

Avec la participation de



Conférence de consensus

Prise en charge des épilepsies partielles pharmaco-résistantes

**Mercredi 3 et jeudi 4 mars 2004
Maison de l'Unesco – Paris**

**TEXTES DES RECOMMANDATIONS
(version courte)**

AVEC LA PARTICIPATION DE

Agir, Informer, Sensibiliser le Public pour Améliorer la Connaissance des Épilepsies (AISPAC)
Association des infirmières de neurologie
Association des neurologues libéraux de langue française
Association française des pédiatres libéraux
Association pédagogique nationale pour l'enseignement de la thérapie
Association pour la promotion des techniques électrophysiologiques
Association pour la Recherche, Pour l'Éducation et l'Insertion des Jeunes Épileptiques (ARPEIJE)
Bureau français de l'épilepsie (BFE)
Centre de documentation et de recherche en médecine générale
Collège des enseignants de neurologie
Collège national des généralistes enseignants
Collège national des neurologues des hôpitaux généraux
Expression, Ouverture, Libération des Épileptiques (EOLE)
Fédération française de psychiatrie
Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie
Ligue française contre l'épilepsie
Société de neurophysiologie clinique de langue française
Société de neuropsychologie de langue française
Société française de médecine générale
Société française de neurochirurgie
Société française de neurologie pédiatrique
Société française de neuroradiologie
Société française de pédiatrie
Société française de pharmacologie clinique
Société française de radiologie et d'imagerie médicale
Société française de médecine physique et de réadaptation
Société française de thérapeutique du généraliste
Société nationale française de médecine interne

