

FICHE THÉMATIQUE

LES ÉPILEPSIES

EN QUELQUES MOTS
ET EN QUELQUES CHIFFRES

SOMMAIRE

DÉFINITION(S) DE L'ÉPILEPSIE	3
Pas une, mais des épilepsies... ..	3
Définition conceptuelle de la crise et de l'épilepsie établie en 2005	
Rapport de 2005 de l'International League Against Epilepsy (ILAE)	3
Définition clinique pratique de l'épilepsie (traduction de la définition conceptuelle en définition opérationnelle (pratique) à des fins de diagnostic clinique	3
L'épilepsie : un trouble ou une maladie ?	4
Épilepsie vs syndrome épileptique.....	4
Des épilepsies aux origines multiples	4
Définitions de l'épilepsie sévère et de l'épilepsie pharmaco-résistante	5
Différents types de crises	6
Les crises non épileptiques	9
DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES	9
L'incidence	10
La prévalence	11
• Chez les enfants... ..	12
Données sur les épilepsies graves, sévères et pharmaco-résistantes.....	13
Facteurs de risque	14
Mortalité	14
• La SUDEP, mort soudaine inattendue dans l'épilepsie	15
TRAITEMENT	16
Régime cétogène.....	17
La chirurgie : traitement des épilepsies focales sévères et pharmaco-résistantes	17
HANDICAPS, COMORBIDITÉS ET COMPLICATIONS	18
Épilepsies et handicaps	18
Épilepsies et comorbidités	20
• Troubles psychopathologiques et psychiatriques	21
> Troubles psychotiques	21
> Dépression, troubles anxieux et troubles de l'humeur	22
> Déficience intellectuelle	23
> Autisme/ troubles envahissants du développement (TED).....	24
> Chez l'enfant épileptique	25
• Maladies métaboliques et génétiques	25

DÉFINITION(S) DE L'ÉPILEPSIE

Pas une, mais des épilepsies...

L'épilepsie ne présente pas, à l'inverse d'autres maladies chroniques, une entité syndromique unique, répondant à une cause précise, avec des manifestations cliniques homogènes, une évolution et un pronostic identiques. On ne peut pas parler d'épilepsie mais des épilepsies tant elles sont variables en fonction de l'âge d'apparition, de leur expression clinique et de leurs étiologies.¹

« Il faut parler des épilepsies au pluriel. Leur seul point commun, un mécanisme général : l'hypersynchronisation et l'hyperexcitation d'un nombre important de neurones du cortex cérébral (partie périphérique des hémisphères cérébraux, siège des fonctions neurologiques les plus élaborées), et ce, de manière répétée ». ^{2,3}

Définition conceptuelle de la crise et de l'épilepsie établie en 2005 Rapport de 2005 de l'International League Against Epilepsy (ILAE)

« Une crise épileptique est une présence transitoire de signes et/ou symptômes due à une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau.

L'épilepsie est un trouble cérébral caractérisé par :

- une prédisposition durable à générer des crises épileptiques
- les conséquences neurobiologiques, cognitives, psychologiques et sociales en lien avec cette affection

La définition de l'épilepsie requiert la survenue d'au moins une crise épileptique. »⁴

Définition clinique pratique de l'épilepsie à des fins de diagnostic clinique : (traduction de la définition conceptuelle en définition opérationnelle pratique)

L'épilepsie est une maladie cérébrale définie par l'une quelconque des manifestations suivantes :

1. Au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures ;
2. Une crise non provoquée (ou réflexe) et probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de répétition (au moins 60%) après deux crises non provoquées (évaluation de la probabilité notamment par la présence ou non d'anomalies caractéristiques « d'épilepsie » sur l'EEG) ;
3. Diagnostic d'un syndrome épileptique.

L'épilepsie est considérée comme ayant disparu chez les patients qui présenteraient un syndrome épileptique âge-dépendant et ont désormais dépassé l'âge correspondant à la période d'activité de cette épilepsie et/ou chez ceux qui n'ont pas eu de crise au cours des 10 dernières années sans avoir pris d'antiépileptique depuis au moins 5 ans.

La « disparition » n'est pas nécessairement identique au concept classique de « rémission » ou de « guérison ». ⁵

1 - Villeneuve N, Livet MO. *Épilepsies et handicaps*. In : Jallon P Coord. *Épilepsies*, Doin, 2007

2- Bartolomei Fabrice, neurologue, unité 1106 Inserm - Aix-Marseille Université

3 - Dupuy Maury F coord. *Épilepsies : vers la sortie de crises*. Science & santé 2015;(27):20-33.

4 - Robert S. Fisher et. al. *Définition clinique pratique de l'épilepsie*. *Epilepsia* 2014;55(4):475-482.

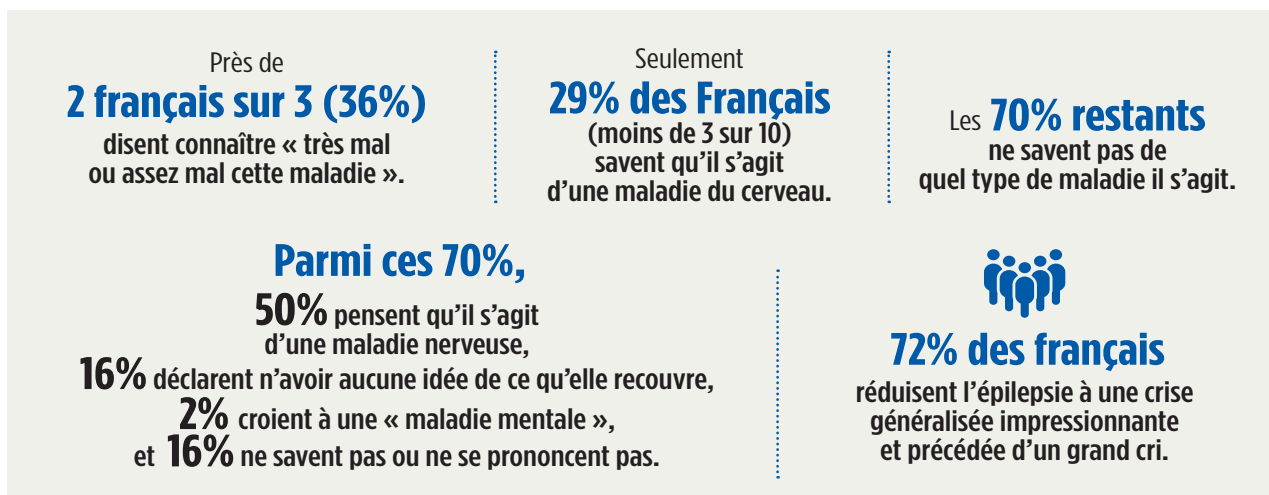
5 -Villeneuve N, Livet MO. *Épilepsies et handicaps*. In : Jallon P Coord. *Épilepsies*, Doin, 2007

L'épilepsie : un trouble ou une maladie ?

« Traditionnellement, l'épilepsie est considérée comme un trouble ou une famille de troubles plutôt que comme une maladie, pour souligner le fait qu'elle comprend de nombreuses maladies et états pathologiques différents (i.e. causes de l'épilepsie et conséquences de ces facteurs causals). [...] Le terme « trouble » étant mal compris par le public et minimisant la nature grave de l'épilepsie. L'ILAE et l'International Bureau for Epilepsy (IBE) (Bureau international pour l'épilepsie) ont récemment convenu qu'il est préférable de considérer et de définir l'épilepsie comme une maladie».⁶

Une maladie mal connue...

Selon une étude récente réalisée par Odoxa pour la Fondation Française pour la Recherche sur l'Épilepsie :⁷



Épilepsie versus syndrome épileptique

L'épilepsie est une affection chronique définie par la répétition, en général spontanée, de crises épileptiques.

Le syndrome épileptique quant à lui est « un ensemble de signes et de symptômes survenant constamment ensemble » (i.e. le type de crise d'épilepsie, l'âge de début des crises, les signes neurologiques, les facteurs favorisants). Un syndrome épileptique, à l'inverse d'une épilepsie, n'a pas une cause (étiologie) unique et par conséquent l'évolution pronostique peut être différente d'une personne à une autre présentant pourtant le « même syndrome épileptique ».⁸

Des épilepsies aux origines multiples

En fonction de ce qui les a provoquées (i.e facteurs causals), les épilepsies étaient classées en trois groupes jusqu'en 2016 :

1. Épilepsie idiopathique : épilepsie d'origine présumée génétique (i.e fondement génétique pas encore entièrement élucidé) avec une IRM cérébrale normale. Ces épilepsies ont un tableau électroclinique et un âge de début propre qui permet de les distinguer des épilepsies cryptogéniques ;
2. Épilepsie symptomatique : épilepsie d'origine acquise ou génétique avérée associée à des anomalies anatomiques ou pathologiques macroscopiques. Sont inclus dans cette catégorie les troubles développementaux et congénitaux lorsque ceux-ci sont associés à des modifications pathologiques cérébrales, qu'elles soient d'origine génétique ou acquise ;
3. Épilepsie cryptogénique : épilepsie de nature symptomatique présumée mais dont la cause n'a pas été identifiée/visualisée avec les moyens diagnostiques actuels. Le nombre de cas de ce type diminue, mais il s'agit encore d'une catégorie importante représentant actuellement 40 % des épilepsies apparues chez les adultes.⁹

6 - Villeneuve N, Livet MO. *Épilepsies et handicaps*. In : Jallon P Coord. *Épilepsies*, Doin, 2007

7 - *Connaissances et perceptions des Français sur l'épilepsie*. Sondage réalisé par Odoxa pour la FFRE. Octobre 2016

<http://www.fondation-epilepsie.fr/wp-content/uploads/2016/10/Sondage-Odoxa-pour-la-FFRE-Les-Franc%CC%A7ais-et-le%CC%81pilepsie.pdf>

8 - Latour P, Jallon P. *Classifications utilisées en épileptologie clinique*. In : Jallon P Coord. *Épilepsies*, Doin, 2007

9 - Adapté de Shorvon, S.D., 2011. *The etiologic classification of epilepsy*. *Epilepsia*, 52, 1052-1057.

