

Ce travail d'expertise collective s'appuie sur les données issues de la littérature scientifique disponible lors du dernier trimestre 2014. Les références ne sont pas reprises dans la synthèse ci-dessous, afin d'en faciliter la lecture, mais disponibles dans le document INSERM en lien ci-dessus.

Synthèse des points clef concernant les personnes avec DI et épilepsie

L'épilepsie est beaucoup plus fréquente, moins bien dépistée, moins bien soignée chez les personnes avec déficience intellectuelle (DI) qu'en population générale. Cette épilepsie associée à la DI a un impact sur la qualité de vie de la personne, de son aidant ainsi que sur le vieillissement.

Ce rapport de l'INSERM répertorie des outils de bilan neurocognitif adapté, de mesure de qualité de vie, adaptés à ces personnes avec DI. Il formule des préconisations.

Prévalence

L'épilepsie touche 1 % de la population générale mais plus de 25% des personnes avec DI

- 17 % à 50 % des personnes avec DI selon les séries
- 26 % des personnes avec DI dans une population exhaustive (district de Leicester en Grande- Bretagne)

La fréquence de l'épilepsie augmente avec la sévérité de la déficience intellectuelle

- 3 % des enfants avec DI légère
- 15 % en cas de déficience modérée
- 30 % en cas de déficience sévère à profonde
- 51 % des personnes avec $QI < 35$

La fréquence de l'épilepsie dépend aussi du syndrome à l'origine de la DI.

L'éducation thérapeutique du patient épileptique et de ses aidants est nécessaire, mais n'est pas actuellement adaptée à cette population.

Pharmacorésistance (persistance de crises malgré un traitement approprié)

Concerne 1/3 de tous les épileptiques mais 2/3 des pers épileptiques avec DI

Précocité du vieillissement des DI avec l'épilepsie comme facteur favorisant

Exemples (peu d'études publiées)

- La fréquence de l'épilepsie chez les personnes avec trisomie 21 augmente avec l'âge
 - 8 % chez les adolescents et les jeunes adultes,
 - 28 % chez les seniors de plus de 50 ans
- Sur 62 adultes de 40 à 71 ans avec mutation complète pour le syndrome de l'X fragile, 23% sont épileptiques. L'épilepsie était soit présente depuis l'enfance, soit d'apparition tardive (2^{ème} pic d'incidence avec le vieillissement)

Les erreurs diagnostiques

soit des patients dont les crises ne sont pas reconnues comme épileptiques, soit des manifestations non épileptiques considérées à tort et traitées comme de l'épilepsie, avec risque d'escalade thérapeutique.

Concerneraient 10 % des cas d'épilepsie en général, 25% chez les patients avec DI

Le risque de diagnostic erroné d'épilepsie est majoré chez les personnes avec DI en raison de

- mouvements anormaux non épileptiques
- difficultés de communication, dépendance envers un tiers pour décrire les symptômes
- difficultés à réaliser des électro-encéphalogrammes.
- Mauvais suivi médical (comparé à la population générale)

Dans plusieurs pays, lors de bilans de santé systématiques pour personnes DI, des pathologies non connues sont diagnostiquées (2 à 5 pathologies pour plus de 50% des patients) dont l'épilepsie ou le surdosage d'antiépileptiques. Certains examens nécessaires au diagnostic de l'épilepsie sont difficiles à réaliser faute d'adaptation à la personne DI

Qualité de vie (pour la personne, pour son aidant)

Le retentissement de l'épilepsie sur la qualité de vie des personnes avec DI est majeur.

Une échelle évaluant l'impact des crises d'épilepsie a été validée et adaptée aux personnes atteintes de déficience intellectuelle légère à modérée pour leur permettre d'exprimer leurs inquiétudes sur les crises, les blessures, l'état postcritique, les traitements, le regard des autres, la vie quotidienne. Mais pas de publication sur le sujet

DI sévère : Les adultes présentant à la fois de l'autisme et de l'épilepsie ont, de manière significative, de moins bons scores à l'échelle MESSIER (Matson Evaluation of Social Skills for Individual with severe mental retardation) que ceux qui n'ont «que» des troubles autistiques ou «que» des troubles épileptiques

L'épilepsie est une des causes de trouble du sommeil des personnes DI. Les troubles du sommeil ont un impact sur la qualité de vie de la personne et de ses aidants / parents.