AVEC LA COLLABORATION DE

Société française de neurologie
Journées de neurologie de langue française

COMITÉ D'ORGANISATION

J. PERRET, président : neurologue, Grenoble

P. CHAUVEL : neurologue, Marseille

M. CLANET : neurologue, Toulouse

JM. CLER : neurologue, Nantes

A. DAKAR : neurologue, Pau

F. DE BELS : méthodologie Anaes, Saint-Denis La Plaine

P. DOSQUET : méthodologie Anaes, Saint-Denis La Plaine

O. DULAC : neuropédiatre, Paris

S. GARREL : neurologue, Vaulnaveys-le-Haut

G. LAVERNHE : neurologue, Gap

M. MANN : neurologue, Paris

F. MAUGUIÈRE : neurologue, Lyon

C. PAINDAVOINE : méthodologie Anaes, Saint-Denis La Plaine

P. PLOUIN : explorations fonctionnelles multidisciplinaires, Paris

JF. SAVET : neurologue, Mâcon

M. WEBER : neurologue, Nancy

JURY

M. CLANET, président : neurologue, Toulouse

C. BENOIT : neurologue, Nanterre

F. BUFFAT-MICHAU : médecin scolaire, Melun

C. CACHERA : Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie, Paris

JC. CORVOL : neuropharmacologue, Paris

JL. DIETEMANN : neuroradiologue, Strasbourg

O. GODEFROY : neurologue, Amiens

B. HABABOU : psychiatre, Grenoble

D. HERNETTE : neurologue, Annecy

J. MALLECOURT : neurologue, Dreux

JC. PERAGUT : neurochirurgien, Marseille

F. RIOU : médecin de santé publique et économiste de la santé, Rennes

P. SAINT GERMÈS : médecin généraliste, Athis-Mons

F. SALEFRANQUE : Bureau français de l'épilepsie, Paris

C. TRANCHANT : neurologue, Strasbourg

F. VIALLET : neurologue, Aix-en-Provence

D. VILLE : neuropédiatre, Paris

EXPERTS

- M. BALDY-MOULINIER : neurologue, Montpellier
- F. BARTOLOMEI : neurologue, Marseille
 - M. BAULAC : neurologue, Paris
 - A. BIRABEN : neurologue, Rennes
 - R. BORDET : pharmacologue, Lille
 - C. CHIRON : neuropédiatre, Paris
 - M. CUCHERAT : biostatisticien, Lyon
- A. DE SAINT-MARTIN : neuropédiatre, Strasbourg
 - B. DE TOFFOL : neurologue, Tours
 - O. DELALANDE : neurochirurgien, Paris
 - O. DULAC : neuropédiatre, Paris
 - P. GENTON : neurologue, Marseille
- L. GERBAUD : médecin de santé publique et économiste de la santé, Clermont-Ferrand
 - PM. GONNAUD : neurologue, Lyon
 - É. HIRSCH : neurologue, Strasbourg
 - J. ISNARD : neurologue, Lyon
 - P. JALLON : neurologue, Genève
 - P. KAHANE : neurologue, Grenoble
 - E. LANDRÉ : neurologue, Paris
 - M. LASSONDE : neuropsychologue, Montréal
 - G. LAVERNHE : neurologue, Gap
 - F. MAUGUIÈRE : neurologue, Lyon
 - MC. PICOT : épidémiologiste, Montpellier
 - C. RAYBAUD : neuroradiologue, Marseille
 - C. RÉMY : neurologue, Tain-l'Hermitage
 - P. RYVLIN : neurologue, Lyon
 - É. SEIGNEURET : neurochirurgien, Rennes
 - P. THOMAS : neurologue, Nice
 - H. VESPIGNANI : neurologue, Nancy

GROUPE BIBLIOGRAPHIQUE

- S. CHASSAGNON : neurologue, Strasbourg
 - P. GÉLISSE : neurologue, Montpellier
 - M. GUÉNOT : neurochirurgien, Lyon
 - A. KAMINSKA : neuropédiatre, Paris
- S. NGUYEN THETICH : neuropédiatre, Nantes
- E. RAFFO : neuropédiatre, Vandœuvre-lès-Nancy
 - L. VALTON : neurologue, Toulouse
 - L. VERCUEIL : neurologue, Grenoble
- N. VILLENEUVE : neuropédiatre, Marseille

L'organisation de cette conférence a été rendue possible grâce à l'aide apportée par :
Glaxosmithkline, Janssen-Cilag, Novartis, Sanofi-Synthélabo, Ucb Pharma, Cyberonics, Deltamed

QUESTIONS POSÉES

- Question 1. Qu'est-ce qu'une épilepsie partielle pharmaco-résistante ?**
- Question 2. Comment conduire le bilan d'une épilepsie partielle pharmaco-résistante ?**
- Question 3. Quels sont les critères d'éligibilité à un traitement chirurgical ?**
- Question 4. Quelle prise en charge médicale et médico-sociale pour les épilepsies partielles pharmaco-résistantes ?**
- Question 5. Comment informer et éduquer les patients atteints d'épilepsie partielle pharmaco-résistante ? Comment évaluer leur qualité de vie ? Quelle organisation de soins proposer pour améliorer la qualité de leur prise en charge ? De quelles données médico-économiques dispose-t-on ?**

AVANT-PROPOS

Cette conférence a été organisée et s'est déroulée conformément aux règles méthodologiques préconisées par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (Anaes). Les conclusions et recommandations présentées dans ce document ont été rédigées par le jury de la conférence, en toute indépendance. Leur teneur n'engage en aucune manière la responsabilité de l'Anaes.

Les épilepsies partielles pharmaco-résistantes (EPPR) prises en compte dans le cadre de cette conférence de consensus sont les épilepsies partielles symptomatiques ou cryptogéniques non pharmaco-sensibles de l'adulte et de l'enfant. En France environ 40 000 personnes sont affectées d'un handicap grave du fait de cette pathologie. Quatre à 12 000 d'entre elles pourraient bénéficier d'une exploration approfondie, qui en conduirait environ 1 000 à 6 000 au seul traitement susceptible de supprimer définitivement les crises : l'exérèse chirurgicale de la zone épileptogène. La caractérisation de syndromes épileptiques doit conduire à une prise en charge médico-chirurgicale plus efficiente (l'individualisation du syndrome d'épilepsie méso-temporale en est l'exemple).

Le traitement des EPPR, chirurgical ou non chirurgical, exige une mobilisation du système sanitaire et médico-social, en synergie avec le monde associatif, au sein d'une dynamique de réseau de soins autour de la personne épileptique et de sa famille.

Cette conférence de consensus avait pour but de définir les enjeux de ce problème de santé publique reconnu comme cause d'intérêt général en 2004, et d'établir les bases de l'organisation des soins au travers de recommandations de bonne pratique.

Question 1

Qu'est-ce qu'une épilepsie partielle pharmaco-résistante ?

