



## SUDEP : épidémiologie et prise en charge

M.-C. Picot

### ► To cite this version:

M.-C. Picot. SUDEP : épidémiologie et prise en charge. *Pratique Neurologique - FMC*, 2019, 10, pp.141 - 146. [10.1016/j.praneu.2019.02.015](https://hal.science/hal-03486519). <hal-03486519>

**HAL Id: hal-03486519**

**<https://hal.science/hal-03486519v1>**

Submitted on 20 Dec 2021

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC 4.0 - Attribution - Non-commercial use - International License

**SUDEP : Epidémiologie et Prise en charge**  
***SUPEP : epidemiology and management***

Marie-Christine Picot, MD PhD<sup>1,2\*</sup>

(1) CHU Montpellier, Univ Montpellier, Unité de Recherche Clinique et Epidémiologie,  
34 295 Montpellier Cedex 5, France

(2) INSERM, Centre d'Investigation Clinique 1411, Montpellier, France

\*Adresse de correspondance :

CHU Montpellier, Hôpital de la Colombière, Unité de Recherche Clinique et Epidémiologie  
(Département Information Médicale), 34 295 Montpellier Cedex 5, France

Tel. : 04 67 33 89 78

Fax. : 04 67 33 58 27

Email : mc-picot@chu-montpellier.fr

## **Résumé**

Les morts subites dans l'épilepsie (ou SUDEP) représentent la plus dramatique des conséquences de l'épilepsie et malgré l'importance des recherches de nombreuses questions persistent encore aujourd'hui tant sur les mécanismes et facteurs de risque que sur les moyens de prévention et la conduite à tenir face aux patients et leurs proches.

D'après la synthèse de la littérature, l'incidence des SUDEP est estimée à 1,2 pour 1000 personnes-années chez l'adulte et 0,22 pour 1000 chez l'enfant. Toutefois, deux études récentes retrouvent une incidence chez l'enfant voisine de celle de l'adulte. L'impact en santé publique des SUDEP est important puisqu'elles propulsent l'épilepsie en seconde position parmi les grandes pathologies neurologiques en termes de nombres d'années potentielles de vie perdues.

Les premières recommandations américaines publiées en 2017 clarifient le niveau de preuve des différents facteurs de risque mis en évidence dans la littérature à ce jour et soulignent l'importance de discuter de ce risque de manière individualisée avec le patient et sa famille. Ces recommandations soulignent notamment l'importance de tout mettre en œuvre pour améliorer le contrôle des crises généralisées tonico-cloniques qui, en plus des bénéfices habituellement associés, réduirait le risque de SUDEP.

Sur la question de l'information aux patients, les neurologues sont partagés. En contrepartie, les patients, leur famille et surtout les parents d'enfant avec épilepsie souhaitent majoritairement être informés. Selon les patients et leurs familles, l'information sur le risque SUDEP doit être faite par leur neurologue ou leur neuropédiatre en prenant le temps d'expliquer ce risque de manière individualisée, peu après le diagnostic, au moment qu'il jugera opportun. Ce risque doit être régulièrement réévalué en fonction de l'évolution de l'épilepsie fortement influencée par les conditions et événements de vie du patient. Enfin concernant la prévention des SUDEP au moyen de dispositifs de détection des crises, il n'existe à ce jour aucune preuve suffisamment robuste pour valider l'impact de ces dispositifs, seule la supervision nocturne peut être retenue comme facteur protecteur à ce jour avec un faible niveau de preuve.

