

Épilepsie et mortalité : comment en parler ?

Epilepsy and mortality: how to talk about it?

M.C. Picot*

De nombreuses études portant sur la mortalité des patients souffrant d'une épilepsie, réalisées au cours de ces dernières décennies, ont montré l'importance d'un risque de mortalité prématurée [1, 2]. Cet excès de risque peut être dû aux étiologies sous-jacentes à l'épilepsie. Il peut aussi être la conséquence des crises, comme les accidents ou les noyades, ou encore être en rapport avec un trouble psychiatrique associé au risque de suicide. Enfin, la mortalité peut être en rapport direct avec l'épilepsie, et, parmi les causes directement liées aux crises, figurent les états de mal et les morts soudaines inattendues liées à l'épilepsie (SUDEP, *sudden unexpected death in epilepsy*), phénomène peu connu jusque dans les années 1990 et qui a suscité un intérêt scientifique tout particulier de par son importance et ses conséquences dramatiques. Après une brève synthèse des données actuelles concernant la mortalité liée à l'épilepsie, nous discuterons la manière d'aborder la question de la mortalité avec les patients et leur famille au travers des connaissances actuelles et des récentes recommandations internationales en nous situant plus particulièrement dans le contexte des SUDEP.

Mortalité liée à l'épilepsie

Les 2 mesures principalement utilisées pour décrire la mortalité sont le taux d'incidence annuel de décès pour 1000 personnes souffrant d'épilepsie et le ratio standardisé de mortalité (SMR, *standardized mortality ratio*), mesure de risque comparative définie comme le rapport entre le nombre de décès observés dans la population étudiée avec épilepsie et le nombre de décès attendu si la mortalité était celle de la population générale (population de référence). Un SMR égal à 1 ou proche de 1 signifie que la mortalité n'est pas différente de celle de la population générale. S'il est supérieur à 1, il existe une surmortalité dans le groupe étudié. S'il est inférieur à 1, la mortalité du groupe est plus faible que celle

de la population. Le SMR étant calculé par rapport à une population de référence donnée, en général celle du pays d'où est issu le groupe, la comparaison des SMR entre pays doit être faite avec prudence. Plusieurs revues se sont intéressées au risque de mortalité global et selon les caractéristiques de l'épilepsie et les facteurs associés entre 2005 et 2007 [3-6], avec des estimations variables en raison de la qualité du recensement et du diagnostic d'épilepsie comme de la qualité et de l'exactitude du nombre de décès et de leurs causes. En 2017, D.J. Thurman et al. [2] ont publié une nouvelle revue en proposant une classification des études, dans les pays développés, selon ces différents paramètres et la représentativité de la population afin de ne retenir que les études ayant une bonne qualité méthodologique.

Risque de mortalité global

Le SMR se situe entre 1,6 et 3 d'après les études en population générale ayant le niveau de preuve le plus élevé, et, parmi celles-ci, les cohortes de cas

* Unité de recherche clinique et épidémiologie, université de Montpellier, et Inserm, centre d'investigation clinique 1411, Montpellier.



Points forts⁺⁺

Mots-clés

Mortalité prématurée
SUDEP
Communication
Recommandations

» Chez l'adulte, le risque de mortalité dans l'épilepsie est 2,3 fois plus élevé que celui de la population générale. Ce risque est multiplié par 7 chez l'enfant, en particulier dans la première année de vie.

» Chez l'adulte, l'incidence annuelle des SUDEP est légèrement supérieure à 1 pour 1000. Chez l'enfant, d'après des études récentes, l'incidence serait voisine de celle de l'adulte.

» Selon la majorité des patients et leurs familles, l'information sur le risque de SUDEP doit être faite par le neurologue ou le neuropédiatre de manière individualisée et peu après le diagnostic.

» Ce risque doit être ré-évalué régulièrement en fonction de l'évolution de l'épilepsie influencée par les conditions et les événements de vie du patient.

Highlights

» In adults, the risk of mortality in epilepsy is 2.3 times higher than that of the general population. This risk is multiplied by 7 in children, especially in the first year of life.

» In adults, the annual incidence of SUDEP is slightly greater than 1 per 1 000 patients. In children, according to recent studies, the incidence is close to that of adults.

» According to the majority of patients and their families, information on SUDEP risk should be made by the neurologist or neuropsychiatrist individually and shortly after diagnosis.

» This risk must be regularly re-evaluated according to the evolution of epilepsy influenced by the conditions and life events of the patient.