Les causes des épilepsies secondaires ou symptomatiques (dont on peut déterminer la cause) peuvent être, par exemple :

- une lésion cérébrale due à des traumatismes prénatals ou périnatals (manque d'oxygène, traumatisme à la naissance ou faible poids de naissance) ;
- des anomalies congénitales ou des troubles génétiques s'associant à des malformations cérébrales ;
- un traumatisme grave à la tête ;
- un accident vasculaire cérébral privant le cerveau d'oxygène ;
- un accident vasculaire cérébral qui réduit la quantité d'oxygène dans le cerveau ;
- une infection touchant le cerveau, comme une méningite, une encéphalite ou une neurocysticercose ;
- certains syndromes génétiques ;
- une tumeur cérébrale.¹⁰

En 2016, la LICE (Ligue Internationale Contre l'Épilepsie (ILAE / LICE)) a proposé une nouvelle approche dans la classification des épilepsies.

Dans cette proposition, il a été tenu compte de l'évolution des connaissances sur les mécanismes physiopathologique des épilepsies.

Ont ainsi été individualisées **les étiologies suivantes** :

- **Génétique** : l'anomalie génétique contribue directement à la genèse des crises d'épilepsie,
- **Structurelle** : en lien avec une anomalie de structure/anatomique du cerveau,
- **Métabolique** : en lien avec une anomalie métabolique altérant le fonctionnement du cerveau,
- **Immunitaire** : en lien à une inflammation cérébrale (encéphalite) d'origine auto-immune,
- **Infectieuse** : en lien avec une infection cérébrale en cours ou liée à une séquelle d'une infection,
- **Inconnue** : cause inconnue actuellement du fait des limites des connaissances et des méthodes diagnostiques,
- **Non précisée** : la cause ne peut être déterminée sur les données à notre disposition dans le dossier de la personne.¹¹

Définitions de l'épilepsie sévère et de l'épilepsie pharmaco-résistante

Une épilepsie grave est une épilepsie qui va avoir un retentissement sur l'apprentissage et sur la vie sociale. Cette notion est fortement liée à la pharmaco-résistance. D'autres facteurs de gravité sont l'âge de survenue, le type d'épilepsie et la fréquence des crises.^{12,13}

Une définition de l'épilepsie pharmaco-résistante a été proposée en 1996 par Jallon et Despland :
« Persistance de crises de nature épileptique certaine, suffisamment fréquentes et/ou délétères, malgré la prise régulière, depuis au moins deux ans, d'une médication anti-épileptique (MAE) a priori correctement prescrite, chez un patient compliant ».

Définition qui permettait, en dehors de l'évidence de la persistance des crises, d'éliminer les « pseudo-résistances » liées à un diagnostic incorrect, un traitement mal adapté, une non compliance ou encore l'intervention de facteurs « exogènes » dans le mode de vie de l'épileptique pouvant expliquer la récurrence des crises et enfin la survenue de crises pseudo-épileptiques d'origine psychogènes.

10 - OMS. *Épilepsie*, 8 février 2018

11 - Scheffer Ingrid E et. al. *Classification of the epilepsies : New concepts for discussion and debate*. Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* open 201 6;1(1-2):37-44. <http://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/epilepsy>

12 - Bordonne C, Delalande O, Heran F. *Handicap et épilepsie*. *Journal de radiologie* 2010;91(12-C2):1 398-1405.

13 - *Pour plus de détails sur handicaps et épilepsie* cf. Dossier technique de la CNSA;Épilepsies et handicap <https://www.cnsa.fr/documentation/cnsa-dt-epilepsie-02-10-2016.pdf>

En 2010 l'ILAE a proposé comme définition :

« Une épilepsie devra être considérée comme pharmaco-résistante après l'échec de deux anti-épileptiques - essayés consécutivement ou en association et bien tolérés ».^{14,15}

Précisons que :

- la pharmaco-résistance ne caractérise pas systématiquement une épilepsie sévère.
- les épilepsies survenant avant l'âge de 2 ans sont généralement sévères.¹⁶

Différents types de crises

Les crises d'épilepsie résultent de la décharge excessive d'un grand nombre de neurones cérébraux.¹⁷ La particularité d'une crise d'épilepsie est sa survenue brutale, souvent sans signe annonciateur (i.e aura).

Crise d'épilepsie ne signifie pas épilepsie. En effet, si pour « être » épileptique il faut nécessairement avoir des crises d'épilepsie, avoir une crise d'épilepsie ne signifie pas nécessairement être épileptique. [...]

De plus les épilepsies, s'expriment sous de multiples formes d'expression des crises. En effet ces dernières peuvent prendre leur origine dans n'importe quelle partie du cortex cérébral.

Deux types principaux de crises doivent cependant être distingués :

- les crises généralisées bilatérales,
- les crises focales (autrefois dénommées partielles).

Pour le grand public, l'aspect le plus connu de l'épilepsie est celui de la crise généralisée tonico-clonique avec cri initial, perte de connaissance, chute, convulsions, perte d'urine, « bave aux lèvres », morsure de langue etc. Mais il existe d'autres aspects de ce symptôme neurologique qui n'est que le témoin d'une hyperexcitabilité transitoire de neurones corticaux.¹⁸

Ces crises impressionnantes, qui affectent l'ensemble du cerveau, ne sont pourtant pas les plus fréquentes. En effet, **l'épilepsie généralisée**, se traduisant par ces crises tonico-cloniques chez l'adulte ou plus généralement par des absences chez l'enfant, **ne concerne que 30 à 40% des malades.**

Dans 60 à 70% des cas, le patient présente plutôt des crises focales qui n'impliquent qu'une petite population de neurones hyperexcitables qui envoie des décharges électriques excessives et provoque une sorte de court-circuit dans le cerveau. Ces crises partielles sont simples lorsque la personne reste consciente, complexes lorsqu'elles provoquent une perte de conscience et, parfois, envahissent tout le cerveau (crise secondairement généralisée). Les manifestations de ces crises partielles varient en fonction des zones cérébrales affectées. Même si les manifestations des crises diffèrent, ces dernières débutent, en général, de la même façon chez un individu donné.¹⁹

La forme la plus grave des crises d'épilepsies est l'état de mal épileptique (EME). Ce dernier était défini jusqu'à récemment comme des crises continues ou par la succession de crises d'épilepsie sans reprise de conscience sur une période d'au moins 30 minutes. Ces dernières années cette définition a évolué pour aboutir récemment à une nouvelle proposition de définition plus « opérationnelle » :

crises convulsives durant plus de 5 minutes ou se répétant (au moins deux crises) sans reprise de conscience entre elles, ou crise non convulsive avec altération de conscience durant plus de 10 minutes.²⁰

14 - Jallon P. *Epidémiologie des épilepsies partielles pharmaco-résistantes*. Revue neurologique. 2004;160(HS1):5S22-5S30.

15 - Kwan Patrick et. al. *Définition of drug resistant epilepsy : Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies*. Epilepsia 2010;51(6):1069-1077.

16 - Beaussart-Defaye, Jacqueline. *L'enfant épileptique, intérêt des bilans neuropsychologiques et de psychologie clinique*. Soins 2007;(720):46-48

17 - Adam, Claude. *Etiopathogénie, diagnostic et traitement de l'épilepsie*. Soins 2007;(720):28-31.

18 - Vespignani Hervé. *L'épilepsie, une maladie pas comme les autres*. Soins 2007;(720):24.

19 - Biraben Arnaud. In : Plessis Audrey. *L'épilepsie à visages découverts*. Faire face 2014;(726):25-37.

20 - Trinka E, Cock H, Hesdorffer D et. al. *A definition and classification of status epilepticus*. Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. Epilepsia 2015;56(10):1515-1523.

Les trois premières causes entraînant la survenue d'EME sont :

- un taux bas de médicaments antiépileptiques
- des antécédents de lésions cérébrales
- les accidents vasculaires cérébraux aigus.²¹

La classification des crises d'épilepsie fait l'objet d'une attention particulière de la LICE ces dernières années. Il n'y a en effet pas eu de nouvelle proposition de classification entre 1981 et 2010. Par contre, depuis 2010, deux propositions ont été faites.

2010,

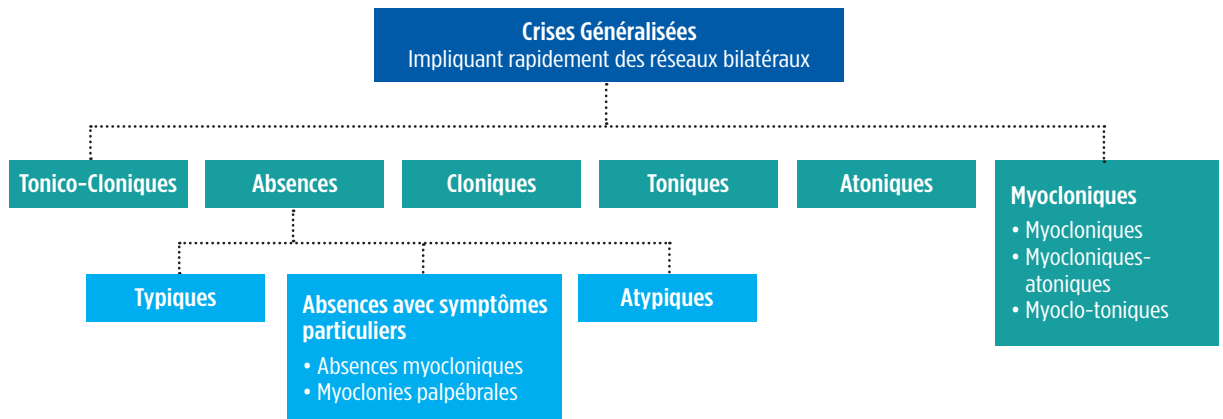
l'ILAE a ainsi proposé la révision suivante de la terminologie et de l'organisation des crises :

Proposition de la LICE (Ligue internationale contre l'épilepsie) pour une révision de la Terminologie et de l'Organisation des Crises et des Épilepsies - 2010

NOUVELLE CLASSIFICATION DES CRISES

Les crises généralisées

Elles intéressent l'ensemble du cortex cérébral.

