

N°H80

ÉPILEPSIES SÉVÈRES : POINTS DE VIGILANCE CLINIQUE

Mise à jour : Octobre 2023

PRÉVALENCE ÉLEVÉE DE :

- **Troubles du neurodéveloppement (TND)**, en particulier :
 - Trouble du développement intellectuel (TDI)
 - Trouble du spectre de l'autisme (TSA)
 - Troubles moteurs
 - Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH)
 - **Troubles psychiatriques** : peuvent être à la fois comorbidités, conséquences de l'épilepsie sévère, effets secondaires des traitements.
 - Désorganisation du cycle veille-sommeil
 - Troubles anxieux et dépressifs
 - Troubles psychotiques
 - **Troubles cognitifs** : peuvent être à la fois comorbidités, conséquences de l'épilepsie sévère, effets secondaires des traitements.
- Touchant en particulier :
- Planification des tâches, volition, mémoire, attention
 - Repérage temporo-spatial
 - Langage
- **Accidents** faisant suite à des crises épileptiques : chutes avec traumatisme, noyade, brûlures, ...
 - **Crise non épileptique psychogène (CNEP)** : Prise en charge pluridisciplinaire dont un suivi psychiatrique.
 - **Mort subite inattendue en épilepsie (MSIE)** également désignée par "Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP)". La MSIE reste rare. Certaines formes d'épilepsie sont plus à risque.



Troubles du comportement, mouvements anormaux, CNEP : ET SI C'ÉTAIT UNE CRISE D'ÉPILEPSIE ?

Reprendre interrogatoire, sémiologie de la crise, examen neurologique ; prendre appui auprès de l'aidant- accompagnant professionnel, lui proposer de faire une vidéo sur son portable lors de ces épisodes ; demander avis au neurologue/neuropédiatre référent.

PRÉVENTION ET SURVEILLANCE

Sans négliger la prévention ordinaire : vaccinations, dépistage et soins dentaires, dépistage et prévention des surhandicaps sensoriels, ...



Prévention et surveillance des épilepsies sévères reposent sur l'accompagnement multidimensionnel et l'ETP* du patient et de ses proches-aidants

*voir § « pour en savoir plus : glossaire »

FACTEURS DE RECRUESCENCE DES CRISES

voir § « en savoir plus : fiche HandiConnect H80b »

Ne pas oublier de rechercher :

- des difficultés d'observance thérapeutique
- une douleur
- une infection
- des perturbations du sommeil
- des situations de stress
- l'usage de certains produits délivrés sans ordonnance
- un changement de rythme de vie

Médicaments à utiliser avec précaution :

- ceux abaissant le seuil épileptogène : antihistaminiques, Tramadol, Baclofène,
- ceux modifiant l'efficacité des antiépileptiques : inducteurs enzymatiques ; certains contraceptifs



COMBATTRE LES IDÉES REÇUES

« les psychotropes abaissent le seuil épileptogène »

En cas de comorbidités psychiatriques, la prescription d'inhibiteurs de la recapture de la sérotonine ou de certains antipsychotiques est nécessaire, souvent indispensable et sans danger.

ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE

Défini par une crise convulsive > à 5' ou plus de 2 crises sans reprise de conscience entre elles.

S'assurer que chaque patient possède :

- Un protocole thérapeutique d'urgence individualisé, prescrit par le neurologue/neuropédiatre référent (molécule, indication, dose, surveillance)
- Une fiche « patient remarquable SAMU » pour transmettre le protocole d'urgence individualisé aux services d'urgence ; voir avec le médecin chef du 15

PRISE EN CHARGE DES COMORBIDITÉS ASSOCIÉES

(TND-Troubles psychiatriques- Troubles cognitifs) Nécessitent une surveillance et une prise en charge spécifiques (voir § « pour en savoir plus : PNDS » si contexte de maladie rare).

IATROGÉNIE MÉDICAMENTEUSE

Possibles effets secondaires : baisse de la vigilance, altérations des capacités cognitives, troubles du comportement, dépression, céphalées, perte/prise de poids, ...

Évaluer avec le patient et ses aidants les bénéfices/risques entre la persistance des crises et les conséquences des polythérapies.

