

Le 6 mars dernier, ma chère fille Daphné faisait sa dernière crise d'épilepsie, celle qui devait l'emporter, à l'âge de 18 ans, quelques jours avant le passage des épreuves de spécialités du baccalauréat. Elle est décédée d'une probable mort subite, pourtant, son épilepsie n'était ni sévère, ni pharmaco-résistante, ni ancienne (depuis ses 11 ans et demi).

Daphné était une jolie jeune fille, intelligente et savante. Sa scolarité avait été brillante jusqu'à la seconde, et elle était restée bonne élève. Elle lisait énormément et avait une excellente mémoire. Elle s'intéressait de près à l'actualité et avait des connaissances extraordinaires en histoire et en géographie. Elle était en revanche assez solitaire, et voyait peu d'amis en dehors du lycée.

Elle voulait faire des études de droit, ou peut-être du journalisme, mais nous l'avions poussée à conserver les spécialités scientifiques (Maths et SVT) jusqu'au bac.

Daphné avait fait une première crise généralisée tonico-clonique (CGTC) à l'âge de 11 ans et demi, quelques jours avant son entrée au collège. Ce jour-là, je l'ai retrouvée inanimée sur le sol dans sa chambre; j'ai paniqué car je n'arrivais pas à voir si elle respirait ; je n'ai pas vu la phase convulsive et n'ai absolument pas pensé à l'épilepsie, ne connaissant personne de près ou de loin en souffrant. Les pompiers ont pensé à un malaise dû à la chaleur. C'est le médecin de garde aux urgences pédiatriques à Neuilly qui a parlé d'une probable crise convulsive au vu des résultats sanguins. Il y avait 9 chances sur 10 qu'elle n'en fasse pas d'autre. Malheureusement Daphné a refait une deuxième crise en février 2017, et a commencé à être traitée par Lamictal (après un essai rapidement abandonné de Trileptal).

Le traitement a été efficace jusqu'en 2021 (elle n'a eu aucune crise entre mai 2017 et août 2020, soit pendant plus de 3 ans), au point qu'en 2020, la neurologue avait envisagé l'arrêt du traitement, son EEG étant redevenu normal. Cette année-là, Daphné avait d'ailleurs arrêté de prendre son traitement plusieurs jours de suite, sans que cela ne provoque de crise. Mais elle a refait une crise en août 2020, après un unique oubli de prise en période caniculaire, repoussant à plus tard le projet d'abandonner le traitement.

Puis, entre début juin 2021 à septembre 2021, elle a une succession de crises: 14 ou 15 au total, certaines groupées sur une période de quelques jours, dont 1 à chaque vaccination anti-covid en août et septembre 2021 (réaction que j'ai signalée au Centre Pharmacovigilance Hôpital Européen Georges Pompidou mais cela ne l'a pas dispensée de la 2ème vaccination).

Nous soupçonnons le Macrogol, qui lui a été prescrit par une urologue à partir de mai 2021 pour une petite infection urinaire, d'avoir affecté définitivement l'efficacité du Lamictal, malgré une dose doublée sur 3 mois...

C'est le Keppra qui, ajouté au Lamictal à partir de septembre 2021, a permis un retour à la normale¹. Daphné a cependant eu besoin d'un tiers temps car elle se plaignait d'avoir une mémoire moins rapide. Le Lamictal a ensuite été retiré, en 2 étapes (février à mai 2022, puis juillet à septembre 2022), la neurologue ayant préféré suspendre la diminution pendant la période du bac de français. Après un an sans crise (la dernière – exceptionnellement, une grosse absence sans chute – remontant à octobre 2011), Daphné a refait une crise GTC le 2 décembre 2022, un peu après minuit. Lors du dernier rendez-vous de suivi avec la neurologue fin janvier, celle-ci avait dit qu'elle augmenterait le Keppra si une autre crise survenait.

