

Épilepsie : quel devenir à long terme ?

RÉSUMÉ : L'épilepsie de l'enfant survient sur un cerveau en plein développement et impacte possiblement de façon durable les capacités cognitives de ceux-ci et donc leur devenir adulte. Il convient de distinguer les épilepsies secondaires à une maladie métabolique, développementale, lésionnelle ou génétique et les épilepsies dites idiopathiques ou fonctionnelles.

Le devenir à long terme dépend de la pharmacorésistance ou dépendance, de l'âge de début des crises, avec un pronostic plus sévère pour les épilepsies précoces. Même les épilepsies dites bénignes semblent impacter le devenir social, psychologique et cognitif des enfants à l'âge adulte.

Le choix du traitement antiépileptique et la durée des traitements restent débattus. Il est important de favoriser la transition à l'âge adulte en tenant compte de toutes les dimensions cognitives, lésionnelles et psychosociales.



→ I. DESGUERRE

Service de Neuropédiatrie,
Centre de référence des épilepsies
rares (CREER), Hôpital Necker
Enfants malades, PARIS.

L'épilepsie chez l'enfant est une pathologie qui impacte la vie quotidienne des enfants, leurs capacités cognitives et leur scolarisation. Il est classique de distinguer un pronostic différent selon l'âge de survenue de l'épilepsie, sa classification syndromique et donc son étiologie et sa pharmacorésistance. L'incidence de l'épilepsie chez l'enfant est évaluée à 41-187/100 000, la prévalence est de 3,2-5,5/1 000 dans les pays développés [1]. Sillanpää en Finlande [2] et Camfield en Nouvelle-Écosse ont étudié depuis plus de 30 ans des cohortes d'enfants épileptiques et leur suivi, et pronostic à long terme chez l'adulte. La transition de l'enfant à l'adulte dans l'épilepsie commence à être structurée et évaluée dans différents pays. Récemment, un groupe d'experts européens et américains s'est réuni à Paris pour définir les modalités et difficultés de la transition.

Classifications des épilepsies

La classification des épilepsies de l'enfant évolue depuis 20 ans, et se sim-

plifie. On considère actuellement les épilepsies partielles (crises partielles, foyer épileptique à l'EEG) et généralisées (absence, crises généralisées tonico-cloniques et anomalies généralisées à l'EEG), les formes idiopathiques (sans cause de réputation bénigne) et symptomatiques (génétiques ou lésionnelles comme une malformation cérébrale, une maladie de Bourneville, etc.).

Les données générales sur les grandes études

La précocité des crises et l'étiologie sous-jacente conditionne le pronostic à long terme [2] : sur une population de 102 enfants, 93 % étaient sans crises, 7 % de patients avaient une épilepsie pharmacorésistante à l'âge adulte (40 ans). Deux facteurs de mauvais pronostic en termes de pharmacorésistance ont été identifiés : survenue de crises hebdomadaires durant la première année de vie (*hazard ratio* 8,2 [1,6-43]; $p = 0,0125$), et 13 enfants sont décédés. La mortalité à long terme est huit fois plus élevée chez les enfants avec une

LE DOSSIER

Épilepsie

épilepsie symptomatique, et l'étiologie est donc prédictive de la surmortalité et de la pharmacorésistance [3, 4].

Sur un suivi de cohorte de 245 enfants, l'évolution à 45 ans retrouve : 179 survivants, 61 % à 10 ans de rémission sans traitement (95 % idiopathiques, 72 % du groupe cryptogénique et 47 % du groupe symptomatique ; $p < 0,001$). L'évaluation par rapport au groupe contrôle d'enfants montre une surmortalité (9 % vs 1 %). Même les sujets avec une épilepsie idiopathique avaient des anomalies cérébrales de type vasculopathie sur l'IRM plus importante à l'âge adulte (73 % vs 34 % ; $p = 0,002$) [2, 5].

Les épilepsies partielles (EP) versus les épilepsies généralisées (EG)

Le pronostic des épilepsies partielles a été étudié sur une série historique de 108 enfants avec EP et 80 EG âgés de moins de 10 ans (âge moyen 7,3 ans, un suivi de 27,9 ans avec une intelligence normale) : 57 % des EP étaient en rémission vs 81 % des EG ; 36 % des EP pharmacorésistantes vs 5 % des EG. Un retentissement cognitif était présent dans 63 % des EP vs 45 % des EG. Un retentissement psychiatrique a été retrouvé dans 63 % vs 35 %, avec une intégration sociale défavorable dans 34 % des EP vs 10 % des EG [3].

