Projet 10/06/2012

Projet d' Etude « Institutions et Epilepsie en France »

Promoteur : L'association « Observatoire de l'Epilepsie » en partenariat avec la FFRE

Responsables Scientifiques : Dr. Delphine Coste-Zeitoun, Dr. Anna Kaminska, Dr. Christine Bulteau

Investigateurs : Dr. S. Napuri, (Centre pour Enfants épileptiques Bel Air, 22980); Dr MC Perrier (MECSS de Castelnouvel, 31490 Leguevin), Dr Satre, (IME les Violettes, chemin des Bartavelles 38250 Villars-de-Lans) ; Dr Schaff (Centre d'Observation et de Cure pour Enfants Epileptiques Etablissement de l'OHS, 54630 Flavigny sur Moselle), Dr Sukno (IME de Linselles, 59126 Linselles), Dr M Hélias (Institut de Rééducation Psychothérapique de Champthierry, 61190 Saint-Maurice-les-Charencey) ; Dr. M. Hélias et Dr. A. Kaminska,(IME les Côteaux 61400 Mortagne au Perche) ; Dr. Coste-Zeitoun, (IME le parc de l'Abbaye, 94100 St Maur, IME Léopold Belland, 94360 Bry sur Marne), Dr. Nathalie de Grissac-Moriez, (Centre de Toul-Ar-C'Hoat, 29150 Chateaulin), Dr. D. Pennaroli

Introduction

L'épilepsie est la maladie neurologique chronique la plus fréquente chez l'enfant : en France, environ 40 000 enfants âgés de moins de 15 ans sont traités par un médicament antiépileptique et 4000 enfants âgés de moins de 10 ans deviennent épileptiques chaque année (1,2). Dans la majorité des cas chez l'enfant de moins de 15 ans, l'épilepsie a une évolution favorable, en particulier dans les épilepsies dites « idiopathiques » (3,4). Dans les autres cas (1/3 environ), l'évolution est défavorable avec la persistance des crises malgré un traitement anti-épileptique adapté et un risque important de retentissement cognitif (5).

Cependant, l'évolution sur le plan cognitif n'est pas forcément corrélée à l'évolution de la fréquence des crises. En effet, les troubles d'apprentissages scolaires sont fréquents même dans les épilepsies idiopathiques : ils sont l'expression des troubles neuropsychologiques

et/ou psychopathologiques associés à cette maladie et conduisant parfois à orienter l'enfant vers un établissement spécialisé en cas d'échec scolaire (6,7, 8).

Certains facteurs de mauvais pronostic de l'épilepsie chez l'enfant sont bien identifiés: l'âge précoce de début des crises, la fréquence élevée de crises durant la première année de traitement, l'étiologie et le type de syndrome (épilepsie généralisée symptomatique en particulier) (4, 9, 10, 11). La mortalité est également plus élevée dans cette population d'enfants avec un risque 22 fois plus élevé de mortalité prématurée comparé à la population pédiatrique générale (12, 13).

En France, la loi du 30 juin 1975 (N°75-534) en faveur des personnes handicapées prévoit l'orientation vers des établissements éducatifs spécialisés (instituts médico-éducatifs-IME- ou instituts thérapeutiques éducatifs et pédagogiques-ITEP-) des enfants en échec scolaire dans le milieu ordinaire. Il existe actuellement en France 14 établissement spécialisés médico-sociaux exclusivement réservés à des enfants ou adolescents présentant une épilepsie et des troubles associés (troubles cognitifs/déficience intellectuelle, troubles du comportement, troubles psychiatriques). L'orientation d'un enfant dans ces établissements spécialisés est décidée après étude du dossier médical de l'enfant par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) et en fonction des agréments de ces établissements.

Il n'existe dans la littérature que de rares études concernant cette population de patients en institution spécialisée. Huber et al ont rapporté dans une étude rétrospective de 2007, l'évolution en terme de fréquence de crises sur 10 ans d'une cohorte de 550 patients adultes « institutionnalisé » ayant une épilepsie chronique et des troubles associés (troubles psychiatriques, du comportement, déficit intellectuel) (14). Les auteurs ont montré une relation significative entre l'amélioration de la fréquence des crises et les modifications du traitement anti-épileptique réalisées par le médecin spécialisé du centre, pendant les 10 années. Cette corrélation positive était particulièrement importante chez les patients qui avaient une fréquence peu élevée des crises initialement. Le type de syndrome ou le degré de déficience intellectuelle ne semblaient en revanche pas jouer un rôle majeur dans l'évolution favorable des crises.

En France, une seule étude a été réalisée dans une population de 185 enfants présentant une épilepsie pharmaco-résistante, parmi lesquels 103 étaient en institutions spécialisées ; ces enfants présentaient des caractéristiques particulières comparés à ceux restés en circuit normal (15). Des différences significatives existaient entre ces 2 groupes concernant certaines variables liées à l'épilepsie (précocité de début des crises, épilepsie généralisée non idiopathique) ou non (polythérapie, présence d'un trouble du comportement). Cette étude a permis de réaliser une autre étude sur une plus large population d'enfants avec tous types d'épilepsie permettant d'élaborer une échelle de qualité vie adaptée à l'enfant atteint d'épilepsie (16).

