



# Epilepsies associées aux TSA ou TSA associés aux épilepsies

## Epilepsies associées aux TSA support pédagogique

Dans le cadre du Cycle de formation de L'élan Retrouvé  
Troubles du Spectre de l'Autisme (TSA) : Formation initiale et sensibilisation



7 juillet 2023. Durée 1h

Françoise Thomas-Violettes



selon que l'épilepsie ou les TSA  
apparaissent en 1<sup>er</sup>  
dans la vie de l'enfant

Formation EPIPAIR 7 juil 2023. Reproduction partielle autorisée en citant la source : EPIPAIR Juillet 2023



## Les personnes atteintes d'épilepsie

# 700 000 pers en France

- L'épilepsie apparaît à tous les âges. elle touche tous les âges

Age	0-15 ans	> 15 ans	total
prévalence	0,58 %	1,06 %	0,97 %

Source SNIIRAM – Regime General –2014

- Elle peut être à l'origine d'un handicap ou complexifier une situation de handicap.
- Elle est souvent associée à un ou plusieurs troubles du neurodéveloppement et à d'autres troubles
  - Troubles du spectre autistique > 20% des épileptiques ont des TSA
  - Déficiência intellectuelle 30% des épileptiques ont un DI
  - Troubles cognitifs, TDAH, troubles DYS > 40% ? des épi. ont un de ces TND

18% des enfants avec TSA ont une épilepsie

28% des adultes avec TSA ont une épilepsie

Ressource : <https://www.craif.org/parcours-de-sensibilisation-autisme-et-epilepsie-2760>



## TSA

ENVIRON  
**700 000**  
PERSONNES CONCERNÉES  
EN FRANCE, DONT  
**100 000**  
ONT MOINS DE 20 ANS

DES 1<sup>ERS</sup> SIGNES MANIFESTES  
QUI APPARAISSENT  
LE PLUS SOUVENT ENTRE

**18 et 36** mois

UNE  
ORIGINE  
MULTIFACTORIELLE  
ET  
LARGEMENT GÉNÉTIQUE

Il n'y a pas de recherche systématique de l'un quand l'autre est diagnostiqué  
Consulter si on a un doute  
Prise en charge multidisciplinaire coordonnée nécessaire si épilepsie et TSA sont associés

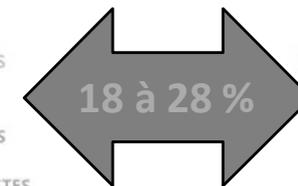
Source INSERM et [http://efappe.epilepsies.fr/wp-content/uploads/2015/11/autisme-et-epilepsie\\_2015-02-09.pdf](http://efappe.epilepsies.fr/wp-content/uploads/2015/11/autisme-et-epilepsie_2015-02-09.pdf)

## Epilepsies

ENVIRON  
**700 000**  
PERSONNES CONCERNÉES  
EN FRANCE, DONT  
**70 000**  
ONT MOINS DE 15 ANS

50 % débute  
avant l'âge de 10 ans

Différentes causes  
génétiques  
maladies  
traumatismes, AVC



## Handicaps associés

enfants et adultes au moins une crise par an, en ESMS

	Sévérité 1	Sévérité 2	Sévérité 3	Sévérité 4	Total	% Total	% sévérité la plus élevée (3 ou 4) sur l'ensemble des cas n = 597
Troubles intellectuels, cognitifs	122	186	248		556	93 %	42 %
Troubles dans la communication et les relations avec autrui	80	218	184		482	81 %	31 %
Troubles du langage	87	108	245		440	74 %	41 %
Troubles moteurs	41	66	112	211	430	72 %	35 %
Troubles du comportement	201	167	49		417	70 %	8 %
Troubles de la parole	44	81	248		373	62 %	42 %
Troubles de la vision	110	56	24		190	32 %	4 %
Troubles auditifs	54	8	6		68	11 %	1 %