Keywords

Premature mortality
SUDEP
Communication
Recommendations

incidents (n = 6) obtenaient un SMR de 2,3 [2]. Chez l'enfant, l'excès de mortalité est beaucoup plus important, avec des SMR variant de 6,4 à 7,5. Ces SMR restent élevés (6,4 à 8,5) dans toutes les classes d'âge de moins de 45 ans (figure 1, p. 327).

Le SMR est particulièrement élevé dans les premières années qui suivent le diagnostic (figure 2). Sa valeur maximale est de 22,3 dans les épilepsies débutant au cours de la première année de vie.

Risque de mortalité selon l'étiologie de l'épilepsie

Les épilepsies génétiques ou présumées génétiques, correspondant aux catégories idiopathiques ou cryptogéniques de l'ancienne classification internationale, ne présentent pas d'excès de risque significatif dans la plupart des études, avec un SMR variant de 0,9 à 2,1. En revanche, les épilepsies structurelles ou métaboliques, anciennement dite symptomatiques, ont un SMR global compris entre 2,2 et 4,3 [2].

Risque de mortalité et comorbidités neurologiques

La présence d'un trouble neurologique associé à l'épilepsie, pouvant être la cause de l'épilepsie, représente un déterminant majeur de mortalité. Dans les études de cohorte de cas incidents, le SMR varie entre 7,3 et 33,5 en présence d'encéphalopathie statique ou progressive chez l'enfant, et entre 11 et 50 chez l'adulte [2]. La présence d'un retard mental ou d'une paralysie cérébrale est associée à un SMR pouvant aller jusqu'à 52 chez les moins de 20 ans [7] et de l'ordre de 6 tous âges confondus.

Mortalité par blessures involontaires, noyade ou suicide

D'après la revue de D.J. Thurman et al. [2], les blessures accidentelles dans le contexte de l'épilepsie entraîneraient un excès de mortalité compris entre

2,0 et 5,6. Ces estimations seraient particulièrement élevées pour les noyades, avec un SMR variant de 2,0 à 13,8. Le risque de noyade serait multiplié par 7,7 comparativement à un groupe témoin non épileptique [8]. Le risque de décès consécutif à une chute est également très élevé, avec un SMR de 4,6, et ce risque serait multiplié par 8,5 après ajustement, comparativement à un groupe témoin.

L'excès de mortalité lié au suicide correspond à des SMR compris entre 2,6 et 5 d'après 4 études réalisées dans différents contextes, et, d'après l'étude cas-témoins de S. Fazel et al. [8], le risque de suicide serait multiplié par 3,7 par rapport au groupe témoin.

Mortalité liée aux états de mal

D'après 2 études réalisées en population générale [9, 10], l'incidence serait de 0,1 cas pour 1 000 patients par an tous âges confondus et de 0,2 cas pour 1 000 chez l'enfant. D'après une autre étude, réalisée dans un centre tertiaire [11], le taux annuel serait de 0,4 pour 1 000 patients. Selon ces différentes études, 1,9 % de l'ensemble des décès serait attribuable à un état de mal.

Mortalité par SUDEP

D'après une revue systématique réalisée en 2016 [12], le risque de SUDEP chez l'adulte serait de 1,2 pour 1 000 patients-années (IC₉₅: 0,64-2,32). Des résultats confortant ces chiffres ont été observés en 2017 dans une étude d'incidence suédoise réalisée à partir des registres nationaux [13]. Après validation des causes de décès, le risque de SUDEP certaine ou probable était de 1,20 pour 1 000 adultes souffrant d'épilepsie par an. Ce risque est nettement plus élevé lorsque la sévérité de l'épilepsie augmente. Il serait compris entre 1,1 et 5,9 pour les patients suivis en unité d'épileptologie et entre 6,3 et 9,3 patients-années chez les candidats à la chirurgie ou après chirurgie de l'épilepsie [14]. Après les blessures et accidents, les SUDEP représentent la cause la plus fréquente de décès directement liés à l'épilepsie, devant le

risque associé aux états de mal [2]. Les SUDEP seraient responsables de 40 % des décès chez les patients les plus à risque présentant une épilepsie pharmacorésistante ou candidats à la chirurgie [15]. L'incidence des SUDEP serait pratiquement 5 fois moindre chez l'enfant, avec une incidence de 0,22 pour 1 000 personnes-années (IC_{95} : 0,16-0,31) [12]. Toutefois, les résultats de 2 études récentes indiquent que les SUDEP pourraient être aussi fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, avec une incidence des SUDEP probables ou certaines de 1,1 pour 1 000 dans l'étude suédoise citée précédemment (IC_{95} : 0,45-2,29) [13] et de 1,17 pour 1 000 (IC_{95} : 0,68-1,88) dans une étude canadienne [16].