1. Définition

Le terme «épilepsies partielles» désigne des syndromes épileptiques en relation avec une localisation (classification proposée par l'*International League Against Epilepsia*). Les épilepsies partielles idiopathiques sortent du cadre de cette conférence du fait de leur évolution spontanément favorable et/ou de leur pharmaco-sensibilité.

Dans un but opérationnel, le jury recommande de retenir la définition suivante de la pharmaco-résistance :

- persistance de crises ;
- de nature épileptique certaine ;
- suffisamment fréquentes ou invalidantes ;
- chez un patient compliant ;
- suivant depuis au moins 2 ans ;
- un traitement antiépileptique (AE), correctement prescrit (utilisation préalable en monothérapie séquentielle d'au moins 2 médicaments AE majeurs de profil pharmacologique différent, et d'au moins une association de 2 médicaments AE pendant une durée suffisante pour permettre d'en apprécier l'efficacité).

Cette définition suppose que les causes de pseudo-résistance ont été éliminées :

- diagnostic erroné d'épilepsie ;
- utilisation d'une thérapeutique inappropriée ou insuffisante ;
- pathologies associées ou mauvaise hygiène de vie favorisant la survenue des crises épileptiques.

Le concept de pharmaco-résistance conditionne la prise en charge des patients, et en particulier la discussion d'une thérapeutique chirurgicale. Le nombre et la durée totale des traitements essayés, nécessaires au diagnostic de pharmaco-résistance, méritent par conséquent d'être réévalués en fonction :

- de l'âge du patient : en particulier chez l'enfant ou dans certaines épilepsies « catastrophes » du nourrisson où la pharmaco-résistance peut être affirmée plus rapidement ;
- et du type d'épilepsie partielle : l'épilepsie méso-temporale chez l'adulte ou de rares syndromes de l'enfant (syndrome de Rasmussen ou les épilepsies « catastrophes ») sont dans la majorité des cas pharmaco-résistants.

Afin d'optimiser la stratégie de prise en charge, le jury recommande la réalisation, chez tous les patients atteints d'EPPR, d'un bilan de gravité évaluant les critères médicaux de sévérité, les retentissements cognitifs et thymiques, le retentissement socio-économique, les risques de traumatismes physiques, le handicap et l'altération de la qualité de vie.

2. Épidémiologie

Il n'existe pas d'étude épidémiologique consacrée spécifiquement aux EPPR. Il faut donc s'appuyer sur les études consacrées à l'épidémiologie de l'épilepsie.

En France, il existerait 36 000 à 48 000 patients atteints d'EPPR. L'indication d'un traitement chirurgical concernerait 1 125 à 6 000 patients prévalents et en termes d'incidence 450 nouveaux patients par an. Dans les épilepsies pharmaco-résistantes, le taux de mortalité est 2 à 10 fois supérieur à celui de la population générale.

Le jury recommande la mise en place d'études épidémiologiques évaluant le pronostic et en particulier la mortalité des EPPR.

Question 2

Comment conduire le bilan d'une épilepsie partielle pharmaco-résistante ?

L'analyse électro-clinique et l'IRM morphologique sont les étapes initiales du bilan de toute EPPR.

? **L'IRM de l'encéphale** est la méthode la plus sensible pour détecter, localiser et caractériser l'origine d'une EPPR chez l'adulte comme chez l'enfant. Le protocole de l'exploration IRM doit simultanément optimiser la résolution spatiale, la résolution en contraste et l'analyse topographique par des plans de coupe adaptés à la localisation électro-clinique des crises. Un protocole IRM de base pourrait être le suivant :

- a) coupes sagittales de 5 mm d'épaisseur en écho de spin en T1 ;
- b) coupes axiales en écho de spin rapide en T2 et en FLAIR ;
- c) coupes coronales et axiales d'une épaisseur maximale de 4 mm, avec une matrice minimale de 512 x 512 pour un champ d'exploration (FOV) maximal de 300 mm, en séquence pondérée en T1 (si possible en inversion-récupération), en T2 ou mieux en FLAIR (chez les patients âgés de plus de 3 ans).

Les épilepsies temporales nécessitent des coupes axiales dans le plan bi-hippocampique et des coupes coronales perpendiculaires au grand axe de l'hippocampe.

Les épilepsies non temporales nécessitent des coupes axiales parallèles au plan bi-commissural de Talairach, qui passe par le centre des commissures blanches antérieure et postérieure, et des coupes coronales orthogonales à ce plan.