SOINS POTENTIELLEMENT DOULOUREUX ET ANXIOGÈNES

Douleurs et anxiété, facteurs déclenchants de crises, prévenus par des moyens adaptés. (voir fiche HandiConnect F05 « Prévention de la douleur des soins chez la personne en situation de handicap » et F10 « Habituation aux soins de la personne en situation de handicap »).

RESTRICTIONS D'ACTIVITÉS

Soit du fait du risque accidentogène en cas de survenue d'une crise (traumatisme, noyade, ...), soit activité pouvant générer fatigue, manque de sommeil.

Les activités nécessitent d'être réfléchies au cas par cas pour proposer des mesures d'adaptations humaines et/ou matérielles individualisées ; sans oublier le choix et les adaptations des lieux de vie. (voir §: « Pour en savoir plus : ressources »).

> L'accès au sport ne doit pas être systématiquement restreint.

QUAND DEMANDER DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES ?

(hors bilan initial)

En concertation avec le neurologue/neuropédiatre référent ; réalisés au sein de la consultation spécialisée.

EEG

- Classification du syndrome épileptique
- Modification du type des crises
- Aggravation inexpliquée de l'épilepsie
- Survenue de comorbidités cognitive ou comportementale inattendues

IRM

- Modification de l'examen neurologique
- Altération cognitive
- Surveillance d'une lésion épileptogène de nature incertaine
- Contrôle d'une anomalie potentiellement évolutive

Bilans neuropsychologiques et neuromoteurs

- Dégradation des compétences
- Décision d'orientation vers un dispositif adapté : ESMS*, scolarité, travail
- Rupture du parcours scolaire ou de l'insertion sociale

Dosage des antiépileptiques

(en fonction des molécules) :

- Doute sur l'observance
- Dans le cadre du suivi d'une grossesse
- Inefficacité malgré une posologie adaptée
- Apparition de signes de toxicité



CLÉS POUR UNE ALLIANCE THÉRAPEUTIQUE

JE COMMUNIQUE AVEC LE PATIENT

- Je m'informe sur ses capacités et moyens de communication auprès de l'aidant-accompagnant professionnel
- J'explique les soins avec des supports adaptés ; je tente d'obtenir son adhésion

JE M'APPUIE SUR LES PROCHES AIDANTS/ ACCOMPAGNANTS PROFESSIONNELS

- Pour connaître son épilepsie,
 - conséquences, suivi ; traitements et leurs éventuels effets secondaires
 - handicaps associés et leurs conséquences
- Pour rappeler à la personne les notions vues en ETP et aider à l'observance thérapeutique

- Pour évaluer les besoins de compensations et d'adaptations de la personne et remplir les documents (MDPH*, ALD, CAF, médecine du travail, ...)

JE PRENDS SOIN DES PROCHES AIDANTS

- Repérer les signes d'épuisement ; questionner sur leur état de santé
- Prévoir des visites à domicile pour appréhender l'environnement et les besoins de la personne et de son entourage ; au besoin, prescrire des soins infirmiers à domicile et/ou solliciter la MDPH pour des visites à domicile: assistante sociale, ergothérapeute.
- Orienter les proches-aidants vers des associations, vers l'Equipe Relais Handicaps Rares

(voir § « en savoir plus: Ressources »)



POUR EN SAVOIR PLUS

DOCUMENTATION :

- **Centre National de Ressources Handicaps Rares Épilepsies sévères (CNRHR-FAHRES):** fiche thématique de : « Les Épilepsies en quelques mots et en quelques chiffres ». Novembre 2019. [consulter](#)



- **HAS Recommandations de Bonnes Pratiques-Fédération Française de Neurologie (FFN)- Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP)** : « Épilepsies : Prise en charge des enfants et des adultes » Novembre 2020. [consulter](#)
- **HAS-Organiser les parcours de santé** - Guides du parcours de santé de l'adulte et de l'enfant avec épilepsie. Juin 2023 cf particulièrement la graduation des soins et des modalités d'accompagnement en fonction de la complexité de la situation. [consulter](#)
- **Hingray C.** Epilepsie et psychiatrie ; ce que devrait savoir un psychiatre ? . Journal of Psychiatry. Vol 1, suppl, Novembre 2018, S103. [consulter](#)

RESSOURCES :