Source : Enquête REPEHRES 2015 - N = 629 ; n = 597

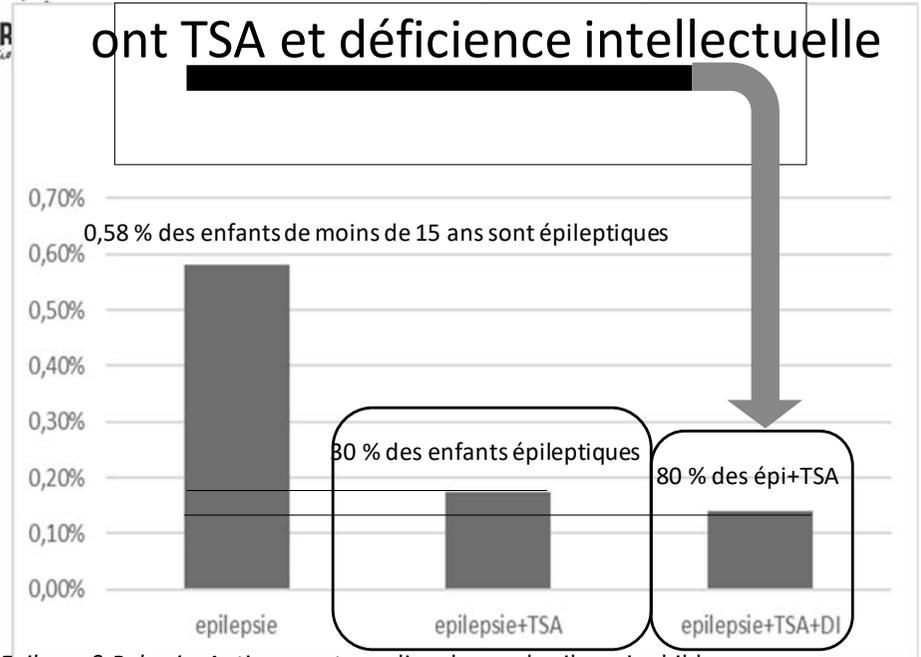
### Corrélation

- Entre le nombre de troubles associés et la sévérité de l'épilepsie
- Entre la gravité des troubles associés et la sévérité de l'épilepsie

Enfants et adultes en ESMS ayant une épilepsie sévère (+ de 7/10 adultes sont en FAM – MAS) :

- 2/3 ont au moins un trouble associé sévère
- > 4/5 ont un ou plusieurs troubles du comportement, des relations, de la communication
  - Ces troubles sont sévères dans près d'un cas sur deux
- Un sur deux a été hospitalisé (une fois ou plus) dans l'année à la suite d'une crise

## 24 % des enfants épileptiques <15 ans ont TSA et déficience intellectuelle



Source *Epilepsy & Behavior* Autism spectrum disorders and epilepsy in children

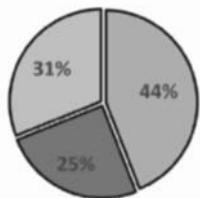
Formation EPIPAIR 7 juil 2023. Reproduction partielle autorisée en citant la source : EPIPAIR Juillet 2023

## Des TSA souvent atypiques trio Epilepsie – TSA - Déficience Intellectuelle

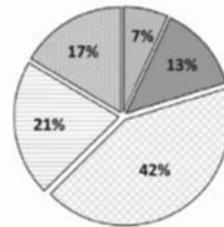
31% des enfants aux USA avec TSA ont une DI

80% des enfants du « Developmental Epilepsy Clinic » avec TSA ont une DI

US Children with Autism (CDC)



DEC Cohort with Autism



■ IQ >85 ■ IQ 71 - 85 ■ Intellectual Disability (ID)

■ IQ >85 ■ IQ 71 - 85 ■ Mild-Moderate ID ■ Severe ID ■ Profound ID

Autism spectrum disorders and epilepsy in children: A commentary on the occurrence of autism in epilepsy; how it can present differently and the challenges associated with diagnosis