Conséquences sur l'espérance de vie et le nombre d'années de vie perdues

Le retentissement sur l'espérance de vie est variable en fonction des types d'épilepsie. La réduction de l'espérance de vie a été estimée à 2 ans pour les épilepsies dites idiopathiques ou cryptogéniques et à 10 ans pour les épilepsies dites symptomatiques [17]. Certaines causes de décès, comme les SUDEP, ont un impact particulièrement élevé en raison de l'âge de survenue. L'incidence des SUDEP étant maximale chez l'adulte jeune entre 18 et 45 ans, avec une médiane autour de 30 ans [18], le risque de mort subite serait 27 fois plus élevé chez les moins de 35 ans (IC_{95} : 18,1-41,9), par rapport à la population générale [18], et reste à 16 (IC_{95} : 9,8-26,9) après prise en compte des comorbidités associées. Si, en nombre de décès, les SUDEP arrivent assez loin derrière la maladie d'Alzheimer ou les AVC, en termes de nombre d'années de vie perdues, les SUDEP se placent finalement en deuxième position, juste après les AVC [18]. Du fait de cette mortalité prématurée élevée, l'impact des SUDEP en termes de santé publique est donc particulièrement important.

Risque de mortalité en lien avec une crise d'épilepsie : comment en parler ?

Il existe, depuis une dizaine d'années, une littérature abondante sur la question de l'information à donner aux patients et à leurs familles sur le risque de décès à l'issue d'une crise, et plus spécifiquement sur le risque de SUDEP.

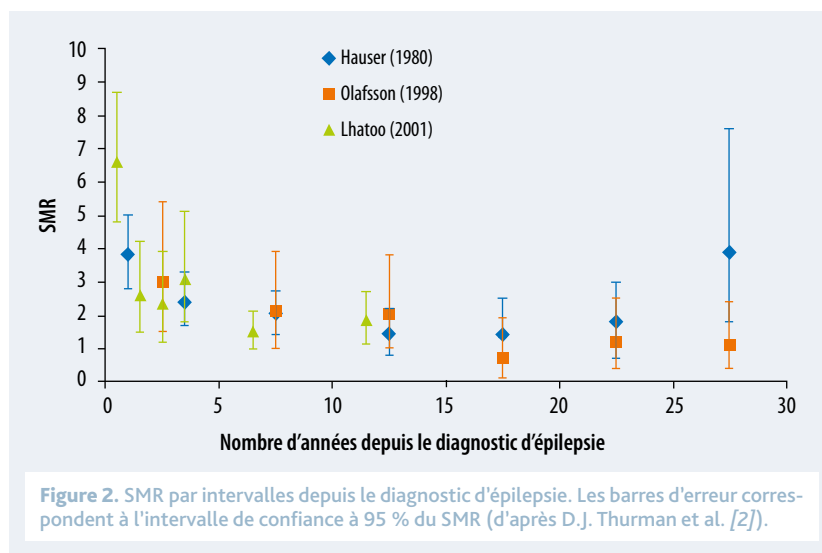


Figure 2. SMR par intervalles depuis le diagnostic d'épilepsie. Les barres d'erreur correspondent à l'intervalle de confiance à 95 % du SMR (d'après D.J. Thurman et al. [2]).

Le point de vue des neurologues

Les neurologues sont partagés sur cette question. Les principaux arguments pour ou contre le fait d'aborder la question des SUDEP avec les patients ou leur famille sont rapportés dans le [tableau 1, p. 330](#). Bien que la plupart des neurologues estiment qu'ils ont le devoir moral d'informer leur patient et ses proches, en réalité, la décision est souvent prise en réaction au comportement de celui-ci ; en particulier, si les crises ne sont pas contrôlées et que le patient n'adhère pas correctement à son traitement [19]. Informer des risques liés à l'épilepsie et, en particulier, du risque de SUDEP représente, dans cette situation, un levier permettant de responsabiliser le patient dans la gestion de sa maladie.

Le principal obstacle à l'information semble être la méconnaissance du risque de SUDEP et des facteurs de risque associés. Ainsi, dans une large étude menée au Canada et aux États-Unis auprès de 1 200 neurologues [20], plus les neurologues étaient spécialisés dans l'épilepsie et plus ils avaient tendance à informer leurs patients (OR : 2 ; $p = 0,008$). Les neuropédiatres ou neurologues ayant déjà eu un cas de SUDEP parmi leurs patients étaient plus à même de communiquer sur ce risque (OR : 2,3 ; $p < 0,01$). Des résultats assez similaires sont observés dans une étude auprès de 519 neurologues suisses, allemands et autrichiens, pour qui le fait de ne pas aborder la question des SUDEP était associé à l'absence de formation spécifique (OR : 7 ; $p = 0,001$), à une durée de carrière de moins de 10 ans (OR : 2,7 ; $p = 0,02$), au fait d'avoir moins de patients avec épilepsie (< 25 sur

Tableau I. Arguments pour et contre le fait de parler du risque de SUDEP issus d'entretiens avec des épéptologues, des neurologues et des infirmières de pratique avancée [19].