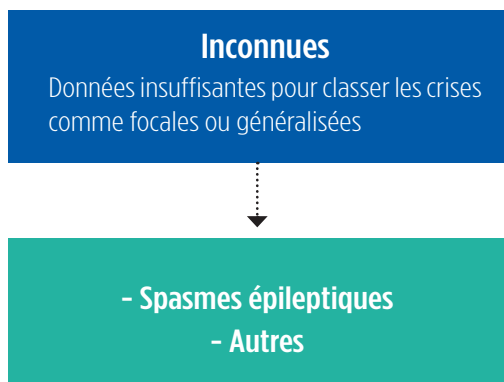


Les crises focales (ou partielles), n'intéressent qu'une partie du cerveau. Elles sont très variables d'un patient à l'autre et un très grand nombre de crises différentes peuvent être décrites.



Les crises inconnues

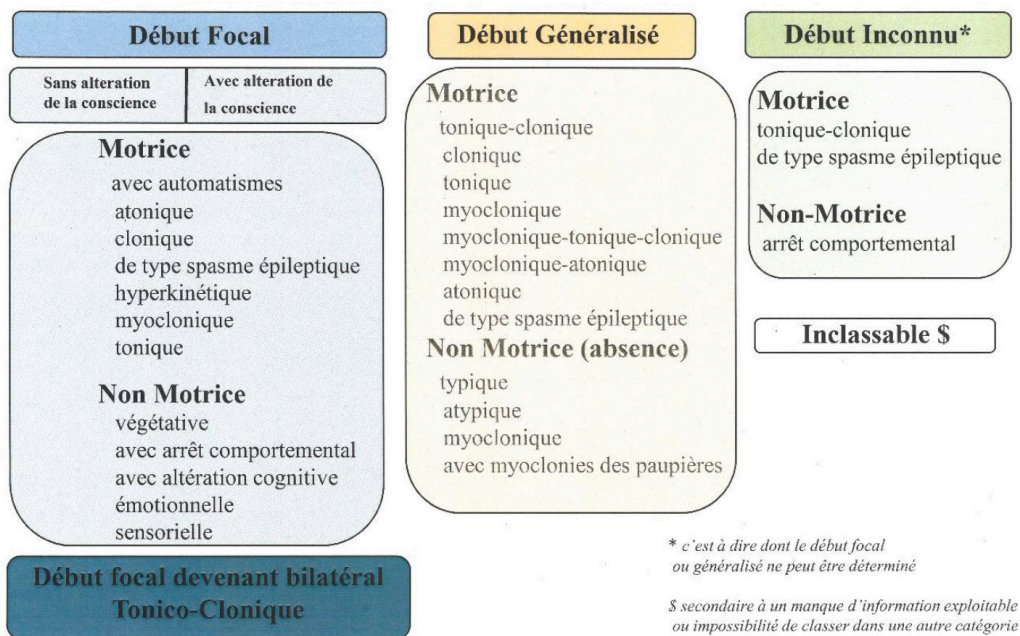
Les connaissances actuelles sont insuffisantes pour trancher quant à la classification de celles-ci en tant que focales, généralisées ou les deux ; par conséquent, elles sont placées dans une catégorie à part en tant qu'inconnues. On parle aussi de « crises non épileptiques ». Elles peuvent être organiques ou psychogènes.



2017,

l'ILAE a présenté une révision de la classification « opérationnelle » des crises d'épilepsies.²²

ILAE 2017 Classification des différents types de crises d'épilepsie



D'après Fisher et al. *Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types*. *Epilepsia* doi: 10.1111/epi.13671

23

22 - Ficher Robert S. *The ILAE Classification of seizures*.

<https://www.epilepsy.com/sites/core/files/atoms/files/Presentation%20Illustrating%20the%202017%20Classification%20of%20Seizure%20Types.pdf>

23 - D'après Fisher et al. *Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types*. *Epilepsia* 2017;58(4):531-542.

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/epi.13671/epdf>

Les crises non épileptiques

Deux diagnostics principaux sont à différencier des crises d'épilepsie :

- **LES SYNCOPES :**

Les syncopes vaso-vagales surviennent chez la jeune femme et dans des circonstances bien précises (vue du sang, fatigue, station debout prolongée, chaleur, douleur aiguë...).²⁴

- **LES CRISES PSYCHOGÈNES NON ÉPILEPTIQUES (CNEP)**

Ces crises, très ressemblantes aux crises épileptiques, sont souvent source de confusion. En effet, des personnes non épileptiques peuvent souffrir de CNEP.

Une CNEP se manifeste par un changement soudain et très marqué du comportement. La crise peut alors se traduire par une modification de la conscience et/ou des mouvements et/ou des sensations. Elle est limitée dans le temps, avec un début et une fin assez nets.²⁵

Les CNEP sont dues à un problème touchant la zone cérébrale des émotions entraînant une désactivation de la zone de contrôle des mouvements (i.e dissociation). Ces CNEP provoquent ainsi des mouvements involontaires et parfois des pertes de connaissance. **Elles peuvent toucher 20 à 30% des patients épileptiques.**

Elles touchent également des personnes ayant souffert d'un fort traumatisme psychologique.²⁶

Ces crises ont un fort impact sur la qualité de vie des patients et peuvent être sources d'un véritable handicap.

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

L'épilepsie est la deuxième maladie neurologique chronique en fréquence, après la migraine chez les personnes de moins de 45 ans.

L'incidence

(L'incidence représente le nombre de nouveaux cas survenant pendant une période déterminée, généralement une année)

L'incidence de l'épilepsie se situe autour de 50 cas pour 100 000 habitants par an dans les pays développés, ce chiffre étant plus élevé chez les enfants et les personnes âgées.²⁷

Dans les pays moins développés, elle peut dépasser les 100 pour 100 000 habitants en raison du manque d'hygiène, des risques plus importants d'infections, notamment parasitaires à tropisme cérébral, et des systèmes de soin défaillants.²⁸

L'incidence standardisée en Europe est évaluée entre 24-82/100 000 habitants/an.²⁹

L'incidence moyenne est quant à elle estimée à **45/100 000 habitants/an.**³⁰

24 - Adam, Claude. *Etiopathogénie, diagnostic et traitement de l'épilepsie*. Soins 2007;(720):28-31.

25 - HINGRAY Coraline. *Les crises non épileptiques psychogènes : les CNEP*. LaRéponseDuPsy, 2017

26 - HINGRAY Coraline. *Des liens complexes entre épilepsie et pathologies psychiatriques*. Recherches & perspectives 2015 juin:2-3.

27 - Duncan JS et. al. *Adult epilepsy*. The Lancet 2006;(9516):1087-1100.

28 - Chauvel P, Unité Inserm 1106 « Institut de neurosciences des systèmes » - Dossier Épilepsie. Octobre 2012
<https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/epilepsie>

29 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique 2016;172(1):27-36.

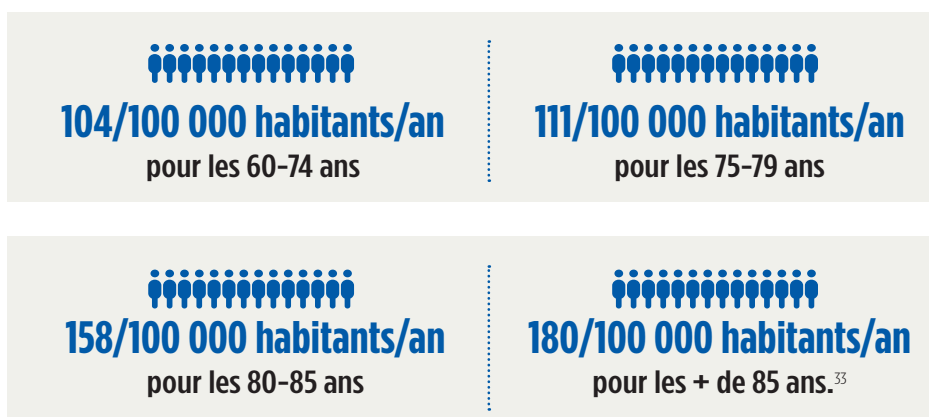
30 - Nguki AK, Kariuki SM, Bottomley C, Kleinschmidt I, Sander JW, Newton CR. *Incidence of epilepsy : a systematic review and meta-analysis*. Neurology 2011;77(10):1005-1012.

Les taux d'incidence moyens estimés en Europe par âge sont les suivants :



L'incidence cumulée, qui signifie, pour un sujet donné, le risque de présenter au moins une crise d'épilepsie au cours de son existence, **est de l'ordre de 3%**.³²

L'épilepsie survient à tout âge, mais le risque augmente après 60-70 ans. L'incidence augmente donc aussi avec l'âge :



Les études épidémiologiques font ressortir deux pics d'apparition des épilepsies :



Dans **75 % des cas,**
la maladie s'installe avant 18 ans.³⁵

En France, chaque jour, 100 personnes présentent une première crise d'épilepsie. Néanmoins, 30 à 65% de ces premières crises seulement récidiveront et répondront alors à la définition donnée de la maladie.³⁶

31 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique. 2016;172(1):27-36.

32 - Genton P. *Épilepsies : pays industrialisés versus pays en voie de développement*. Soins 2007;(720):25-27.

33 - Brunet, Elisabeth. *L'épilepsie chez le sujet âgé*. Soins 2007;(720):49.

34 - Banaerjee PN, Hauser WA. *Incidence and prévalence* : chapter 5 : p 45-56 in *Epilepsy a comprehensive textbook*, second edition, Engel J Jr and Pedley TA, 2008, Lippincott Williams And Wilkins

35 - *Les épilepsies sévères*. In : *Le guide du handicap*. ESF, 2003, 1-35 240

36 - Jallon P. *L'épilepsie*, PUF, 2005

La prévalence

(La prévalence d'une affection est la proportion de la population souffrant de cette affection à un moment donné dans le temps.)