Le sevrage médicamenteux

Après 1 à 4 ans sans crise, il est classique de proposer un arrêt progressif des antiépileptiques. Classiquement, on considère que 70 % des cas ne récidivent pas sans traitement. Une étude en Nouvelle-Écosse chez des enfants de 1 mois à 16 ans, avec des crises partielles ou tonico-cloniques généralisées, a évalué les enfants à 5 ans ($n = 367$) en excluant les épilepsies bénignes à paroxysmes rolandiques ou EPCT. 260

sur 367 enfants n'avaient plus de crises sans traitement. 3 enfants avaient une épilepsie pharmacorésistante, nécessitant une chirurgie dans 2 cas [6].

EPCT : un exemple d'épilepsie de l'enfant bénigne

L'épilepsie à paroxysme rolandique, ou EPCT, est fréquente et classiquement considérée comme une épilepsie bénigne. Chez 42 enfants avec EPCT, issus d'une cohorte de 692 enfants épileptiques, étudiés sur une période de 7 ans, l'évolution à l'âge adulte (moyenne $37 \pm 3,4$ ans) est favorable. On note toutefois que 41 % ont au moins un marqueur d'évolution sociale défavorable : incapacité à finir le lycée ($n = 7$), grossesse inopinée ($n = 7$), dépression ($n = 3$), vie seule ($n = 5$), difficultés à avoir une relation sentimentale stable ($n = 3$). [7]. Le choix d'une monothérapie versus une abstention thérapeutique n'est pas clairement établi en termes de qualité de vie et de pronostic à long terme [8].

Les conséquences psychosociales de l'épilepsie à l'âge adulte et la transition

La survenue d'une épilepsie durant la période de transition de l'enfance à l'âge adulte impacte la vie sociale et scolaire de façon durable. Une étude récente avec une analyse multivariée d'une population de 15-25 ans sur 3 ans – reçus dans le cadre d'une consultation organisée de transition – a mis en évidence des facteurs de mauvais pronostic en termes d'intégration sociale à l'âge adulte : le déficit cognitif, les crises fréquentes et l'environnement familial défavorable ou non aidant. Les auteurs proposent d'encadrer davantage cette population à risque pour permettre une meilleure intégration sociale [4].

Le risque de décès et le SUDEP (Sudden unexpected death)

Le risque de décès chez 2 239 enfants épileptiques sur 30 000 personnes/an dans quatre centres a été évalué aux États-Unis. 79 décès ont été recensés. Le risque de décès est évalué à 228/1 000 000 personnes/an globalement : 743 en cas d'épilepsie syndromique sur lésion cérébrale ou encéphalopathie associée et 36/100 000 en cas d'épilepsie isolée simple. 13 cas de SUDEP ont été signalés. 37 sur 48 décès sont liés à des pneumopathies ou complications respiratoires et 43 à l'épilepsie ou à des états de mal convulsifs [9].

Au total, ces données confirment qu'il convient d'évaluer l'impact de l'épilepsie chez l'enfant en fonction de la pathologie sous-jacente avec des facteurs de mauvais pronostic en cas d'épilepsie syndromique, ou sur maladie métabolique ou pharmacorésistante. Même dans les épilepsies dites bénignes, il est important de préparer la transition à l'âge adulte et d'évaluer l'impact sur la scolarité et psychologique de cette pathologie, comme le montrent les grandes séries historiques.

Bibliographie

1. CAMFIELD P, CAMFIELD C. Incidence, prevalence and aetiology of seizures and epilepsy in children. *Epileptic Disord*, 2015;17:117-123.
2. SILLANPÄÄ M, ANTINEN A, RINNE JO *et al*. Childhood-onset epilepsy five decades later. A prospective population-based cohort study. *Epilepsia*, 2015;56:1774-1783.
3. CAMFIELD CS, CAMFIELD PR. The adult seizure and social outcomes of children with partial complex seizures. *Brain*, 2013;136:593-600.
4. GEERLINGS RP, ALDENKAMP AP, GOTTMER-WELSCHE LM *et al*. Developing from child to adult: Risk factors for poor psychosocial outcome in

- adolescents and young adults with epilepsy. *Epilepsy Behav*, 2015;51:182-190.
5. SILLANPÄÄ M, SCHMIDT D. Early seizure frequency and aetiology predict long-term medical outcome in childhood-onset epilepsy. *Brain*, 2009;132:989-998.
 6. CAMFIELD P, CAMFIELD C. The frequency of intractable seizures after stopping AEDs in seizure-free children with epilepsy. *Neurology*, 2005;64:973-975.
 7. CALLENBACH PM, BOUMA PA, GEERTS AT *et al*. Long term outcome of benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes: Dutch Study of Epilepsy in Childhood. *Seizure*, 2010;19:501-506.
 8. TAN HJ, SINGH J, GUPTA R *et al*. Comparison of antiepileptic drugs, no treatment, or placebo for children with benign epilepsy with centro temporal spikes. *Cochrane Database Syst Rev*, 2014;(9):CD006779.
 9. BERG AT, NICKELS K, WIRRELL EC *et al*. Mortality risks in new-onset childhood epilepsy. *Pediatrics*, 2013;132:124-131.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.