements oculaires ou orolingaux |
| - Crises autonomiques : | Système cardiovasculaire, gastrointestinal, thermorégulation, pupilles,... |
| - Crises comportementales: | Arrêt comportemental |
| - Crises séquentielles : | Séquences de signes, symptômes et modifications EEG polymorphes. |
| - Crises électriques : | Infracliniques |
| - Non classifiées | |

Clonies

Mouvements rythmiques

Phase de contraction rapide

Phase de relaxation plus lente

Ne s'arrête pas au maintien
du membre



Myoclonies

Mouvements sporadiques

Phase de contraction et de
relaxation rapides

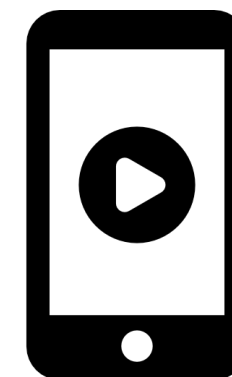
Ne s'arrête pas au maintien
du membre



Unexpected neurologic events in the maternity ward

Geneviève Malfilâtre ^a, Ludovic Legros ^b, Renaud Viellevoye ^c, Aude Helmoortel ^d, Luc Cornette ^e, Paul Govaert ^f

Type	Features	Aetiology	Comments
Clonic	Repetitive, rhythmic contraction, involving the same muscle group, either symmetric or asymmetric. Unifocal, multifocal or migratory presentations are described.	Typical seizure type in neonatal stroke or cerebral haemorrhage; may also be seen in HIE and in neonatal onset epilepsies.	Most reliably recognized clinical seizure type.
Tonic	Sustained increase in muscle contraction, lasting a few seconds to minutes, with asymmetric limb posture.	Often seen in genetic neonatal onset epilepsies.	
Epileptic spasms	Sudden flexion, extension, or mixed extension-flexion of predominantly proximal and truncal muscles.	May be seen in inborn errors of metabolism or neonatal onset epilepsies.	Rare and brief in neonates. Limited forms may occur: Grimacing, head nodding, or subtle eye movements.
Myoclonic	Sudden and brief involuntary single or multiple contraction(s) of muscles(s) or muscle groups of variable topography (axial, proximal limb, distal).	Typical seizure type in errors of metabolism and preterm infant; may also be seen in neonatal onset epilepsies such early myoclonic epilepsy of infancy.	Benign sleep myoclonus is a non-seizure condition that needs to be differentiated from myoclonic seizures.
Automatisms	More or less coordinated motor activity with impaired cognition: eye deviation, sucking, chewing, boxing/cycling movements or purposeless complex movements.	Seen in HIE and preterm infant; often part of sequential seizures.	Very common but rarely isolated without other associated motor manifestation; typically oral in neonates.



Interobserver agreement in neonatal seizure identification

*Aileen Malone, *C. Anthony Ryan, †Anthony Fitzgerald, *Louise Burgoyne,
‡Sean Connolly, and *Geraldine B. Boylan

Table 1. Observers (n = 137) correctly identified responses to 20 video-EEG clips

Professional description	No. of observers	Years of experience mean (SD)	Correct identified events Mean (SD)
Neonatologist (staff grade/equivalent)	15	14.8 (7.9)	11.9 (2.2)
Pediatrician (staff grade/equivalent)	10	8.8 (8.3)	11.3 (3)
Senior fellow (or equivalent)	10	3.9 (2.8)	9.7 (1.8)
Fellow (or equivalent)	26	2.3 (2.9)	9.1 (2.1)
Resident (or equivalent)	28	0.4 (0.3)	10.9 (2.1)
Doctor other	2	15	11.5 (0.7)
NICU nurse (or equivalent)	35	9.1 (8)	10.7 (2.3)
Nurse midwife (or equivalent)	8	2	9.6 (1.8)
Nurse other	3	2	9.3 (1.5)
Total	137	6.2 (7.5)	10.4 (2.3)

EEG, electroencephalography; NICU, neonatal intensive care unit; SD, standard deviation.

Trémulations

- Mouvements involontaires, rythmiques avec oscillations de même amplitude autour d'un axe.
- Phénomène moteur le plus fréquent (2 nouveau-nés sur 3).

Situations de trémulations physiologiques :

Processus de maturation du système nerveux central :

- interneurones spinaux immatures
- haut taux de noradrénaline en période postnatale



Trémulations

- Mouvements involontaires, rythmiques avec oscillations de même amplitude autour d'un axe.
- Phénomène moteur le plus fréquent (2 nouveau-nés sur 3).
- Situations physiologiques :
 - Hypoglycémie, hypocalcémie
 - Hypothermie
 - Sepsis
 - Atteinte cérébrale (encéphalopathie, hémorragie)
 - Sevrage (opioïdes, cannabis, cocaïne, SSRI)
- Trémulations familiales de la lèvre inférieure / du menton (autosomique dominant)



Myoclonies bénignes du sommeil

- Enfant en bonne santé.
- Contexte familial.
- Début dans les 15 premiers jours de vie.
- Mouvements myocloniques sporadiques dans le sommeil calme.
- Arrêt des myoclonies quand l'enfant s'éveille.
- EEG normal.
- Disparition spontanée endéans les 3-4 premiers mois.