Les évaluations des progrès technologiques et des nouveaux traitements d'images sont indispensables pour l'amélioration des performances du bilan IRM préchirurgical.

? **L'exploration électro-clinique** comporte des enregistrements vidéo-EEG avec surveillance clinique ainsi qu'une analyse des activités intercritiques. La vidéo-EEG est l'enregistrement

simultané et synchronisé de l'EEG et du comportement du patient en situation per et post-ictale. Une bonne catégorisation sémiologique nécessite le recueil de plusieurs crises électro-cliniques.

? Dans une perspective d'exérèse chirurgicale, des **enregistrements EEG invasifs** (stéréo-EEG) peuvent être nécessaires pour détecter le point de départ des crises, avec un risque de complications liées à l'examen estimé jusqu'à 6 %.

? Dans les centres où l'**imagerie fonctionnelle métabolique** est disponible, elle concourt à l'analyse du foyer épileptique, mais doit faire l'objet d'une validation. L'IRM fonctionnelle d'activation réalisée par des équipes spécialisées pourrait être une alternative au test de Wada pour la localisation des aires du langage.

? Le **bilan neuropsychologique** réalisé par des psychologues spécialisés est un temps essentiel du bilan d'une EPPR. L'évaluation initiale et le suivi post-thérapeutique doivent comprendre une analyse globale de l'intelligence et des aptitudes cognitives, une étude spécifique des fonctions instrumentales, la recherche de troubles attentionnels et de la personnalité. Chez l'enfant, le suivi neuropsychologique permet l'orientation de la rééducation cognitive.

? La fréquence des troubles mentaux justifie une **évaluation psychiatrique** et une prise en charge systématique dans le bilan initial et dans le suivi post-thérapeutique.

Question 3

Quels sont les critères d'éligibilité à un traitement chirurgical ?

? Le traitement neurochirurgical des EPPR constitue le seul traitement capable de supprimer les crises par l'exérèse des structures corticales primitivement affectées par les décharges épileptiques. Cela suppose que :

- la preuve a été faite de l'origine univoque des crises ;
- leur localisation corticale a été précisément identifiée ;
- la résection envisagée ne crée pas un déficit neurologique ou cognitif inacceptable.

Une telle approche ne serait envisageable que pour 1/3 des patients souffrant d'une EPPR. D'autres interventions, dites palliatives, peuvent être proposées dès lors que les critères requis pour un geste chirurgical à visée curative ne sont pas réunis, ou après échec de la chirurgie de résection.

Le jury constate qu'il n'existe qu'une seule étude contrôlée randomisée de niveau 1¹ du traitement chirurgical de l'épilepsie temporale pharmaco-résistante en comparaison du traitement médical. En l'absence de données validées, de nombreuses (n= 24) études rétrospectives de plus faible niveau de preuve permettent de dégager un consensus de pratiques quant aux indications chirurgicales de l'EPPR.

? **Les principes généraux des critères d'éligibilité** sont :

- un diagnostic syndromique ou physiopathologique précis doit être établi dans le but de définir la zone épileptogène, ce qui impose :
 - un historique détaillé de la maladie,
 - une étude sémiologique rigoureuse des crises,
 - un enregistrement vidéo-EEG de plusieurs crises sous contrôle clinique,
 - un bilan neuropsychologique,
 - une évaluation psychiatrique,
 - une imagerie IRM selon les standards établis ;
- la synthèse doit être faite par une concertation pluridisciplinaire qui juge de la nécessité d'explorations invasives et est le garant de la validité optimale de l'indication opératoire.

¹ Voir la catégorisation des niveaux de preuve et des grades des recommandations en *annexe*.

Chez l'adulte, l'épilepsie méso-temporale avec sclérose hippocampique, syndrome défini par des critères électro-cliniques et d'imagerie, constitue une indication chirurgicale privilégiée en raison d'une efficacité mieux documentée.

Chez l'enfant, la chirurgie pourrait être envisagée de façon plus précoce car certaines causes lésionnelles, malformatives et extra-temporales sont associées à une aggravation inéluctable en termes de crises, de déficit neurologique ou d'altération de la maturation cérébrale.

? Les méthodes chirurgicales comprennent :

- des techniques à visée curative :
 - résections corticales temporales et temporo-mésiales,
 - résections extra-temporales,
 - hémisphérotomie,
 - radiochirurgie stéréotaxique (gamma-knife) ;
- des techniques à visée palliative :
 - callosotomie,
 - multiples transections sous-piales,
 - stimulation vagale.