Dans le monde, environ 50 millions de personnes sont atteintes d'épilepsie, ce qui en fait l'une des affections neurologiques les plus fréquentes. Dix millions de ces sujets épileptiques vivent dans les pays développés, **contre au moins 40 millions dans les pays en voie de développement**.³⁷

La **prévalence moyenne des épilepsies**, dans la population générale, dans tous les pays développés, varie entre **3,7 et 8/1 000 ou 0,37 à 0,8%**.³⁸

En France, **la prévalence des épilepsies, dans la population totale, est évaluée à 9,72/1 000 ou 0,97%**.³⁹

Chez l'adulte, la prévalence est estimée à 5,4 pour mille ou 0,54%.⁴⁰

Effectif et prévalence selon l'âge des patients susceptibles d'être atteints d'une épilepsie en France en 2014 :⁴¹

	Moins de 15 ans	15 ans et plus	Population totale
Effectif	58 000	442 000	500 000
Prévalence	5,84 / 1 000	10,65 / 1 000	9,72 / 1 000

Source SNIIRAM - Régime Général - Année 2014

En Europe, **le nombre de personnes atteintes d'épilepsie est évalué entre 2,6 et 6 millions**.⁴²

20 à 30% des personnes ayant une épilepsie en Europe présenteraient une épilepsie active avec une crise d'épilepsie mensuelle et **20 à 30% des crises plurimensuelles**. D'autres auteurs évaluent la prévalence de personnes ayant une fréquence de plus d'une crise par mois en Europe à 0,78/1000.⁴³

40% des patients ayant présenté une première crise ne récidivent pas à 5 ans, et ce même en l'absence de traitement. De plus, le taux d'erreurs diagnostiques aussi bien par excès que par défaut est évalué à 20%.⁴⁴

37 - Genton P. *Épilepsies : pays industrialisés versus pays en voie de développement*. Soins 2007;(720):pp. 25-27.

38 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique 2016;172(1):27-36.

39 - Améliorer la qualité du système de santé et maîtriser les dépenses. Propositions de l'assurance maladie pour 2018. CNAMTS, Juillet 2017 https://assurance-maladie.ameli.fr/sites/default/files/rapport-activite-charges-produits-18_assurance-maladie.pdf

40 - Picot MC. et al. *The prevalence of epilepsy and pharmaco-resistant epilepsy in adults: A population-based study in a Western European country*. Epilepsia 2008;49(7):1230-1238.

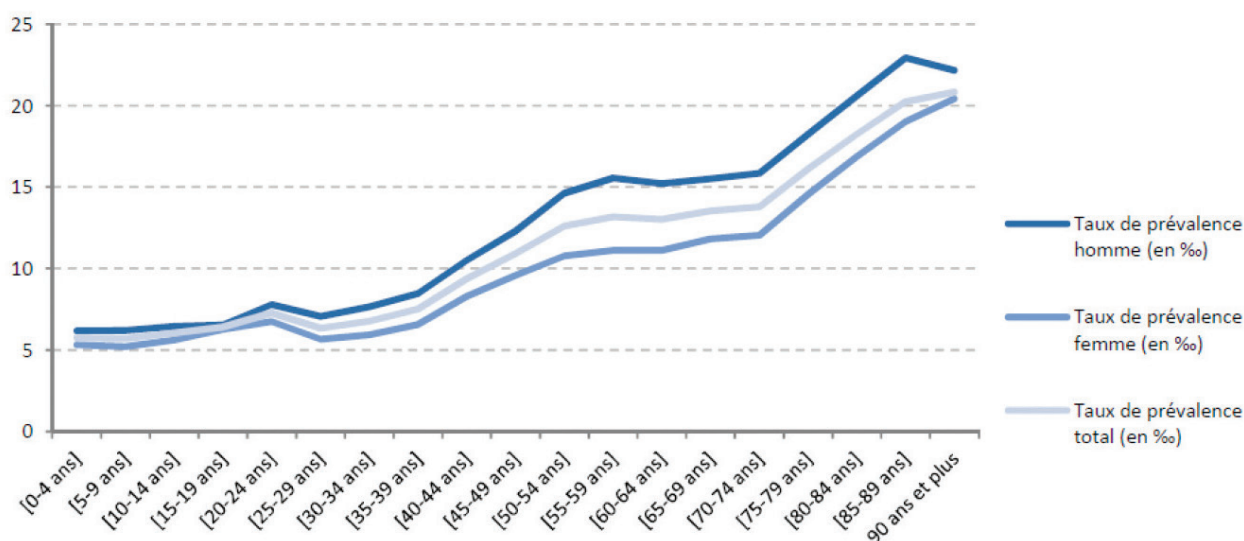
41 - Améliorer la qualité du système de santé et maîtriser les dépenses. Propositions de l'assurance maladie pour 2018. CNAMTS, Juillet 2017 https://assurance-maladie.ameli.fr/sites/default/files/rapport-activite-charges-produits-18_assurance-maladie.pdf

42 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique 2016;172(1):27-36.

43 - Forsgren L, Beghi E, Oun A, Sillanpää M. *The epidemiology of epilepsy in Europe : a systematic review*. European journal of neurology 2005;12(4):245-253.

44 - RHEIMS Sylvain, RYVLIN Philippe. *Epilepsie de l'enfant et de l'adulte : épilepsie de l'adulte*. Revue du praticien 2010;60:1461-1467.

Taux de prévalence des patients susceptibles d'être atteints d'une épilepsie, en fonction du sexe en France en 2014⁴⁵



Champ : Régime Général France entière - Source SNIIRAM

CHEZ LES ENFANTS...

L'épilepsie de l'enfant est une pathologie fréquente, dont la prévalence à l'âge scolaire varie entre **4 et 7 pour 1 000**, et de **0,5 à 1% pour tous les enfants de la naissance à 16 ans**.⁴⁶

En France, **la prévalence des épilepsies, chez les enfants de moins de 15 ans, est évaluée à 5,84/1 000 ou 0,58%**.⁴⁷

En France, il est estimé que chaque année, environ **4 000 enfants de moins de 10 ans développent une épilepsie**, environ 20 à 25% présentent des déficits cognitifs et 5% sont réfractaires à tout traitement.⁴⁸

La prévalence moyenne des épilepsies chez les enfants de 0 à 18 ans, en Europe, varie entre **3,4 et 5,8/1 000**.⁴⁹

Le syndrome de West touche 1 enfant sur 5 000 environ à la naissance, avec 1 fille pour 3 garçons. Il se manifeste en général avant 1 an par des spasmes épileptiques qui interviennent plusieurs fois par jour. Les traitements sont souvent de peu de secours : le retrait social et le retard mental induits sont très lourds.

Le syndrome de Lennox-Gastaut apparaît entre 1 et 7 ans. Les crises d'épilepsie perturbent sévèrement le développement psychomoteur. Le retard mental, parfois présent avant le début de la maladie, s'installe ensuite dans 90% des cas.

Le syndrome de Landau-Kleffner apparaît généralement avant 7 ans. Il provoque une aphasie progressive chez des enfants ayant acquis le langage. Le traitement de l'épilepsie et une rééducation orthophonique permettent parfois une certaine récupération.⁵⁰

45 - Améliorer la qualité du système de santé et maîtriser les dépenses. Propositions de l'assurance maladie pour 2018. CNAMTS, Juillet 2017 https://assurance-maladie.ameli.fr/sites/default/files/rapport-activite-charges-produits-18_assurance-maladie.pdf

46 - Ouss-Ryngaert L. *Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique*. EMC Psychiatrie-pédopsychiatrie 2012;37-200-E-35

47 - Améliorer la qualité du système de santé et maîtriser les dépenses. Propositions de l'assurance maladie pour 2018. CNAMTS, Juillet 2017 https://assurance-maladie.ameli.fr/sites/default/files/rapport-activite-charges-produits-18_assurance-maladie.pdf

48 - Beaussart-Defaye, Jacqueline. *L'enfant épileptique, intérêt des bilans neuropsychologiques et de psychologie clinique*. Soins 2007;(720):46-48.

49 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique 2016;172(1):27-36.

50 - *Les épilepsies sévères*. In : Le guide du handicap. ESF, 2003, 1-35 240

La pharmaco-résistance est évaluée en moyenne à hauteur de 20% chez les patients épileptiques en France. Ce chiffre mérite cependant d'être discuté car dépendant de nombreux facteurs, entraînant des biais de période et/ou de cohorte : âge, type de crises, étiologie, réponse plus ou moins rapide du traitement.

En termes d'incidence, **la pharmaco-résistance représenterait 5 à 10% des cas incidents, et en termes de prévalence entre 1 et 2 pour 1 000** (0,8/1000 pour les épilepsies focales).

Sur 500 000 cas prévalents d'épilepsie en France,⁵¹
80 000 à 120 000 entreraient dans le cadre de la définition d'une pharmaco-résistance (soit 1,3/1 000 ou 20%).⁵²

Environ 10% des enfants épileptiques présentent une épilepsie pharmaco-résistante. Les épilepsies néonatales et précoces résistent plus au traitement que celles survenant plus tard chez l'enfant.⁵³

Près de 4 enfants sur 10 souffrant d'épilepsie focale présentent une résistance au traitement médical.⁵⁴

On estime **l'incidence des états de mal épileptiques (EME) entre 10,3 et 27,2/100 000/an.** Une maladie épileptique étant présente chez **40 à 43% des personnes avant la survenue de l'EME.**

Chez 19% d'entre elles la cause de l'EME est en lien avec une mauvaise observance thérapeutique et 15% en lien avec une hyperthermie. Le taux de mortalité des EME évalué à 30 jours est compris entre 5% et 7,6%.^{55 56}

L'épilepsie sévère pharmaco-résistante, associée à de graves atteintes neurologiques (encéphalopathies graves) **concerne 20 à 30 000 épileptiques en France.** Caractérisée par des crises violentes, répétées ou qui ne cessent pas spontanément, elle engendre des troubles comportementaux et nécessite un accueil en structure spécialisée (**On estime entre 13 et 20 % le nombre de résidents épileptiques dans les établissements médico-sociaux dont un tiers ont une épilepsie active (i.e au moins une crise/an)**).^{57 58}

51 - Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. *Epidemiology of epilepsy*. Revue neurologique 2016;172(1):27-36.

52 - Mann MW, Pons, G. *La pharmacorésistance des épilepsies partielles : épidémiologie, mécanismes, pharmacogénétique, perspectives thérapeutiques*. Neurochirurgie 2008;54:259-264.

53 - Bordonne C, Delalande O, Heran F. *Handicap et épilepsie*. Journal de radiologie 2010;91(12-C2):1398-1405.

54 - Dulac O, Chiron C. *Conduite du traitement par les antiépileptiques au long cours chez l'enfant avec épilepsie pharmaco-résistante*. Revue neurologique 2004; 160(HS1):5S265-5S271.

55 - Coeytaux A, Jallon P, Galobardes B et. al. *Incidence of status epilepticus in French-speaking Switzerland : (EPISTAR)*. Neurology 2000;55(5):693-697.