Classification of clinical semiology in epileptic seizures in neonates

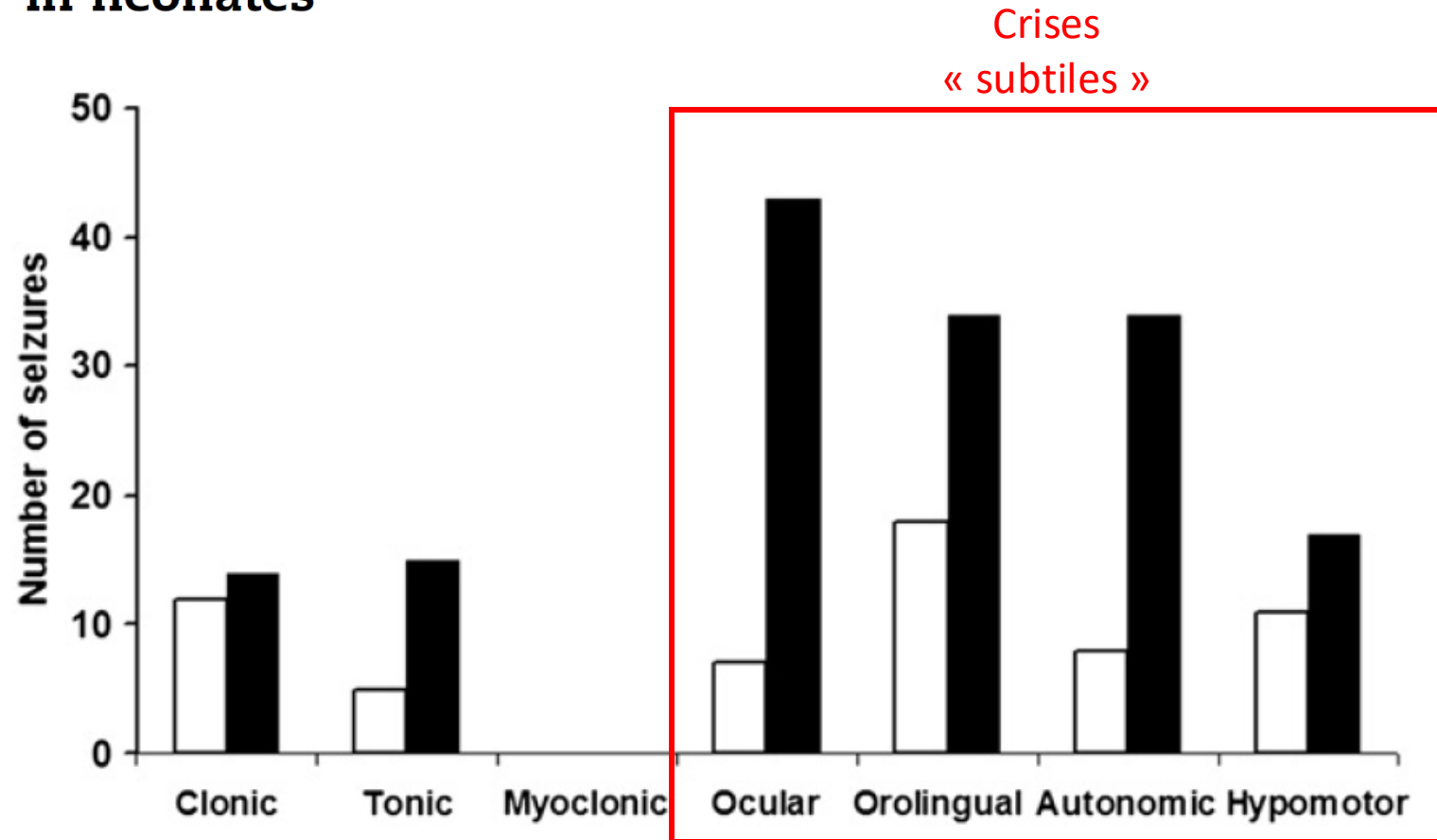
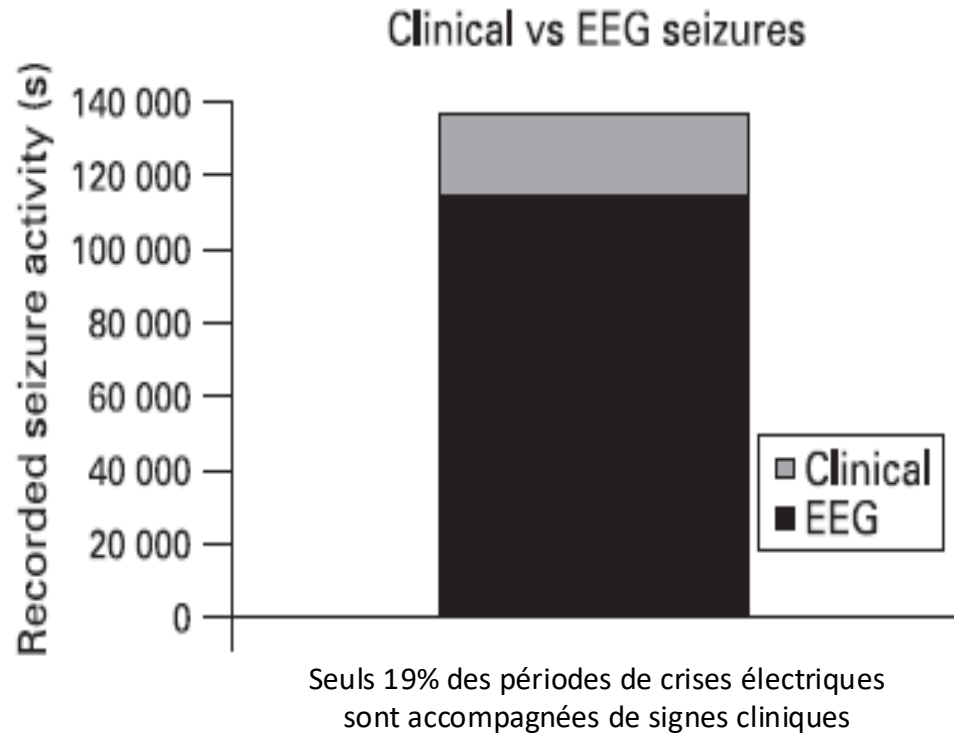


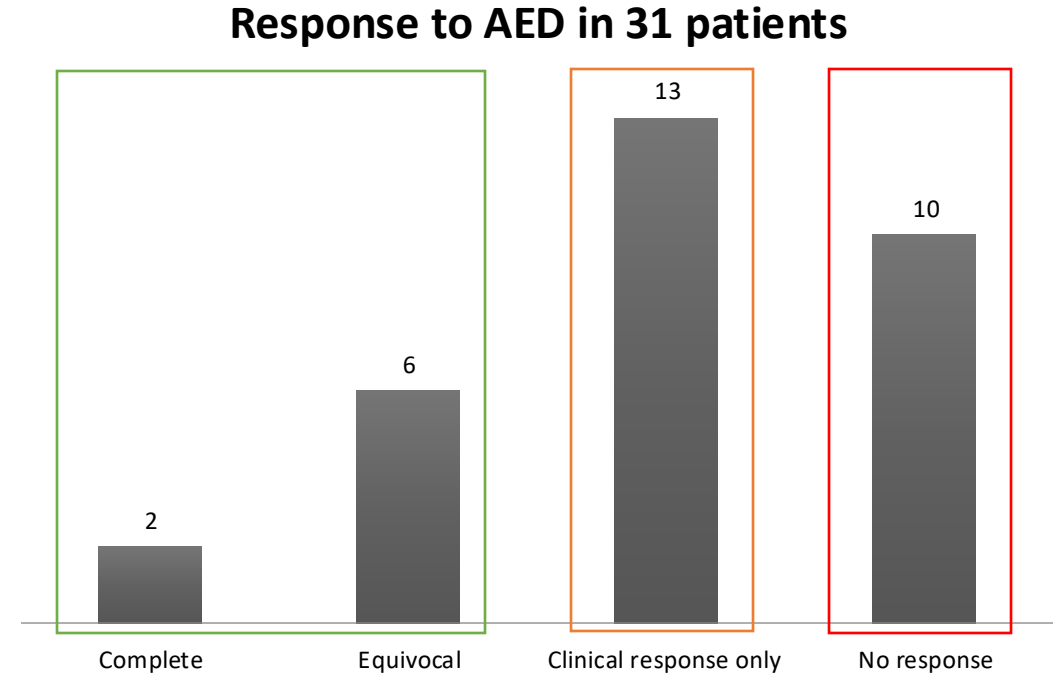
Fig. 2 – Clinical Features at onset and during the seizure.
Distribution of clinical features at onset (white bars) and during (black bars) the EEG seizure.

Defining the gap between electrographic seizure burden, clinical expression and staff recognition of neonatal seizures



Murray et al. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008;**93**:F187–F191

Clinical and EEG response to anticonvulsants in neonatal seizures



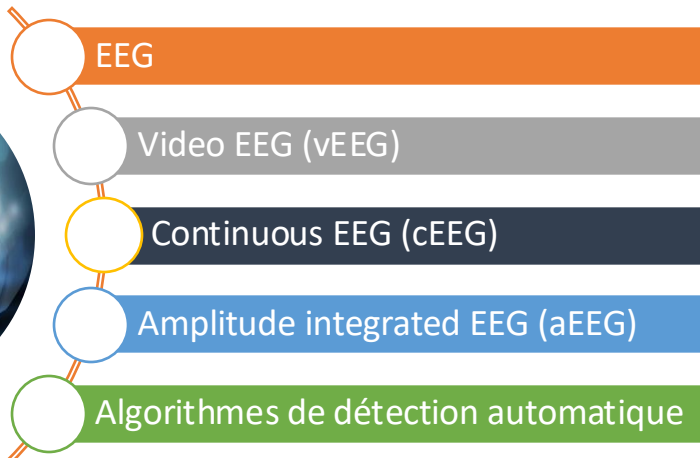
Connell et al. *Archives of Disease in Childhood*, 1989, **64**, 459–464

Monitoring cérébral

*"They monitor pulse, temperature and heart rate...
but the brain, which runs it all, is being totally
ignored."*

Donna Ferriero

Des moyens conséquents ont été développés pour évaluer le fonctionnement du cerveau immature et particulièrement vulnérable de certains bébés.