Le dimanche 5 mars, vers 7h30 du matin, son père (dont je suis séparée depuis plusieurs années) l'a entendue tomber de son lit : Daphné était en train de convulser. Elle a repris conscience dans les 10 mn qui ont suivi la fin des convulsions et s'est reposée toute la journée. Elle devait rester chez son père le lendemain, jour de rentrée scolaire, car elle était très fatiguée. Sans réponse du médecin (je lui avais envoyé un mél demandant s'il fallait augmenter la dose, mais c'était un dimanche), je n'avais pas augmenté de moi-même le traitement ni ne lui avais donné de l'Urbanyl, car je me suis dit que ce n'était pas à un jour près, une crise près (d'autant plus qu'en décembre dernier elle n'en avait fait qu'une). Je le regrette terriblement aujourd'hui. Car, le lendemain matin, à la même heure, elle a fait une autre crise dans les mêmes circonstances. Mais cette fois, après l'avoir mise en position latérale de sécurité, son père a vaqué à ses occupations en attendant qu'elle revienne à la conscience. Pour lui, c'était un bis repetita de la veille, d'une maladie sans risque autre que la mauvaise chute ou la noyade et il avait trouvé qu'elle s'était vite rétablie la veille. Quand il est revenu vers elle, il s'est aperçu qu'elle ne respirait plus, il lui a fait un massage cardiaque ; mais le cœur n'est reparti qu'avec le SAMU au bout d'un délai estimé à plus de 30 mn ; Elle a été hospitalisée à Bichat et respirait encore d'elle-même en arrivant à l'hôpital, où elle a été placée en coma artificiel et sous respirateur.

Malheureusement, elle ne s'est pas réveillée du coma artificiel ; son décès a été prononcé le 8 mars à 19h. Elle n'a cependant cessé de respirer que le lendemain lorsque le respirateur a été arrêté pour permettre le prélèvement de ses organes, que nous avons accepté : un poumon, 2 reins et son foie qui vont permettre à 5 receveurs de vivre la vie qu'elle n'aura pas pu avoir.

Les médecins réanimateurs avaient évoqué comme cause de décès la mort subite en épilepsie ou une pneumonie d'aspiration, en disant qu'on n'aurait jamais de certitude. Nous n'avons pas pensé à demander une autopsie, mais un médecin m'a dit que cela n'aurait sans doute rien appris de plus que les examens qu'elle a eus à l'hôpital. Mais le fait que son poumon gauche a été prélevé implique qu'il était encore en état de fonctionnement contrairement au droit qui a été atteint par l'inhalation.

¹ D'ailleurs, la notice du Keppra indique bien qu'il ne faut pas prendre de macrogol en même temps, contrairement à celle du Lamictal

En 2017, le diagnostic d'épilepsie m'avait consternée car je pensais que c'était une maladie grave et potentiellement mortelle. Mais le médecin nous a rassurés en nous disant que cette maladie était relativement fréquente et que l'on pouvait vivre avec à peu près normalement, une fois le bon traitement trouvé. Effectivement, je me suis aperçue que de nombreuses personnes de notre entourage, proches ou plus lointains connaissaient, qui un grand-oncle, une tante, un cousin, un ami, traité pour cette maladie, qui menait une vie quasi normale. De plus, l'épilepsie étant apparue à l'entrée de l'adolescence, il y avait de fortes chances (1 sur 2...) qu'elle disparaisse avec la fin de l'adolescence.

Si l'existence de décès dus à l'épilepsie a, de mémoire, été évoquée, nous n'avions pas été avertis du risque de mort subite et inattendue de manière explicite : j'avais retenu que notre fille n'avait pas le profil des personnes concernées par les décès directement dus à l'épilepsie, et que nous devions surtout craindre les mauvaises chutes, noyades, et accidents de circulation. Je savais aussi qu'il y avait un risque d'inhalation, que la mise en PLS était un moyen de l'éviter. Je pensais que les autres décès liés à l'épilepsie étaient dus surtout à des atteintes du cerveau chez des personnes dont l'épilepsie datait du plus jeune âge, et qui faisaient fréquemment des crises. En 2021, un médecin m'avait rassurée en me disant que les crises de Daphné, nombreuses cette année-là, n'abîmaient pas son cerveau. Et lorsque le traitement au Lamictal avait commencé, notre attention avait surtout été attirée sur les risques d'allergie au médicament.