Nous proposons une étude descriptive de la population des enfants et adolescents avec épilepsie et des troubles associés empêchant la scolarisation en milieu ordinaire et pris en charge dans 10 établissements spécialisés français. Il s'agit de décrire le parcours éducatif avant l'entrée en institution, l'évolution de l'épilepsie ainsi que la qualité de vie des ces enfants et de leur famille.

Objectifs

1/ Faire une étude descriptive de la population actuelle des enfants avec épilepsie et troubles associés dans les 10 établissements médico-sociaux spécialisés français; le type de syndrome épileptique, la fréquence des crises, l'étiologie, les traitements anti-épileptiques et les troubles associés seront plus particulièrement décrits. Un intérêt spécifique sera également porté au parcours du patient avant l'entrée dans l'établissement et à la qualité de vie.

2/ Recueillir sur un an et pour tous les nouveaux enfants admis durant cette période, l'évolution de l'épilepsie (fréquence et type de crises, type de syndrome, nombre de médicaments anti-épileptiques…) et de la qualité de vie, l'hypothèse étant qu'une prise en charge globale et spécifique améliore l'autonomie de l'enfant et diminue l'impact de celle-ci sur l'enfant et sa famille.

Méthodologie

Les médecins responsables de ces 10 établissements seront sollicités par un appel à collaboration (liste des établissements concernés en annexe 1).

Le recueil des données médicales, questionnaire sur le parcours avant l'entrée dans l'établissement, questionnaire qualité de vie (annexes 2, 3, 4) se fera en deux temps :

1) D'abord de façon, transversale, les données seront recueillies sur l'ensemble des enfants en cours de suivi dans l'ensemble des institutions (en cours d'admission ou déjà présents depuis plusieurs années), durant une période maximale de 4 mois.

2) Pour l'analyse prospective, seront pris en compte :

- les enfants nouvellement admis déjà inclus dans l'étude transversale

- les enfants qui seront admis entre la fin de la phase transversale et le 12ème mois après le début de cette même phase. Les données seront recueillies pour chaque enfant à T0 (admission) et T0+1an.

*La collecte des données cliniques sera réalisée grâce à une fiche informatisée (e-crf), remplie après accord signé des parents correspondant à la fiche « dossier patient » de la base de données GRENAT (annexe 2 et 2bis) auxquelles s'ajoutera une évaluation de la fréquence des crises. (Nombre de crises : 1) >1/jour ; 2) > 1/mois; 3) 1-2 /trimestre ; 4) 1-3 /an ; 5) pas de crises depuis ≥ 1an.)

*Le parcours de l'enfant avant son entrée dans l'établissement sera évalué grâce à un court questionnaire (annexe 3).

*La qualité de vie sera analysée grâce au questionnaire parents sur la Qualité de Vie des enfants présentant ou ayant présenté des crises d'épilepsie (adaptation de « Quality of life in childhood epilepsy questionnaire » (USQOLCE)-US (annexe 4) chez tous les enfants et familles actuellement pris en charge et pour les nouveaux arrivants à l'admission et après un an de séjour.

La collecte de l'ensemble de ces données sera faite soit directement par le médecin du centre, soit par un médecin qui se déplacera dans les différents établissements pour remplir l'e-crf sous la responsabilité du médecin du centre référent du patient.

Les questionnaires ainsi que les fiches patients GRENAT seront rendus anonymes.

Références

1.Karsenty D, Bourdel H Cherrier G, Dumas Y, Vallier N, Weill A, Vincke B, Fender P, Allemand H et le groupe Medipath. La population traitée par médicaments antiépileptiques en France métropole en 2000 : les données du régime général de l'Assurance maladie. Revue médicale de l'Assurance maladie. Volume 36, N°2 avril-juin 2006.

2.Luna D, Chiron C, Pajot N, Dulac O, Jallon P. Epidémiologie des épilepsies de l'enfant dans le département de l'Oise (France). In: Epidémiologie des épilepsies. John Libbey Eurotext, paris, 1987: 41-53.

3.Arts WF, Brouwer OF, Peters AC, Stroink H, Peeters EA, Schmitz PI, van Donselaar CA, Geerts AT Course and prognosis of childhood epilepsy: 5-year follow-up of the Dutch study of epilepsy in childhood. Brain 2004 Aug;127(Pt 8):1774-84.

4.Sillanpää M, Schmidt D. Early seizure frequency and aetiology predict long-term medical outcome in childhood-onset epilepsy. Brain. 2009 Apr;132(Pt 4):989-98.

5.Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM. Newly diagnosed epilepsy in children: presentation at diagnosis**.** Epilepsia. 1999 Apr;40(4):445-52.

6.Aldenkamp AP, Weber B, Overweg-Plandsoen WC, Reijs R, Van Mil S. Educational underachievement in children with epilepsy: a model to predict the effects of epilepsy on educational achievement. J Child Neurol 2005; 20:175–80.

7.Sturniolo MG, Galletti F. Idiopathic epilepsy and school achievement. Arch Dis Child. 1994 May; 70(5):424-8.

8.Bulteau C, Jambaque I, Viguier D, Kieffer V, Dellatolas G, Dulac O. Epileptic syndromes, cognitive assessment and school placement: a study of 251 children. Dev Med Child Neurol. 2000 May; 42 (5):319-27.

