

ETHIQUE ET EPILEPSIE SEVERE CHEZ L'ENFANT POLYHANDICAPE

F.REJOU MJ.ROUX A.ROUBERTIE

EEAP les genets Chateauneuf de randon

Service de neuropédiatrie

CHU guy de chauliac Montpellier

EPILEPSIES SEVERES ASSOCIEES AUX POLYHANDICAPS

Une proportion importante d'enfants et adolescents polyhandicapés est atteinte d'une épilepsie associée quelque soit l'origine , congénitale ou acquise , progressive ou fixée , des lésions cérébrales

CAS CLINIQUE 1

- **BILLEL , 13 ans**

Arrivé dans l'établissement à l'âge de 6 ans

Début des crises à 3 mois : généralisées fébriles , états de mal généralisés ou partiels fébriles

Retard mental sévère , auto-agressions , marche instable , nourri par sonde naso-gastrique

Sous DIACOMIT : hépatite toxique

Diagnostic : syndrome de DRAVET (gene SCN1A)

Traitement actuel : EPITOMAX , RIVOTRIL , GARDENAL

Somnolence +++ le matin et aggravation des crises

CAS CLINIQUE 2

- **NOELLIE 8ans**

Admise à l'âge de 5 ans

Syndrome de RETT sans anomalie chromosomique

Marche ataxique , retard mental , stéréotypies non spécifiques , apnées , apraxie motrice , scoliose , rétraction des triceps

Périodes de pleurs inexplicables

Traitement : MICROPAKINE , URBANYL , EPITOMAX , LAROXYL :

somnolence +++, perte de la marche libre , aggravation progressive

DISCUSSION

APPORT DES NOUVEAUX ANTILEPTIQUES

TOPIRAMATE

LAMOTRIGINE

LEVETIRACETAM

PERAMPANEL

ZONISAMIDE

LACOSAMIDE

- EFFETS SECONDAIRES FREQUENTS (POLYTHERAPIES)

Allergies cutanées sévères anorexie

Prise ou perte de poids somolence , léthargie

Bavage , encombrement bronchique

- AGGRAVATION POSSIBLE DES CRISES

AUTRES TRAITEMENTS

Corticothérapie , SYNACTHENE

Régime cétogène

Stimulation vagale

- Effets secondaires majorés par le polyhandicap
- Exclusion fréquente des protocoles
- Nécessitent des hospitalisations et une surveillance spécialisée rapprochée

Lorsque l'épilepsie est incontrôlable ou s'aggrave :

- Altération de la qualité de vie (vigilance , appétit , sommeil , motricité)
- Surveillance permanente , gestes d'urgence et hospitalisations répétées)
- Risque vital (état de mal incontrôlable , mort subite , accident thérapeutique)

DISCUSSION ETHIQUE

Equipe soignante et famille

- Limitation des posologies et des modifications thérapeutiques
- Traitement d'urgence pour les crises les plus sévères
- Discussion cas par cas , aucun protocole ne peut être généralisé ou fixé dans le temps

CONCLUSION

- ❖ Malgré l'apport des nouveaux antiépileptiques, certaines épilepsies sévères associées ou responsables du polyhandicap de l'enfant peuvent s'aggraver de façon périodique ou permanente , dégradant la qualité de vie .
- ❖ Une discussion éthique avec la famille et l'équipe soignante peut alors s'engager au cas par cas sur la limitation des soins invasifs