Maintenant que Daphné est décédée par ignorance des risques encourus, je regrette terriblement de ne pas être restée sur ma première impression, et de ne pas avoir cherché à me renseigner davantage, même si je me dis qu'on m'aurait dit de ne pas croire tout ce que j'aurais pu lire sur le sujet et que Daphné était bien suivie...

Son décès est dû pour moi à la banalisation de cette maladie et à l'installation d'une certaine routine ayant entraîné un manque de vigilance, le tout découlant de notre ignorance du risque de mort subite et de la conduite à tenir pour l'éviter, alors que ce risque était loin d'être négligeable.

En effet, depuis son décès, je me suis énormément documentée, à commencer par une conférence de septembre 2021 de l'épileptologue canadienne Elisabeth Donner², dans laquelle elle commence par tordre le cou à l'idée que les enfants seraient moins affectés que les adultes par la MSIE (c'est le point n° 1 de sa conférence): le taux de 1 décès sur 4 500 ou 5 000 patients (soit 0,2 ou 0,22‰) est repris par de nombreux

2 Elisabeth Donner,-conférence du 17 sept 2021 « Sudep : lessons Learned »
https://www.youtube.com/watch?app=desktop&v=eaYQziFWAIQ&ab_channel=CETNCanadianEpilepsyTeachingNetwork

médecins ainsi que par la HAS³ dans ses recommandations, car c'est celui que donne l'American Academy of Neurology⁴. Or le Dr Donner explique comment elle est elle-même à l'origine de ce taux, réclamé par la revue « Journal of Neurology » lorsque, en 2001, elle a publié une étude de cas non exhaustive portant sur les décès par sudep d'enfants en Ontario. Voyant, des années plus tard, que ce taux de 0,2‰ (1 sur 5 000) figurait dans le guide pratique de l'Académie Américaine de Neurologie de 2016, elle a alors entrepris une étude systématique et exhaustive des décès des personnes souffrant d'épilepsie en l'Ontario. Cette étude a demandé un long travail en amont afin que les médecins légistes mentionnent la mort subite en épilepsie, ce qui équivaut à reconnaître que la cause est inconnue. L'étude a conclu à un taux d'incidence identique à celui des adultes. Au même moment, une étude suédoise basée sur l'ensemble de la population suédoise a abouti à la même conclusion, d'un taux identique pour les enfants et les adultes⁵.

Donc si, comme le parcours de soins établi par la HAS le préconise depuis récemment, les médecins doivent informer leur patient et leur famille au moment du diagnostic de l'épilepsie de l'existence des MSIE, cette information ne doit pas être assortie de commentaires rassurants sur la base d'un taux d'incidence inexact en ce qui concerne les enfants ou par méconnaissance des véritables critères (en tout cas de ceux qui sont incontestables, ou très probables). Or les recommandations de la HAS⁶ se réfèrent toujours au guide pratique de l'Académie Américaine, qui comporte le taux erroné de 1 décès sur 4 500 dans la population des enfants épileptiques. Et pourtant, une autre publication de l'Académie Américaine se réfère bien au taux de 1 pour 1000 : en 2017, l'American Academy of Neurology a publié une étude portant sur une population tous âges confondus, où l'on retrouve bien ce taux de 1 pour mille, sans distinction enfant/ adulte⁷ (l'âge des décédés s'échelonnant de 1 à 70 ans). De plus, cette même étude montre que la MSIE concerne tous les types d'épilepsies, même les épilepsies bien-contrôlées ; que des décès par sudep sont intervenus chez des personnes qui avaient oublié de prendre leur médicament, ou chez des personnes qui manquaient de sommeil ou encore qui n'avaient pas eu de crises depuis un an. Elle en tirait la conclusion que les médecins devaient discuter de ce risque minime avec toutes les personnes sujettes à l'épilepsie..