Pour en parler	Pour ne pas en parler
Prise de décision partagée : responsabiliser le patient et faciliter la prise de décision éclairée	Responsabilité morale : non éthique de donner des informations sur une complication encore mal élucidée et difficile à prévenir
Responsabilité morale (droit de savoir) : ne pas cacher des informations importantes liées à l'épilepsie	Non envisageable si tous les traitements essayés ont échoué et qu'il n'y a plus rien à proposer
Réactivité : en réponse au comportement du patient (par exemple, non-observance)	
Proactivité : éviter que les patients ou leur famille ne reçoivent des informations inexactes issues d'autres sources	
Pour la cause des patients et de leurs familles (infirmière de pratique avancée) : "les parents savent que cela peut arriver et peuvent prendre les précautions nécessaires"	

une période de 3 mois ; OR : 2,8 ; $p = 0,02$), au fait d'avoir eu des cas de SUDEP parmi ses patients (OR : 4,6 ; $p = 0,004$) et à l'opinion que cette information n'aurait pas d'impact sur la prévention des SUDEP (OR : 1,85 ; $p = 0,02$) [21].

Dès 2008, une *task force* de l'American Epilepsy Society (AES) soulignait l'importance de former la communauté médicale et mettre à disposition une information compréhensible et juste [22]. En 2017, R. Shankar et al. [23] publient, à partir d'une revue de la littérature, les connaissances essentielles sur les SUDEP que devraient posséder les neurologues non spécialistes pour informer et conseiller leurs patients de manière personnalisée. Il s'agit d'informations actualisées sur la définition, la classification, l'incidence et la physiopathologie des SUDEP, les facteurs de risque modifiables et les comorbidités, telles que la déficience intellectuelle ou la consommation d'alcool, susceptibles d'augmenter le risque de SUDEP. Les auteurs insistent sur l'importance d'une communication adaptée au contexte et centrée sur la personne. Ils proposent des éléments clés facilitant les échanges et des mesures pratiques pour gérer les risques en partenariat avec le patient.

Les réticences à informer les patients du risque de SUDEP proviennent aussi du fait qu'aucun moyen de prévention spécifique ayant fait ses preuves n'ait été identifié à ce jour. Face à un patient présentant une épilepsie sévère non contrôlée pour laquelle les différents traitements essayés ont échoué, quel bénéfice y aurait-il à informer d'un risque pour lequel aucune alternative thérapeutique ou préventive ne pourrait être proposée ? Face à cette situation, là encore, R. Shankar et al. [23] insistent sur la nécessité d'aborder la question avec le patient et/ou sa

famille afin de reconsidérer l'ensemble des risques identifiés en se focalisant sur les risques évitables ou modifiables (facteurs provoquant les crises : consommation d'alcool, dette de sommeil, mauvaise adhésion au traitement, etc.) et la sécurité au moment des crises, de proposer l'utilisation d'un dispositif permettant la supervision nocturne (pour les enfants en particulier) ou encore le recours à un avis spécialisé. Si une telle discussion n'est pas jugée appropriée lors de la consultation, il est important de planifier quand et avec qui ce point devra être abordé (infirmière spécialisée, épéptologue, psychologue, etc.).

Le point de vue des patients et de leur famille

Le point de vue des patients et de leur famille a été largement étudié au travers de recherches qualitatives et quantitatives chez les parents d'enfants souffrant d'épilepsie [24, 25] comme chez les adolescents [26] et les adultes [27]. De manière assez unanime, les parents d'enfants souhaitent être informés du risque de SUDEP. Dans une étude australienne de 2015 [27], presque 90 % des patients adultes souhaitaient être informés du risque de SUDEP. Si une information simple suffisait pour un tiers des patients, la majorité d'entre eux souhaitaient connaître toutes les informations relatives à leur état de santé.