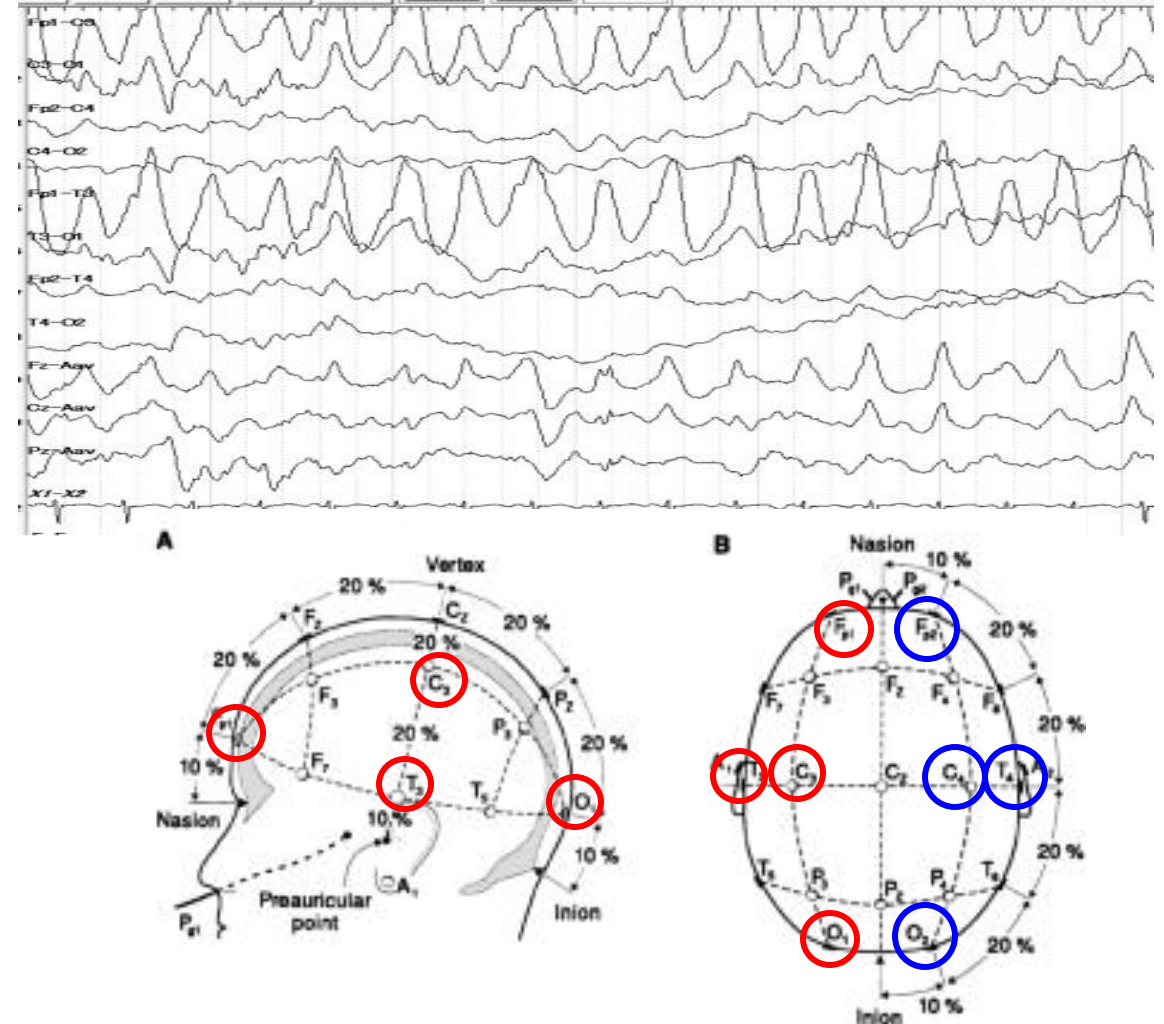
Monitoring cérébral

L'EEG video conventionnel (cEEG or vEEG) est le **gold standard** pour identification des crises convulsives.

Une convulsion électroencéphalographique est définie comme un "évènement anormal soudain sur l'EEG, caractérisé par un pattern répétitif de minimum 2mV et d'une durée minimale de 10 secondes".

Indications :

- Evaluer si des mouvements suspects sont d'origine convulsive.
- Identifier des crises infracliniques dans des situations à risque.
- Apprécier l'efficacité d'un traitement antiépileptique.
- Evaluer le trace de fond (intercritique) dans une démarche étiologique / pronostique.



Interrater agreement in the interpretation of neonatal electroencephalography in hypoxic-ischemic encephalopathy

60 conventional neonatal EEG (3-h)

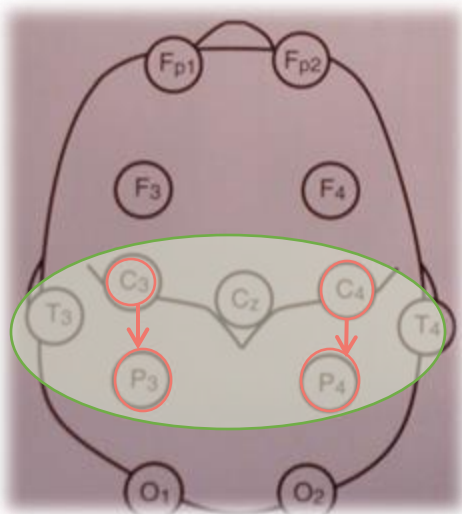
Classification according the American Clinical Neurophysiology Society

Independent review by 3 pediatric neurophysiologists

Table 2. Summary of interrater agreement for specific EEG features

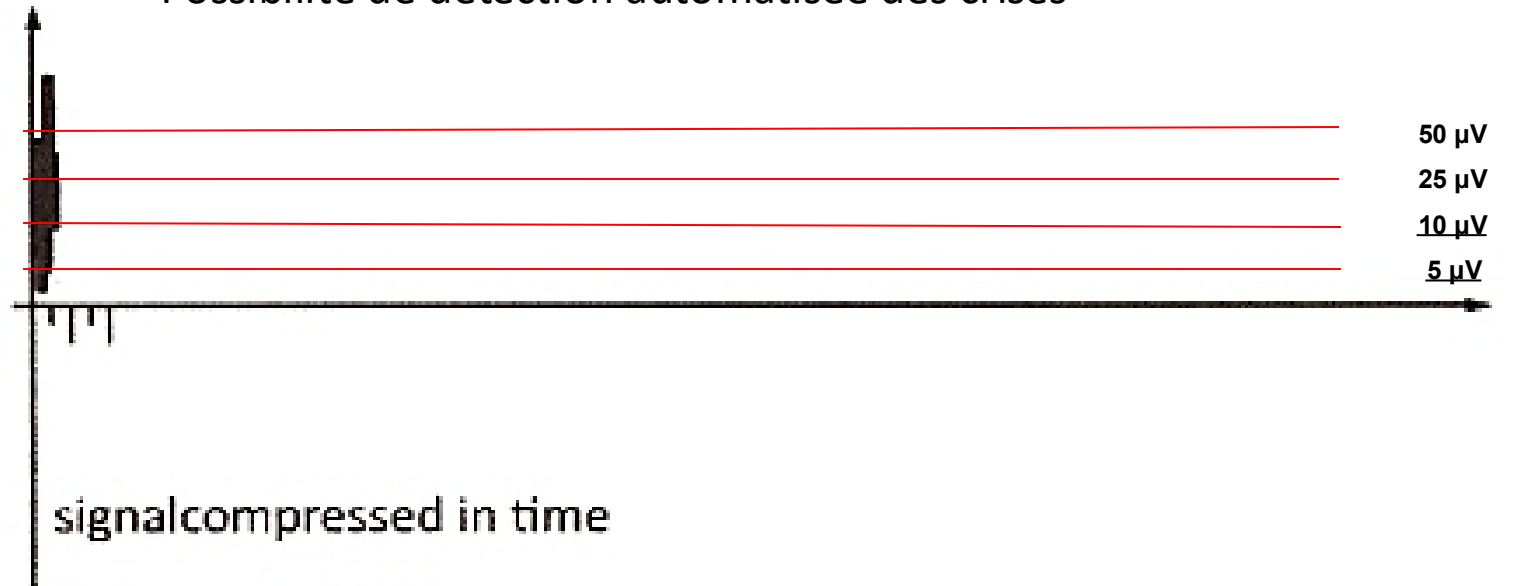
EEG feature	Perfect agreement, % ^a	κ	p-Value
Seizures (present/absent)	95	0.93	<0.001
Quantification of seizures (by categories of 0, 1–10, 11–20, and over 20)	80	0.72	<0.001