3 Haute Autorité de Santé, Epilepsies : prise en charge des enfants et des adultes, Argumentaire scientifique, Epilepsies : prise en charge des enfants et des adultes, Octobre 2020, p32

4 American Academy of Neurology, 2017 88(17) : 1674-80 in Haute Autorité de Santé, Ibid, Octobre 2020, p32

5 A nation wide population-based case-control study, O. Sveinsson, T. Andersson, etc, in Neurology 2020, Jan 28 94 (4) Clinical risk factors in SUDEP A nationwide population-based case-control study ; l'étude a porté sur les patients enregistrés dans la base nationale comme ayant été pris en charge pour épilepsie (hospitalisation y compris ambulatoire) entre 1998 et 2005 (78424 personnes) et qui vivaient toujours le 30 juin 2009 (60952 personnes)

6 Ibid HAS, p 32

7 D'ailleurs, je m'étonne qu'avec un saut quantitatif aussi important, aucune étude n'ait été faite sur la cause d'une telle différence : la cause qui multiplierait par un facteur 6 à 7 la mortalité par MSIE entre 16 et 18 ans

D'ailleurs, à propos du critère de l'ancienneté de l'épilepsie, les sites dédiés à la MSIE (français, canadiens, anglais, etc) fourmillent de témoignages de décès de personnes dont l'épilepsie s'est déclarée tardivement (à 14, 18, 21, 23 ans) et qui sont décédées dans un délai de quelques mois à quelques années après le diagnostic. Et parmi les parents endeuillés que j'ai contactés via le RSME, un nombre non négligeable concernait des personnes dont l'épilepsie n'était ni pharmaco-résistante ni ancienne, comme Daphné.

Le Dr Donner explique ensuite en quoi le taux de mortalité de 1 pour mille décès par mort subite donné pour la population épileptique est lui-même sous-estimé : d'une part parce que les décès de personnes âgées de plus de 40 / 50 ans sont rarement attribués à une mort subite, car l'autopsie trouve souvent une autre pathologie à laquelle imputer le décès ; d'autre part parce que ce taux est un taux global, c'est à dire qu'il concerne l'ensemble des épilepsies: affiné par type d'épilepsie, il y a une vraie différence selon que l'épilepsie est de l'épilepsie -absence ou de l'épilepsie avec crise généralisée tonico-clonique (CGTC). Pour les CGTC, il faut quasiment multiplier par 10 ce taux (les épilepsies avec absence étant 2 fois plus fréquentes que les épilepsies CGTC). Le Dr Donner⁸ distingue les cas de MSIE en fonction du nombre de crises survenues dans une année la limite étant + ou - de 3 crises par an: A plus de 3 crises par an, le taux est 15 fois supérieur au taux de 1 pour mille, c'est à dire qu'on est à 1,5%.

Même si ce taux de 1 pour mille peut paraître négligeable, et on lit parfois que pour 999 patients, tout se passe bien (mais en réalité ce taux est concentré sur le tiers des « effectifs », ceux qui font des CGTC, qui représentent environ le tiers des épilepsies et donc qu'il est au moins triple pour eux), un autre point capital que le Dr Donner aborde sans le développer est qu'il s'agit d'un taux de décès **par an**. Effectivement, sur une période de plusieurs années, le risque se cumule et devient important : chaque année, il y a un nouveau tirage au sort (avec 1 «chance» sur 1 000, mais en réalité 1,5% pour les profils les plus exposés, voire davantage). Une des rares études que j'ai trouvée sur le sujet date de 2010 et porte sur des patients épileptiques depuis l'enfance qui ont été suivis sur une période de 40 ans. Elle donne un pourcentage de 7 à 13% de décès par mort subite avec un âge médian de décès de 26 ans⁹ (l'ensemble des décès sur la période se montant à 24 % des patients).

