

# Journée sur la transition des soins pédiatriques à l'âge adulte en épilepsie

La transition des soins pour les patients avec désordres épileptiques complexes et co-morbidités

François Dubeau, md  
Université McGill

Montréal 4 juin 2107



## Les patients épileptiques forment un groupe hétérogène au pronostic souvent incertain.

### Les jeunes patients épileptiques se distinguent selon leur évolution en 3 grands groupes (Camfield & Camfield *Pediatr Neurol* 2014):

- ➔ Dans une certaine proportion de patients, l'épilepsie cesse et le pronostic cognitif/psychologique/social est le même que celui de la population générale.
- ➔ Dans une autre groupe on retrouve des patients dont l'épilepsie cesse mais chez qui persistent des difficultés cognitives/psychologiques/sociales qui diffèrent de la population générale.
- ➔ Dans le troisième groupe, l'épilepsie et les co-morbidités associées persistent et demeurent incapacitantes ou sévères à l'âge adulte.

# Le pronostic des désordres épileptiques

- ➔ Certains syndromes épileptiques sont associés à une rémission complète de 100% (~ 15% des épilepsies de l'enfant).
- ➔ Rémission des manifestations épileptiques débutant à l'âge pédiatrique est de 50-75% (6 études – 1863 patients).
- ➔ Facteurs pronostiques défavorables incluent:
  - déficits neurologiques et désordres cognitifs
  - fréquence initiale des crises épileptiques élevée et réponse initiale aux AEDs mitigée
  - âge de début < 1 an ou > 10-12 ans
  - épilepsie symptomatique
  - imagerie anormale
  - anomalies EEG focales

# Transition vers l'âge adulte:

## quelques considérations spécifiques

- ➔ Les patients de la population pédiatrique référés à un centre adulte tertiaire ont:
  - des épilepsies débutant tôt dans la vie, de durée prolongée, le plus souvent symptomatiques et réfractaires.
  - dans une proportion élevée des encéphalopathies épileptiques.
  - dans une proportion significative reçus une intervention chirurgicale (résection, callosotomie, VNS) pour leur épilepsie.
  - Un risque accru de polythérapie avec agents antiépileptiques.
  - Un risque accru de désordres cognitifs.
  - Un risque accru de désordres psychiatriques.
  - Un risque accru de co-morbidités médicales complexes.

## Un exemple: Une clinique adulte en milieu spécialisé

Follow-up période janvier-avril 2017: 364 patients/visites

	<u>no. de patients (%)</u>
Épilepsies focales de l'enfance (post-op)	31 (8.5)
Épilepsies idiopathiques	49 (13)
<b>Désordres épileptiques complexes de l'enfance</b>	<b>104 (28.5)</b>
Autres (désordres adultes acquis)	180 (50)
<b>Total de no de patients/visites:</b>	<b>364</b> <hr/>

## Désordres épileptiques complexes de l'enfance - HNM

cliniques janvier-avril 2017	No. patients
Tumeurs congénitales/développementales	3
Hémiplégie congénitale (syndrome HHE)	6
Sclérose tubéreuse de Bourneville	7
Étiologies génétiques (Rett, SNC1A, Di George, PCDH19, SYNGAP1, Cohen, ring 6, ring 20, ASLD, Alfi, tétrasomie q13)	18
Désordres de développement et syndromes malformatifs (FCD, PMG, pachygyrie, PNH, hétérotopies en bandes)	32
Désordres électrocliniques non-spécifiés sévères ± évolutifs (LGS, ESES, épilepsies généralisées ou multifocales, avec polythérapie AEDs, psychotropes, VNS, besoins médicaux soutenus etc.)	38
<b>Total</b>	<b>104 (28.4%)</b>

# Transition vers l'âge adulte:

## quelques considérations générales

- ➔ Des changements systémiques et neurologiques influencent l'habileté des adolescents épileptiques à maîtriser les qualités requises pour devenir des individus autonomes à l'âge adulte.
- ➔ Certains syndromes épileptiques débutant durant l'enfance persistent ou se transforment à l'âge adulte: e.g. CAE, JME.
- ➔ Certains désordres épileptiques sévères de l'enfant progressent vers une encéphalopathie de plus en plus complexe: e.g. syndrome de Rett, Rasmussen.
- ➔ Certains syndromes épileptiques auront selon l'âge des considérations ou complications neurologiques et systémiques différentes: e.g. TSC.
- ➔ Les individus avec épilepsie lésionnelle devenus libre de toutes crises avec ou sans chirurgie présentent souvent à l'âge adulte des difficultés cognitives/comportementales/sociales.