Suite aux recommandations faites en 2007 par le National Institute for health and Clinical Excellence (NICE) au Royaume-Uni, indiquant que les informations sur les SUDEP devaient être adaptées à chaque individu dans le cadre d'un programme complet de conseils destinés aux patients et à leur famille, en 2010, N.A. Gayatri et al. [24] ont évalué le vécu et l'impact d'une telle information. Parmi les parents d'enfants atteints d'épilepsie revus 3 mois après avoir reçu l'information, plus de 90 % ont déclaré qu'ils préféreraient avoir été informés, 16 % des parents se sont même déclarés choqués et 35 % inquiets de ne pas avoir eu l'information plus tôt. Quant aux changements de comportement, un tiers ont déclaré avoir augmenté la surveillance du traitement, et la moitié ont indiqué avoir prévenu l'entourage (milieu scolaire, etc.) sur l'épilepsie de leur enfant. Fait important, la majorité des parents n'ont pas restreint les activités de leurs enfants suite à l'annonce. Une autre étude anglaise réalisée en 2015 [26] s'est intéressée à un groupe de jeunes adultes atteints d'épilepsie revus 2 semaines après avoir reçu l'information sur le risque de SUDEP : 81 % d'entre eux ont déclaré être favo-

rables à cette information. La moitié ont rapporté ne pas avoir été perturbés par l'annonce. Les auteurs soulignent toutefois avoir fréquemment observé un déni par rapport au risque et un certain fatalisme. Si la majorité des patients et des familles souhaitent être informés du risque de SUDEP, dans la réalité, le niveau d'information reste faible. Ainsi, selon l'étude nord-américaine de D. Friedman et al. réalisée en 2011 [20], environ 21 % des neurologues informaient pratiquement tous leurs patients, et 12 %, aucun de leurs patients. Parmi les familles endeuillées ayant bénéficié d'un entretien dans le cadre du réseau national français de recensement des décès (Réseau sentinelle mortalité épilepsie, RSME), seules 12 % déclarent avoir été informées du risque de SUDEP [28]. Il existe donc un décalage important entre les attentes des patients et des familles, d'une part, et les pratiques des soignants quant à l'information à donner sur les risques de décès liés aux crises, d'autre part.

Les recommandations

Face à la difficulté, pour les médecins et soignants, d'aborder cette question particulièrement sensible avec les patients et leurs familles, l'American Academy of Neurology (AAN) et l'AES ont récemment émis des recommandations sur le risque de mort subite chez les patients épileptiques en s'appuyant sur des données fondées sur des preuves issues de la littérature [12]. Le but est de fournir des éléments factuels permettant aux cliniciens de donner des informations justes et équilibrées aux patients et à leurs familles. Si les patients et leurs proches préfèrent être informés sur le risque individuel de SUDEP, même si la probabilité de l'événement est faible, ce risque a tendance à être exagéré, ce qui augmente l'état d'anxiété des patients, observent les auteurs. Ils recommandent, par conséquent, de bien préciser que le risque est rare pour les enfants et faible pour les adultes, d'une part, et, d'autre part, d'utiliser des nombres, plutôt que des pourcentages, pour évoquer la probabilité de rencontrer, ou plutôt de ne pas rencontrer l'événement, en termes d'incidence (recommandations 1 et 2). Ainsi, par exemple, les praticiens prenant en charge de jeunes enfants épileptiques doivent indiquer aux parents que "le risque de SUDEP est rare" et qu'"il touche 1 enfant épileptique sur 4 500 par an, ce qui signifie que 4 499 enfants sur 4 500 ne seront pas affectés". Ces recommandations sont résumées dans le **tableau II**.

Tableau II. Recommandations pratiques concernant l'incidence et les facteurs de risque des SUDEP (sous-commission AAN et AES) [12].

N	Énoncé des recommandations	Niveau de preuve
1	Incidence des SUDEP chez l'enfant : les cliniciens doivent informer les parents ou les tuteurs des enfants que le risque de SUDEP est rare en utilisant des chiffres plutôt que des pourcentages : "Sur une année, les SUDEP concernent 1 enfant épileptique sur 4 500, ce qui signifie que 4 499 enfants sur 4 500 ne seront pas affectés"	B
2	Incidence des SUDEP chez l'adulte : les cliniciens doivent informer les patients adultes que le risque de SUDEP est faible en utilisant des chiffres plutôt que des pourcentages : "Sur une année, les SUDEP concernent 1 personne sur 1 000 adultes souffrant d'épilepsie, ce qui signifie que 999 adultes sur 1 000 ne seront pas concernés"	B
3	Pour les patients chez qui les crises CGTC* ne sont pas contrôlées, les cliniciens doivent continuer à gérer activement le traitement antiépileptique afin de réduire le nombre de crises, tout en tenant compte des préférences du patient et en pesant les bénéfices et risques de toute nouvelle approche	B
4	Pour les personnes souffrant de CGTC et de crises nocturnes fréquentes, les cliniciens peuvent conseiller à certains patients et leurs familles, si leur épilepsie et l'environnement psychosocial le permettent, d'avoir recours à une surveillance nocturne ou à d'autres méthodes telles que l'utilisation d'un appareil d'écoute à distance la nuit, pour réduire le risque de SUDEP	C
5	Les cliniciens doivent informer leurs patients que l'absence de crise épileptique, en particulier l'absence de CGTC (plus susceptible de se produire avec l'observance du traitement), est fortement associée à une diminution du risque de SUDEP	B

*CGTC: crises généralisées tonico-cloniques.