En ce qui concerne Daphné, dans sa courte vie, elle a été affectée par l'épilepsie sur une période de 6 ans et demi, durant laquelle elle a eu au total environ 25 crises GTC: La crise qui l'a emportée était la 3^{ème} crise intervenue au cours des 15 derniers mois de sa vie (en réalité, elles sont toutes survenues dans les 3 derniers mois, à 4 jours

⁸ Elizabeth Donner,-conférence du 17 sept 2021 Ibid

⁹ New England Journal of Medicine (NEJM), vol 363, p2522-2529

près). En moyenne, entre ses 11 ans et demi et ses 18 ans et 2 mois, elle a fait 25/6.5 = 3,6 crises par an.

Selon le Dr Donner, des études montrent que la prise de plusieurs anti-épileptiques serait protecteur (sauf quand cela résulte d'une pharmaco-résistance). Ce n'était plus le cas de Daphné depuis 9 mois.

Enfin, être seul et probablement le caractère nocturne de la crise seraient des facteurs de risque supplémentaires : 80 à 90 % des décès survenant sans témoins, le plus souvent durant la nuit, mais aussi après une sieste. Or, c'est justement la première fois que ma fille se retrouvait seule dans la phase post-convulsion : En dehors de la dernière, Daphné n'a jamais été seule pendant les crises qu'elle a eues : à chaque fois nous étions là, soit au tout début ou au cours de la phase convulsive, soit peu après (comme la première fois), et nous la sollicitons après l'avoir mise en PLS, comme M. Jourdain faisait de la prose (c'est à dire naturellement, sans savoir que c'était finalement vital). Seules les 3 dernières sont survenues la nuit ou au petit matin (mis à part celles qu'elle a eues pendant une hospitalisation). Même lors de sa première crise nocturne en décembre 2022, je l'avais entendue convulser et était venue auprès d'elle.

Comment ne pas faire le lien entre l'absence d'une intervention humaine et un risque décuplé de décès par mort subite?

D'autant plus qu'une étude européenne sur la mort subite en épilepsie qui remonte à 2013¹⁰ a montré que le risque d'arrêt cardiaque est maximum dans les 3 à 10 mn qui suivent la fin de la phase post-convulsive. Cette étude est bien connue, et d'ailleurs les décès par MSIE au cours d'EEG pendant une hospitalisation ont depuis sensiblement diminué. Mais pourquoi ses conclusions pourtant capitales n'ont-elles pas dépassé le périmètre des milieux hospitaliers? Si, à l'hôpital, la surveillance des patients sous EEG s'est renforcée suite à la publication de cette étude (avec évidemment une réanimation en bonne et due forme dès qu'il y a un signe de difficultés respiratoires annonciateur de sudep, ce qui a conduit à la réduction des sudep à l'hôpital), pourquoi rien n'a-t-il été fait en dehors, alors que l'étude indique qu'une simple stimulation externe pourrait l'écartier¹¹ : stimuler, appeler, bouger, tapoter la personne après la phase convulsive pourrait empêcher l'arrêt cardiaque. Le taux élevé de décès sans témoins plaide forcément en ce sens. Pourquoi les malades et leurs familles n'en sont-ils pas informés?

10 Ryvlin P, Nashef L, Lhatoo SD, Bateman LM, etc « Incidence and mechanisms of cardiorespiratory arrests in epilepsy monitoring units (MORTEMUS): a retrospective study ». *Lancet Neurol.* 2013 Oct;12(10):966-77. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70214-X. Epub 2013 Sep 4. PMID: 24012372.