Mots clés : SUDEP, incidence, facteurs de risque, communication, recommandations

## **Abstract**

Sudden deaths in epilepsy (or SUDEP) are the most dramatic consequences of epilepsy and despite substantial research, many questions remain about mechanisms and risk factors but also about means of prevention and how to deal with patients and their next of kin. According

to the literature, the incidence of SUDEP is estimated at 1.2 per 1000 person-years in adults and 0.22 per 1000 in children. However, two recent studies found an incidence in children close to that of adults. SUDEP have an important public health impact since they propel epilepsy to the second position among the major neurological pathologies in terms of the number of potential years of life lost. The first US recommendations published in 2017 clarify the level of evidence of risk factors highlighted in the literature to date and emphasize the importance of discussing this risk in an individualized way with the patient and the family. These recommendations highlight the importance of making every effort to improve the control of generalized tonic-clonic seizures which, in addition to the benefits usually associated, would reduce the risk of SUDEP. On the issue of information to patients, neurologists are divided. For their part, patients, their families and especially the parents of children with epilepsy wish to be informed. According to the patients and their families, information about SUDEP risk should be given by their neurologist or neuropsychiatrist, taking the time to explain this risk in an individualized way, shortly after the diagnosis, at the appropriate moment. This risk should be regularly re-evaluated according to the evolution of the epilepsy, strongly influenced by the patient's life conditions and life events. Finally, concerning the prevention of SUDEP by seizures detection devices, evidence is not robust enough yet to validate the impact of these devices. Only night supervision can be retained as a protective factor to date with a low level of evidence.

Key-words: SUDEP, incidence, risk factors, communication, recommendations

Les morts subites dans l'épilepsie (ou SUDEP) représentent la plus dramatique des conséquences de l'épilepsie. Bien qu'elles aient été identifiées dès les années 80 et malgré l'importance des recherches sur le plan fondamental, épidémiologique et clinique, de nombreuses questions persistent encore aujourd'hui tant sur les mécanismes et facteurs de risque que sur les moyens de prévention et la conduite à tenir face aux patients et leurs proches.

## Les SUDEP : définition, classification et importance du phénomène

### Définition et classification

Ce n'est qu'en 1997, qu'une première définition des SUDEP a été proposée par Nashef [1]. La même année, Annegers [2] établit des critères diagnostiques et une première classification des SUDEP introduisant les notions de SUDEP certaine, probable et possible. En 2012, Nashef et coll. [3] vont unifier les définitions et affiner la classification des SUDEP avec deux nouveaux concepts, celui de SUDEP-Plus lorsque le décès est dû à un effet combiné de l'épilepsie et d'une affection ou un état concomitant et celui de Near-SUDEP lorsque le patient est réanimé et survit plus d'une heure après l'arrêt cardio-respiratoire (encadré 1).

### Incidence

L'incidence des SUDEP varie en fonction des définitions retenues, de la méthodologie utilisée et surtout de la population étudiée. D'après une revue systématique réalisée en 2016 [4], le risque de SUDEP chez l'adulte serait de 1,2 / 1000 patients-années (IC à 95% : 0,64 – 2,32). Des résultats similaires ont été obtenus en 2017 dans une étude d'incidence suédoise réalisée à partir des registres nationaux [5]. Après validation des causes de décès, le risque de SUDEP certaine ou probable était de 1,20 pour 1000 adultes avec 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 [6].

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 [7]. Les SUDEP seraient responsables de 40% des décès chez les patients les plus à risque présentant une épilepsie pharmacorésistante ou candidats à la chirurgie [8].

Le risque de SUDEP varie également en fonction de l'âge. L'incidence des SUDEP serait pratiquement 5 fois moindre chez l'enfant avec une incidence de 0,22/1000 personnes-année

(IC 95% : 0,16 – 0,31) [4]. Toutefois les résultats de deux études récentes indiquent que les SUDEP seraient aussi fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte avec une incidence des SUDEP probables ou certaines de 1,1 pour 1000 dans une étude suédoise (IC 95% : 0,45 – 2,29) [5] et de 1,17 pour 1000 (IC 95% : 0,68 - 1,88) dans une étude canadienne [9].

### **Mortalité prématurée**

L'incidence des SUDEP est maximale chez l'adulte jeune entre 18 et 45 ans, la médiane d'âge se situant autour de 30 ans (Figure 1, [10]). Chez les moins de 35 ans, le risque de mort subite serait 27 fois plus élevé (IC 95% : 18,1-41,9) en présence d'une épilepsie par rapport à la population générale [11] et reste à 16 (IC 95% : 9,8-26,9) après prise en compte les 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 (figure 2 ; [10]). Du fait de cette mortalité prématurée élevée, l'impact des SUDEP en termes de santé publique est donc particulièrement important.