La résection du foyer épileptogène donne les meilleurs résultats dans l'épilepsie méso-temporale, avec une estimation moyenne de suppression des crises chez 70 % des patients opérés, avec des extrêmes allant de 40 à 93 %.

Le taux de mortalité attribué à la chirurgie de résection corticale est très faible (estimé à 0,24 %), celui des complications neurologiques durables est estimé à 3 % et celui des complications réversibles à 9 %.

Le jury recommande que :

- des études d'évaluation des traitements chirurgicaux soient menées chez l'adulte et l'enfant ;
- l'indication chirurgicale soit privilégiée chez les adultes correctement informés, atteints d'une épilepsie méso-temporale avec sclérose hippocampique documentée selon les critères d'éligibilité ci-dessus (recommandation de grade A) ;
- la stimulation vagale soit réservée aux EPPR ne pouvant pas bénéficier d'une chirurgie d'exérèse, et fasse l'objet d'une évaluation en France.

Question 4

Quelle prise en charge médicale et médico-sociale pour les épilepsies partielles pharmaco-résistantes ?

Malgré l'apparition depuis 15 ans de nouvelles molécules AE, les données restent insuffisantes pour recommander une stratégie du traitement AE au long cours. Le traitement d'une EPPR ne se résume pas uniquement au traitement médicamenteux ou chirurgical, mais nécessite une prise en charge multidisciplinaire médicale, paramédicale et sociale.

1. Conduite du traitement antiépileptique au long cours

Les médicaments indiqués dans l'EPPR sont présentés dans le *tableau 1*.

1.1. Conduite du traitement par les antiépileptiques au long cours chez l'adulte

? Stratégie thérapeutique

Le jury recommande :

- d'utiliser une bithérapie uniquement après l'échec d'au moins 2 monothérapies (grade D) ;

- d'éviter d'utiliser une association de plus de 2 médicaments AE dans le traitement des EPPR (grade C) ;
- une réévaluation de l'épilepsie et de son traitement en centre spécialisé en cas d'échec d'une ou plusieurs bithérapies (grade D).

Tableau 1. Médicaments disponibles avec autorisation de mise sur le marché (AMM).

	Dénomination commune internationale	Abréviation	Année de commercialisation en France	AMM dans l'EPPR	
				Monothérapie	En association
Antiépileptiques de 1 ^{re} génération	Phénobarbital	PB	1943	A/E*	A/E
	Phénytoïne	PHT	1952	A/E	A/E
Antiépileptiques de 2 ^e génération	Carbamazépine	CBZ	1974	A/E	A/E
	Valproate	VPA	1967	A/E	A/E
	Benzodiazépines**	BZD	1964	A/E	A/E
Antiépileptiques de 3 ^e génération	Vigabatrin	GVG	1990	Pas d'AMM	A/E
	Gabapentine	GBP	1994	A	A
				E > 12 ans	E > 3 ans
	Lamotrigine	LTG	1996	A	A
				E > 12 ans	E > 2 ans
	Tiagabine	TGB	1996	Pas d'AMM	A
					E > 12 ans
	Topiramate	TPM	1996	A	A
				E > 2 ans	E > 2 ans
Oxcarbazépine	OXC	2000	A	A	
			E > 6 ans	E > 6 ans	
Lévétiracétam	LEV	2002	Pas d'AMM	A	
				E > 16 ans	

* A : adulte ; E : enfant.

** Seuls le diazépam, le clobazan et le clonazépam ont l'indication « épilepsie » ; les benzodiazépines sont un traitement d'appoint.

Le jury souligne un point de bonne pratique médicale : en cas de recours à des associations médicamenteuses, l'augmentation des doses doit être très progressive.

Les données sont insuffisantes pour permettre au jury de se prononcer sur les modalités et l'indication de l'arrêt du traitement AE en cas de contrôle complet des crises. Les experts soulignent la prudence qu'il faut avoir dans cette décision en fonction de l'étiologie et du risque de rechute.

? Choix du médicament

- En cas de monothérapie

Concernant les médicaments de première intention (AE de 1^{re} et 2^e génération), le jury recommande d'utiliser de préférence dans l'EPPR la CBZ ou le VPA en raison d'un meilleur effet bénéfique/risque comparativement à la PHT et au PB (grade C).

