

N°H81

# ÉPILEPSIES SÉVÈRES : DÉFINITION, PARTICULARITÉS

Mise à jour : Octobre 2023

## DÉFINITION

« Les épilepsies sont dites sévères lorsqu'elles :

- **résistent aux traitements**, ce qui concerne environ un tiers des patients, et/ou ;
- **entraînent un handicap** qui peut être lié à la fréquence, au type ou à l'intensité des crises ou à leurs manifestations brutales (chutes) »  
(HAS – Novembre 2007)

« Les crises et les troubles associés **réduisent significativement la possibilité pour la personne de mobiliser ses compétences** (mentales, cognitives, psychiques, sensorielles, motrices). »  
(Rapport CNSA-Alcimed juillet 2011)

Une épilepsie sévère définit une situation de handicap qui répond aux critères médicaux d'admission au protocole ALD 9- Epilepsie grave.

- L'épilepsie sévère peut être **associée à une ou plusieurs déficiences** graves d'origine cognitive, sensorielle ou motrice.
- L'épilepsie sévère a un **impact sur la sécurité de la personne** qu'elle ne peut assurer seule, nécessitant des compensations adaptées

## PARTICULARITÉS

### LES CRISES D'ÉPILEPSIE :

- La sévérité des crises, outre leur pharmacorésistance, est définie par leur fréquence, leur durée, leur imprévisibilité, leurs risques accidentogènes
- Les manifestations postcritiques peuvent également être source de handicap ou d'accident : confusion, asthénie, troubles du langage, troubles du comportement, ...

### LES DÉFICIENCES ASSOCIÉES :

- Résultent des anomalies de fonctionnement cérébral
- Peuvent être aggravées ou dues à l'épilepsie elle-même dans certaines encéphalopathies épileptiques
- Difficultés comportementales et troubles psychiatriques peuvent être provoqués ou aggravés par certains antiépileptiques

# LES TRAITEMENTS

## MÉDICAMENTS ANTIÉPILEPTIQUES

- Choisis en fonction du type d'épilepsie et/ ou du syndrome et/ou de l'étiologie
- Non substituables sauf avis contraire du neurologue/neuropédiatre
- Ne doivent pas être interrompus sauf avis du neurologue. En vue d'une AG, organiser les modalités de la prise avec l'anesthésiste
- Iatrogénie, polythérapie : ([voir fiche HandiConnect H80](#))

## RÉGIME CÉTOGÈNE

- Régime riche en matières grasses et pauvre en glucides
- Peut être proposé rapidement en cas d'échec des premières lignes de traitement dans certains syndromes chez l'enfant ; plus rarement prescrit chez l'adulte
- **Véritable traitement**, il requiert un suivi médical et diététique avec l'adhésion du patient et de sa famille

## PLACE DE LA CHIRURGIE

### À visée curative

- Exérèse ou déconnection des foyers épileptogènes à l'origine des crises
- Envisagée chez tout enfant ou adulte dont l'épilepsie est pharmacorésistante avec **un foyer épileptogène identifié et confirmé**, opérable sans créer de déficit neurologique invalidant.

### À visée palliative

- Objectifs : diminuer le nombre des crises ou leur impact
- **Callosotomie** : déconnection des 2 hémisphères par section du corps calleux.
  - **Stimulation du nerf vague (VNS)** : boîtier implanté en sous claviculaire gauche, générateur d'impulsions électriques stimulant le nerf vague gauche, avec des paramètres ajustables pour chaque patient, 24h/24. En vue d'une IRM, prévoir et coordonner l'arrêt et la remise en route du VNS.

## ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT - DES PROCHES AIDANTS (ETP)

- L'ETP fait partie intégrante de la prise en soins des personnes souffrant d'épilepsie sévère : « Chaque patient avec épilepsie et/ou sa famille ou ses proches doit être informé et pouvoir avoir accès à un programme d'éducation thérapeutique » (Recommandation 86 HAS parcours de soins patient épileptique).
- Elle favorise « **une meilleure connaissance de sa maladie par le patient et son entourage proche et l'adhésion au projet thérapeutique** » (Recommandation HAS 28 parcours de soins du patient épileptique) permettant une meilleure autonomie et une **amélioration de la qualité de vie**.
- L'ETP est réalisée par une équipe pluridisciplinaire de soignants formés (médecin, infirmier, psychologue, pharmacien...), de patients et de proches aidants ressources ou experts.



## POUR EN SAVOIR PLUS

### DOCUMENTATION :

- **Centre National de Ressources Handicaps Rares Épilepsies sévères (CNRHR-FAHRES) :** fiche thématique : « 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 Guide-Affection de longue durée :** « La prise en charge de votre épilepsie : Vivre avec une épilepsie sévère ». Novembre 2007. [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](#)
- **HAS-Guide ALD9 -** Epilepsie grave, Mars 2023. [consulter](#)

### RESSOURCES :

- **Ligue Française Contre l'épilepsie :** calendrier des crises, cartographie des établissements spécialisés, podcasts, ... [consulter](#)
- **HandiConnect :** Fiches conseils destinées aux soignants relatives au Handicap Psychique, aux Troubles du Développement Intellectuel, aux Troubles du Spectre de l'Autisme, au Polyhandicap, ... ; Annuaire de formations. [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 Gendrault (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 Mourosque, 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), Ludvine 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 Verceuil (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](http://www.handiconnect.fr) - [contact@handiconnect.fr](mailto:contact@handiconnect.fr)**