- Fiche HandiConnect H80b- **Facteurs favorisant la survenue d'une crise d'épilepsie**- [consulter](#)
- **HandiConnect.fr** : Fiches conseils destinées aux soignants relatives au Handicap Psychique, aux Troubles du Développement Intellectuel, aux Troubles du Spectre de l'Autisme, au Polyhandicap, ... ; relatives à la prévention de la douleur et de l'anxiété des soins ; Annuaire de formations. [consulter](#)
- **Recommandations Formalisées d'Experts SRLF/SFMU** : Prise en charge des états de mal épileptiques en préhospitalier, en structure d'urgence et en réanimation dans les 48 premières heures (A l'exclusion du nouveau-né et du nourrisson) *. Mai 2020. [consulter](#)
- **Ligue Française Contre l'épilepsie** : calendrier des crises, cartographie des établissements spécialisés, podcasts, ... [consulter](#)
- **Les Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS)**, à consulter sur le site de la HAS. [consulter](#)
L'objectif d'un PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. Les PNDS comportent une partie « synthèse destinée au médecin traitant ».
- **SantéBD.org** : Boîte à outils pédagogiques pour comprendre et expliquer la santé avec des images et des mots simples ; banque d'images pour créer soi-même son outil. [consulter](#)
- **EFAPPE** : Fédération d'associations épilepsies sévères- « vivre avec une épilepsie sévère ». [consulter](#)
- **COPOWER** : Plateforme des Communautés de Pratiques Epilepsie et Handicap. [consulter](#)

POUR VOUS AIDER DANS VOS DÉMARCHES, CELLES DE VOS PATIENTS ET DE LEURS AIDANTS :

- **Epilepsies - Guide Usagers** - vos démarches MDPH. [consulter](#)
- **EFAPPE** Fédération d'associations épilepsies sévères. [consulter](#)
- **ERHR** Equipe Relais Handicaps Rares. [consulter](#)
- **HAS**-Guide ALD9-Epilepsie grave, Mars 2023. [consulter](#)

GLOSSAIRE

- **MDPH** Maison Départementale des Personnes Handicapées ; 1 MDPH par département; composée de plusieurs commissions (scolarisation, aides matérielles et humaines, droits à la compensation, ...). [consulter](#)
- **ETP** Éducation Thérapeutique du Patient. [consulter](#)
- **ESMS** Établissements et Services Médico-Sociaux. [consulter](#)

CONTRIBUTEURS

Cette fiche a été co construite et validée par le groupe de travail HandiConnect « Épilepsies sévères » dont les membres sont : Dr Catherine Allaire (neurologue, FAM pour adultes épileptiques, Broons), Céline Bélinger (coordinatrice de parcours - Équipe Relais Handicaps Rares (ERHR) Nord Est), Dr Bénédicte Gendraul (pédiatre), Dr Laure Genet (médecin généraliste, MAS EPIGRAND EST-OHS de Lorraine), Pr Mathieu Milh (neuropédiatre, Centre de Référence Épilepsies Rares, CHU La Timone, Marseille), Julie Mourosoque, Stéphanie Gastoud, Sylvia Castellar, François Rafier (Centre National de Ressources Handicaps Rares-Épilepsies Sévères (CNRHR) FAHRES), Pr Rima Nabbout (neuropédiatre, Centre de Référence Épilepsies Rares, Hôpital Necker, Paris), Pr E. Raffo (neuropédiatre, Hôpital Rothschild, Paris), Ludivine Rohrer (IPA épilepsie, Centre de Référence Épilepsies Rares, CHRU Nancy), Dr Marie-Christine Rousseau (médecin MPR, chercheur pour la Fédération du Polyhandicap, APHP), Françoise Thomas-Vialettes (parent, expert EFAPPE, présidente EPIPAIR), Dr Laurent Vercueil (neurologue, CHU Grenoble Alpes).

MENTIONS LÉGALES

Sa réalisation et sa mise en ligne en accès libre ont été rendues possibles grâce aux soutiens de l'**Assurance Maladie**, de la **CNSA** et des **Agences Régionales de Santé**.

HandiConnect.fr est un projet porté par l'association CoActis Santé et ses partenaires. Tous droits de reproduction, de représentation et de modification réservés sur tout support dans le monde entier. Toute utilisation à des fins autres qu'éducative et informative et toute exploitation commerciale sont interdites.

D'autres fiches ou ressources sont disponibles sur le site
www.handiconnect.fr - contact@handiconnect.fr