Ce document destiné aux cliniciens est le premier du genre. Il a le mérite de clarifier le niveau de preuve des différents facteurs de risque mis en évidence dans la littérature à ce jour. Ces recommandations sont en accord avec celles du NICE, au Royaume-Uni, établies en 2004, soulignant l'importance de discuter de ce risque de manière individualisée avec le patient et sa famille. Cependant, ces recommandations n'apportent aucun élément sur la manière d'évaluer le risque et ne précisent pas à quel moment et par qui ce risque devrait être abordé.

Comment informer en pratique clinique ?

De nombreux travaux établissent que la préférence des patients et de leur famille est d'être informés au moment du diagnostic ou dans un délai très proche [24-27]. La très grande majorité des patients et des proches souhaiteraient être informés par le neurologue ou le neuropédiatre, qui devra prendre le temps d'expliquer ce risque de manière individualisée, au moment qu'il jugera opportun. Les patients sont également demandeurs de supports d'information permettant de mieux assimiler et comprendre ce qui leur a été dit oralement dans des

termes souvent trop techniques. Le réseau RSME, en collaboration avec les associations de patients, a d'ailleurs élaboré une plaquette sur les risques liés à l'épilepsie destinée aux patients et à leur famille (<https://www.epilepsie-info.fr/quels-sont-les-risques-lies-a-lepilepsie>).

Comme le soulignent très justement R. Shankar et al. [29], il est indispensable de réévaluer très régulièrement le risque de SUDEP en fonction de l'évolution de l'épilepsie, qui est fortement influencée par les conditions et événements de vie du patient. Les auteurs insistent sur le fait que ces évaluations doivent être centrées sur la personne, contextualisées, focalisées sur l'"ici et

maintenant" et revues à intervalles réguliers, au minimum 1 fois par an. Afin que ces évaluations puissent être réalisées par les neurologues non spécialisés en épileptologie, R. Shankar et al [29] proposent un outil, le *SUDEP and Seizure Safety Checklist*, comportant 19 items correspondant à des facteurs modifiables et non modifiables et pouvant être complété en une dizaine de minutes. L'objectif de cette checklist, d'après les auteurs, est de favoriser la communication avec les patients et leurs familles et permettre ainsi une prise de décision médicale partagée quant aux changements à apporter pour améliorer le contrôle des crises. Dans une étude prospective

Tableau III. Facteurs de risque clés de SUDEP et de sécurité des crises [30].