Le jury fait état d'un accord d'experts concernant l'utilisation au moins une fois d'un traitement à doses optimales par la CBZ dans l'EPPR.

- En cas d'associations médicamenteuses

Les données sont insuffisantes pour permettre au jury de privilégier une association médicamenteuse particulière.

? Posologie et dosage des médicaments antiépileptiques

Le jury souligne des points de bonne pratique médicale :

- dans certaines EPPR, il peut être utile d'augmenter les doses des AE jusqu'au seuil d'apparition des effets secondaires. Cependant, une prescription à doses excessives peut augmenter de façon paradoxale la fréquence des crises ;
- les dosages sanguins des médicaments AE peuvent avoir un intérêt dans la vérification du suivi du traitement ou lors d'associations médicamenteuses ou d'affections intercurrentes.

1.2. Conduite du traitement par les antiépileptiques au long cours chez l'enfant

Les recommandations du jury concernant l'adulte s'appliquent également à l'enfant. Le jury ne souligne ici que les particularités propres à l'enfant :

- l'importance et la régularité d'une réévaluation de l'EPPR en centre spécialisé chez l'enfant en raison des difficultés diagnostiques liées à la maturation cérébrale et à une possible aggravation rapide ;
- le choix des médicaments avec AMM est restreint chez l'enfant, particulièrement avant l'âge de 2 ans compte tenu du peu d'études disponibles dans cette tranche d'âge.

Le jury souligne des points de bonne pratique médicale :

- la prescription de CBZ chez l'enfant doit être prudente en raison des risques d'aggravation de certaines épilepsies ;
- le GVG pourrait avoir une place particulière dans le traitement de l'EPPR chez le nourrisson ;
- au cours de la première année de vie, une attention particulière doit être portée à la dose et au nombre de prises quotidiennes du traitement.

2. Prise en charge des troubles psychopathologiques associés aux EPPR

Le jury recommande (grade D) :

- le dépistage et la prise en charge d'une éventuelle pathologie psychiatrique et notamment d'une dépression ;
- une prise en charge psychiatrique lors du bilan préopératoire et du suivi postopératoire ;
- un accompagnement psychologique et/ou psychothérapeutique du patient et de son entourage.

Le jury fait état d'un avis d'experts sur la possibilité d'utiliser prudemment un traitement médicamenteux antidépresseur s'il est nécessaire.

Le jury recommande (grade D) la participation de psychiatres à l'évaluation et la prise en charge multidisciplinaire des patients présentant une EPPR.

3. Prise en charge médico-sociale spécifique

L'EPPR est un facteur d'isolement social et de handicap. Le jury recommande :

- que la dimension médico-sociale des conséquences de l'EPPR chez les patients et leur famille soit intégrée à la prise en charge pluridisciplinaire dans les filières de soins ;
- d'évaluer régulièrement l'adéquation des moyens de prise en charge médico-sociale des patients atteints d'EPPR et les besoins en termes de places en établissement.

Question 5.

Comment informer et éduquer les patients atteints d'épilepsie partielle pharmaco-résistante ? Comment évaluer leur qualité de vie ? Quelle organisation de soins proposer pour améliorer la qualité de leur prise en charge ? De quelles données médico-économiques dispose-t-on ?

1. Information et éducation des patients

Dans l'épilepsie, l'information des patients par le médecin est essentielle. Elle est pourtant trop souvent considérée à tort comme secondaire par les soignants. Les demandes récurrentes d'informations formulées par les patients et/ou leurs parents portent sur :

- l'épilepsie en général (ses causes et son pronostic) ;
- les critères diagnostiques et les options thérapeutiques ;
- les médications et leurs effets indésirables ;
- les crises et leur contrôle ;
- les risques liés à la survenue des crises et leur prévention ;
- les problèmes psychologiques ;
- les droits et aspects socio-économiques (emploi, assurances, conduite automobile).

Au-delà de cette information, des actions d'éducation thérapeutique seraient susceptibles d'aider le patient à « acquérir un savoir-faire, afin d'arriver à un équilibre entre sa vie et le contrôle optimal de sa maladie », selon la définition donnée par l'Organisation mondiale de la santé.

