

M-C Picot (1,2,17), M. Faucanié (1), J. André (1), B. Larquier (2), A. Jaussent (1), B. Martin (2,3), L. Valton (2,4), C. Marchal (2,5), E. Bartolomei (2,6), E. Hirsch (2,7), A. Pasnicu (8), L. Vercueil (2,9), D. Tourniaire (10), A. Crespel (1), P. Gélisse (1), N. de Grissac (2,11), P. Genton (6), G. Huberfeld (2,12,17), C. Monpeurt (13), W. Szurhaj (13), E. Landré (2,14), L. Maillard (2,15), P. Kahane (2,9,17), P. Ryvlin (2,16), P. Derambure (2,13,17), E. Allouneau-Roubertie (17), A. Arzimanoglou (2,16), A. Biraben (2,8) et les correspondants médicaux du RSME (1) CHRU, Montpellier, France, (2) Ligue Française contre l'Epilepsie (LFCE), (3) Centre National de la Recherche Scientifique, Rennes, France, (4) Hôpital Rangueil, Toulouse, France, (5) Hôpital Pellegrin-Tripode, Bordeaux, France, (6) Hôpital Henri Gastaut, Marseille, France, (7) Hospices civils, Strasbourg, France, (8) Hôpital Pontchaillou, Rennes, France, (9) Hôpital Michallon, La Tronche, France, (10) Etablissement La Teppe, Tain l'Hermitage, France, (11) Centre de Toul Ar C'hoat, Châteaulin, France, (12) Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France, (13) Hôpital Roger Salengro, Lille, France, (14) Hôpital St Anne, Paris, France, (15) Hôpital central, Nancy, France, (16) Hospices civils, Lyon, France, (17) Fondation Française pour la Recherche sur l'Epilepsie (FFRE)

INTRODUCTION

Le terme SUDEP (mort subite inattendue dans l'épilepsie) fait référence à la mort subite d'une personne atteinte d'épilepsie apparemment en bonne santé et pour laquelle aucune cause de décès n'a pu être identifiée. Il s'agit de l'une des causes les plus fréquentes de mortalité liée à l'épilepsie. L'incidence du SUDEP varie largement en fonction de la population étudiée allant de 0.09 pour 1000 patients/années en population générale à 9 pour 1000 patients/années chez des patients candidats à la chirurgie (1). La mortalité liée à l'épilepsie et en particulier les SUDEP font l'objet de nombreuses recherches et publications depuis quelques années. En France, la Ligue Française contre l'Epilepsie (LFCE) a mis en place le Réseau Sentinelle Mortalité Epilepsie (RSME) en 2010, avec le soutien de Fondation Française pour la Recherche sur l'Epilepsie (FFRE). Ce réseau vise à recenser les décès liés à l'épilepsie afin d'en décrire les causes et les circonstances. Il s'agit aussi de recueillir les besoins et attentes des familles endeuillées, de les accompagner et de mettre des informations à disposition des patients et de leurs familles. L'objectif de ce travail est de décrire les premiers cas de SUDEP signalés au réseau RSME.

IDENTIFICATION DES CAS DE SUDEP - FONCTIONNEMENT DU RESEAU SENTINELLE MORTALITE EPILEPSIE

Le réseau est composé de plus de 68 épileptologues et 51 neuropédiatres répartis sur l'ensemble des régions françaises. Les actions du réseau sont coordonnées par un comité de pilotage composé de neurologues, neuropédiatres, épidémiologistes, chercheurs et représentants de la LFCE, de la FFRE et des familles endeuillées.

Signalement au RSME : Qui? Quoi? Comment?

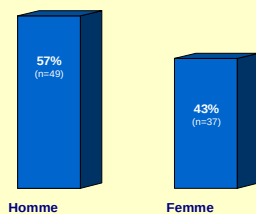
- **Signalement prospectif** des décès liés à l'épilepsie (que ce lien soit certain, possible ou probable, sans limite d'âge, depuis janvier 2010).
- **Qui peut signaler?** Neurologue, médecin généraliste, famille (soit en contactant directement le centre coordonnateur, soit via le réseau des familles endeuillées ou association de patients)
- **Comment?** Fiche de signalement transmise par fax ou courrier ou complétée en ligne sur le site www.mortalite-epilepsie.fr
- **Informations collectées** : Données socio-démographiques, causes et circonstances exactes du décès, autopsie, caractéristiques de l'épilepsie, traitements et observance, antécédents médicaux personnels et familiaux, habitudes de vie et événements récents
- En cas de SUDEP, un **entretien avec un psychologue** est proposé aux familles en vue de recueillir leurs besoins et attentes et d'identifier les facteurs de risque de SUDEP (étude PRERIES)
- **Validation de la cause de décès** par un comité indépendant (2 neuropédiatres, 2 neurologues et 1 épidémiologiste)

Le réseau a obtenu l'avis favorable du comité d'éthique de Lyon et a fait l'objet d'une déclaration auprès de la CNIL

86 SIGNALEMENTS de SUDEP au 1er octobre 2013

DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES :

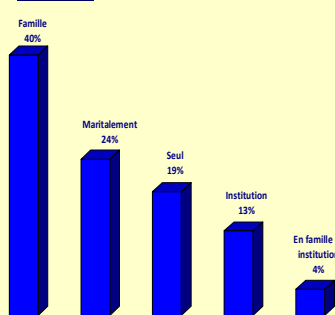
Sexe :



Age moyen au moment du décès : 31 ans (+/- 14,9)

< 16 ans : n = 12 (14%)
 >= 16 ans : n = 74 (86%)

Mode de vie :



CIRCONSTANCES DE SURVENUE :

