



N°H83

ÉPILEPSIES SÉVÈRES : DÉPISTAGE

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)

- 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.

POURQUOI UN DÉPISTAGE PRÉCOCE ?

- **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 les handicaps associés et sur les aptitudes fonctionnelles.
- L'identification d'un **foyer épileptogène** peut faire envisager une chirurgie curative.
- Le diagnostic précoce et la prise en charge adaptée des déficiences intellectuelle, motrices, sensorielles peuvent permettre de limiter les **handicaps associés**.

QUAND SUSPECTER UNE ÉPILEPSIE SÉVÈRE ?



Le diagnostic d'épilepsie sévère n'est pas immédiat devant une 1^{re} crise, il se construit en même temps que le bilan de l'épilepsie est réalisé et que la réponse aux premiers traitements est observée.

Certains antécédents, certains signes associés, certains types de crises cliniques et électriques amènent à être vigilants :

• Contexte :

- Antécédents familiaux d'épilepsies sévères
- Prématurité. Souffrance néonatale
- Lésion cérébrale étendue (malformative, post-anoxique, post-encéphalitique)
- Maladie génétique (Syndrome de Down ; Syndrome d'Angelman ; Syndrome de Rett ; Sclérose Tubéreuse de Bourneville) (liste non exhaustive)
- Maladie neurodégénérative
- Age de début des crises < 3 ans
- Développement psychomoteur ou examen neurologique anormal avant le début de l'épilepsie. Dégradation neurologique et/ou cognitive après l'apparition des premières crises

• Crises d'épilepsie:

- Début explosif : état de mal épileptique ; crises d'emblée très fréquentes

- Types de crises : convulsions lors d'épisodes peu fébriles chez le petit enfant, types de crise variés, répétition de crises hémi corporelles, spasmes épileptiques

QUELS ACTEURS ?

POUR REPÉRER

• Parents

• Professionnels de la petite enfance

• **Professionnels de santé de 1^{re} ligne** : médecins généralistes, pédiatres en libéral. PMI (Protection Maternelle et Infantile). Médecins urgentistes.

POUR ÉTABLIR LE DIAGNOSTIC

• **Professionnels de santé de 2^e ligne** : CAMSP (Centre d'Action Médico-Social Précoce), PCO (Plateforme de Coordination et d'Orientation). Services de médecine interne, de pédiatrie générale. Neurologues et neuropédiatres libéraux.

• **Professionnels de santé de 3^e ligne** (recours recommandé) : Services hospitaliers spécialisés (neurologie/neuropédiatrie, génétique clinique, neuro-imagerie). **Les Centres de Référence épilepsies rares** (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** - Épilepsie 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 :

- **Filière DéfiScience : Cartographie des Centres Épilepsies rares** : Centres de référence Coordonnateurs et Constitutifs-Centres de Compétences. [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](#)
- **Ministère des solidarités, de l'autonomie et des personnes handicapées** : « Intervenir précocement auprès des enfants présentant des écarts inhabituels de développement » cartographie des PCO - juin 2022. [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 Mourosoque, Stéphanie Gastoud, Sylvia Castellar, François Rafier (Centre National de Ressources Handicaps Rares-Épilepsies Sévères (CNRHR) FAHRES), Pr Rima Nababout (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