Harriet Holmes, Francesca Sawyer, Maria Clark<sup>\*</sup>

Developmental Epilepsy Clinic, Great Ormond Street Hospital, London WC1N3JH, UK

Epilepsy & Behavior

Q1-2021

## Des encéphalopathies épileptiques de la petite enfance fréquemment associées à des TSA

- Syndrome de West
- Sclérose Tubéreuse de Bourneville
- Syndrome de Dravet
- Syndrome de Lennox-Gastaut

# EP Sclérose Tubéreuse de Bourneville

- Déficit intellectuel : 50 à 60% des malades
  - Plus de 90% si 1<sup>ère</sup> crise avant l'âge de deux ans
- Troubles de l'apprentissage : 50% (y compris ceux d'intelligence normale)
  - Troubles de la mémoire
  - Troubles visuo-spaciaux
  - Troubles praxiques
- Troubles psychopathologiques
  - Hyperactivité et déficit de l'attention : 30-60% des cas
  - Anxiété : 15-40% des cas
  - Dépression : 15-20% des cas
  - Troubles du sommeil : 2 personnes sur 3
- Troubles du comportement (agressivité, colère...)
  - en particulier s'il y a déficience intellectuelle ;
- **Trouble du spectre autistique : 17 à 60%**
  - **Trouble des interactions sociales**
  - **Trouble de la communication**
  - **Intérêts restreints et comportements répétitifs (stéréotypies)**
  - **Parfois intolérance aux changements**
  - **Parfois hypersensibilité sensorielle.**

<http://astb.asso.fr>

# EP Syndrome de Lennox-Gastaud

- Le SLG apparaît entre 2 et 10 ans
  - Peut être secondaire à un syndrome de West
- Epilepsie généralisée cryptogénique ou symptomatique et troubles associés
  - Différentes crises épileptiques. Tracé particulier de l'électroencéphalogramme (EEG)
  - Troubles du neurodéveloppement
    - Déficience intellectuelle, troubles du langage, troubles comportementaux
    - Lenteur d'exécution des gestes et de la parole
  - Difficultés orthopédiques pour certains
    - Augmentant avec l'âge, pouvant conduire à la perte de la marche
- **# 50 % ont des problèmes comportementaux qui peuvent comprendre**
  - hyperactivité
  - instabilité émotionnelle
  - comportement agressif ou destructif
  - **Troubles du spectre autistique**

Formation EPIPAIR 7 jui 2023. Reproduction partielle autorisée en citant la source : EPIPAIR Juillet 2023

# EP Syndrome de Dravet

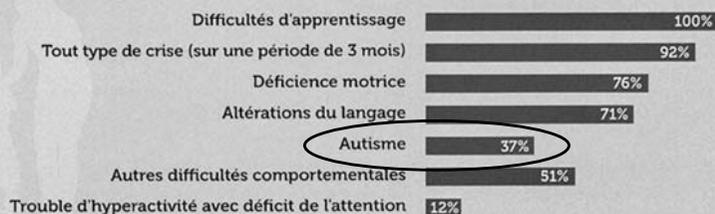
- épilepsie réfractaire
- altération du développement
  - cognitif
  - moteur
  - comportemental
- Diagnostic durant la petite enfance
  - Des adultes peuvent ne pas avoir été diagnostiqués

Handicap complexe

65 aidants de patients SD (<1-37 ans), âge moyen 12 ans

Discuss Dravet 2018 enquête (France)

Les patients étaient rarement exempts de crises et tous présentaient des déficiences complémentaires



# EP Epilepsie sévère et déficiences graves associées

Cas les plus complexes

Points clés

Parmi les déficiences des personnes étudiées, l'épilepsie sévère et les troubles psychopathologiques sont les composantes qui posent le plus de problème.

Epilepsie sévère

Troubles psychopathologiques

C'est le caractère imprévisible de la maladie, impliquant une fluctuation des besoins de la personne, qui rend difficile l'accompagnement.

Ce sont les troubles du comportement, les troubles de la personnalité et les accès de violence, qui sont particulièrement difficiles à gérer.