EEG d'amplitude - (aEEG)

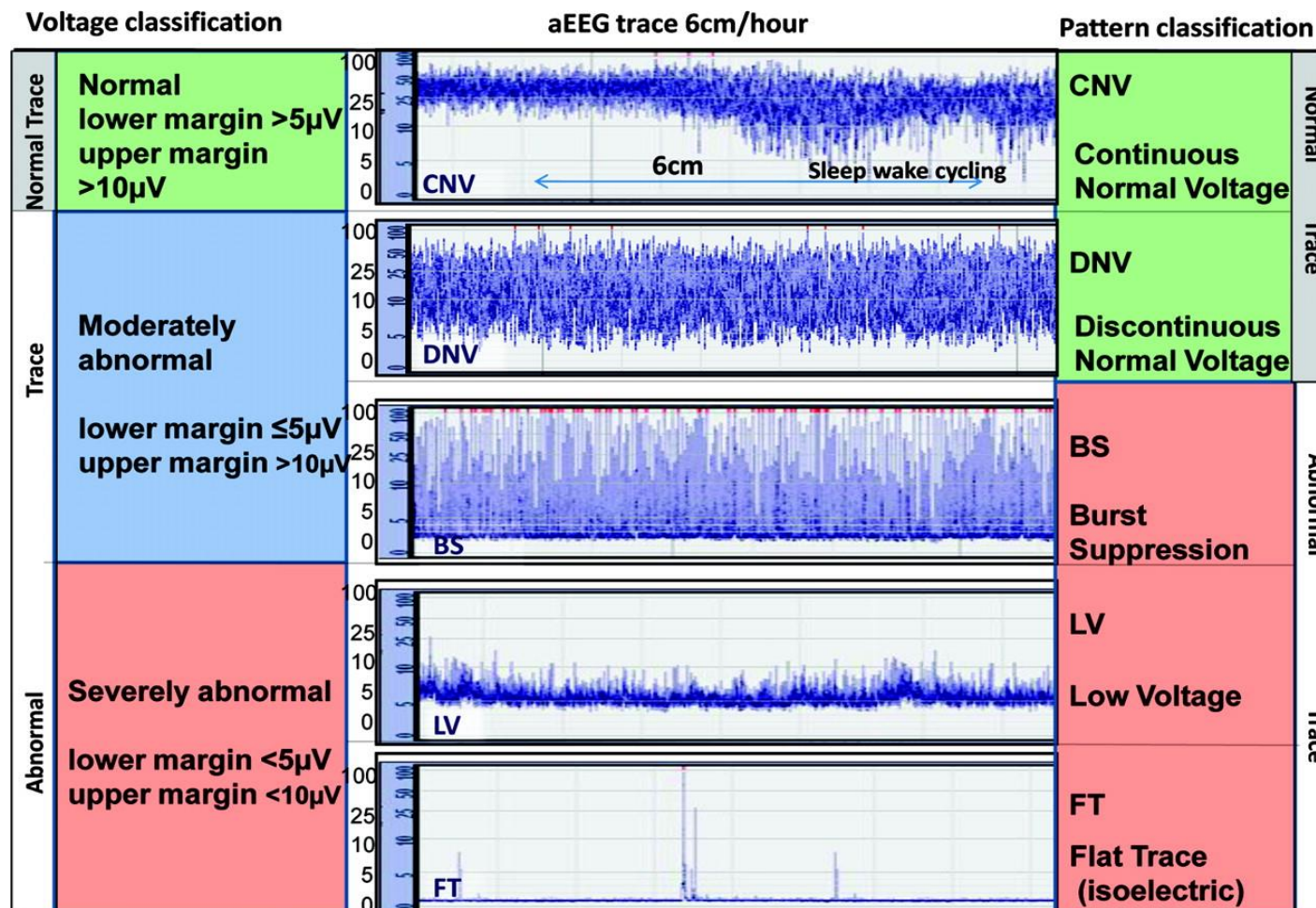
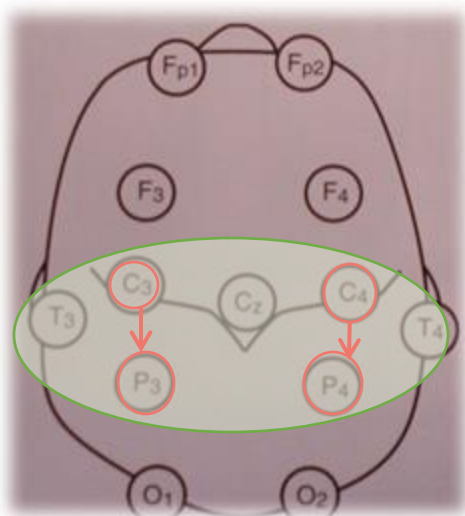


L'aEEG est un outil largement utilisé en néonatalogie pour le monitoring de la fonction cérébrale et la détection des convulsions.

- Nombre d'électrodes limité
- Facile à placer, monitoring de longue durée
- Interprétation facilitée pour les cliniciens, au lit du patient
- Possibilité de détection automatisée des crises



EEG d'amplitude - (aEEG)