9.Shinnar S, Pellock JM. Update on the epidemiology and prognosis of pediatric epilepsy. J Child Neurol. 2002 Jan;17 Suppl 1:S4-17. Review.

10.Geerts A, Arts WF, Stroink H, Peeters E, Brouwer O, Peters B, Laan L, van Donselaar C. Course and outcome of childhood epilepsy: a 15-year follow-up of the Dutch Study of Epilepsy in Childhood. Epilepsia. 2010 Jul; 51(7):1189-97

11.Camfield P, Camfield C. Long-term prognosis for symptomatic (secondarily) generalized epilepsies: a population-based study. Epilepsia. 2007 Jun;48(6):1128-32.

12.Callenbach PM, Westendorp RG, Geerts AT, Arts WF, Peeters EA, van Donselaar CA, Peters AC, Stroink H, Brouwer OF. Mortality risk in children with epilepsy: the Dutch study of epilepsy in childhood. Pediatrics. 2001 Jun;107(6):1259-63.

13.Camfield CS, Camfield PR, Veugelers PJ. Death in children with epilepsy: a population-based study. Lancet. 2002 Jun 1;359(9321):1891-5

14.Huber B, Hauser I, Horstmann V, Jokeit G, Liem S, May T, Meinert T, Robertson E, Schorlemmer H, Wagner W, Seidel M. Long-term course of epilepsy in a large cohort of intellectually disabled patients. Seizure. 2007 Jan;16(1):35-42. Epub 2006 Dec 8.

15.El Sabbagh S, Soria C, Escolano S, Bulteau C, Dellatolas G. Impact of epilepsy characteristics and behavioral problems on school placement in children Epilepsy & Behavior 9 (2006) 573–578.

16.Soria C, Escolano S, El Sabbagh, Chmura S, Bulteau C, Chiron C, Dellatolas G.Behavioral problems, cognitive difficulties and quality of life in children with epilepsy: an analysis of parental concerns. Child Neuropsychology 2011 (accepted for publication)

17. Conférence de consensus.Prise en charge des epilepsies partielles pharmaco-résistantes. Rev Neurol 2004;160:HS n°1.

Annexe 1

Liste des établissements concernés:

1) Centre pour Enfants épileptiques Bel Air, 22980 Languedias :

   IME 40 places (37 internat, 3 semi-internat)

   Neuropédiatre : S. Napuri

2) MECSS de Castelnouvel, 31490 Leguevin

   Maison d'Enfants à Caractère sanitaire Spécialisée

   Enfants et adolescents de 6 à 18 ans

   80 places : internat 60 lits, semi-internat 15 places

   Neurologue : Dr MC Perrier

3) IME les Violettes, chemin des Bartavelles 38250 Villars-de-Lans

   Enfants et adolescents de 4 à 18 ans, épilepsie et troubles associés, 60 places

   Neuropédiatre : Dr Satre

4) Centre d'Observation et de Cure pour Enfants Epileptiques Etablissement de l'OHS, rue du Doyen J. Parisot 54630 Flavigny sur Moselle

   MECSS 28 places : 24 lits d'hospitalisation complète + 4 lits d'HDJ

   Enfants et adolescents de 4 à 17 ans

   Neuropédiatre : Dr Schaff

5) IME de Linselles, 73 rue du Gal de gaulle 59126 Linselles

   Enfants et adolescents de 3 à 18 ans

   16 places en internat

Neuropédiatre : Dr Sukno

6) Institut de Rééducation Psychothérapique de Champthierry, Centre de formation scolaire et professionnelle pour épileptiques, RN12 61190 Saint-Maurice-les-Charencey

   Enfants et adolescents de 13 à 20 ans

   56 places en internat

   Neuropédiatre : Dr M Hélias

7) IME les Côteaux 10 chemin de la Grippe 61400 Mortagne au Perche

   IME : enfants et adolescents de 13 à 20 ans, 47 places en internat

   Neurologue et Neuropédiatre : Dr M. Hélias et Dr A. Kaminska

8) IME le parc de l'Abbaye, 1 impasse de l'Abbaye 94100 St Maur

   Enfants de 3 à 14 ans

   32 places en internat de semaine et 21 en semi-internat

9) IME/IMPro Léopold Belland, 4 rue du 136ème de ligne 94360 Bry sur Marne

   Enfants et adolescents de 6 à 20 ans

   52 places en internat et 20 en semi-internat

10) Centre de Toul-Ar-C'Hoat, 29150 Chateaulin

   Enfants de 10 à 17 ans (prise en charge possible jusqu'à 21 ans)

   84 places en internat

Annexe 2

Fiche médicale informatisée e-crf de la base de données Grenat

Etude REGISTRE GRENAT v2.0 [Grenat]

NOM : Prénom :
Date de naissance |__|__| |__|__| |__|__|__|__|
Date de la consultation |__|__| |__|__| |__|__|__|__| **Département de résidence** |__|__|

MOTIF D'INCLUSION-ANTÉCÉDENTS
Motif de la consultation : |__| **Crise occasionnelle** 01 |__| **Première crise non occasionnelle** 02 |__| **Epilepsie** 03