#### **1) Facteurs de risque des SUDEP**

Comme l'ont montré plusieurs études cas-témoins où le groupe contrôle est constitué de témoins vivants [12, 13, 14] et plus récemment une analyse regroupée de ces études [15], le facteur de risque majeur est la présence et surtout la fréquence des crises généralisées tonico-cloniques (CGTC). Dans l'étude de Nilsson et coll. [12], le risque de SUDEP est multiplié par 23 chez les patients ayant présenté au moins une crise au cours de l'année écoulée comparés aux patients sans crise. L'analyse regroupée [16] révèle que le risque de SUDEP est multiplié par 5 chez les patients présentant une à deux CGTC par an et par 15,5 lorsque la fréquence est  $\geq 3$ . Comme le soulignent les récentes recommandations de l'American Epilepsy Society relatives au SUDEP [4], les crises tonico-cloniques ne seraient pas simplement liées au risque de SUDEP, mais semblent être en cause dans la survenue même d'une mort subite. L'analyse regroupée a également révélé que les antiépileptiques en mono- ou polythérapies et le nombre total d'antiépileptiques n'engendraient pas d'augmentation du risque de SUDEP après ajustement sur la fréquence des CGTC [15]. L'absence de traitement antiépileptique est identifiée comme un facteur de risque important dans l'étude de Langan [14] de même qu'une faible adhésion au traitement [13, 17] ou des antiépileptiques à doses sub-thérapeutiques [18].

Les SUDEP surviennent la plupart du temps pendant les heures de sommeil, 58,4% des cas selon l'étude de Lamberts et coll. [19] et 72,8% d'après les données du réseau national

français des décès liés à l'épilepsie [20]. La présence de crise nocturne représenterait un facteur de risque de SUDEP avec un OR de 2,6 après ajustement sur les facteurs de risque déjà connus d'après l'étude de Lamberts et coll. [19]. Par ailleurs, une réduction significative du risque de SUDEP a été observée en cas de supervision nocturne (présence d'une autre personne dans la chambre de plus de 10 ans : OR de 0,4) ou par monitoring audio (OR de 0,1) [14].

D'autres facteurs de risque ont été identifiés de manière récurrente. Chez l'enfant [21], des données issues de plusieurs cohortes montrent une augmentation du risque de SUDEP en présence d'une déficience intellectuelle, d'une lésion cérébrale structurale ou d'un examen neurologique anormal. Comme le rapportent Devinsky et coll. [22], les encéphalopathies épileptiques (épilepsies sévères débutant précocement dans l'enfance avec une activité épileptique intense entraînant un retard développemental) sont également associées à un risque élevé de SUDEP. Ainsi, chez les patients présentant un syndrome de Dravet, le risque de SUDEP serait 15 fois supérieur à celui rapporté dans les autres épilepsies de l'enfant et à l'âge de 25 ans, le taux de mortalité global serait de 21% dont 2/3 seraient dus à une SUDEP. On peut citer d'autres facteurs de risque mis en évidence dans plusieurs études mais avec un niveau de preuve faible [4] : un sex-ratio défavorable aux hommes, la présence d'une déficience intellectuelle, une épilepsie lésionnelle en particulier extra-temporale, un traitement par Lamotrigine chez la femme, la prise d'anxiolytiques ; d'autres encore avec un niveau de preuve très faible : un âge de début précoce (< 16 ans), une durée d'évolution de l'épilepsie supérieur à 15 ans, la prise de psychotropes, une modification fréquente du traitement antiépileptique, la présence d'une réduction de la variabilité du rythme cardiaque, une suppression de l'EEG post-ictal ou encore la consommation d'alcool.