Facteur de risque	Descriptif
1. Sévérité des crises (M)	Démontrée par une augmentation, au cours des 6 derniers mois, de l'administration de traitements d'urgence tels que le midazolam ou des passages aux services des urgences
2. Problème d'observance (M)	Établi par la mise en évidence d'une plus grande variabilité de la concentration d'antiépileptiques dans les cheveux de patients décédés de SUDEP par rapport à des sujets témoins. Les problèmes d'observance ont également été établis au travers des comptes-rendus des dossiers médicaux des patients. Des problèmes d'observance (y compris le fait de ne pas aller chercher les médicaments prescrits) ont été identifiés comme facteur de risque dans tous les décès liés à l'épilepsie, augmentant le risque de 50 %
3. Modifications fréquentes du traitement antiépileptique (M)	Définies comme les changements de doses ou de médicaments ne suivant pas les directives de titration du British National Formulary (BNF) au cours des 6 derniers mois
4. Antiépileptiques à doses subthérapeutiques	Ce facteur est étroitement lié à l'observance du traitement antiépileptique
5. Problème d'alcool (M)	Défini comme étant un trouble lié à l'utilisation d'alcool, cliniquement identifié selon la classification diagnostique CIM 10 de l'OMS. Une analyse systématique des décès par épilepsie a confirmé ce facteur de risque
6. Traitement antidépresseur (M)	Défini comme souffrant de dépression clinique selon la CIM 10/DSM-V et/ou étant sous traitement antidépresseur tel que défini par BNF 4.3 et/ou ayant un traitement ou un suivi pour la dépression. À ce jour, on ignore dans quelle mesure les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine dans la dépression ou son traitement sont pertinents en tant que facteur de risque ou facteur protecteur de SUDEP. Cela n'a pas été clairement défini
7. Présence d'un médicament anxiolytique (M)	"Médicament anxiolytique" tel que défini par BNF 4.1.2. À ce jour, la pertinence de ce facteur de risque n'est pas clairement établie
8. Surveillance nocturne (M)	Dans une vaste étude cas-témoins, il a été démontré que les crises nocturnes présentaient un risque de SUDEP multiplié par 4 et seraient présentes dans 60 % des SUDEP. Ainsi, la surveillance nocturne, lorsqu'elle existe, est considérée comme un facteur de protection
9. Dormir en position ventrale (M)	Facteur de risque indépendant identifié dans plusieurs études incluant une revue systématique. Il s'agit de la position couchée sur le ventre, la poitrine ou le visage, avec ou sans obstruction du nez ou de la bouche. Dormir en position ventrale ou rester en position ventrale après la crise est considéré comme un facteur de risque
10. Crises convulsives (M)	Les données combinées de 4 études cas-témoins ont montré que la présence de crises convulsives (CGTC) représente le facteur de risque le plus important
11. Augmentation de la fréquence des crises (M)	Les crises dont la fréquence a augmenté de plus de 25 % au cours des 6 derniers mois
12. Évaluation en vue d'une chirurgie de l'épilepsie (M)	Le bilan préchirurgical ou l'orientation vers un centre tertiaire (unité d'épileptologie), si le patient est éligible, peut avoir un impact positif sur les crises et, par suite, sur le risque de SUDEP
13. Durée de l'épilepsie > 15 ans	Facteur suggéré par plusieurs études, mais l'effet disparaît après prise en compte de la fréquence des crises convulsives (CGTC)
14. Épilepsie précoce < 15 ans	

*CGTC: crises généralisées tonico-cloniques.

sur 1 an, R. Shankar et al. [30] ont tenté de déterminer si l'introduction de cette checklist dans la pratique clinique des neurologues pouvait avoir un impact sur la réduction de 12 facteurs de risque modifiables chez des patients nouvellement diagnostiqués avec et sans déficience intellectuelle (n = 91 et 93, respectivement). Seule la population sans déficience présente une réduction globale du score avec une diminution de la sévérité des crises, de la position ventrale pendant le sommeil et de la réduction de la fréquence des crises convulsives (tableau III).

Il existe donc aujourd'hui des pistes susceptibles d'aider les médecins à aborder le risque de SUDEP avec les patients et leurs familles dans le but d'agir sur les facteurs de risque modifiables.

Concernant la prévention des SUDEP, la question des dispositifs médicaux susceptibles de détecter les crises et de donner l'alerte apparaît comme une perspective extrêmement intéressante. De nombreux dispositifs sont aujourd'hui mis à la disposition des patients avec pour arguments la réduction indirecte du risque de SUDEP au travers de la détection des crises [31, 32].

À ce jour, il n'existe aucune preuve suffisamment robuste pour valider cet effet préventif, comme le conclut une revue de la base Cochrane [33] qui n'a retenu que la supervision nocturne malgré son faible niveau de preuve. Toutefois, compte tenu des connaissances actuelles sur la physiopathologie des SUDEP, si l'on considère qu'une intervention péri- ou postictale est susceptible de prévenir les SUDEP, des recherches de grande ampleur doivent être instaurées pour évaluer l'impact de ces dispositifs sur le risque de SUDEP [34].

Conclusion

La priorité aujourd'hui est donc de former et d'informer l'ensemble des neurologues afin de les aider à aborder la question des risques liés à l'épilepsie, en particulier de SUDEP, avec leurs patients et les proches. L'introduction, en pratique clinique, d'outils simples abordant les facteurs de risque modifiables, pourrait permettre d'ouvrir la discussion autour des risques, de favoriser la prise de conscience des risques de la part des patients comme des soignants et, finalement, de réduire la fréquence des crises. ■

M.C. Picot déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec l'article.