Si Crise occasionnelles : |__| crises néonatales idiopathiques bénignes 01
|__| convulsions fébriles simples 02 |__| Convulsions fébriles complexes 08
|__| Réflexes 03 |__| liées au sevrage alcoolique 04
|__| induites par les toxiques ou médicaments 05 |__| post-traumatiques 06
|__| Crise ou paquet unique de crises 07
Etiologie des crises occasionnelles préciser (texte libre):_____
en rapport avec une infection cérébro-méningée |__|Oui 1 |__|Non 0
Etat de mal |__|Oui 1 |__|Non 0

Age de la première crise **Jours** |__|__| **Mois** |__|__| **Années** |__|__|__|

Antécédents familiaux |__|Oui 1 |__|Non 0
Epilepsie |__|Oui 1 |__|Non 0
Convulsion fébrile |__|Oui 1 |__|Non 0
Pathologie similaire dans la famille |__|Oui 1 |__|Non 0
Consanguinité |__|Oui 1 |__|Non 0
Autre |__|Oui 1 |__|Non 0 préciser : _____

Antécédents personnels |__|Oui 1 |__|Non 0
Périnataux |__|Oui 1 |__|Non 0
Crises occasionnelles |__|Oui 1 |__|Non 0
|__| Crises néonatales idiopathiques bénignes 01
|__| convulsions fébriles simples 02 |__| Convulsions fébriles complexes 08
|__| Réflexes 03 |__| liées au sevrage alcoolique 04
|__| induites par les toxiques ou médicaments 05 |__| post-traumatiques 06
|__| Crise ou paquet unique de crises 07
Epilepsie autre qu'actuelle |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalie du développement psychomoteur avant l'épilepsie |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalie de l'examen neurologique |__|Oui 1 |__|Non 0
Autres antécédents |__|Oui 1 |__|Non 0
Vasculaire |__|Oui 1 |__|Non 0 Infectieux |__|Oui 1 |__|Non 0
Métabolique |__|Oui 1 |__| Non 0 Inflammatoire |__|Oui 1 |__|Non 0
Traumatisme cranien sévère |__|Oui 1 |__|Non 0 Tumorale |__|Oui 1 |__|Non 0
Autres |__|Oui 1 |__|Non 0 préciser:_____
Participation à un protocole de recherche |__|Oui 1 |__|Non 0 :
Préciser _____

EPILEPSIE-CLASSIFICATION (voir liste)
Crise(s) classable(s) |__|Oui 1 |__|Non 0 |__| un seul type de crise 01 |__| deux ou plusieurs types de crise02
Crises généralisées |__|Oui 1 |__|Non 0 : préciser le type_____
Crises focales |__|Oui 1 |__|Non 0_ : préciser le type_____
Etat de mal |__|Oui 1 |__|Non 0 : précisez le type _____
Pseudo-crises |__|Oui 1 |__|Non 0
Syndrome identifiable |__|Oui 1 |__|Non 0 : Preciser _____
Etiologie connue |__|Oui 1 |__|Non 0
Diagnostic certain |__|Oui 1 |__|Non 0 : Préciser : _____
Autre |__|Oui 1 |__|Non 0 : Préciser :_____
Boite à idées :_____
Explorations spécialisées |__|Oui 1 |__|Non 0
Dans le cadre d'un bilan pré-chirurgical |__|Oui 1 |__|Non 0
EEG vidéo (avec crises enregistrées) |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalies EEG (uniquement pour les épilepsies inclassables) |__|Oui 1 |__|Non 0
monofocales |__|Oui 1 |__|Non 0
multifocales |__|Oui 1 |__|Non 0
de type encéphalopathie épileptique |__|Oui 1 |__|Non 0
abscence de figure physiologiques |__|Oui 1 |__|Non 0
Imagerie fonctionnelle |__|Oui 1 |__|Non 0
Etude génétique |__|Oui 1 |__|Non 0

TRAITEMENT (voir liste)
Traitement médical antérieur |__|Oui 1 |__|Non 0 : Type de médicament et effet secondaire éventuel (allergie, majoration des crises,autres)
préciser:_____
_____
Autres |__|Oui 1 |__|Non 0 : Préciser _____ _____

Traitement médical en cours |__|Oui 1 |__|Non 0 : Type de médicament et effet secondaire éventuel (allergie, majoration des crises, autres)
Préciser :_____

Autres |__|Oui 1 |__|Non 0 :
Preciser :_____

Traitement chirurgical |__|Oui 1 |__|Non 0
Curatif |__|Oui 1 |__|Non 0
Date d'intervention |__|__| |__|__| |__|__|__|__|
Avec EEG intra-cranien |__|Oui 1 |__|Non 0 Complications |__|Oui 1 |__|Non 0
Palliatif |__|Oui 1 |__|Non 0
Date d'intervention |__|__|__|__|__|__|__|__|__|__|__|__| (jj/mm/aaaa)
|__| Callosotomie 01 |__| Hémisphérotomie 02 |__| Autres déconnections 03 Complications |__|Oui 1 |__|Non 0
Stimulation du nerf vagal (VNS) |__|Oui 1 |__|Non 0
Date d'intervention |__|__| |__|__| |__|__|__|__| Complications |__|Oui 1 |__|Non 0
Autres stimulations |__|Oui 1 |__|Non 0
Date d'intervention |__|__| |__|__| |__|__|__|__| Complications |__|Oui 1 |__|Non 0

Autre traitement |__|Oui 1 |__|Non 0
Psychotropes |__|Oui 1 |__|Non 0
Contraception oestro-progestative |__|Oui 1 |__|Non 0
Autre |__|Oui 1 |__|Non 0 : Préciser :_____