56 - Govoni V, Fallica E, Monetti VC. *Incidence of status epilepticus in southern Europe : a population study in the health district of Ferrara, Italy*. European neurology 2008;59(3-4):120-126.

57 - Biraben Arnaud. In : Plessis Audrey. *L'épilepsie à visages découverts*. Faire face 2014;(726):25-37.

58 - LATOUR Patrick, CHOHIN Clothilde, LE BERRE Dominique, COLINOT Magali, CHAPION Roger, GAUTIER Agnès, RICARD-MOUSNIER Brigitte. *REPEHRES, REcensement des Populations En situation d'Handicaps Rares et Épilepsies Sévères en établissements et services médicaux sociaux en Région des Pays de la Loire*. FAHRES, 2016, 148 p. <https://www.fahres.fr/recherche/repehres>

Facteurs de risque

Les facteurs de risque témoignent des causes particulières de certaines épilepsies et s'expriment par rapport à la population générale (ratio=1). Ainsi, un facteur de risque donné entraînera un risque relatif de 3 s'il multiplie par 3 le risque de développer une épilepsie par rapport à l'incidence dans la population générale.⁵⁹

Les facteurs de risque diffèrent en fonction de l'âge :

- **Chez l'enfant**, la prédisposition génétique, les pathologies anté et périnatales, et les pathologies infectieuses sont au premier plan ;
- **Chez l'adulte**, ces facteurs sont toujours présents, mais il faut ajouter l'alcoolisme, les traumatismes crâniens, les facteurs toxiques (incluant les abus médicamenteux) et les tumeurs cérébrales ;
- **Chez le sujet âgé**, les pathologies vasculaires et dégénératives prennent une place plus importante.

Il faut noter qu'à tous les âges, de nombreuses épilepsies restent d'origine inconnue.⁶⁰

L'épilepsie focale provient le plus souvent de lésions cérébrales. Les accidents vasculaires cérébraux sont la première cause d'épilepsie chronique après 55-60 ans.⁶¹

Certaines situations peuvent favoriser/influencer l'apparition de crises dans un cerveau épileptique :

- **Le manque de sommeil**
- **Le cycle menstruel**
- **La prise d'alcool**
- **L'hyperpnée lors de la réalisation des EEG**
- **La stimulation lumineuse intermittente, uniquement dans le cas des épilepsies photosensibles, lors des EEG ou devant certains écrans**
- **Le stress et l'état d'esprit**
- **Une mauvaise observance du traitement.**⁶²

Mortalité

La durée de vie moyenne d'un patient épileptique est légèrement inférieure à celle de la population générale.

Une mortalité accidentelle peut être associée à une crise (noyade, chute, accident) et l'épilepsie peut conduire au décès soudain chez les patients souffrant de crises chroniques non contrôlées.⁶³

Le taux annuel de mortalité chez les personnes épileptiques est estimé à 1-2 décès/100 000 habitants.⁶⁴

59 - Genton Pierre. *Épilepsies : pays industrialisés versus pays en voie de développement*. Soins 2007;(720):25-27.

60 - HINGRAY Caroline. *Des liens complexes entre épilepsie et pathologies psychiatriques*. Recherches & perspectives 2015 juin:2-3.

61 - Plessis Audrey. *L'épilepsie à visages découverts*. Faire face 2014;(726):25-3.7

62 - Le Rest PJ, Biraben A. *Etiologie des épilepsies*. EMC neurologie 2011;17-044-C-90:1-10.

63 - Les épilepsies sévères. In : *Le guide du handicap*. ESF, 2003, 1-35 240

64 - Jallon P. *Epidémiologie des épilepsies*. In : Jallon P Coord. *Épilepsies*, Doin, 2007

Rapporté à la population des patients épileptiques, le ratio standardisé de mortalité

(rapport entre les décès observés dans une population de malades et ceux attendus dans la population générale) **est 2 à 3 fois supérieur au reste**

de la population. Cette surmortalité est surtout observée chez les patients souffrant d'une épilepsie partielle pharmaco-résistante avec des crises d'épilepsie qui se généralisent en crises tonico-cloniques avec ce type de crises présent la nuit, les épilepsies anciennes, et si les crises d'épilepsies sont associées à retard cognitif et d'autres déficit neurologique. La mauvaise observance thérapeutique est également un facteur de risque.^{65 66}

LA SUDEP, MORT SOUDAINE INATTENDUE DANS L'ÉPILEPSIE

Certains malades sont victimes d'une mort subite inattendue (aussi appelée SUDEP pour Sudden Unexpected Death in Epilepsy). L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) estime que **les épilepsies provoquent 30 000 décès de ce type par an dans le monde.**⁶⁷

Par définition, une mort soudaine inattendue dans l'épilepsie est un décès qui n'est pas lié à une cause reconnue

tels qu'un infarctus du myocarde, une embolie pulmonaire ou toute autre maladie ou encore un accident, quel qu'en soit la nature, ou un suicide. Il s'agit donc d'un décès soudain pour lequel on envisage un lien avec la survenue d'une crise. (...) Dans leur grande majorité, les SUDEP surviendraient en effet dans les suites immédiates d'une crise et en seraient donc la conséquence.⁶⁸

Le risque de mort soudaine inattendue dans l'épilepsie (SUDEP, en rapport avec un arrêt cardiaque, au cours d'une crise, dont les mécanismes ne sont pas encore élucidés) est de 1.2 dans la population des patients épileptiques, mais il atteint plus de 3 chez les patients ayant une épilepsie pharmaco-résistante.⁶⁹

Les états de mal épileptiques sont des urgences médicales majeures associées à un taux de mortalité de 7,6 à 22%. Leur incidence peut être estimée en France à dix épisodes pour 100 000 habitants pour l'année 2005.⁷⁰

65 - Jallon P. *Les chiffres de la mortalité et les facteurs de risques*. Recherches et perspectives nov 2009;(1):2.

66 - Hesdorffer DC, Tomson T, Benn E, Sander JW, Nilsson L, Langan Y, Walczak TS, Beghi E, Brodie MJ, Hauser WA; ILAE Commission on Epidemiology (Subcommission on Mortality). *Do antiepileptic drugs or generalized tonic-clonic seizure frequency increase SUDEP risk ? A combined analysis*. *Epilepsia* 2012;53(2):249-252.

67 - Beaussart-Defaye, Jacqueline. *L'enfant épileptique, intérêt des bilans neuropsychologiques et de psychologie clinique*. Soins 2007;(720):46-48.

68 - RYVLIN P. *La SUDEP, mort soudaine inattendue dans l'épilepsie*. Recherches et perspectives nov 2009;(1):3-4.

69 - Adam, Claude. *Étiopathogénie, diagnostic et traitement de l'épilepsie*. Soins 2007;(720):28-31.

70 - Legriel S et. al. *Actualités sur les états de mal épileptiques de l'adulte*. Réanimation 2007;(16):472-484.

TRAITEMENT

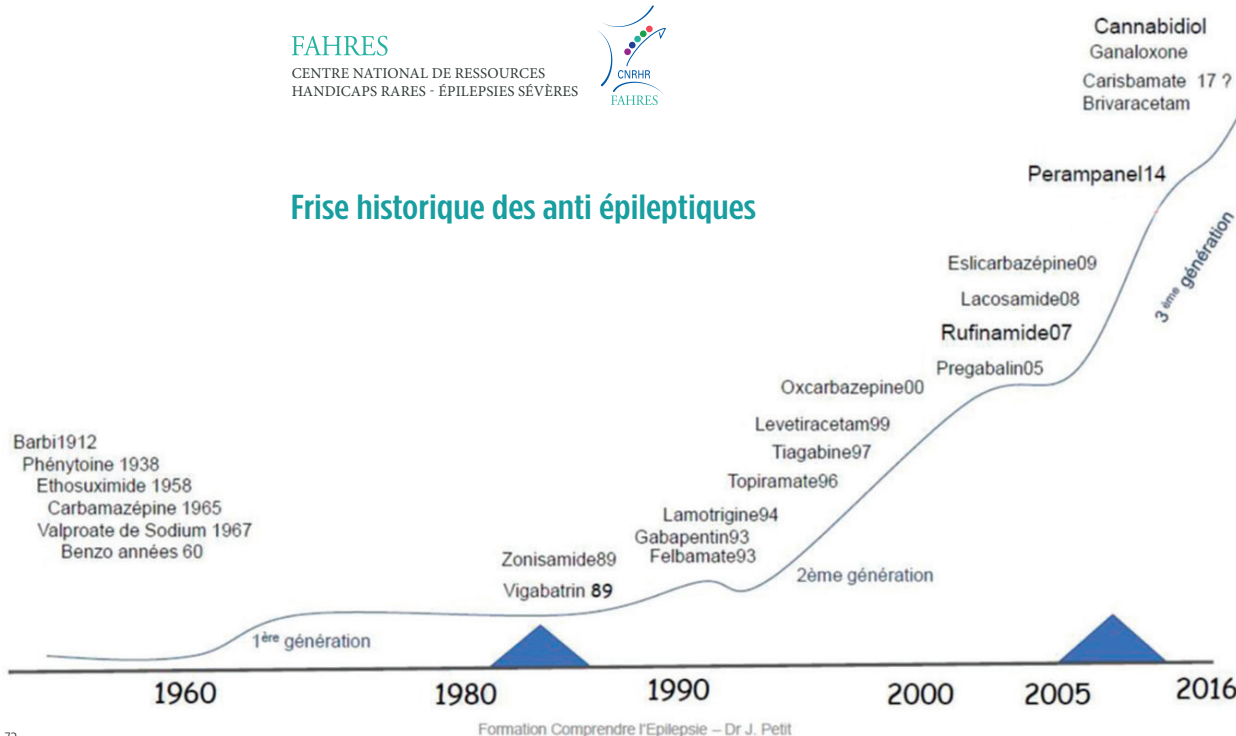
Le traitement dépend principalement de la forme d'épilepsie diagnostiquée ou suspectée. Différents types de traitements sont disponibles : médical en première intention, puis chirurgical.