11 Ce point est bien évoqué dans l'argumentaire scientifique de la HAS, page 32

Pour moi, le décès de ma fille est dû à l'inadaptation des recommandations sur la conduite à tenir (écrites et orales) en cas de crise convulsive, cette insuffisance résultant probablement de la large sous-estimation du risque.

En effet, les consignes et recommandations de la conduite à tenir pendant une crise ne voulant pas prendre en compte l'éventualité d'une mort subite, de ce fait, elles ne prescrivent pas le comportement qui permet de l'éviter. Elles considèrent que la crise est finie quand les convulsions ont cessé, alors que le risque d'arrêt cardiaque est maximum dans les 10 minutes qui suivent la fin des convulsions; il pourrait être écarté par une stimulation externe: Il ne s'agit pas de simplement rester passivement près de la personne inconsciente pour la rassurer quand elle reprend conscience, mais de provoquer son réveil en étant actif, en la stimulant, la bougeant et en l'appelant pendant la phase d'inconscience post convulsions¹².

Comme, en parallèle, la maladie est banalisée, une fois «habitués» aux crises, les proches pensent qu'ils savent gérer, que les crises se répètent à l'identique, avec toujours la même issue.

Il faut donc aussi vraiment lutter contre cette banalisation de la maladie, qui entraîne un manque de vigilance, relayer l'idée que la crise n'est vraiment finie qu'avec le retour complet à la conscience et qu'il faut solliciter activement la personne inconsciente.

Je ne comprends pas non plus pourquoi les consignes recommandent de ne mettre la personne en position latérale de sécurité qu'une fois la crise (c'est à dire les convulsions) passée, alors que pour prévenir l'inhalation, il est préférable d'essayer de la placer en PLS dès que possible (et de basculer sa tête et son dos sur le côté) pendant les convulsions.

Enfin, il faudrait clairement attirer l'attention sur le fait que, quand quelqu'un s'étouffe ou ne respire plus pendant une crise d'épilepsie (y compris post-convulsions), il n'y a aucun signe visible, et qu'il faut activement rechercher les signes d'une respiration dans les minutes qui suivent la fin des convulsions et surveiller qu'elle ne cesse pas dans le quart d'heure d'après.

Pour toutes ses explications, je pense qu'il faudrait prévoir également une séance de gestes de premier secours à chacun des parents, dès le diagnostic de l'épilepsie, et la renouveler par la suite.

12 Le livret consacré au Sudep de la Ligue suisse pour l'Epilepsie mentionne bien les gestes à faire pendant les 3 minutes critiques, mais uniquement sur le livret dédié au Sudep, destiné aux cas identifiés les plus à risques. Ce n'est pas repris dans les consignes standard de la conduite à tenir en cas de crise
https://www.epi.ch/wp-content/uploads/Epilepsieliga-Flyer_SUDEP_F.pdf

Donc la recommandation de la HAS d'informer les patients lors du diagnostic est une bonne chose si elle est faite sans minimiser le risque, mais il faut aussi prévoir un rappel de cette information¹³: Le Dr Donner identifie les moments de vie charnières où faire ce rappel. Bien qu'elle ne le dise pas expressément, cela correspond implicitement à des périodes de risque accru. Il s'agit essentiellement des périodes où les patients changent de statut familial: quittent le foyer parental, se marient, se séparent ou ont des enfants, après la perte d'un être cher, etc. On pourrait rajouter le surmenage engendré par les études ou le travail, et pour la France, l'année du bac et de l'orientation. Même des événements heureux peuvent s'accompagner de risque accru (mariage, naissance) peut-être parce qu'ils représentent une forme de saut dans l'inconnu...