Etat de l'épilepsie
|__| Guérie sans traitement 01 **|__| En rémission sous traitement** 02 **|__| Pharmacosensible** 03
|__| Pharmaco-résistante 04 **|__| Recul insuffisant** 05
Innovation thérapeutique |__|Oui 1 |__|Non 0
|__| TMS 01 |__| Stimulation cérébrale corticale 02 |__| Stimulation cérébrale profonde 03
|__| Autre 04 : Préciser _____

COMORBIDITÉS ET PATHOLOGIES ASSOCIÉES / EXAMEN CLINIQUE

Comorbidité |__|Oui 1 |__|Non 0
Déficience intellectuelle |__|Oui 1 |__|Non 0
Troubles cognitifs spécifiques |__|Oui 1 |__|Non 0
Troubles psychiatriques : préciser (voir liste) : _____
Régression psychomotrice |__|Oui 1 |__|Non 0
Encéphalopathie sévère |__|Oui 1 |__|Non 0
Pathologie progressive |__|Oui 1 |__|Non 0
Invalidité |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalie de l'examen neurologique |__|Oui 1 |__|Non 0
Syndrome cérébelleux |__|Oui 1 |__|Non 0
Syndrome extrapyramidal |__|Oui 1 |__|Non 0
Syndrome pyramidal |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte périphérique |__|Oui 1 |__|Non 0
Hypotonie axiale |__|Oui 1 |__|Non 0
Mouvements anormaux non épileptiques |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalie oculomotricité |__|Oui 1 |__|Non 0
Autre |__|Oui 1 |__|Non 0 : Préciser _____
Anomalie de l'examen somatique |__|Oui 1 |__|Non 0
Lésions cutanées |__|Oui 1 |__|Non 0 **Atteinte ORL** |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte ophtalmologique |__|Oui 1 |__|Non 0 **Dysmorphie** |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte ligne médiane |__|Oui 1 |__|Non 0 **Atteinte cardiaque** |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte rénale |__|Oui 1 |__|Non 0 **Syndrome polymalformatif** |__|Oui 1 |__|Non 0
Troubles endocriniens |__|Oui 1 |__|Non 0 **Anomalies osseuses** |__|Oui 1 |__|Non 0
Tumeur |__|Oui 1 |__|Non 0 **Autre** |__|Oui 1 |__|Non 0 :
Préciser _____
Anomalies morphologiques cérébrales |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte cérébelleuse |__|Oui 1 |__|Non 0 **Anomalie de la myéline** |__|Oui 1 |__|Non 0
atteinte des NGC |__|Oui 1 |__|Non 0 **Atrophie corticale** |__|Oui 1 |__|Non 0
Anomalies de la spectro-IRM |__|Oui 1 |__|Non 0 **Calcifications cérébrales** |__|Oui 1 |__|Non 0
Atteinte du corps calleux |__|Oui 1 |__|Non 0 **Lésions focales** |__|Oui 1 |__|Non 0
Autre |__|Oui 1 |__|Non 0 :
Préciser _____
Pathologies associées |__|Oui 1 |__|Non 0
Maladie cardio-vasculaire |__|Oui 1 |__|Non 0 **Démence** |__|Oui 1 |__|Non 0
Digestive |__|Oui 1 |__|Non 0 **Tumorale** |__|Oui 1 |__|Non 0
Neurologique autre |__|Oui 1 |__|Non 0 **Rhumatologique** |__|Oui 1 |__|Non 0
Gynécologique |__|Oui 1 |__|Non 0 **Stomatologique/ORL** |__|Oui 1 |__|Non 0
Hématologique |__|Oui 1 |__|Non 0 **Auto-immune** |__|Oui 1 |__|Non 0
Uro-néphrologique |__|Oui 1 |__|Non 0 **Autre** |__|Oui 1 |__|Non 0 : préciser

DONNÉES SOCIO-PROFESSIONNELLES

Situation personnelle |__| célibataire 01 |__| marié(e) 02 |__| concubinage 03 |__| divorcé ou séparé 04 |__| en couple05
Enfants |__|Oui 1 |__|Non 0
Lieu de vie |__| domicile 01 |__| institution (internat) 02 |__| autre 03 |__| institution (externat) 04

Scolarité |__| non applicable (âge du patient) 01 |__| non scolarisé 02 |__| en milieu ordinaire 03
|__| en milieu ordinaire avec adaptation 04 |__| en milieu spécialisé 05 |__| en secteur pédo- psychiatrique 06
|__| maternelle 07
Profession |__| non applicable (âge du patient) 01 |__| pas d'activité professionnelle 02 |__| retraité 03
|__| en activité en milieu ordinaire 05 |__| en activité en milieu adapté ou protégé 06 |__| au chômage 04
Conduite automobile |__|Oui 1 |__|Non 0
Grossesse |__|Oui 1 |__|Non 0