Références bibliographiques

- Shackleton DP et al. Survival of patients with epilepsy: an estimate of the mortality risk. *Epilepsia* 2002;43(4):445-50.
- Thurman DJ et al. The burden of premature mortality of epilepsy in high-income countries: a systematic review from the Mortality Task Force of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 2017;58(1):17-26.
- Forsgren L et al. Mortality of epilepsy in developed countries: a review. *Epilepsia* 2005;46 Suppl 11:18-27.
- Lhato SD, Sander JWAS. Cause-specific mortality in epilepsy. *Epilepsia* 2005;46(s11):36-9.
- Tomson T. Mortality in epilepsy. *J Neurol* 2000;247(1):15-21.
- Hitiris N et al. Mortality in epilepsy. *Epilepsy Behav* 2007;10(3):363-76.
- Forsgren L et al. Influence of epilepsy on mortality in mental retardation: an epidemiologic study. *Epilepsia* 1996;37(10):956-63.
- Fazel S et al. Premature mortality in epilepsy and the role of psychiatric comorbidity: a total population study. *Lancet* 2013;382(9905):1646-54.
- Ackers R et al. Mortality rates and causes of death in children with epilepsy prescribed antiepileptic drugs: a retrospective cohort study using the UK General Practice Research Database. *Drug Saf* 2011;34(5):403-13.
- Lhato SD et al. Mortality in epilepsy in the first 11 to 14 years after diagnosis: multivariate analysis of a long-term, prospective, population-based cohort. *Ann Neurol* 2001;49(3):336-44.
- Lip GY, Brodie MJ. Sudden death in epilepsy: an avoidable outcome? *J R Soc Med* 1992;85(10):609-11.
- Harden C et al. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology* 2017;88(17):1674-80.
- Sveinsson O et al. The incidence of SUDEP: a nationwide population-based cohort study. *Neurology* 2017;89(2):170-7.
- Tomson T et al. Sudden unexpected death in epilepsy: current knowledge and future directions. *Lancet Neurol* 2008;7(11):1021-31.
- Tellez-Zenteno JF et al. Sudden unexpected death in epilepsy: evidence-based analysis of incidence and risk factors. *Epilepsy Res* 2005;65(1-2):101-15.
- Keller AE et al. Incidence of sudden unexpected death in epilepsy in children is similar to adults. *Neurology* 2018;91(2):e107-e11.
- Gaitatzis A et al. Life expectancy in people with newly diagnosed epilepsy. *Brain* 2004;127(Pt 11):2427-32.
- Thurman DJ et al. Sudden unexpected death in epilepsy: assessing the public health burden. *Epilepsia* 2014;55(10):1479-85.
- Miller WR et al. Discussing sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) with patients: practices of health-care providers. *Epilepsy Behav* 2014;32:38-41.
- Friedman D et al. Sudden unexpected death in epilepsy: knowledge and experience among U.S. and Canadian neurologists. *Epilepsy Behav* 2014;35:13-8.
- Strzelczyk A et al. Predictors of and attitudes toward counseling about SUDEP and other epilepsy risk factors among Austrian, German, and Swiss neurologists and neuropediatricians. *Epilepsia* 2016;57(4):612-20.
- So EL et al. Report of the American Epilepsy Society and the Epilepsy Foundation Joint Task Force on Sudden Unexpected Death in Epilepsy. *Epilepsia* 2009;50(4):917-22.
- Shankar R et al. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): what every neurologist should know. *Epileptic Disord* 2017;19(1):1-9.
- Gayatri NA et al. Parental and physician beliefs regarding the provision and content of written sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) information. *Epilepsia* 2010;51(5):777-82.
- Ramachandran R et al. SUDEP: what do parents want to know? *Epilepsy Behav* 2013;29(3):560-4.
- Tonberg A et al. A qualitative study of the reactions of young adults with epilepsy to SUDEP disclosure, perceptions of risks, views on the timing of disclosure, and behavioural change. *Epilepsy Behav* 2015;42:98-106.
- Xu Z et al. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): what do patients think? *Epilepsy Behav* 2015;42:29-34.
- Donner EJ et al. After sudden unexpected death in epilepsy: Lessons learned and the road forward. *Epilepsia* 2016;57:46-53.
- Shankar R et al. Has the time come to stratify and score SUDEP risk to inform people with epilepsy of their changes in safety? *Front Neurol* 2018;9:281.
- Shankar R et al. Decreasing the risk of sudden unexpected death in epilepsy: structured communication of risk factors for premature mortality in people with epilepsy. *Eur J Neurol* 2018;25(9):1121-7.
- Ulate-Campos A et al. Automated seizure detection systems and their effectiveness for each type of seizure. *Seizure* 2016;40:88-101.
- Watkins L, Shankar R. Reducing the risk of sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP). *Curr Treat Options Neurol* 2018;20(10):40.
- Maguire MJ et al. Treatments for the prevention of Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP). *Cochrane Database Syst Rev* 2016;7:CD011792.
- Devinsky O et al. Preventing sudden unexpected death in epilepsy. *JAMA Neurol* 2018;75(5):531-2.