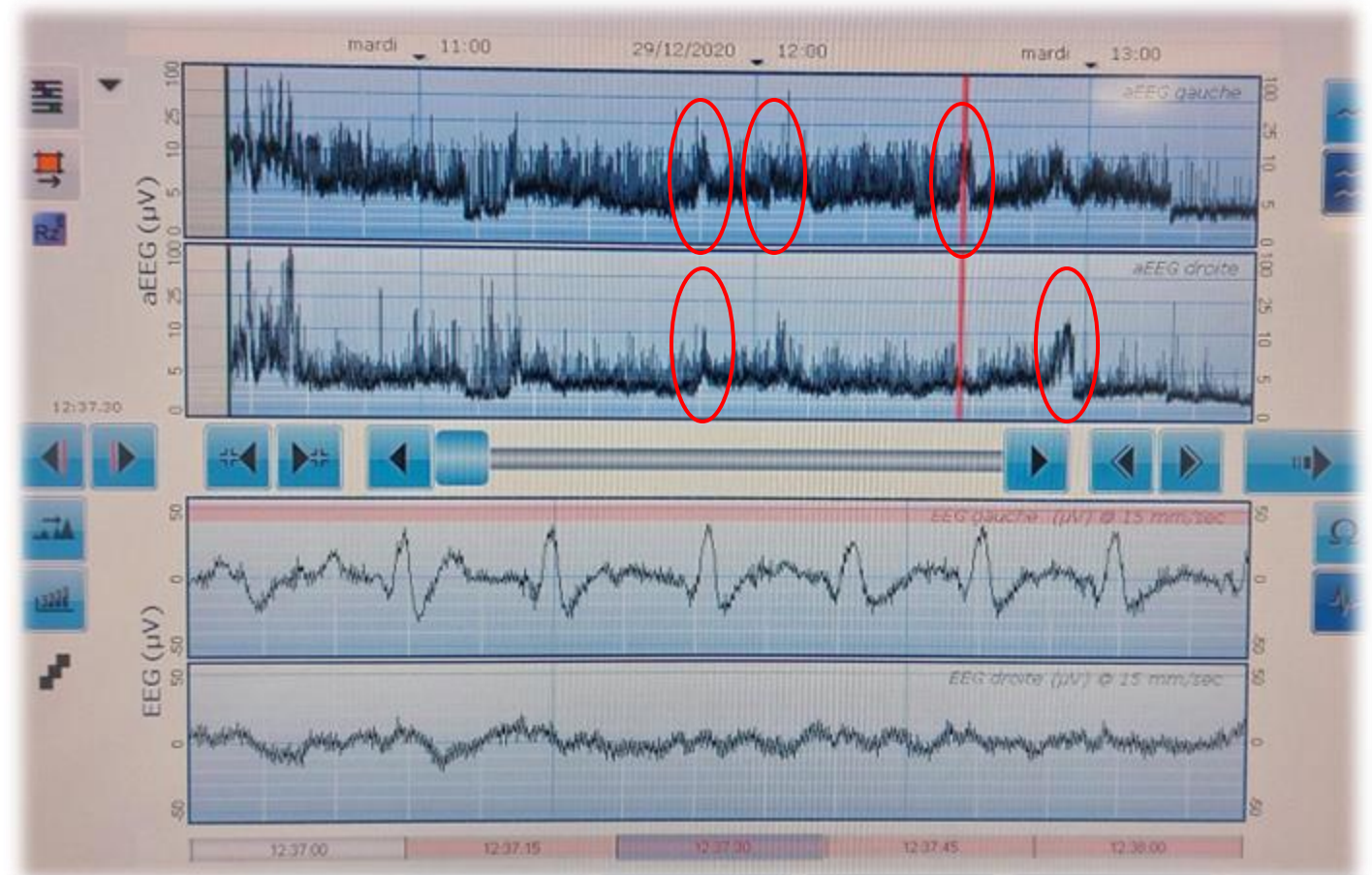


EEG d'amplitude - (aEEG)

Nouveau-né à terme, eutrophe
Hémorragie de Benckiser
Apgar 1/1/5
Acidose métabolique sévère

Encéphalopathie hypoxo-ischémique
Hypothermie thérapeutique

Crises convulsives infracliniques bilatérales
à H12 (infracliniques)



Amplitude Integrated Electroencephalography Compared With Conventional Video EEG for Neonatal Seizure Detection: A Diagnostic Accuracy Study

Journal of Child Neurology
2017, Vol. 32(9) 815-822

Sensibilité de 86% de l'aEEG par rapport à l'EEG standard pour repérer les patients avec convulsions.

169 épisodes convulsifs à l'EEG mais 57 identifiés à l'aEEG.
Faible sensibilité dans la détection individuelle des crises (33.7%).

Nombreux faux positifs, faux négatifs à l'aEEG.
Spécificité de 50%.

Limites :

- Episodes convulsifs à faible amplitude ou de courte durée difficilement repérables.
- Surveillance focalisée sur les régions centro-pariétales.
- Nombre limité d'informations.

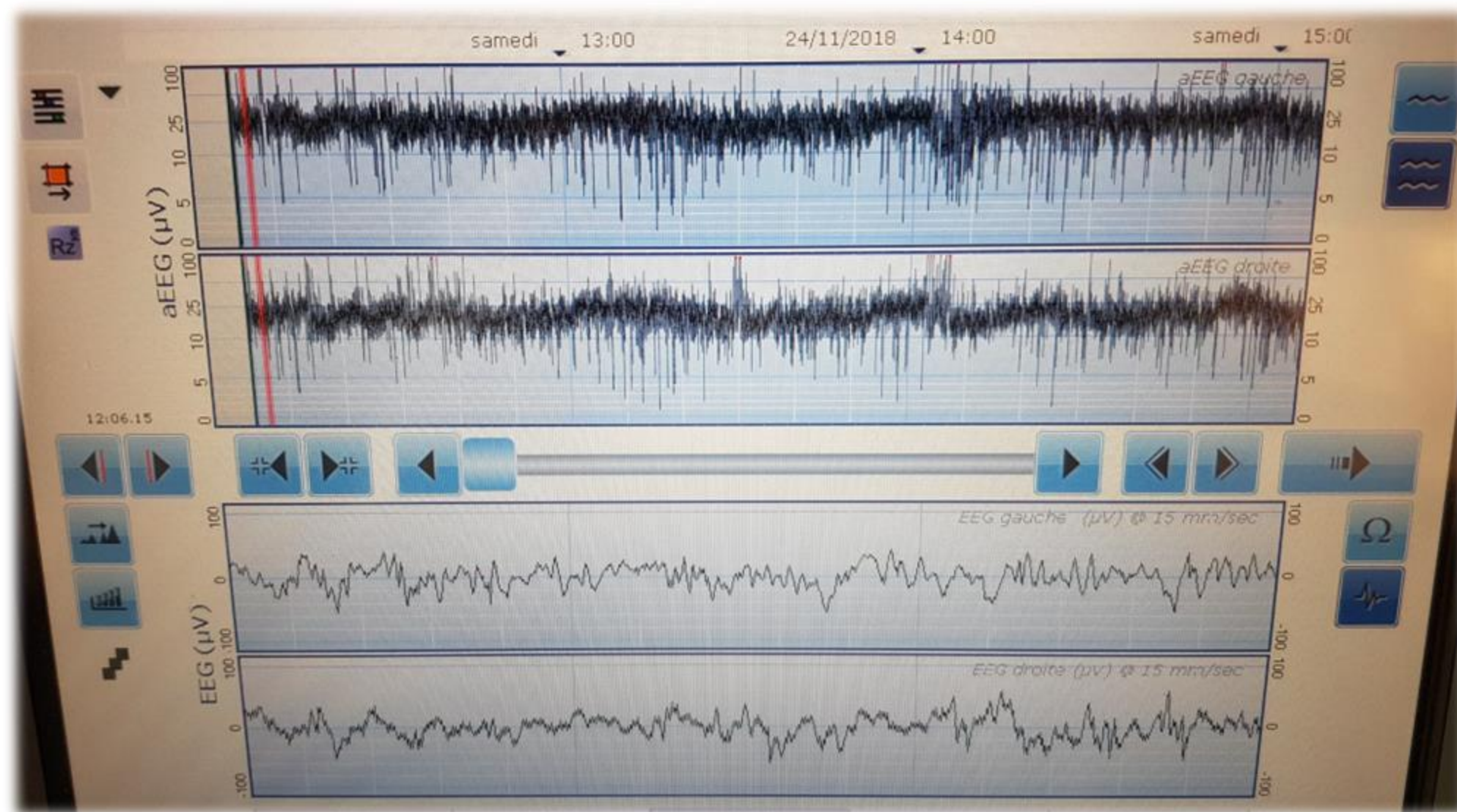
Région	No. (%) crises
Frontal	39 (5)
Central	478 (56)
Temporal	213 (25)
Occipital	121 (14)

Selhaas et al. Pediatrics 2007

EEG d'amplitude - (aEEG)