MORBIDITE/MORTALITE
Décès |__|Oui 1 |__|Non 0 **Date du décès** |__|__| |__|__| |__|__|__|__|
Cause du décès |__| SUDEP 01 |__| Etat de Mal Epileptique (EDM) 02 |__| Maladie autre que l'épilepsie 03
|__| Autre 04 |__| Noyade 05 |__| Inhalation 06
|__| AVP 07
Morbidité / Complication des crises |__|Oui 1 |__|Non 0
Traumatismes |__|Oui 1 |__|Non 0 **Brulures** |__|Oui 1 |__|Non 0
AVP |__|Oui 1 |__|Non 0 **Noyade** |__|Oui 1 |__|Non 0
Mort subite rattrapée |__|Oui 1 |__|Non 0 **Crises arythmogènes** |__|Oui 1 |__|Non 0
Crises apnéiques |__|Oui 1 |__|Non 0

Annexe 2bis
Fiche médicale informatisée : menus déroulants

EPILEPSIE-CLASSIFICATION
Type de crises
Crises généralisées
tonico-clonique
clonique
absence typique
absence atypique
absence myoclonique
tonique
myoclonique
spasmes
eyelid myoclonia
myoclono-astatique
atonique
Crises focales
avec altération de la conscience
secondairement généralisées
avec automatismes
avec symptômes psycho-sensoriels
avec symptômes sensoriels
avec manifestations végétatives
temporale
myoclonique localisée
tonico-clonique unilatérale
avec signes moteurs cloniques élémentaires
hémicloniques
myoclonie négative unilatérale

jacksonienne
avec inhibition motrice
somato-sensitive
avec composante motrice tonique asymétrique
posturale
versive
avec automatismes hyperkinétiques
avec vocalisation
crises réflexes
gélastique
En cas de crise(s) focale(s), existe-t-il une (des) topographie(s) supposée(s)
frontale
temporale
fronto-temporal
centrale
carrefour
pariétale
occipitale
insulaire
bilobaire
multifocale
Etat de mal
|__| tonico-clonique généralisé 01
|__| clonique généralisé 02
|__| tonique généralisé 03
|__| d'absence 04
|__| myoclonies erratiques 05
|__| épilepsie partielle continue (Kojevnikov) 06
|__| aura continue 07
|__| partiel non convulsif 08
|__| hémicorporel 09
|__| plusieurs types de crises 10

Syndrome identifiable

Epilepsie focale idiopathique
|__| bénigne du nourrisson (non familiale) 01
|__| bénigne avec pointes centro-temporales 02
|__| bénigne atypique (type Aicardi) 03
|__| Syndrome de Panayiotopoulos 04
|__| occipitale (type Gastaut) 05
Epilepsie focale symptomatique
|__| temporo-mésiale avec sclérose hippocampique 01
|__| temporo-mésiale d'étiologie spécifique 02
|__| autre type défini par la topographie et l'étiologie 03
|__| syndrome HHE (hyperthermie, hémiplégie, épilepsie) 04
Epilepsie focale cryptogénique
Epilepsie focale familiale autosomique dominante
|__| convulsions néonatales familiales bénignes 01
|__| épilepsie focale bénigne du nourrisson (familiale) 02

|__| épilepsie frontale nocturne autosomique dominante 03
|__| épilepsie temporale familiale 04
|__| épilepsie focale familiale avec foyers variables 05
Epilepsie généralisée idiopathique
|__| myoclonique bénigne du nourrisson 01
|__| myoclono-astatique 02
|__| absences de l'enfant 03
|__| avec absences myocloniques 04
|__| absences de l'adolescent 05
|__| myoclonique juvénile 06
|__| avec crises généralisées tonico-cloniques seules 07
|__| avec crises fébriles plus 08
Encéphalopathie épileptique
|__| épilepsie myoclonique précoce 01
|__| syndrome d'Ohtahara 02
|__| syndrome de West 03
|__| syndrome de Dravet 04
|__| état de mal myoclonique (encéph. non progressives) 05
|__| syndrome de Lennox-Gastaut 06
|__| syndrome de Landau-Kleffner 07
|__| épilepsie avec POCS 08
|__| syndrome de Rasmussen 09
|__| épilepsie à crises partielles migrantes malignes du nourrisson 10
|__| spasmes tardifs 11
2
Epilepsie réflexe
|__| épilepsie occipitale photosensible 01
|__| autre épilepsie photosensible 02
|__| épilepsie primaire de la lecture 03
|__| épilepsie sursaut 04
|__| épilepsie à l'eau chaude 05

Etiologie

Epilepsies myocloniques progressives
|__| Ceroid lipofuscinose (CLN1-6) 01
|__| Sialidose 02
|__| Maladie de Lafora 03
|__| Maladie d'Unverricht-Lundborg 04
|__| Myoclonic Epilepsy with Ragged-Red Fibers (MERRF) 05
|__| DentatoRubral PallidoLuysian Atrophy (DRPLA) 06
|__| Maladie de Gaucher type III 07
|__| Chorée de Huntington (forme juvénile) 08
|__| Autre 09
|__| EMP mito sans mutation MERRF 10
|__| DNAI dystrophies neuroaxonales 11
Syndromes neuro-cutanés
|__| Sclérose tubéreuse de Bourneville 01
|__| Maladie de Recklinghausen 02

|__| Hypomélanose de Ito 03
|__| Naevus linéaire sébacé 04
|__| Incontinentia pigmenti 05
|__| Maladie de Sturge-Weber 06
|__| Autre 07