Elever un enfant ou être proche aidant d'un adulte avec DI et ayant une épilepsie active est une source de stress important pour les parents / l'aidant : inquiétude pour la personne, communication avec les équipes médicales, soins à donner, changements dans les relations intrafamiliales, interaction avec l'école et soutien de la communauté.

Antiépileptiques et fonctions cognitives, comportement

Les effets indésirables des antiépileptiques sur le comportement ou les fonctions cognitives des personnes avec DI constituent un enjeu certain. Exemples

- le Topiramate (36 patients) a eu un effet délétère sur la mémoire de travail et la fluence verbale chez 44 %
- le Levetiracetam peut provoquer une majoration des troubles du comportement

Inversement, l'effet comportemental d'un antiépileptique n'est pas forcément indésirable : dans une large étude multicentrique sur la Lamotrigine dans une population d'adolescents atteints de DI avec épilepsie pharmacorésistante, 60 % des patients avaient une réduction de moitié du nombre de crises et une amélioration du comportement

Afin de mieux documenter les effets adverses des antiépileptiques, une échelle a été validée, utilisable en clinique ou en recherche. Un groupe d'experts européens propose une analyse multidimensionnelle des troubles du comportement chez les adultes épileptiques et avec DI

L'exposition *in utero* à certains anti-épileptiques peut altérer le développement du système nerveux central du fœtus, provoquant une DI, sachant que l'effet tératogène des nouveaux antiépileptiques nécessite des analyses de pharmacovigilance supplémentaires avant de conclure à leur innocuité.

Recommandations de recherche

Nous citons ci-dessous celles concernant en particulier les personnes avec DI+épilepsie

Les autres recommandations sont aussi fort intéressantes, à condition que les études repèrent l'impact de l'épilepsie (selon sévérité et précocité) associée à la DI sur les besoins (de la personne et de son entourage), les comportements-défis, l'autodétermination et la qualité de vie, l'évaluation de l'accompagnement médical, tous ces sujets de recherche recommandés par les experts

I. Valider et développer des outils de diagnostic et d'évaluation de la personne

Concernant l'évaluation de l'impact des crises d'épilepsie : valider des versions françaises et des échelles adaptées aux personnes avec DI mesurant les effets des crises comme par exemple GEOS-C (*Glasgow Epilepsy Outcome Scale-Client version*), ou mesurant les effets indésirables des antiépileptiques sur le comportement et les fonctions cognitives (exemple : Seizes B, *Scale of the Evaluation and Identification of Seizures, Epilepsy, and Anticonvulsivant Side Effects-B*) ; diffuser ces échelles en pratique clinique.

II. Mieux connaître les déficiences intellectuelles et les trajectoires des personnes

1. Mieux connaître les comorbidités associées à la DI

Le groupe d'experts recommande de réaliser des recherches en épidémiologie descriptive et analytique des comorbidités ainsi que des recherches cliniques s'appuyant sur des outils validés afin de mieux appréhender les troubles associés à la DI et autres problèmes de santé, fréquents dans ces populations. Ces recherches porteront sur

le retentissement de l'épilepsie sur la qualité de vie des personnes avec DI : sur-handicap psychique, adaptatif, social de l'épilepsie (danger des crises, chutes, crises nocturnes, effets indésirables des médicaments) chez la personne avec DI et ses proches (famille ou professionnels)

Synthèse réalisée par Françoise THOMAS-VIALETTES
expert EFAPPE, secrétaire général CNE, administrateur EPI
EFAPPE Fédération d'Associations de Personnes handicapées
par des Epilepsies sévères
CNE Comité National pour l'Epilepsie
association EPI (Auvergne-Rhône-Alpes)

<http://efappe.epilepsies.fr>
<http://www.cne.epilepsies.fr>
<http://www.associationepi.com>