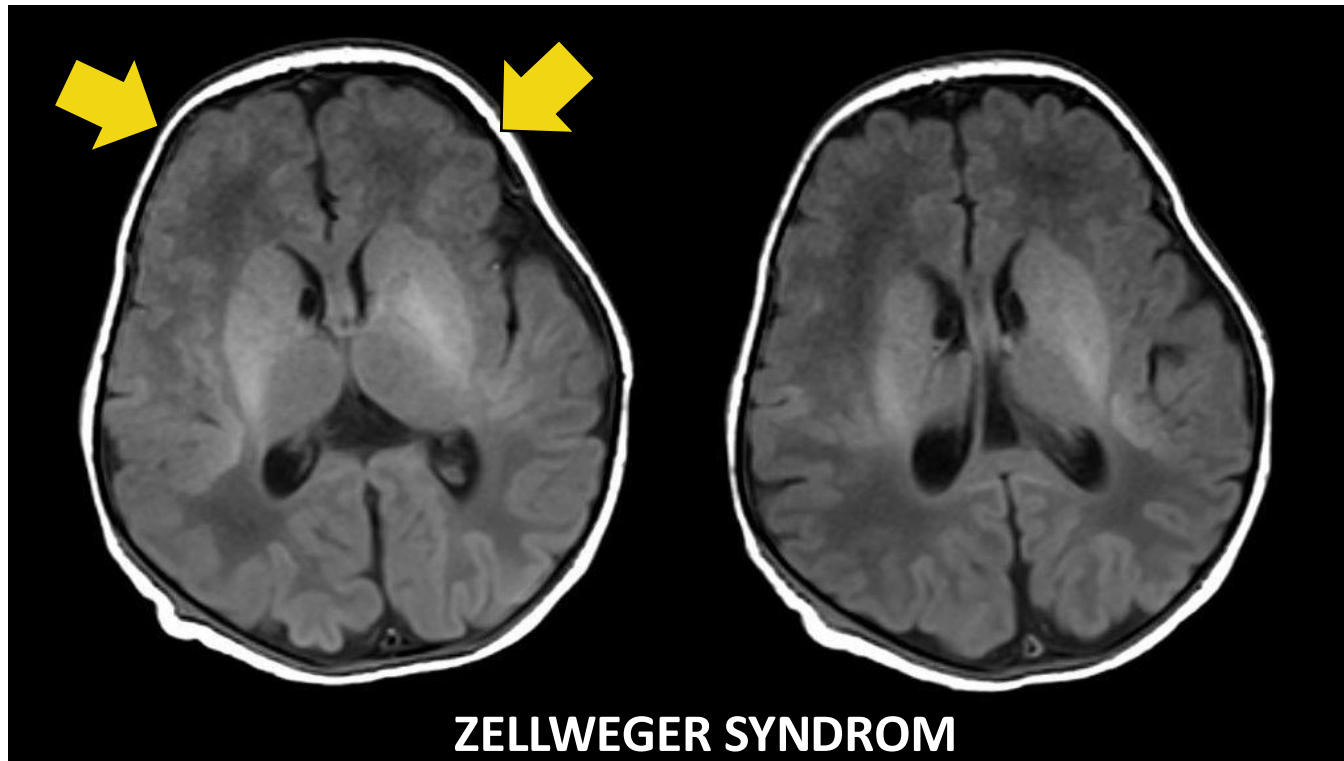
Fille eutrophe à terme, consanguinité, grossesse et accouchement normaux
Réanimation à la naissance, Apgar bas, hypotonie
pH / lactates normaux
Mouvements anormaux, bradycardies, apnées à J1





EEG d'amplitude - (aEEG)

Fille eutrophe à terme, consanguinité, grossesse et accouchement normaux
Réanimation à la naissance, Apgar bas, hypotonie
pH / lactates normaux
Mouvements anormaux, bradycardies, apnées à J1



Convulsions néonatales

AGIR

Time of onset	Day 1	Day 2	Day 3	Day 4	Day 5	Day 6 and beyond
Seizure aetiology	Structural, developmental brain abnormalities Intrauterine (congenital) infection Pyridoxine dependent/pyridoxal phosphate responsive epilepsy					
		?				
			?			
			?			
			?			

- Rupture utérine
Apgar bas
Coma et convulsions
- Diabète maternel
Macrosomie
Léthargie
- Enfant à terme
Pas de contexte
Clonies unilatérales J2
- Enfant stable
Crises toniques
asymétriques J3
Histoire familiale
- Détresse neurologique
progressive à J3-J5
Convulsions ±
encéphalopathie

Epilepsies vitamino-dépendantes

Certaines erreurs innées du métabolisme vitamino-dépendantes peuvent se présenter par des encéphalopathies néonatales épileptiques pharmaco-résistantes.

Pyridoxine-dependent seizures

Différents types de crises.

Etat de mal fréquent.

Résistance aux traitements antiépileptiques classiques.

✓ **Charge 100 mg Pyridoxine IV puis maintenance 15-30 mg PO**

Folinic acid responsive seizures

✓ **Folinic acid 3-5 mg/kg**

Pyridoxal phosphate dependent seizures

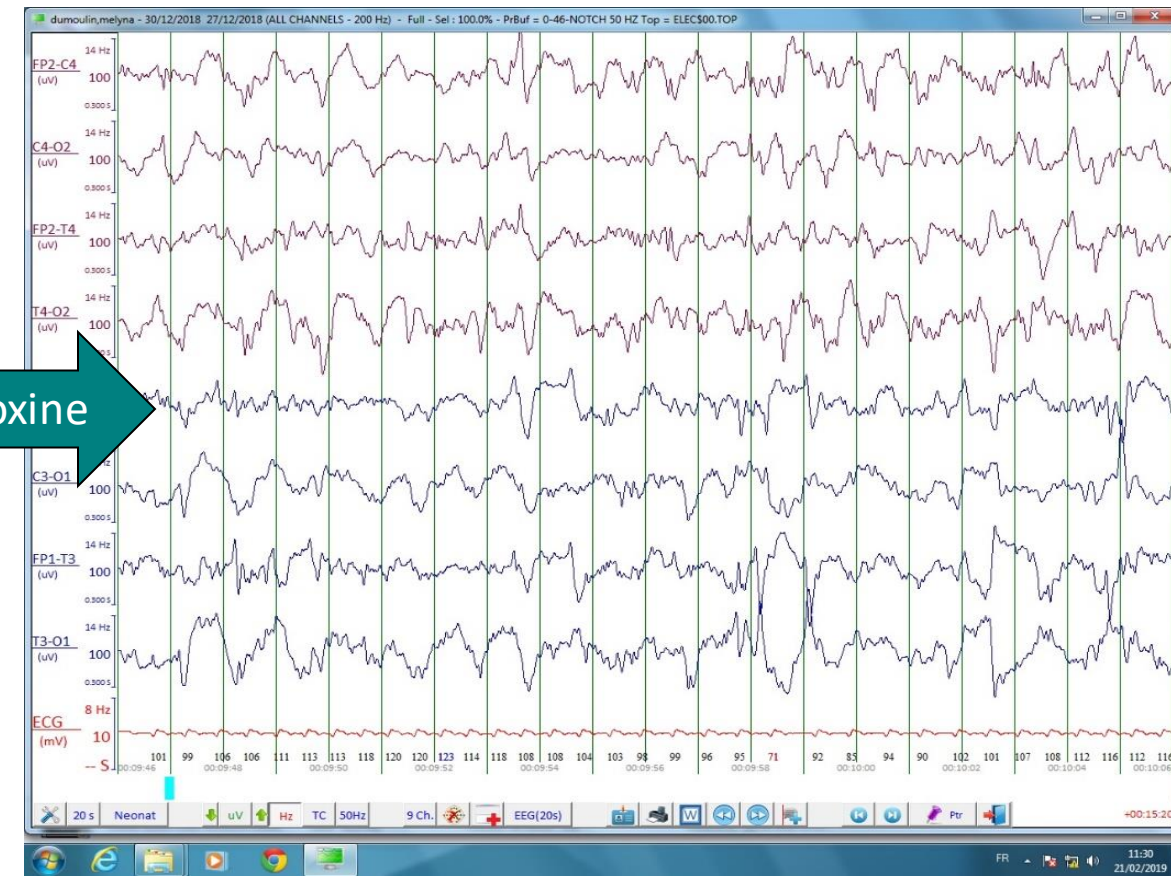
✓ **Pyridoxal Phosphate 30-50 mg/kg/day**

Enfant à terme
Pas d'histoire familiale
Grossesse, travail et accouchement normaux
Mouvements anormaux à 6h de vie





Pyridoxine



Syndromes épileptiques néonataux

Benign neonatal seizures

Apparition à J5

Clonies unilatérales/bilatérales/migrantes ± apnées

Crises multiples ou état de mal épileptique puis résolution en quelques jours

Benign familial neonatal seizures

Apparition à J5

Crises toniques asymétriques fréquentes avec modifications autonomiques

Histoire familiale (Mutation AD gène KCNQ2 / KCNQ3)

Early infantile epileptic encephalopathy (Ohtahara syndrome)

Apparition anténatale ou postnatale

Crises toniques et spasmes. Tracé de type burst-suppression à l'EEG

Associé à des malformations cérébrales structurelles ou anomalies génétiques

Early myoclonic encephalopathy

Crises myocloniques. Tracé de type burst-suppression durant le sommeil

Associé à des anomalies métaboliques

Migrating partial seizures

Crises toniques/cloniques migrantes

Régression développementale, quadriplégie progressive

KCNT1 (first described channelopathy)

Migrating partial seizures

Anomalie d'un canal potassique (GOF).