Malformations cérébrales

|__| Microcéphalie non spécifique 01
|__| Lissencéphalie avec mutation LIS1 02
|__| HSCB (hétérotopies laminaires sous corticales) 03
|__| HNPV (hétérotopie nodulaire périventriculaire) 04
|__| Hétérotopie focale 05
|__| Hémimégalencéphalie 06
|__| Syndrome périsylvien bilatéral 07
|__| Polymicrogyries unilatérales 08
|__| Schizencéphalie 09
|__| Dysplasie corticale focale ou multifocale 10
|__| Microdysgénésie 11
|__| Syndrome d'Aicardi 12
|__| Agénésie du corps calleux autre que le syndrome d'Aicardi 13
|__| Progressive encephalopathy, Edema, Hypsarrhythmia and Optic atrophy (PEHO) 14
|__| Syndrome Acrocallosal 15
|__| Hamartome hypothalamique 16
|__| Hamartome du plancher de V4 17
|__| Autre 18
|__| Lissencéphalie avec mutation DBCN 19
|__| Lissencéphalie sans mutation retrouvée 20
|__| Polymicrogyries bilatérales 21

Tumeurs cérébrales

|__| Tumeur DysembryoNeuroEpithéliale (TDNE) 01
|__| Gangliogliome 02
|__| Cavernome 03
|__| Astrocytome 04
|__| Autre 05

Maladies chromosomiques

|__| Monosomie partielle 4p- (Wolf-Hirschhorn) 01
|__| tétrasomie 12p 02
|__| Inversion duplication du chromosome 15 03
|__| Chromosome 20 en anneau 04
|__| Chromosome 14 en anneau 05
|__| Délétion 1p36 06
|__| Trisomie 21 07
|__| Syndrome de l'X fragile 08
|__| Syndrome d'Angelmann 09
|__| Syndrome de Rett 10
|__| STK9/CDKL5 11
|__| ARX 12
|__| Autre 13

Maladies métaboliques

|__| Acidurie organique 01
|__| Aminoacidopathie 02
|__| Anomalie du cycle de l'urée 03

|__| Déficit en sulfite-oxydase 04
|__| Pyridoxino-dépendance 05
|__| Pyridoxal phosphate 06
|__| Déficit en biotinidase 07
|__| Déficit en folates et B12 08
|__| Maladie de Vivo 09
|__| Convulsions néonatales sensibles à l'acide folinique 10
|__| Maladie de Menkes 11
|__| MPS, oligosaccharidoses 12
|__| Maladie lysosomiale 13
|__| Déficit en fumarase 14
|__| Maladie peroxysomale 15
|__| Maladie de Sanfilippo 16
|__| Maladie mitochondriale 17
|__| Déficit en créatine (déficit en GAMT) 18
|__| Déficit d'oxydation des acides gras 19
|__| CDG syndrome 20
|__| Sialidose 21
|__| Déficit en adénylosuccinase (SAICAR) 22
|__| Anomalie du métabolisme des bioptérines 23
|__| Anomalie héréditaire de synthèse de la sérine 24
|__| Autre 25
|__| Autres maladies des neurotransmetteurs 26
|__| Autres maladies énergétiques 27

Pathologie anoxo-ischémique pré, péri ou postnatale

|__| EAI (encéphalopathie anoxo-ischémique) 01
|__| Porencéphalie 02
|__| Leucomalacie périventriculaire 03
|__| AVC 04
|__| HIV (hémorragie intra-ventriculaire) 05
|__| Near-miss 06
|__| Déshydratation aigue 07
|__| Collapsus circulatoire autre 08
|__| Autre 09

Autre pathologie vasculaire

|__| Anévrisme artérioveineux 01
|__| Cardiopathie 02
|__| Autre AVC 03
|__| Autre 04
|__| Vascularite cérébrale sans précision 05
|__| Lupus 06
|__| Angéite 07
|__| Angiome 08

3

Pathologie infectieuse

|__| Neurocysticercose 01
|__| Méningite bactérienne 02
|__| Encéphalite périveineuse 03
|__| Encéphalite herpétique 04
|__| Encéphalite subaigue 05
|__| Foetopathie 06

|__| Hyperthermie maligne 07
|__| Autre 08

Autres pathologies acquises

|__| Sclérose hippocampique 01
|__| Traumatisme crânien 02
|__| Hématome sous dural 03
|__| Lésions parenchymateuses post-traumatiques 04
|__| Syndrome de Munchausen 05
|__| Alcoolisme 06
|__| Toxicomanie 07
|__| Intoxication 08
|__| Devastating Epilepsy of School age Children (DESC) 09
|__| Syndrome de Rasmussen 10
|__| Autre 11
|__| Syndrome HHE 12
|__| Syndrome paranéoplasique 13

Autres maladies progressives

|__| Maladie d'Alzheimer 01
|__| Maladie de Huntington 02
|__| Maladie de Creutzfeld 03
|__| Maladie coeliaque 04
|__| Autre 05

TRAITEMENT MEDICAL ANTERIEUR

Acetazolamide
Benzodiazépine (BZD)
Brivaracetam
Carbamazépine (CBZ)
Corticoïdes
Eslicarbazépine
Ethosuccimide (ESM)
Felbamate (FBM)
Gabapentine (GBP)
Lacosamide
Lamotrigine (LTG)
Lévétiracétam (LEV)
Oxcarbazépine (OXC)
Perampanel
Phénobarbital (PB)
Phénytoine (PHT)
Piracetam
Prégabaline (PGB
Primidone
Régime
Rétigabine
Rufinamide
Stiripentol (STP)
Sulthiam
Tiagabine (TGB)
Topiramate (TPM)