À ce jour, une vingtaine de molécules sont disponibles pour traiter l'épilepsie.⁷¹

FAHRES
CENTRE NATIONAL DE RESSOURCES
HANDICAPS RARES - ÉPILEPSIES SÉVÈRES



Frise historique des anti épileptiques



72

Les médicaments anti-épileptiques (MAEs) agissent par modulation de canaux ioniques membranaires neuronaux ou par action sur les neurotransmetteurs. Les anti-épileptiques sont un traitement symptomatique et visent à réduire, voire à faire disparaître, les crises, mais n'agissent pas contre la maladie elle-même (traitement non curatif, traitement uniquement « anti-crise »). Leur maintien est donc nécessaire tant que la maladie épileptique persiste.⁷³

Dans près de 60 à 75% des cas, les personnes souffrant d'épilepsie peuvent mener une vie normale sans crises, si elles sont correctement traitées avec des médicaments anti-épileptiques.^{74 75}

Si ces traitements sont, en règle générale, bien tolérés, il existe cependant des spécificités de prise en charge chez les femmes enceintes ou les personnes âgées.

71 - Shorvon Simon, Parruca Emilio, Engel Jérôme. *The treatment of epilepsy*. Wiley-Blackwell, 2015

72 - Diapositive réalisée par le Dr Jérôme Petit - Neurologue - Établissement médical de La Teppe/Fahres

73 - Adam C. *Étiopathogénie, diagnostic et traitement de l'épilepsie*. Soins 2007;(720):28-31.

74 - Charge mondiale de l'épilepsie et nécessité d'une action coordonnée au niveau des pays pour influencer sur ses conséquences sanitaires et sociales et sensibiliser l'opinion publique. OMS, 27 mars 2015. http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB136/B136_R8-fr.pdf

75 - Adam, Claude. *Étiopathogénie, diagnostic et traitement de l'épilepsie*. Soins 2007;(720):28-31.

La pharmacorésistance se définit par l'échec d'au moins deux molécules ayant été utilisées correctement, c'est-à-dire à doses efficaces et dans le bon cadre syndromique. Des tentatives de polythérapie seront ensuite réalisées, mais les chances de parfaitement contrôler les crises d'épilepsie deviennent alors très faibles (<10%).⁷⁶

Régime cétogène

Le régime cétogène est principalement prescrit pour les petits enfants dans les cas de formes sévères et pharmaco-résistantes d'épilepsie. Il peut également être prescrit à certains adultes, mais les nombreuses restrictions qu'il comporte peuvent les empêcher de le suivre.

Il consiste en un régime très riche en graisses et très pauvre en protéines et en glucides qui imite l'état du métabolisme observé dans le jeûne et modifie la façon dont celui-ci tire son énergie des aliments. En effet, dans ce type de régime, l'organisme ne couvre pas ses besoins énergétiques grâce au sucre (glucides) mais avec le gras des aliments, ce qui entraîne une augmentation des corps cétoniques (issus de la décomposition des graisses et des huiles) dans le sang.

Ce régime n'a pas pour but de faire disparaître les symptômes mais de fournir une alimentation qui sert de véritable traitement. D'ailleurs, son efficacité antiépileptique est maintenant prouvée : il permet d'améliorer environ un patient sur deux.⁷⁷

On observe une nette réduction de l'activité critique chez jusqu'à 75% des enfants répondant mal à d'autres traitements et qui suivent le régime cétogène.

Environ 25% des enfants qui suivent le régime cétogène voient leurs crises disparaître complètement ou presque.

Chez environ 50% des enfants, la fréquence des crises diminue de façon notable.

Dans environ 25% des cas, le régime demeure sans effet ou l'enfant ne peut poursuivre le régime pour diverses raisons. Ces raisons peuvent être une intolérance à la forte teneur en gras des aliments ou des effets secondaires indésirables.^{78 79}

76 - Rheims S, Ryvlin P. *Épilepsies de l'enfant et de l'adulte : épilepsie de l'adulte*. La revue du praticien 2010;(60):1461-1467.

77 - Auvin Stéphane Coord., Nabbout Rima Coord. *Le régime cétogène chez l'enfant*, John Libbey Eurotext, 2015

78 - PATEL Ami. *Diète cétogène*. Épilepsie Canada, 2004. http://www.epilepsyfr.ca/uploads/7/0/8/6/70868839/diete_cetogene.pdf

79 - *Régimes cétogènes*. Ligue Suisse contre l'épilepsie, s.d

https://www.epi.ch/wp-content/uploads/flyer-epilepsie_regimes_cetogenes-ketogene-diaeten-f.pdf

La chirurgie : traitement des épilepsies focales sévères et pharmaco-résistantes

Dans 30% des cas, les malades ne répondent pas de manière totale ou satisfaisante au traitement médicamenteux. Un traitement chirurgical peut alors être proposé si la région épileptogène est localisée (focale) dans une partie du cerveau qui peut être enlevée sans séquelle neurologique majeure.⁸⁰

Ce type de traitement est à visée curative. **Le taux de guérison chirurgical en France est estimé chez l'adulte à 80,6% pour les épilepsies temporales et à 65,9% pour les épilepsies extra-temporales, chez l'enfant à 79% pour les épilepsies temporales et 65% pour les épilepsies extra-temporales.**⁸¹

En France, 6 000 à 12 000 patients sont explorés pour poser une éventuelle indication chirurgicale.⁸²

L'indication d'une exploration pré-chirurgicale pourrait être posée chez 12,5 à 25,5% des épilepsies focales pharmacorésistantes et l'indication chirurgicale pourrait être posée dans 25 à 50% des cas.⁸³

Une autre option chirurgicale peut-être la neurostimulation du nerf vague gauche (stimulations électriques émanant d'un stimulateur placé en sous cutanée au niveau du cou à gauche du nerf qui permet, pour faire simple, d'atténuer l'hyperexcitabilité du cerveau).

Il y a environ 150 000 malades en France pour lesquels aucun traitement ne sera véritablement efficace.⁸⁴

HANDICAPS, COMORBIDITÉS ET COMPLICATIONS

Épilepsies et handicaps⁸⁵

Parmi les affections neurologiques entraînant un handicap, l'épilepsie joue un rôle particulier. Sa fréquence, ses manifestations cliniques parfois très impressionnantes, son retentissement sur la vie sociale, les apprentissages, la scolarisation, la vie professionnelle en font un facteur de handicap important.⁸⁶

Cependant, **toutes les épilepsies ne conduisent pas à des situations de handicap :**

- Près de 70% des personnes concernées ont une épilepsie répondant aux traitements médicamenteux et entraînant peu ou pas de conséquences au quotidien ;
- Près de 30% des personnes concernées souffrent d'une épilepsie pharmacorésistante, avec au moins une crise par an alors qu'elles suivent un traitement adapté à leur épilepsie.⁸⁷

80 - Duncan JS et. al. *Adult epilepsy*. The Lancet 2006;(9516):1087-1100.

81 - Devaux B, Chassoux F, Guenot M et. al. *La chirurgie de l'épilepsie en France : évaluation de l'activité*. Neurochirurgie 2008;54(3):453-465.

82 - Bordonne C, Delalande O, Heran F. *Handicap et épilepsie*. Journal de radiologie 2010;91(12-C2):1398-1405.

83 - Jallon P. *Épidémiologie des épilepsies partielles pharmaco-résistantes*. Revue neurologique 2004;160(HS1):5S22-5S30.

84 - Dupuy Maury F coord. *Épilepsies : vers la sortie de crises*. Science & santé 2015, 27, pp. 20-33.

85 - Pour plus d'information : *Épilepsies et handicap*. Guide d'appui pour l'élaboration de réponses aux besoins des personnes présentant une épilepsie. Dossier technique. CNSA, septembre 2016, 94 p. <https://www.cnsa.fr/documentation/cnsa-dt-epilepsie-02-10-2016.pdf>

86 - Bordonne C, Delalande O, Heran F. *Handicap et épilepsie*. Journal de radiologie 2010;91(12-C2):1398-1405.

87 - *Épilepsies et handicap*. Guide d'appui pour l'élaboration de réponses aux besoins des personnes présentant une épilepsie. Dossier technique. <https://www.cnsa.fr/documentation/cnsa-dt-epilepsie-02-10-2016.pdf>

Le handicap est un désavantage quelconque. Il résulte d'une infirmité ou déficience, congénitale ou acquise ; il peut être sensoriel, physique ou mental.

Différents types de handicaps peuvent être décrits autour de l'épilepsie :

A. LE HANDICAP LIÉ À LA MALADIE ÉPILEPTIQUE

Induit par l'épilepsie elle-même en tant que pathologie.

Il relève

- **Des crises** : leur type (crises avec chutes brutales, traumatisantes, avec automatismes, crises tonico-cloniques, absences brèves...), leur sévérité, leur fréquence et leur horaire (moindre retentissement des crises nocturnes par exemple) ;
- **De la cause** : lésion cérébrale (IMC, malformations cérébrales...), maladie métabolique, encéphalopathie épileptogène...L'épilepsie est fréquente dans les populations de personnes handicapées (handicap moteur et/ou mental), avec des points communs : début précoce et sévérité de l'épilepsie (souvent pharmacorésistante), handicaps associés pénalisants ;
- **Du retentissement de l'épilepsie sur le développement intellectuel et psychique** : altérations cognitives, affectives, atteintes de la personnalité et/ou modifications du comportement, qui ont pour conséquence les difficultés d'apprentissage scolaire, voire un échec scolaire et à plus long terme des difficultés d'insertion sociale et professionnelle.

B. LE HANDICAP SOCIAL LIÉ À L'ÉPILEPSIE

Il se manifeste :

- **Dans la vie quotidienne**, selon le vécu de la maladie par le patient et sa famille, chaque contexte étant singulier ;
- **À l'école où la peur de la crise, le rejet et les interdits** sont source de nouvelles difficultés pour l'enfant. Ces contraintes doivent être anticipées avec l'enfant et sa famille ;
- **Dans le milieu professionnel** : incompatibilité pour la pratique de certains métiers, pour le permis de conduire en cas d'épilepsie active. Rejet et peurs sont également présents comme dans le milieu scolaire.