✓ **Quinidine** : bloqueur canal K+.

KCNQ2

Encéphalopathie épileptique (LOF).

Posture tonique asymétrique, phase autonome puis phase clonique. Tracé burst suppression.

Phase post-critique à l'aEEG.

Pronostic développemental défavorable.

Convulsions néonatales familiales précoces (pLOF)

Crises identiques. Tracé de fond normal.

Développement normal.

✓ **Carbamazépine** : stabilize un canal Na adjuvant

Figure. Genes associated with epilepsy by age at presentation.



*Les convulsions néonatales sont le plus souvent la manifestation d'une **pathologie sous-jacente** (acute provoked seizures).*

*Plus rarement, elles peuvent refléter les premières manifestations d'une **maladie épileptique à début néonatal** (neonatal onset epilepsies).*

Identification de l'étiologie précise basée sur :

- **Informations** obtenues de la famille, de l'histoire anténatale et du contexte de naissance.
- Examen clinique.
- **Timing** de survenue des crises.
- **Description** précise des manifestations.
- Analyse du **pattern EEG**.
- Bilan **paraclinique**.

Screening initial

Glycémie
Electrolytes (Ca, Mg, Na)

Bilan septique (hémoculture / LCR)
Bilan TORCH

EEG

Imagerie (US / MRI)

Screening secondaire

Lactate / Ammonium

Profil acylcarnitines
Biotinidase
Acides aminés sanguins / urinaires
Acides organiques urinaires

Acides aminés / glucose / lactates sur LCR

Bilan génétique

Traitement

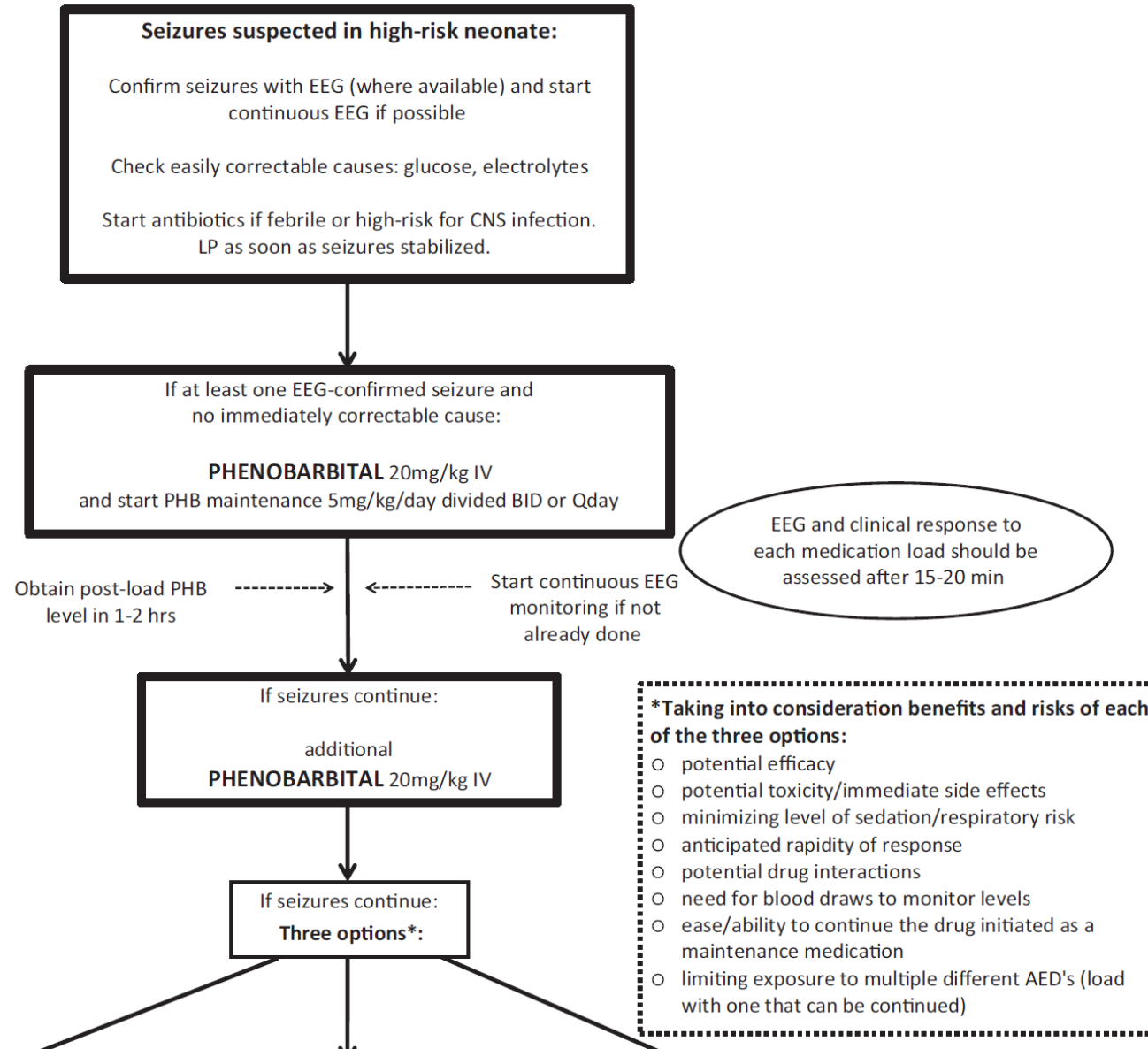
Le Phénobarbital est **l'antiépileptique de première ligne historique** pour le traitement des convulsions néonatales.

Le taux de réponse au PB est d'environ **45%**. La nécessité d'un recours à une **polythérapie** est fréquente chez les nouveau-nés avec convulsions. .

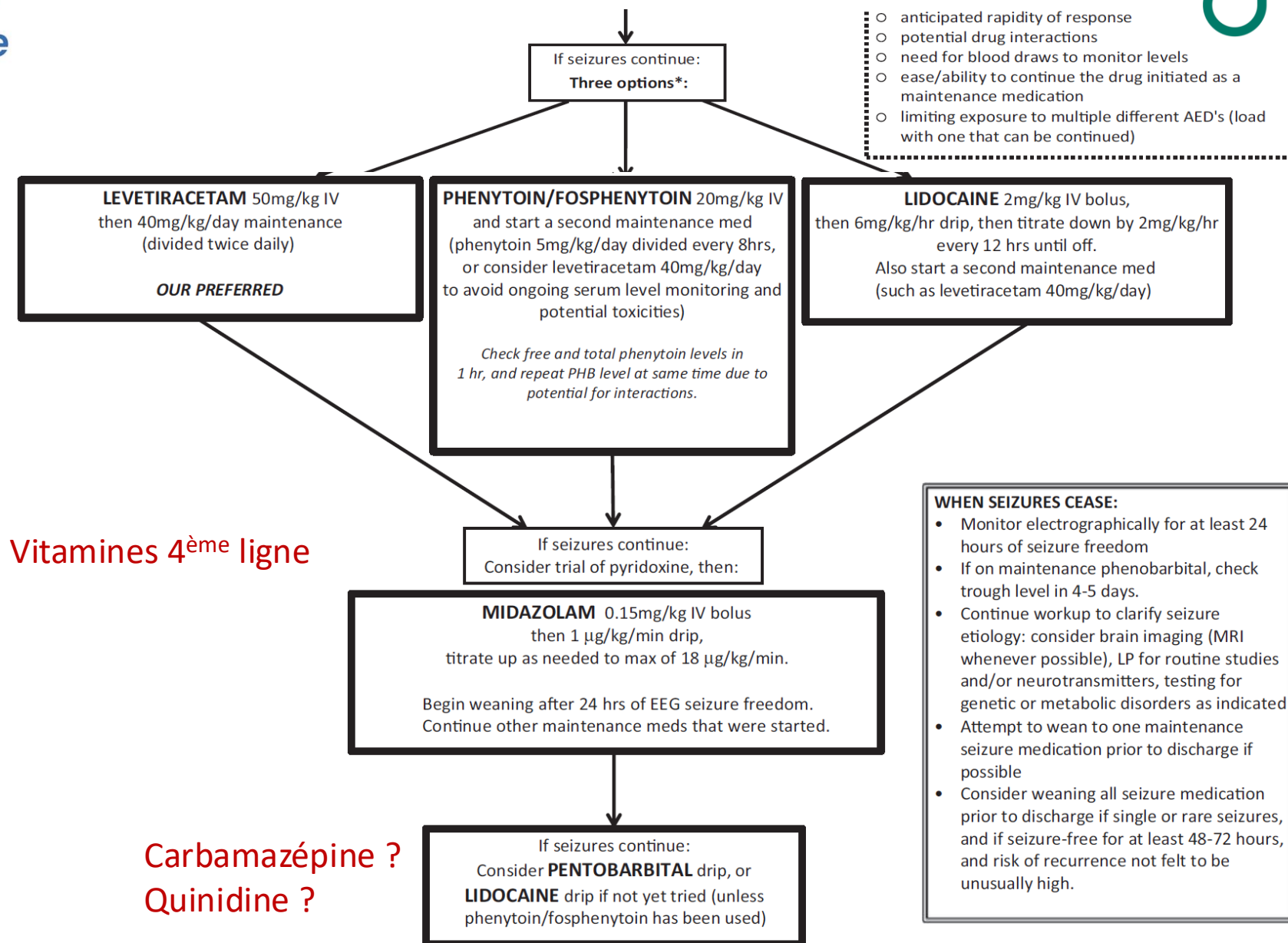
Il n'y a **pas de consensus** sur le schéma de prise en charge optimal. Le recours à des protocoles locaux basés sur une bibliographie bien documentée est préconisé.