Le jury recommande que :

- l'information du patient (ou selon les cas de son entourage) soit effectuée par les soignants suivant les critères de rigueur et de qualité appropriés, et soit répétée si nécessaire ;
- les soignants indiquent aux patients la possibilité de s'adresser aux associations pour obtenir des informations complémentaires ;
- des actions d'éducation thérapeutique, réalisées par des personnes formées, soient accessibles à tous les patients qui le souhaitent (grade B) ;
- l'application au domaine de l'épilepsie des principes propres à l'éducation thérapeutique prenne en compte les spécificités de la maladie, notamment les troubles cognitifs.

2. Comment évaluer la qualité de vie des patients atteints d'EPPR ?

Les études sur la qualité de vie des personnes souffrant d'épilepsie sont peu nombreuses, par comparaison à d'autres affections chroniques. Cette carence est encore plus notable dans la population française, et particulièrement chez l'enfant.

L'évaluation du traitement de l'EPPR devrait comporter trois niveaux complémentaires :

- 1) la fréquence des crises et des effets secondaires ;
- 2) la mesure du handicap ;
- 3) la mesure de la qualité de vie² liée à la santé.

Le jury recommande :

- la validation d'échelles en langue française, selon les exigences méthodologiques en vigueur, chez l'adulte et chez l'enfant ;
- leur utilisation dans les essais thérapeutiques, en complément des mesures de fréquence des crises, des effets secondaires et du handicap.

² La qualité de vie est définie par l'Organisation mondiale de la santé comme étant « la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes ».

3. Quelle organisation des soins proposer pour améliorer la qualité de prise en charge des patients atteints d'EPPR ?

Un fonctionnement adéquat de la filière de soins implique :

- un temps de coordination reconnu entre les différents niveaux afin d'éviter les retards d'orientation des patients et la répétition inutile d'examens spécialisés ;
- une articulation avec les professionnels médico-sociaux.

Le jury recommande (grade D) que :

- les patients atteints d'EPPR soient pris en charge selon une organisation comportant des niveaux de soins hiérarchisés répondant à des critères définis ;
- la prise en charge chirurgicale de ces patients soit faite dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire expérimentée ;
- tous les patients le nécessitant puissent avoir accès à une structure d'hébergement spécialisée agréée ;
- la coordination entre soignants et acteurs médico-sociaux soit formalisée ;
- le fonctionnement de l'ensemble de cette organisation des prises en charge soit évalué.

4. De quelles données médico-économiques dispose-t-on ?

Il n'existe pas de données françaises publiées. Le jury recommande :

- la réalisation, en France, d'études médico-économiques évaluant les alternatives de prise en charge des EPPR, répondant aux recommandations méthodologiques du Collège des économistes de la santé ;
- dans l'éventualité d'un essai randomisé évaluant le bénéfice d'un traitement alternatif à la pharmacothérapie, la mise en place d'une évaluation économique associée.

Annexe. Catégorisation des niveaux de preuve des études et des grades des recommandations utilisée dans ce document (d'après la classification du *National Institute for Clinical Excellence* [NICE]).

- Catégorisation des niveaux de preuve des études

Niveau 1a : revue systématique ou méta-analyse d'essais contrôlés randomisés

Niveau 1b : un essai contrôlé au moins

Niveau 2a : au moins un essai contrôlé de bonne qualité, non randomisé

Niveau 2b : au moins une bonne étude quasi expérimentale, comme une étude de cohorte

Niveau 3 : études descriptives non expérimentales de bonne qualité, études cas-témoins, séries de cas

Niveau 4 : rapports de comités d'experts ou opinions d'experts reconnus

- Catégorisation des grades de recommandations

Grade A : recommandation fondée sur un niveau de preuve 1

Grade B : recommandation fondée sur un niveau de preuve 2 ou extrapolée d'un niveau de preuve 1

Grade C : recommandation fondée sur un niveau de preuve 3 ou extrapolée de niveaux de preuve 1 ou 2

Grade D : recommandation fondée sur un niveau de preuve 4 ou extrapolée de niveaux de preuve 1, 2 ou 3

Grade PBP (« point de bonne pratique ») : recommandation fondée sur l'expérience clinique.

En l'absence de précision sur le grade, les recommandations sont consensuelles et fondées sur l'expérience clinique (grade PBP).

Le texte de la version longue est disponible sur demande écrite auprès de :
Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
Service communication
2, avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex
ou consultable sur le site de l'Anaes : www.anaes.fr - rubrique « Publications »