Ainsi, c'est sur ces deux volets, plus spécifiquement, que les établissements ont besoin d'un soutien

C'est un adulte sur dix à un adulte sur vingt en FAM-MAS Selon étude REPEHRES

# Diversité des épilepsies et des crises

<https://cnfpt-formation.adobeconnect.com/p1j2nnjrv5g/?launcher=false>

Vidéos épilepsie Hôpital Ste Justine

<https://www.youtube.com/playlist?list=PLHMUD7u5wpWriU5m7qCBordQC-X-TadRu>



Dr L Vercueil  
17 juin 2021

## La nature du handicap dans l'épilepsie

### 1- Lié aux crises :

Dépendant du type de crise et de la fréquence d'occurrence.

Dominé par le risque accidentologique : chute, perte du contrôle comportemental, rupture de contact, manifestations convulsives prolongées (risque d'état de mal)

### 2- Lié aux suites des crises (postcrise) :

Dépendant du type de crise et du moment d'occurrence.

Risque de SUDEP pour les CTCG nocturnes

Risque accidentologique lié aux confusions postcritiques (CTCG, crises toniques)

Risque lié aux troubles de l'humeur postcritique (psychose, dépression)

### 3- Lié au risque de faire une crise

« épée de Damoclès »

Crainte de la crise

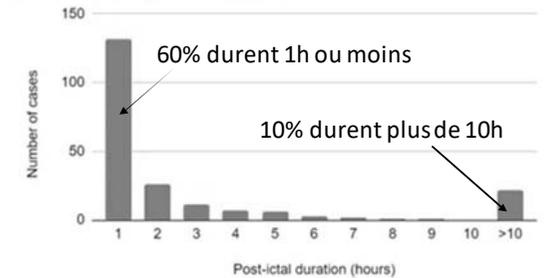
Restrictions permanentes pour protéger du risque de mise en danger lors d'une crise



>70% ont un état post-crise difficile

- Confusion, peur, réaction émotionnelle
- Fatigue intense, mal à la tête
- Problème de mémoire, « brouillard dans la tête »
- Changement de comportement

Duration of post-ictal state



Adapted from Ohira, et al 2019. Seizure: European Journal of Epilepsy; 65:101.

Source : Epigraph Vol. 22 Issue 2, Spring 2020

After the wave subsides: Post-ictal effects

Formation EPIPAIR 7 juil 2023. Reproduction partielle autorisée en citant la source : EPIPAIR Juillet 2023



## Crise d'épilepsie, que faire?

- **Protéger**
- **Alerter** .... si besoin
  - S'il y a risque d'état de mal ou blessure
  - Mais pas si la crise s'est arrêtée spontanément
- **Secourir**
  - Prendre en charge un état de mal ou une blessure
  - Aider la personne à « reprendre pied »
- **Rendre compte**
  - A la personne, à l'équipe soignante, au neurologue



## Epilepsie et sécurité risques selon les crises

- Chute, Déambulation
- Etat de mal
- Risque d'étouffement dans le lit
- Risques liés à l'eau, à la chaleur
- ... etc.

Des protections efficaces aident l'autonomie

site EFAPPE, pages "vivre avec"  
[efappe.epilepsies.fr/](http://efappe.epilepsies.fr/)

Avoir une épilepsie = le médecin a posé un diagnostic. On a un traitement

Etre épileptique = tenir compte à tout moment de la possibilité de survenue d'une crise organiser sa vie en fonction du risque et des difficultés qu'une crise peut engendrer

Επιλαμβάνειν : attaquer par surprise



# Une ou plusieurs déficiences graves associées

$$1 + 1 > 2$$

Épilepsie

Déficience intellectuelle

Troubles du spectre autistique

Troubles du neurodéveloppement

Troubles psychiques

Déficience physique

Déficience sensorielle

**Intrication des handicaps**

**Retentissement sur la qualité de vie**



Epilepsies précoces pharmacorésistantes, un diagnostic TSA pas toujours fait  
TSA : un diagnostic épilepsie à rechercher si on a un doute

Qu'est-ce qui fait tenir?

