

INTRODUCTION

Les morts soudaines inexpliquées (SUDEP) représentent la première cause de décès en lien avec une crise d'épilepsie chez l'adulte. Chez l'enfant épileptique, bien que la plupart des décès soient dus à la cause sous-jacente de l'épilepsie, et que ce risque est moindre (1,1 à 3,4 pour 10 000 patients-années, Morse et al. 2016), les SUDEP restent une cause importante de décès en particulier chez les enfants présentant certaines encéphalopathies ou canalopathies tel que le syndrome de Dravet (Donner et al 2014). Depuis plusieurs années, les SUDEP ont été très largement étudiées chez l'adulte mais à ce jour peu d'études se sont intéressées aux SUDEP en population pédiatrique (Berg, 2013 ; Morse, 2016). En France, depuis 2010, un Réseau Sentinelles sur la Mortalité liée à l'Epilepsie (RSME) a été mis en place. Un des objectifs du réseau est de recenser l'ensemble des décès liés à l'épilepsie. L'objectif de ce travail est de présenter l'analyse des 38 cas de SUDEP signalés au réseau chez des patients âgés de 20 ans et moins.

RECENSEMENT DES DECES - FONCTIONNEMENT DU RESEAU SENTINELLE MORTALITE EPILEPSIE (RSME)

Signalement de décès 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 associations 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)
- Si possible, **recueil des données cliniques à partir des dossiers médicaux**
- **Validation de la cause de décès** par un comité indépendant (2 neuropédiatres, 2 neurologues et 1 épidémiologiste)

Depuis janvier 2010, 218 signalements ont été recensés par le réseau RSME dont 42 concernaient des enfants et adolescents (âge ≤ 20 ans). Dans le cadre de ce travail, nous nous sommes intéressés aux signalements de SUDEP d'enfants et adolescents de 20 ans et moins soit 38 signalements (autres causes de décès signalées: 2 noyades, 1 chute, 1 état de mal)

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

38 SIGNALEMENTS DE SUDEP au 1er octobre 2016

DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

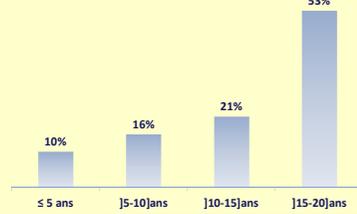
Sexe :

45% de filles (n = 17)
 55% de garçons (n = 21)

Lieu de vie :

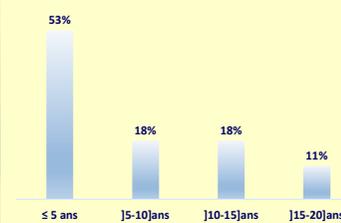
En famille (70%; n = 26)
 Institution (temps complet ou partiel) (25%; n = 9)
 En couple / seul (5%; n = 2)

Age moyen au moment du décès : 14 ans (+/- 6 ans)



DONNEES EPILEPTOLOGIE

Age moyen au début de l'épilepsie : 6 ans (+/- 6 ans)



Caractéristiques crises :

- crises généralisées d'emblée : 53% (n = 19)
- crises partielles : 47% (n = 17). Parmi lesquels, 88% (n = 15) avec généralisation secondaire

Crises habituellement nocturnes : 33% (n = 11), nocturnes et diurnes : 36% (n = 12) et uniquement diurnes : 30% (n = 10)

Fréquence des crises :

Fréquence des crises généralisées ou secondairement généralisées	N (%)
Aucune depuis 5 ans	1 (4%)
Aucune depuis 1 an	1 (4%)
< 1/an	1 (4%)
De 1/mois à 1/an	8 (28%)
> 1/mois à 1/semaine	8 (28%)
> 1/semaine	9 (32%)

Chirurgie de l'épilepsie : 2 patients avaient été opérés (1 décès 2 mois après chirurgie, 1 patient avec crises persistantes malgré la chirurgie)

Traitements antiépileptiques : tous avaient un traitement médicamenteux

→ Nombre d'antiépileptique (AED) : 1 AED (30%, n = 11), 2 à 3 AED (54%, n = 20), 4 AED ou plus (16%, n = 6)

→ Observance au traitement (> 15 ans) : moyenne ou mauvaise pour près de 28% (n = 5/18) des patients

→ 70% (n = 25) des patients étaient pharmacorésistants

→ Près de la moitié des patients (n = 16) ont eu une modification de traitement dans les 6 mois précédant le décès

COMORBIDITES

Comorbidités	N
Retard mental	20
Troubles neurologiques et/ou psychiatriques (troubles du comportement, troubles autistiques associés)	12
Anxiété	6
Troubles du sommeil	8

→ Près d'1/3 des patients de + de 15 ans (n = 18) étaient fumeurs (n = 5) et 41% consommaient de l'alcool.