Et effectivement, dans les nombreux témoignages de MSIE, il ressort que les décès se sont le plus souvent produits quand les personnes étaient à une période « clé » de leur vie. C'est particulièrement vrai pour ma fille: Daphné est décédée à la période la plus stressante de sa vie. Le bac était son horizon depuis plusieurs années, et les 2 épreuves qui devaient se dérouler 15 jours après son décès allaient pour elle décider de son avenir (en tous cas, c'est comme cela qu'elle devait le ressentir). Si nous nous étions rendus compte de son anxiété, si nous avions su qu'elle était particulièrement exposée au risque de mort subite, elle n'aurait peut-être pas eu cette crise fatale, car nous aurions tout fait pour réduire son angoisse. J'aurais insisté pour qu'elle revoie la psychologue qu'elle a vue au moment des crises de 2021, et qui avait cessé de la recevoir jugeant qu'elle allait mieux.

A ce propos, quand je parle du rôle probable du facteur stress dans le décès de ma fille, on m'a souvent fait la réflexion qu'on ne pouvait pas mettre nos enfants dans un cocon, et leur éviter éternellement le stress, que fatalement un jour ou l'autre ma fille aurait été stressée, sous-entendant qu'elle serait probablement décédée à un autre moment. Cela me choque car cela veut dire pour moi qu'il faut accepter le décès des êtres les plus fragiles d'entre nous, comme une espèce de fatalité. Lorsque les femmes décédaient en masse en suite de couches jusqu'au début du 20^{ème} siècle avant que des mesures prophylactiques adéquates ne soient adoptées, on devait aussi dire que c'était inéluctable, et la faute à pas de chance..

Et c'est vrai que j'ai souvent le sentiment en lisant les recherches et en discutant avec des médecins que la plupart pensent que son décès était inéluctable, parce qu'elle devait y être prédisposée d'une manière ou d'une autre. Je n'ai bien sûr pas les compétences pour juger de la recherche sur les MSIE mais je remarque que, comme les essais thérapeutiques, elle semble se concentrer sur les marqueurs physiologiques

¹³ Le rappel devrait englober les personnes diagnostiquées avant la mise en œuvre du nouveau parcours de soins, sinon, elles ne le seront jamais (le parcours de soins ne prévoyant apparemment pas d'informer les personnes déjà diagnostiquées).

d' une prédisposition à la mort subite en visant essentiellement les épilepsies pharmaco-résistantes et / ou celles dites sévères ; or la notion de sévérité de l'épilepsie n'est pas très claire : ça va de plus de 3 crises par an à plusieurs par semaine, alors qu'il est avéré qu'il n'y a pas vraiment de critères spécifiques (en dehors de l'existence de CGTC, et des personnes souffrant du symptôme de Dravet) : les critères d'âge, de sexe, d'ancienneté de l'épilepsie, de fréquence des crises connaissent de nombreuses exceptions. Combinés, le profil type est un homme de 20 à 40 ans, dont l'épilepsie a débuté à un jeune âge et est pharmaco-résistante, parfois avec un retard mental, or ce profil ne correspond qu'à un nombre très limité des MSIE¹⁴. Ceci est d'ailleurs confirmé par une étude publiée par l'Académie Américaine de Neurologie¹⁵ qui souligne que même des patients avec des épilepsies bien contrôlées peuvent décéder de mort subite.

Je trouve aussi qu'il y a peu de recherche sur la conception de dispositifs médicaux visant à empêcher les Sudep (en dehors des dispositifs de détection des crises nocturnes mis au point par des sociétés privées) comme il y en a contre la mort subite des nourrissons avec la mise au point de matelas qui émettent des vibrations en cas de dépistage d'une apnée. Des études ont cependant montré qu'une surveillance nocturne réduit le nombre de MSIE et que certains médicaments réduisent les difficultés respiratoires¹⁶.

Les études portant sur la composante « psychologique » sont également rarissimes. Pourtant les périodes identifiées comme « à risque » ne le sont que pour des raisons purement « subjectives », et non physiologiques. Beaucoup d'épileptiques sont sujets à l'angoisse¹⁷.