C. HANDICAP « MÉDICAL » LIÉ AU TRAITEMENT

Il relève :

- **De la dépendance au traitement** avec la contrainte d'une prise médicamenteuse régulière pour éviter la survenue d'une crise associée à la nécessité d'un suivi médical régulier, pour les épilepsies pharmacosensibles ;
- **Des effets secondaires des antiépileptiques** : effets aigus ou chroniques, qui altèrent la vie quotidienne.⁸⁸

Représentation de la maladie et isolement social

Outre les maladies associées et les complications liées à la maladie, **les personnes atteintes d'épilepsie sont souvent confrontées à la stigmatisation et à la discrimination en raison des conceptions erronées et des attitudes négatives qui vont de pair avec la maladie.** Entre autres conceptions, on peut mentionner « la possession par des esprits malins », le fait que « l'épilepsie est contagieuse » ou le fait qu'elle est assimilée à de la « folie ».⁸⁹

L'épilepsie ne partage avec aucune autre affection les préjugés encore vivaces et le fait de générer des conséquences sociales, scolaires, professionnelles encore plus préjudiciables que les symptômes spécifiques de la maladie.⁹⁰

Ainsi, **l'individu présentant des crises d'épilepsie sera souvent victime d'exclusion et de discriminations.**⁹¹

L'épilepsie est donc un facteur d'isolement social : beaucoup de patients vivent seuls, ou n'ont pas quitté le giron familial (souvent sur-protecteur) à l'âge adulte. La pharmaco-résistance accentue cet isolement affectif et social.⁹²

Épilepsies et comorbidités

Le taux de comorbidités (association de deux maladies, psychiques ou physiques, fréquemment observée dans la population (sans causalité établie, contrairement aux complications))⁹³ est très élevé chez les personnes épileptiques : l'apparition de certaines maladies comme des migraines, des pathologies cardiaques, des maladies du système digestif etc. peuvent être jusqu'à 8 fois plus élevées chez ces personnes. **Environ 50% des adultes avec une épilepsie active présentent au moins une pathologie médicale associée.** Ces comorbidités affectent le pronostic de l'épilepsie ainsi que la qualité de vie des personnes épileptiques.⁹⁴

Ces comorbidités peuvent également compliquer l'évaluation et le traitement des épilepsies. Ces comorbidités peuvent par exemple être de l'ordre des difficultés d'apprentissage, des déficits neurologiques, des affections chroniques, des problèmes physiologiques et psychiatriques et, plus particulièrement chez les personnes âgées, des problèmes médicaux concomitants.⁹⁵

Chez 10% des malades, l'épilepsie est associée à d'autres troubles (déficiences motrices, sensorielles, cognitives...), liée à une souffrance néonatale importante, une malformation sévère ou une maladie rare qui affecte l'ensemble du cerveau.⁹⁶

89 - Charge mondiale de l'épilepsie et nécessité d'une action coordonnée au niveau des pays pour influencer sur ses conséquences sanitaires et sociales et sensibiliser l'opinion publique. OMS, 27 mars 2015. http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB136/B136_R8-fr.pdf

90 - Vespignani Hervé. *L'épilepsie, une maladie pas comme les autres*. Soins 2007;(720):24.

91 - Genton Pierre. *Épilepsies : pays industrialisés versus pays en voie de développement*. Soins 2007;(720):25-27.

92 - Gonnaud PM. *Prise en charge médico-sociale spécifique des épilepsies partielles pharmaco-résistantes*. Revue neurologique 2004;160(HS1):5S301-5S307.

93 - Définition Larousse

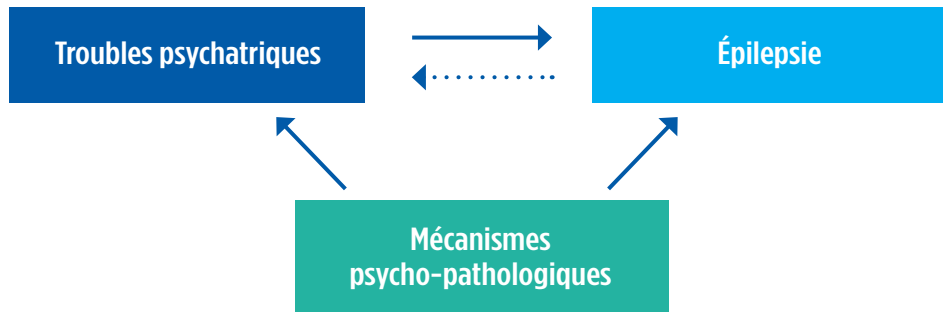
94 - Keezer MR, Sisodiya SM, Sander JW. *Comorbidities of epilepsy : current concepts and future perspectives*. Lancet Neurology 2016;(15):106-115.

95 - Duncan JS et. al. *Adult epilepsy*. The Lancet 2006;(9516):1087-1100.

96 - Plessis Audrey. *L'épilepsie à visages découverts*. Faire face 2014;(726):25-37.

TROUBLES PSYCHOPATHOLOGIQUES ET PSYCHIATRIQUES

L'épilepsie s'accompagne parfois de troubles cognitifs et psychiatriques. Le lien est bidirectionnel entre épilepsie et troubles psychiatriques.



La prévalence des pathologies psychiatriques est plus élevée chez les patients présentant une épilepsie que dans la population générale. Ceci est d'autant plus marqué chez les patients présentant une épilepsie réfractaire.⁹⁷

En effet, au cours de leur vie, **35,5% des personnes épileptiques présenteront une pathologie psychiatrique contre 20,5% dans la population générale**.⁹⁸

Indépendamment de la possibilité d'états psychotiques, en particulier dans certaines épilepsies partielles, l'anxiété, le manque de confiance en soi, des thèmes dépressifs, sont très fréquents et sous-tendent la passivité et les difficultés d'initiative et d'autonomie.⁹⁹

La dépression et la psychose constituent les deux troubles psychiatriques prédominants chez les patients atteints d'épilepsie focale.¹⁰⁰

> Troubles psychotiques

Il est communément admis que **la psychose est une comorbidité associée à la maladie épileptique**.

La prévalence des troubles psychotiques chez les personnes présentant une épilepsie est de 2-8% vs 0,5-0,7% dans la population générale.¹⁰¹

Le risque de troubles psychotiques, tous syndromes confondus, est multiplié par 8 au cours de l'épilepsie par rapport à la population générale.¹⁰²

97 - Yroni Antoine et. al. *Épilepsie : pour une sémiologie neuropsychiatrique de la dépression*. Annales médico-psychologiques 2015;(173):738-742.

98 - Tellez-Zenteno JF, Patten SB, Jetté N et. al. *Psychiatric comorbidity in epilepsy : a population-based analysis*. Epilepsia 2007;48(12):2336-2344.

99 - Beaussart-Defaye, Jacqueline. *L'enfant épileptique, intérêt des bilans neuropsychologiques et de psychologie clinique*. Soins 2007;(720):46-48.

100 - Adams SJ et.al. *Neuropsychiatric morbidity in focal epilepsy*. British journal of psychiatry. 2008;(192):464-469.

101 - Andres M, Kammer. *Comorbidités psychiatriques de l'épilepsie : données et controverses*, pp. 1-13. In : Thomas P, Biraben A. *Épilepsie et psychiatrie*. Paris : Dunod, 2015, 148 p.

102 - De Toffol Bertrand, Hingray Coraline, Biberon Julien, El-Hage Wissam. *Les comorbidités psychiatriques dans l'épilepsie*. Presse médicale 2017.

Cette association entre troubles psychotiques, voire de façon plus large « désordres psychologiques », et maladie épileptique suggère non pas uniquement ou simplement une relation de cause à effet mais plutôt un ou des mécanismes physiopathologiques communs (i.e ; conséquence bidirectionnelle d'un processus commun, processus commun(s) non clairement identifié(s) actuellement).¹⁰³

L'épilepsie étant définie par la répétition spontanée de crises épileptiques, il est logique de classer les troubles psychotiques en fonction de leur chronologie de survenue par rapport aux crises pour distinguer trois cadres principaux :

- **Les psychoses ictales**, où les symptômes psychotiques sont l'expression de la décharge épileptique elle-même ;
- **Les psychoses postictales**, où les symptômes psychotiques suivent les crises rapidement après leur terminaison après un intervalle libre de lucidité ;
- **Les psychoses interictales**, où les symptômes psychotiques sont liés à l'existence d'une épilepsie, mais sans relation chronologique avec les crises.

Les psychoses ictales sont exceptionnelles.

Les psychoses postictales concernent 2 à 8% des personnes épileptiques.

Les psychoses interictales concernent plus généralement les épilepsies focales pharmaco-résistantes d'évolution prolongée, mais 20% des patients souffrent d'une épilepsie généralisée.¹⁰⁴

Une recherche chez des adultes a montré, parmi une cohorte de 2,27 millions d'adultes, que le taux de schizophrénie est 2,5 à 3 fois plus élevé chez les patients avec épilepsie.

Seulement 10% des enfants avec épilepsie partielle complexe ont une psychose schizophrénie-like interictale avec hallucinations, troubles de la pensée, sans signes négatifs, et un mauvais contrôle de l'épilepsie.¹⁰⁵

> Dépression, troubles anxieux et troubles de l'humeur

Les troubles dépressifs sont la comorbidité psychiatrique la plus fréquente chez les patients atteints d'épilepsie.

La prévalence des épisodes dépressifs est de 11-60% vs 12-15% dans la population générale.

L'incidence cumulative (aussi bien dans la population générale des personnes épileptiques que dans des sous-groupes d'épilepsies sévères) de la dépression caractérisée dans l'épilepsie (actuelle ou passée) est de 23,1% (IC 95% : 20,6-28,3) ce qui signifie qu'une personne épileptique sur quatre souffrira d'une dépression au cours de sa vie. L'incidence cumulative dépasse 50% dans l'épilepsie réfractaire.

Par ailleurs, les personnes épileptiques rendent compte de 2,32% de l'ensemble des suicides, avec un risque relatif multiplié par 3,17 par rapport à la population témoin et un risque de suicide multiplié par 29,2 dans les six mois qui suivent le diagnostic en cas de trouble mental comorbide.¹⁰⁶

103 - Hesdorffer DC, Ishihara L, Mynepalli L, Webb DJ, Weil J, Hauser WA. *Epilepsy, suicidality and psychiatric disorders : a bidirectional association.* Annals of neurology 2012;72(2):184-191.

104 - De Toffol Bertrand, Hingray Coraline, Biberon Julien, El-Hage Wissam. *Les comorbidités psychiatriques dans l'épilepsie.* Presse médicale 2017.