Formation EPIPAIR 7 juil 2023. Reproduction partielle autorisée en citant la source : EPIPAIR Juillet 2023

# Comorbidités psychiques

Handicap -> peu ou pauvre verbalisation

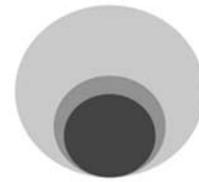
*Anxiété, source de TSA ?*

- Anxiété = anticipation négative
  - Tout signal est interprété comme une confirmation de la menace
  - Le sujet s'empêche de faire certaines choses (évitement)
  - Crises d'angoisse, Inhibition, Réassurance
  - En particulier, anxiété sociale

*Créteil, Travail sur les chutes*

*Depression in people with epilepsy*

- Dépression
  - Tristesse, idées noires, inhibition-repli, intérêts sélectifs
  - Troubles végétatifs, troubles du sommeil, fatigue, anhédonie
  - Suicide x3 / pop std
- Psychose
- Confusion
  - Altération de l'éveil, disparition du filtre critique, manifestations physiques
  - **1<sup>er</sup> pas vers l'altération profonde de la conscience, le coma**



Between 20% and 55% of people with epilepsy have depression, but only a fraction of them are being diagnosed and treated.

Causes les + fréquentes: toxiques (médicaments) et métaboliques

Source <https://www.youtube.com/watch?v=K1z0icAbxHo> Dr Laurent Vercueil

Anxiété sociale : Epigraph Vol. 21 Issue 1, Winter 2019 More than seizures: In people with epilepsy, social anxiety affects quality of life  
Dépression : Epigraph Vol.21 Issue 4, Fall 2019 The black dog in your waiting room: Screening for depression in people with epilepsy

# La crise, c'est aussi...

- La crise
  - « invisible »... pour les autres ? pour la personne qui la vit ?
  - Qui s'impose et suspend une activité
  - Qui perturbe une nuit
  - Qui interrompt un groupe
  - Traumatique (soin, hospitalisation d'urgence)
  - Que l'accompagnant confond avec un TSA, un autre trouble...
- Le souvenir des crises
- <https://www.epipair.fr/vecu-de-la-crise-depilepsie/>



## bibliographie

- Bibliographie [efappe.epilepsies.fr/formations-et-conferences/bibliographie/](http://efappe.epilepsies.fr/formations-et-conferences/bibliographie/)
  - livre enfants
    - Lili Pepsi
    - Anne et ses copains : quatre enfants atteints d'épilepsie
  - BD
    - La parenthèse
    - L'ascension du haut mal
  - Par surprise(s) film 20mn
  - Témoignages de vie
    - Tenace
    - Absente pour cause d'épilepsie
    - Bonjour jeune beauté
    - Celle qui m'a pris mon enfant - poèmes
    - L'esprit libre
    - Voyage au cœur d'Epsilon
- Base documentaire FAHRES <http://doc.fahres.fr>



## Des ressources

### Dossier technique CNSA épilepsie et handicaps

[cnsa.fr/actualites-agenda/actualites/epilepsies-et-handicap-un-guide-pour-aider-les-professionnels-a-evaluer-les-besoins-de-compensation-des-personnes](http://cnsa.fr/actualites-agenda/actualites/epilepsies-et-handicap-un-guide-pour-aider-les-professionnels-a-evaluer-les-besoins-de-compensation-des-personnes)

centre de ressources handicap rare épilepsie sévère

**FAHRES** [fahres.fr](http://fahres.fr)

**EFAPPE** et associations membres [efappe.epilepsies.fr](http://efappe.epilepsies.fr)

### EPIPAIR

[epipair@yahoo.com](mailto:epipair@yahoo.com) 06 37 32 86 89 [epipair.fr](http://epipair.fr)

FB [www.facebook.com/EPIPAIR](http://www.facebook.com/EPIPAIR)

Linkedin [www.linkedin.com/company/25302182/admin](http://www.linkedin.com/company/25302182/admin)