Enfin, j'ai réalisé que le frein à une meilleure information des patients et de leurs proches, et à l'élaboration de consignes plus adaptées, est la crainte d'effrayer les patients et leurs proches. Sur ce point pourtant, même la HAS cite des études qui montrent que cela est rarement le cas : « *Ces révélations sur le risque de décès n'entraînaient aucune modification des niveaux d'anxiété, de dépression ou de qualité de vie des patients, mesurés à l'aide de diverses échelles validées* »¹⁸.

Il reste qu'un autre frein pourrait être de rendre plus difficile la sociabilisation des personnes touchées par la maladie. C'est un vrai problème et un vrai risque, à un moment où l'on essaie à juste titre de favoriser l'insertion sociale des personnes

14 Elizabeth Donner,-conférence du 17 sept 2021 Ibid. D'après son étude sur le recensement quasi exhaustif des sudep en Ontario, 33 % des personnes décédées avaient eu moins de 10 GTC dans leur vie

15 « Even people with well-controlled epilepsy may be at risk for sudden death »

American Academy of Neurology, June 19, 2019 ; <https://medicalxpress.com/news/2019-06-people-well-controlled-epilepsy-sudden-death.html>

16 https://www.cochrane.org/fr/CD011792/EPILEPSY_traitements-pour-prevenir-la-mort-subite-inattendue-en-epilepsie-msie, 2020

17 Pas forcément lié à l'épilepsie. Et d'ailleurs, ce non-dit sur la mort subite est peut-être aussi une cause d'angoisse

18 HAS, Ibid

souffrant d'épilepsie et de promouvoir une meilleure connaissance et acceptation de cette maladie.

Pourtant, cela ne peut se faire en passant sous silence le risque de MSIE auquel sont exposées les personnes faisant des crises GTC. Un article de l'European Journal of Neurology¹⁹ déplorait en 2020 que le nombre de décès liés à l'épilepsie restait élevé (passant de 6,8 pour mille à 9,1 pour mille entre 2009 et 2015), la mort subite étant l'une des premières causes de décès (avec la pneumonie par inhalation, l'arrêt cardiaque, les malformations congénitales, et les décès liés à l'alcool); 78% des décès des jeunes adultes (entre 20 et 30 ans) paraissaient évitables. Pour rappel en France, le nombre de décès par MSIE est estimé à 650 par an (calculé à partir du taux de 1‰, sur une population de 650 000 épileptiques). Par comparaison, c'est un peu plus que le nombre de décès sur la route des jeunes de 18 à 24 ans, et environ 1 boeing 747 qui s'écrase chaque année.

En mémoire de ma fille, j'aimerais contribuer à faire diminuer ce nombre, pour qu'il n'y ait plus de mère, père, frère ou sœur qui bascule dans l'horreur en un instant, qui ne soit plus dévasté à l'idée de ne pas avoir fait le nécessaire pour leur enfant, frère ou sœur, ce qu'il ou elle se reprochera jusqu'à la fin de sa vie. Mais il y a une grande inertie, car je ne suis pas la seule mère touchée par un drame semblable qui ait eu cette volonté, et cela n'a pas changé grand-chose de mon point de vue, pour Daphné en tout cas.

J'espère aussi que mon témoignage donnera des idées de prévention à certains parents ou personnes touchées par l'épilepsie, leur permettra de prendre leurs dispositions pour ne pas se trouver dans ma situation d'aujourd'hui, celle d'une mère qui ne sait pas quoi faire ni comment s'y prendre pour se faire entendre, pour que d'autres parents ne vivent pas ce terrible drame de perdre leur enfant et de découvrir ensuite qu'ils n'avaient pas en main tous les éléments pour l'éviter. Pour que Daphné ne soit pas morte pour rien.

19 European Academy of of Neurology, 24 May2020 Epilepsy related deaths common in young adults are not reducing..(Dr Gashirai Mbizvo, Univ ; d'Edimbourg)...