

N°H82

# ÉPILEPSIES SÉVÈRES : PRÉVALENCE, ÉTIOLOGIES

Mise à jour : Octobre 2023

« 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)

## PRÉVALENCE

Environ 600 000 personnes épileptiques en France.

Pour ~30% d'entre elles, aucun traitement n'est totalement efficace.

La pharmacorésistance crée une situation de handicap à des degrés variables.

## ÉTIOLOGIES :



Toutes les étiologies citées ne s'accompagnent pas toujours d'épilepsies sévères

## LE RISQUE D'ÉPILEPSIE SÉVÈRE EST PLUS ÉLEVÉ :

**Chez les jeunes enfants porteurs d'une maladie génétique** (liste non exhaustive) :

- Syndrome d'Angelman
- Syndrome de Rett
- Sclérose Tubéreuse de Bourneville
- Syndrome de Down (trisomie 21)

**Chez les enfants présentant certains syndromes épileptiques** (liste non exhaustive) :

- Syndrome des spasmes épileptiques de l'enfant (Syndrome de West)
- Syndrome de Dravet
- Épilepsie myoclonico-astatique de Doose
- Syndrome de Lennox Gastaut

**En cas d'association avec une malformation cérébrale :**

Surtout dans les malformations corticales diffuses, souvent d'origine génétique.

**En cas d'atteinte cérébrale secondaire à** (liste non exhaustive) :

- un traumatisme crânien grave
- un AVC massif
- une méningo-encéphalite
- une maladie neurodégénérative



- Un diagnostic précoce et une thérapie précoce et ciblée peuvent améliorer le devenir cognitif et développemental des enfants porteurs d'épilepsies sévères. Chez l'adulte, ils permettent de limiter l'impact de l'épilepsie sur le handicap associé et sur les aptitudes fonctionnelles
- La recherche de l'étiologie peut être questionnée régulièrement
- En cas de suspicion de syndrome épileptique rare, prendre avis auprès des Centres de référence Coordonnateur et Constitutifs- Centres de Compétences ( voir § « pour en savoir plus : ressources » )



## 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-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](#)
- **Milh M, Villeneuve N.** « Épilepsies graves de l'enfant : diagnostic électro clinique et étiologique, principes de prise en charge ». EMC- Pédiatrie 2013 ; 8(1) :1-11. [consulter](#)

### RESSOURCES :

- **Cartographie des Centres Epilepsies rares :** Centres de référence Coordonnateurs et Constitutifs-Centres de Compétences : Filière DéfiScience. [consulter](#)
- Le **portail Orphanet** propose un inventaire des maladies rares, un répertoire des associations et services aux patients, un répertoire des professionnels et institutions, des centres experts et des filières nationaux. [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](#)
- **Fédération EFAPPE** épilepsies et associations membres. [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 Gendault (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 Mourouque, 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](http://www.handiconnect.fr) - [contact@handiconnect.fr](mailto:contact@handiconnect.fr)**