Le choix de la (les) médication(s) antiépileptique(s) doit reposer sur :

- **Mécanismes d'action** pour viser un effet synergique.
- La connaissance de potentiels effets secondaires graves en cas **d'associations inadéquates** (LID + PHENY).
- La possibilité de réaliser un éventuel **monitoring thérapeutique**.
- Le type de convulsions, l'étiologie et les facteurs individuels (« **precision medicine** »)



« Convulsions » Recette irratable pour 1 personne ?



Early and effective treatment of *KCNQ2* encephalopathy

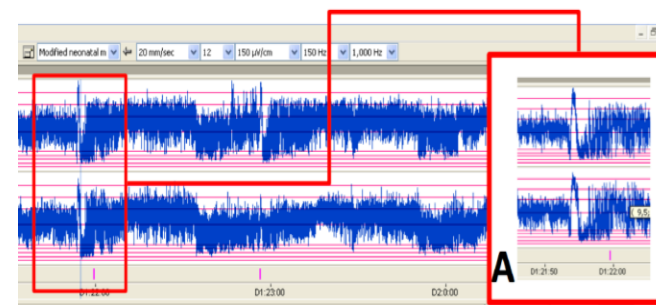
*Tiziana Pisano, †Adam L. Numis, ‡Sinéad B. Heavin, §¶Sarah Weckhuysen, #Marco Angriman, §¶Arvid Suls, **Barbara Podesta, ††Ronald L. Thibert, †Kevin A. Shapiro, *‡‡Renzo Guerrini, ‡Ingrid E. Scheffer, *Carla Marini, and †§§Maria Roberta Cilio

Epilepsia, **(*):1–7, 2015
doi: 10.1111/epi.12984

- 15 patients avec encéphalopathie *KCNQ2* et échec thérapeutique
- Traitement par Carbamazépine ou Phénytoïne
- Réponse chez 11/15 patients
- Evolution à long terme péjorative mais moins sévère chez les deux patients ayant bénéficié du traitement le plus précoce.

Posture tonique
asymétrique, phase
autonomique puis phase
clonique.
Tracé burst suppression.

+



= ?

RESEARCH ARTICLE

Effectiveness of sodium channel blockers in treating neonatal seizures due to arterial ischemic stroke

Veronica Pegoraro, Renaud VIELLEVoye, Geneviève Malfilatre, Robertino DILENA, Jacopo PROIETTI, Isabella MAURO, Cecilia ZARDINI, Mark DZIETKO, Laure LACAN, Beatrice DESNOUS ... [See all authors](#)

- Etude rétrospective
- 107 patients avec AVC néonatal
 - 56 patients répondant aux critères d'inclusion
- 80.7% avec crises cloniques focales unilatérales
- Réponse au PB : 11/50 (11.2%)
- Réponse à la PHE (ou LID) 26/29 (89.6%)

Table 3 Time to treatment, load doses, additional doses, and treatment response rate for each line of therapy.

	Patients <i>n</i> (%)	Time between onset of seizure and administration (hours)	Additional dose <i>n</i> (%)	Response <i>n</i> (%)
1 st line	56 (100.0%)	7.3 ± 11.29	31 (55.3%)	17 (30.3 %)
• PB	47 (83.9%)	7.6 ± 12.25	29 (61.7%)	11 (23.4%)
• PHT	6 (10.4%)	6.5 ± 2.24	1 (16.6%)	6 (100.0%)
• BDZs	2 (3.6%)	2.2 ± 3.04	1 (50.0%)	0 (0.0%)
• Vit B6	1 (1.7%)	7.5 ± 0.00	0 (0.0%)	0 (0.0%)
2 nd line	27 (48.2%)	17.2 ± 12.77	2 (7.4%)	15 (55.5%)
• PB	3 (11.1%)	5.3 ± 3.16	1 (33.3%)	0 (0.0%)
• PHT	14 (51.8%)	17.7 ± 10.02	0 (0.0%)	13 (92.8%)
• MDZ	5 (25.0%)	24.6 ± 21.87	1 (20.0%)	0 (0.0%)
• LEV	4 (14.8%)	16.0 ± 9.53	0 (0.0%)	1 (25.0%)
• Lidocaine	1 (3.7%)	13.0 ± 0.00	0 (0.0%)	1 (100.0%)
3 rd line	8 (14.3%)	24.3 ± 14.27	3 (37.5%)	4 (50.0%)
• PHT	3 (37.5%)	17.0 ± 6.24	1 (33.3%)	3 (100.0%)
• CBZ	2 (25.0%)	29.0 ± 15.55	0 (0.0%)	1 (50.0%)
• MDZ	1 (12.5%)	13.5 ± 0.00	1 (100.0%)	0 (0.0%)
• LEV	1 (12.5%)	52.0 ± 0.00	1 (100.0%)	0 (0.0%)
• Vit B6	1 (12.5%)	20.2 ± 0.00	0 (0.0%)	0 (0.0%)
4 th line	3 (5.3%)	23.3 ± 4.85	0 (0.0%)	2 (66.6%)
• PHT	2 (66.6%)	25.0 ± 5.53	0 (0.0%)	2 (100.0%)
• Lidocaine	1 (33.3%)	20.0 ± 0.00	0 (0.0%)	0 (0.0%)

Data are presented as *n* (%) or mean ± SD.

CONCLUSIONS

L'identification de convulsions néonatales sur le plan clinique est difficile.

- Crises infracliniques, crises subtiles, mouvements paroxystiques non épileptiques
- Risque de sous-diagnostic ou de sur-traitement fréquent.

L'EEG-Video est le gold standard pour l'identification des convulsions néonatales. **L'aEEG montre une sensibilité et une spécificité inférieure mais permet une identification plus aisée en l'absence** de vEEG et offre la possibilité d'un monitoring continu prolongé.

Les convulsions néonatales sont le plus souvent la manifestation d'une **pathologie sous-jacente** mais, plus rarement, peuvent refléter les premières manifestations d'une **maladie épileptique à début néonatal**.

L'identification de l'**étiologie** repose sur l'anamnèse, l'observation rigoureuse des crises et de l'EEG ainsi que sur un bilan paraclinique bien codifié.

Cette mise au point, précoce, pourrait permettre la mise en place d'un traitement ciblé (**precision medicine**).