CIRCONSTANCES DU DECES

Lieu du décès :

- Au domicile (79%; n = 30) :
 - Au lit : n = 24
 - Dans chambre mais pas au lit : n = 2
 - Au cours des repas : n = 1
 - Au cours du bain : n = 1
 - Données insuffisantes : n = 2
- En Institution (5%; n = 2) :
 - Au lit : n = 1
 - Dans chambre n = 1
- Au cours d'une hospitalisation (au lit) (2,5%; n = 1)
- A l'extérieur (bac à sable) (3%; n = 1)
- Autre (10%; n = 4) :
 - Chez un proche (au lit) : n = 2
 - Déplacement professionnel/Vacances (au lit) : n = 2

Décès survenus pendant le sommeil : 89% (n = 34)

Si décès survenu pendant le sommeil, précisions :

Décès survenus pendant le sommeil : Environnement	
Présence d'une autre personne dans la chambre	N (%)
Présence d'une autre personne dans la chambre	4 (13%)
Utilisation d'un safe pillow	0 (0%)
Surveillance particulière	1 (3%)

Décès survenus pendant le sommeil : Signes spécifiques	
Sur le ventre	N (%)
Sur le ventre	18 (75%)
Tête dans l'oreiller	9 (47%)
Signes de crises	14 (87%)

Autopsie : 44% (n = 16) des cas (méxico-légale principalement)

SUDEP types :

- NearSUDEP (décès secondaire en réanimation) : 3% (n = 1)
- SUDEP possible : 5% (n = 2)
- SUDEP probable : 55% (n = 21)
- SUDEP certaine : 34% (n = 13)
- Données insuffisantes : 3% (n = 1)

DISCUSSION ET PERSPECTIVES

A ce jour, peu d'articles ont présenté une série de cas de SUDEP en population pédiatrique aussi importante. Nous retrouvons, dans notre série, la plupart des facteurs de risque de SUDEP décrits dans la littérature : la prédominance de survenue des SUDEP chez les garçons, notamment durant le sommeil, l'âge précoce de début de l'épilepsie, des crises tonico-cloniques fréquentes, la résistance aux traitements, la présence d'un retard mental et la survenue de crises nocturnes (Morse et al, 2016; Devinsky et al, 2016). L'ensemble des enfants décédés avant l'âge de 5 ans étaient atteints du syndrome de Dravet. Il est également à noter que plus d'un quart des parents et/ou des neuropédiatres des adolescents ont déclaré une observance moyenne ou mauvaise à leur traitement. Il est donc primordial de sensibiliser les adolescents à la prise de leur traitement qui en diminuant le risque de survenue de crise est à ce jour l'un des seuls moyens de prévention du risque de SUDEP (Devinsky et al., 2016).

REFERENCES

Berg AT, et al. Mortality risks in new-onset childhood epilepsy. *Pediatrics*. 2013; 132:124-131.
 Devinsky D, et al. Sudden Unexpected Death in Epilepsy: epidemiology, mechanisms, and prevention. *Lancet Neurology*. 2016 Sep;15(10):1075-88.
 Donner EJ. Sudden unexpected death in epilepsy: Who are the children at risk? *Pediatrics* and *Child Health*. 2014; 19:389.
 Donner EJ, et al. Sudden unexpected death in children with epilepsy. *Neurology*. 2011; 77:430-434.
 Morse AH, et al. Pediatric Sudden Unexpected Death in Epilepsy. *Pediatric Neurology*. 2016; 57:77-84.

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. Allonneau-Roubertie, L. Bégin, A. Brasseur, M. Boulhais, C. Chiron, C. Marchal, Ph. Derambure, A. Dubois, M. Faucani, P. Jallon, B. Larquier, B. Martin, M-C Picot, M. Prevos, S. Rheims, Ph. Rivin, W. Scuhaj, B. De Toffol, D. Tourniaire, S. Trotter, L. Valton) et de la représentante des familles (B. Larquier). Ce projet est soutenu par la LFCÉ et FFRE.