Lieu du décès : domicile (63%), Institution (13%), Chez un proche (9%), Hôpital (8%), Extérieur (5%), Travail/École (2%),

Décès survenus la nuit : NSP 2%



Décès survenus la nuit : Environnement

	N(%)
Présence d'une autre personne dans la chambre	8 (13)
Utilisation d'un safe pillow	1 (2)
Surveillance particulière	3 (5)

Précisions position corps :

Signes spécifiques	N(%)
Sur le ventre	46 (53)
Tête dans l'oreiller	16 (18)
Signes de crises	19 (22)

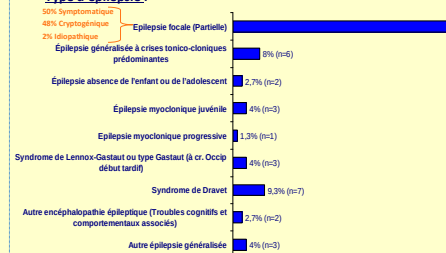
Événements particuliers au cours des derniers mois :

Près de 25 % des familles mentionnent un contexte ou événement stressant au cours des derniers mois de vie (chômage, divorce, surmenage, dispute ...)

Autopsie : 30% (n=25) des cas (médico-légale principalement)

DONNEES EPILEPTOLOGIE :

Type d'épilepsie :



Caractéristiques crises :

→ 33% des patients présentaient des crises généralisées, 65% des crises partielles avec généralisation secondaire pour près de 77% d'entre eux.

→ Pour 39% des patients, les crises avaient habituellement lieu la nuit, 29% le jour et 32% les deux.

Traitements antiépileptique : (n= 3 patients non traités)

→ Nombre d'antiépileptique (AED) : 0 AED (3,5%), 1 AED (21%), 2 à 3 AED (57%), 4 AED ou plus (18,5%)

→ Observance au traitement : moyenne ou mauvaise pour près de 20 % des patients

→ 79% des patients étaient pharmacorésistants

→ Près de la moitié des patients (46%) ont eu une modification de traitement dans les mois précédant le décès

Age au début de l'épilepsie (médiane (Q25 - Q75)) :

10,00 (3,50-17,00)

< 16 ans : n = 58 (70%)

[16-60]ans : n=23 (27%)

>= 60 ans : n = 2 (3%)

Durée moyenne de l'épilepsie (en année) :

18,01 (+/- 12,89)

< 15 ans : n = 39 (47%)

>= 15 ans : n=44 (53%)

Chirurgie de l'épilepsie : 6 patients avaient été opérés

Fréquence des crises généralisées ou secondairement généralisées

	N(%)
Aucune depuis 5 ans	1 (1,92)
< 1/an	1 (1,92)
De 1/mois à 1/an	19 (36,54)
> 1/mois à 1/semaine	16 (36,54)
> 1/semaine	12 (23,08)

COMORBIDITES ET ANTECEDENTS FAMILIAUX

Comorbidités	N(%)
Retard mental	24 (33) (Dont 70% niveau léger)
Dépression	17 (24)
Anxiété	27 (42)
Syndrome d'apnée du sommeil	7(16)

→ 28% des patients étaient fumeurs (n=20)

→ Antécédents familiaux de mort subite : 15% (n=11)

DISCUSSION ET PERSPECTIVES

Les premiers résultats obtenus à partir de ces 86 signalements sont en accord avec les caractéristiques des populations des études précédemment publiées. Les cas recensés sont essentiellement de jeunes adultes, plutôt de sexe masculin. Ce sont des patients dont l'âge de survenue de l'épilepsie est majoritairement < à 16 ans, présentant une fréquence élevée de crises tonico-cloniques et traités par polythérapie (2). La plupart des décès ont lieu au domicile, sans témoin, souvent durant la nuit ou pendant une sieste (3). Les personnes sont souvent découvertes allongées sur le ventre avec parfois des signes de crises (3). Les entretiens réalisés auprès des familles apportent des informations précieuses notamment sur les circonstances de décès, les habitudes de vie, la fréquence des crises, l'observance au traitement et les antécédents familiaux. Ces informations sont souvent mal ou non renseignées dans les dossiers médicaux. A partir de ces cas de SUDEP, une étude cas témoin portant sur les facteurs de risque de SUDEP est en cours de réalisation (étude PRERIES). Ils sont apparus sur le sexe, l'âge, le degré de résistance au traitement et le syndrome à des témoins pré-sélectionnés à partir de l'étude REPOMSE et de la base de données GRENAT (www.grenat.org). Ces données permettront de conforter ou non les hypothèses physiopathologiques concernant les facteurs de risque des SUDEP.

REFERENCES

1. Shorvon S. Sudden Expected Death in Epilepsy. Lancet 2011;378:2028-38.
2. Nahel L. Circumstances of death in sudden death in epilepsy: interviews of bereaved families. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998;64:349-52
3. Hesdorffer DC. Combined analysis of risk factors for SUDEP. Epilepsia 2011;52(6):1150-59

REMERCIEMENTS :

Ce travail a été réalisé grâce à la participation active des neurologues et neuropédiatres (liste des correspondants sur le site www.mortalite-epilepsie.fr), du comité de pilotage (A. Arzimanoglou, E. Allouneau-Roubertie, A. Biraben, C. Chiron, C. Marchal, Ph. Derambure, A. Dubois, P. Jallon, B. Larquier, B. Martin, M-C Picot, Ph. Ryvlin, B. De Toffol, D. Tourniaire, S. Trottier, L. Valton) et du représentant des familles (B. Larquier). Ce projet est soutenu par la LFCE et FFRE.