Valproate de sodium (VPA)
Vigabatrin (VGB)
Vitamine B6
Zonisamide

COMORBIDITÉS

Psychose inter-critique
Psychose post-critique
Normalisation forcée
Dépression
Trouble panique
Anxiété généralisée
Psychose
Trouble obsessionnel compulsif
Trouble bipolaire
Thada
Névrose hystérique
Autisme
Tentative de suicide

Annexe 3

Questionnaire « Parcours de l'enfant avant l'entrée dans l'établissement »

1) Où était l'enfant avant son entrée dans cet établissement ?
   - A l'école
   - A la maison
   - Dans une autre structure (préciser laquelle)
2) Quel délai avez-vous attendu avant que votre enfant soit admis dans cet établissement ?
   - Moins de 6 mois
   - Entre 6 mois et un an
   - De 1 an à 2 ans
   - Plus de 2 ans
3) En quelques lignes, pourriez-vous donner votre sentiment global concernant la prise en charge de votre enfant dans cet établissement

Annexe 4

Questionnaire Qualité de vie

Echelle Française d'Impact et de Qualité de Vie Chez l'Enfant atteint d'Epilepsie = ***EFIQUACEE***

I) Qualité de vie en général (5 questions)

II) Impact de la Maladie (23 questions)

III) Anxiété/ Dépression (10 questions)

IV) Hyperactivité / Troubles du comportement (12 questions)

V) Sociabilité (8 questions)

VI) Retentissement de la Maladie sur la qualité de vie des Parents (13 questions)

Annexe 5

Calendrier prévisionnel du travail :

**Etude transversale* : *quelques semaines : le temps de faire le tour de tous les établissements pour récupérer les données des enfants en cours de suivi+envoyer et récupérer les questionnaires de qualité de vie et parcours de l'enfant avant entrée dans l'établissement*

Nombre d'enfants potentiellement concernés : 448 au maximum (nombre total de places sur l'ensemble des établissements)

Temps moyen évalué pour remplir une fiche patient GRENAT (pour un médecin ne connaissant pas l'enfant) : 15-30 minutes, soit un total de 224 h maximum si les 448 patients sont inclus (environ 23h en moyenne par établissement).

Temps moyen évalué pour faire les questionnaires de qualité de vie : envoi des questionnaires aux 448 familles+temps de recueil des données de l'échelle QdV (éventuellement contact téléphonique avec les familles), traitement et analyse des données sur le plan statistique : environ 30 minutes par questionnaire soit environ 200h.

Les questionnaires sur le parcours avant l'entrée dans l'établissement seront à remplir en même temps que les questionnaires « qualité de vie ».

**Etude prospective* : *un an d'inclusion + un an de suivi soit durée d'au maximum 2ans.*

Mêmes éléments à remplir que pour étude 1 mais à priori moins d'enfants. Si l'on compte environ 10 nouveaux enfants par an et par établissement, on aurait un total d'environ 100 enfants.

Compter le double de temps pour le questionnaire de qualité de vie puisqu'il sera rempli à l'admission et un an après.

En ce qui concerne les éléments médicaux, à un an, seules les données ayant changé par rapport à l'admission seront à rentrer : compter moitié moins de temps soit environ 15min par enfant.

*<u>*Budget prévisionnel</u> :*

4 déplacements hors régions Ile de France seront nécessaires pour aller dans les établissements suivants :

1) *IME les Violettes, chemin des Bartavelles 38250 Villars-de-Lans*
2) *Centre d'Observation et de Cure pour Enfants Epileptiques Etablissement de l'OHS, rue du Doyen J. Parisot 54630 Flavigny sur Moselle*
3) *IME de Linselles, 73 rue du Gal de gaulle 59126 Linselles*
4) *Centre de Toul-Ar-C'Hoat, 29150 Chateaulin*

Pour les 6 autres établissements, pas de déplacement hors Ile de France car soit établissement situé en Ile de France, soit établissement situé hors Ile de France mais données seront remplies dans grenat sur place par le médecin neuropédiatre.

Les frais de déplacement et d'hébergement sont donc à calculer surtout pour les 4 établissements cités ci-dessus.

Frais de transport et hébergement :environ 2000 E

1) *Villard de Lans : AR Grenoble + 36km en bus (tarif ??)*

Soit environ 130 euros de TGV en billets loisirs (Prem's possibles si en avance) + tarif navette Grenoble-Villard de Lans

2) *Flavigny sur Moselle : AR Nancy + 15km*

Soit environ 80 euros + taxi 15km

3) *Linselles : AR Lille + 15km*

Soit environ 70 euros + taxi 15km

4) *Toul ar C'Hoat : AR Quimper*

Soit environ 100 euros + Taxi 29km (ou navettes ?)

Frais d'hébergement :

Concerne en fait uniquement séjour à Villard de Lans car pour les autres établissements, possibilité d'hébergement sur place et pour Linselles, AR prévu dans la journée (AR Lille et seulement 16 patients à rentrer).

Hôtel Villard de Lans : 2 nuits, environ 120 euros + repas.