## Questions à se poser dans le cas des patients adultes avec désordres épileptiques complexes:

1. Le diagnostic syndromique a-t-il été bien étayé? La cause du désordre est-elle connue? Doit-on reprendre le bilan radiologique, génétique ou métabolique?
2. La thérapie AED peut-elle être modifiée, optimisée? Peut-elle exacerber les crises, aggraver la condition neurologique, causée des effets systémiques indésirables?
3. Les co-morbidités sont-elles bien définies? Y a-t-il détérioration cognitive, motrice, comportementale ou systémique (poids, déglutition etc.)?
4. Support médical, social, psychologique, ergo/physio adéquats?
5. Ressources urgentes disponibles et adaptées?
6. Counseling génétique nécessaire et approprié?

## La transition peut être difficile à orchestrer pour les jeunes patients épileptiques particulièrement pour ceux avec co-morbidités neurologiques et systémiques sévères:

Épilepsie – âge de début	Étiologie	Co-morbidités	Modèle de soins
Précoce et réfractaire	Complexe, souvent génétique	Déficits cognitifs sévères, Retards de développement et moteurs, Désordres comportementaux/ autisme, Besoins médicaux multiples.	<b>Multidisciplinaire</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Épileptologue</li> <li>• Infirmière-clinicienne</li> <li>• TS</li> <li>• Psycho/psychiatry</li> <li>• Ergo/physio</li> <li>• coordonateur</li> </ul>

## La transition peut être difficile à orchestrer pour les jeunes patients épileptiques particulièrement pour ceux avec co-morbidités neurologiques et systémiques sévères:

Épilepsie – âge de début	Étiologie	Co-morbidités	Modèle de soins
<b>Précoce et réfractaire</b>	Complexe, souvent génétique	Déficits cognitifs sévères, Retards de développement et moteurs, Désordres comportementaux/ autisme, Besoins médicaux multiples.	Multidisciplinaire <ul style="list-style-type: none"> <li>• Épileptologue</li> <li>• Infirmière-clinicienne</li> <li>• TS</li> <li>• Psycho/psychiatrie</li> <li>• Ergo/physio</li> <li>• coordonateur</li> </ul>
<b>Adolescence ± active</b>	<b>Focales, IGEs (e.g. JME)</b>	<b>Intelligence souvent normale, mais déficits cognitifs, troubles adaptatifs.</b>	<b>Épileptologue/TS/ psychologue-psychiatrie</b>

## La transition peut être difficile à orchestrer pour les jeunes patients épileptiques particulièrement pour ceux avec co-morbidités neurologiques et systémiques sévères:

Épilepsie – âge de début	Étiologie	Co-morbidités	Modèle de soins
<b>Précoce et réfractaire</b>	Complexe, souvent génétique	Déficits cognitifs sévères, Retards de développement et moteurs, Désordres comportementaux/ autisme, Besoins médicaux multiples.	Multidisciplinaire <ul style="list-style-type: none"> <li>• Épileptologue</li> <li>• Infirmière-clinicienne</li> <li>• TS</li> <li>• Psycho/psychiatrie</li> <li>• Ergo/physio</li> <li>• coordonateur</li> </ul>
<b>Adolescence ± active</b>	Focales, IGEs (e.g. JME)	Intelligence souvent normale, mais déficits cognitifs, troubles adaptatifs.	Épileptologue/TS/ psychologue-psychiatrie
<b>De l'enfance, en rémission</b>	<b>CAE, BCERs, focales non-lésionnelles</b>	<b>Intelligence normale, troubles adaptatifs.</b>	<b>TS, psychologue-psychiatrie</b>