105 - Ouss-Ryngaert L. *Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique.* EMC Psychiatrie-pédopsychiatrie 2012;37-200-E-35

106 - De Toffol Bertrand, Hingray Coraline, Biberon Julien, El-Hage Wissam. *Les comorbidités psychiatriques dans l'épilepsie.* Presse médicale 2017

Parmi les 150 000 malades non stabilisés, 50% font une dépression au cours de leur vie, 30% un trouble anxieux caractérisé et 6-7% un épisode psychotique.¹⁰⁷

Le taux de dépression chez les enfants avec épilepsie varie entre 12 et 36%.¹⁰⁸

La prévalence des troubles anxieux est de 19-45% vs 2,5-6,5% dans la population générale.¹⁰⁹

La prévalence des différents syndromes est la suivante :

Trouble anxieux généralisé (GAD) 10,2% (IC95%, 7,7-13,5)	Phobies sociale 5,3% (IC 95%, 3,7-7,7)	Trouble panique 2,6% (IC 95%, 1,2-5,4)	Agoraphobies 2,8% (IC 95%, 1,5-7,2)
--	--	--	---

Les troubles anxieux ont la même prévalence que l'épilepsie soit contrôlée ou non.¹¹⁰

> Déficience intellectuelle

La prévalence des personnes ayant une déficience intellectuelle est estimée dans les pays développés à 9,21/1000 (IC 95%).¹¹¹

Les pathologies chroniques telles que l'épilepsie sont plus fréquentes, moins bien dépistées et soignées chez les personnes avec déficience intellectuelle qu'en population générale.¹¹²

Une méta-analyse réalisée récemment estime la prévalence d'une épilepsie chez les personnes ayant une déficience mentale à 22,2% (IC 95% : 19.6-25).¹¹³

La fréquence de l'épilepsie augmente avec la sévérité de la déficience intellectuelle. En effet, la prévalence est de :

9,8% dans les formes légères de déficience intellectuelle (IC 95% : 7.6-12.4)	16,7% dans les formes modérées (IC 95% : 10.8-25)	27% dans les formes sévères (IC 95% : 16.1-42.5)	50,9% dans les formes profondes (IC 95% : 36.1-65.5)
---	---	--	--

114

107 - De Toffol Bertrand. In : Plessis Audrey. *L'épilepsie à visages découverts*. Faire face 2014;(726):25-37.

108 - Ouss-Ryngaert L. *Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique*. EMC Psychiatrie-pédopsychiatrie 2012;37-200-E-35

109 - Andres M, Kammer. *Comorbidités psychiatriques de l'épilepsie : données et controverses*, pp. 1-13. In : Thomas P, Biraben A. *Épilepsie et psychiatrie*. Paris : Dunod, 2015, 148 p

110 - De Toffol Bertrand, Hingray Coraline, Biberon Julien, El-Hage Wissam. *Les comorbidités psychiatriques dans l'épilepsie*. Presse médicale 2017.

111 - Maulik PK, Mascarenhas MN, Mathers CD et. al. *Prevalence of intellectual disability : a meta analysis of population-based studies*. Research in developmental disabilities 2011;32(2):419-436.

112 - *Déficiences intellectuelles*. Inserm, Expertise collective, 2016. <http://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/6816>

113 - Robertson J, Hatton C, Emerson E, Baines S. *Prevalence of epilepsy among people with intellectual disabilities : A systematic review*. Seizure 2015;29:46-62.

114 - Van Blarikom W, Tan IY, Aldenkamp AP, van Gennep AT. *Epilepsy, intellectual disability, and living environment: a critical review*. Epilepsy & Behavior 2006 Aug;9(1):14-8.

La prévalence de l'épilepsie chez les personnes avec déficience intellectuelle dépend aussi de l'étiologie. En effet, certains syndromes à l'origine de la déficience intellectuelle ne s'accompagnent pas d'épilepsie alors que d'autres comportent une épilepsie pharmaco-résistante. Par exemple, la fréquence de l'épilepsie chez les personnes avec syndrome de Down est le plus souvent estimée à 8%, et augmente avec l'âge.^{115 116}

Le risque de diagnostic erroné d'épilepsie est majoré chez les personnes avec déficience intellectuelle en raison de la fréquence des mouvements anormaux non épileptiques, de difficultés de communication et dépendance envers un tiers pour décrire les symptômes, et de difficultés à réaliser des EEG. En effet, les erreurs diagnostiques concerneraient 25% des cas : soit des patients épileptiques dont les crises ne sont pas reconnues comme tel (faux-négatifs), soit des manifestations non épileptiques considérées à tort et traitées comme des crises épileptiques, avec risque d'escalade thérapeutique (faux-positifs).¹¹⁷

> Autisme/ troubles envahissants du développement (TED)

Chez les sujets autistes ou ayant un TED, la prévalence de l'épilepsie est évaluée, selon les études, entre 5 et 40%. Ces taux sont nettement supérieurs à ceux observés dans la population générale qui sont proches de 0,5 à 1 %.

Les sujets présentant un autisme dit « complexe » avec un trouble neurologique associé, comme une insuffisance motrice cérébrale, une microcéphalie ou un trouble neurodéveloppemental avec des signes dysmorphiques ont un risque plus élevé de présenter une épilepsie.¹¹⁸

La prévalence de l'épilepsie varie selon le sous-type de trouble envahissant. La prévalence la plus faible est observée chez les sujets présentant un syndrome d'Asperger (4 %) et les prévalences les plus élevées sont observées dans le trouble désintégratif de l'enfance (77 %) et le syndrome de Rett (90 %).¹¹⁹

Dans l'autisme comme dans la population générale, le retard mental est un facteur de risque de l'épilepsie clairement identifié. Récemment, **une méta-analyse de 10 études a mis en évidence une prévalence réunie de l'épilepsie de 21,5 % chez les sujets autistes ayant un retard mental comparée à une prévalence de 8 % chez les sujets autistes sans retard mental.** Également, cette étude montre que la prévalence de l'épilepsie est d'autant plus élevée que le retard mental est important.¹²⁰

115 - *Déficiences intellectuelles*. Inserm, Expertise collective, 2016. <http://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/6816>

116 - Smigielska-Kuzia J, Sobaniec W, Kulac W, Bockowski L. *Clinical and EEG features of epilepsy in children and adolescents in Down syndrome*. *Journal of child neurology* 2009;24:416-420.

117 - Chapman M, Iddon P, Atkinson K, Brodie C, Mitchell D, et. coll. *The misdiagnosis of epilepsy in people with intellectual disabilities : a systematic review*. *Seizure* 2011;20:101-106.

118 - Canitano R. *Epilepsy in autism spectrum disorders*. *European Child & Adolescent Psychiatry* 2007;16:61-6.

119 - Tuchman R, Rapin I. *Epilepsy in autism*. *Lancet Neurology* 2002;1:352-358.

120 - Amiet C, Gourfinkel-An I, Bouzamondo A, et al. *Epilepsy in autism is associated with intellectual disability and gender: evidence from a meta-analysis*. *Biological Psychiatry* 2008;64:577-582.

Les enfants épileptiques ont des taux d'autisme plus élevés que dans la population générale : de 9 à 32%.

Certains syndromes semblent préférentiellement associés aux TED : les spasmes infantiles ou syndrome de West, et la sclérose tubéreuse de Bourneville, dans laquelle les épilepsies sont récurrentes. En effet **on retrouve des TED dans 7 à 33% des syndromes de WEST et chez 25 à 61 % des patients présentant une sclérose tubéreuse de Bourneville.**

La distribution en fonction de l'âge du développement d'une épilepsie chez les personnes souffrant d'autismes/TED est décrite selon une forme bimodale. Celle-ci comporte 2 pics : l'un dans la petite enfance - avant l'âge de 5 ans -, l'autre au cours de l'adolescence - après l'âge de 10 ans.¹²¹

> Chez l'enfant épileptique

Peu de publications étudient le devenir des enfants en termes psychiatriques, encore moins en termes psychopathologiques. Pourtant, les enfants épileptiques ont un taux élevé de troubles psychiques.

Ils ont en effet un risque augmenté de développer des troubles comportementaux et émotionnels.

Dans la population générale, **la prévalence de tels troubles est de :**



L'hyperactivité avec déficit de l'attention est trois à cinq fois plus fréquente chez les enfants épileptiques que dans la population générale : on trouve des symptômes d'hyperactivité ou de difficultés attentionnelles chez 14 à 38% des enfants épileptiques.¹²³

MALADIES MÉTABOLIQUES ET GÉNÉTIQUES

Certaines maladies sont fréquemment associées à une épilepsie, telles que les syndromes de Rett ou d'Angelman.

Les maladies avec malformations cérébrales sont associées de façon quasi constante à des épilepsies. Plus la malformation est sévère plus le handicap neuro-moteur est important et plus l'épilepsie est pharmaco-résistante.

La grande diversité des maladies rares se combine avec une gamme très large de formes d'épilepsies, dont certaines sont pharmaco-résistantes.¹²⁴

121 - Volkmar FR, Nelson DS. *Seizure disorders in autism*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry 1990;29:127-129.

122 - Ouss-Ryngaert L. *Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique*. EMC Psychiatrie-pédopsychiatrie 2012;37-200-E-35

123 - Ouss-Ryngaert L. *Troubles psychopathologiques et psychiatriques de l'enfant épileptique*. EMC Psychiatrie-pédopsychiatrie 2012;37-200-E-35

124 - Picard Florence, Bahi-Buisson Nadia. *Épilepsies survenant au cours de maladies métaboliques et génétiques rares : surhandicap ou co-morbidité ?* Recherches et perspectives déc 2013;8-10

FICHE THÉMATIQUE

réalisée par le Centre National de Ressources pour les Handicaps Rares à composante Épilepsie Sévère avec la collaboration des Docteurs Patrick Latour et Jérôme Petit, Neurologues, Fahres / La Teppe.

Elle peut être librement utilisée à condition de l'attribuer à son auteur, en citant son nom (Centre National de Ressources Handicaps Rares - Épilepsies Sévères), de ne pas en faire d'utilisation commerciale et de ne pas la modifier.

Directeur de publication : Aymeric Audiau, Directeur - Rédactrice en chef : Stéphanie Gastoud, Documentaliste.

Centre de documentation du Centre National de Ressources Handicaps Rares - Épilepsies Sévères
Tél. 09 69 36 86 46 - documentation@fahres.fr - <https://doc.handicapsrares.fr/fahres>