## **2) Prise en charge**

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

Le point de vue des neurologues est partagé sur cette question. Bien que la plupart d'entre eux estiment qu'ils ont le devoir moral d'informer les patients, en réalité, la décision est souvent prise en réaction au comportement de celui-ci, en particulier, si le patient est à risque et n'adhère pas correctement à son traitement [23]. Ils considèrent, à juste titre, qu'informer des risques liés à l'épilepsie et, en particulier, du risque de SUDEP permet de responsabiliser le patient dans la gestion de sa maladie afin d'avoir un impact sur les facteurs de risque modifiables, telle que l'adhésion au traitement.

Une large étude a été menée au Canada et aux États-Unis auprès de 1 200 neurologues afin de déterminer avec quelle fréquence ils informaient leurs patients et identifier les facteurs influençant le fait d'informer du risque de SUDEP [24]. Les résultats ont révélé que 21% des neurologues informaient pratiquement tous leurs patients, 62 % seulement les patients les plus à risques (faible adhésion : 81% et épilepsie pharmacorésistante : 79%), et 12 % aucun de leurs patients. Ces chiffres ne sont pas connus en France.

De connaissances insuffisantes du risque de SUDEP et des facteurs de risque associés représentent un autre obstacle à l'information. Ainsi dans l'étude de Friedman [24], 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,  $p<0,01$ ). 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 [25]. En 2017, Shankar et coll [26] 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 l'épidémiologie, le diagnostic, la classification, la physiopathologie, les facteurs de risque, l'influence de la comorbidité. Les auteurs insistent sur l'importance d'une communication adaptée centrée sur la personne et apportent des éléments clés facilitant les échanges avec les patients et des mesures pratiques pour gérer les risques en partenariat avec le patient.

Parmi les autres motifs de réticence à informer leurs patients sur le risque de SUDEP figure l'absence de moyens de prévention ayant fait leur preuve. Face à un patient présentant une épilepsie sévère non contrôlée pour laquelle tous les 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 ? Devant un patient présentant un risque élevé, là encore, Shankar et coll [26] insistent sur la nécessité d'aborder la question avec le patients et/ou sa famille afin de reconsidérer l'ensemble des risque identifiés en se focalisant sur les risques évitables ou modifiables (facteurs provoquant les crises : consommation d'alcool, dette de sommeil, mauvaise adhésion...) 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 d'en reporter le motif dans le dossier médical et de planifier



quand et avec qui ce point devra être abordé (neurologue, infirmière spécialisée). Les auteurs rappellent à ce propos les aspects médico-légaux relatifs à l'information du patient.

Le point de vue des patients et des proches a été largement étudié au travers de recherches qualitatives et quantitatives chez les parents d'enfant avec épilepsie [27, 28] comme chez les adolescents [29] et adultes avec épilepsie [30]. De manière assez unanime, les parents d'enfants avec épilepsie souhaitent être informé du risque de SUDEP. Dans une étude australienne de 2015 [30], presque 90 % des patients adultes souhaitaient être informés du risque de SUDEP. Une information simple suffisait pour un tiers des patients, alors que la majorité des patients désiraient connaître toutes les informations relatives à leur état de santé. En 2010, Gayatri et coll. [27] ont évalué le vécu et l'impact de l'application des 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 leur famille. Des parents d'enfants atteints d'épilepsies ont été revus 3 mois après avoir reçu l'information. Plus de 90 % des parents ont déclaré qu'ils préféraient avoir été informés, 16 % des parents se sont même déclarés choqués et 35 % inquiets de ne pas avoir eu l'information plus tôt. Suite à cette information, un tiers ont déclaré avoir augmenté la surveillance du traitement, et la moitié ont indiqué avoir prévenu l'entourage (milieu scolaire...) sur l'épilepsie de leur enfant. Fait important, la majorité des parents n'a pas restreint les activités de leurs enfants suite à l'annonce. Enfin, une étude anglaise de 2015 [29] 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 favorable à cette information. La moitié ont rapporté ne pas avoir été perturbés par l'annonce, et très peu ont recherché des informations complémentaires sur les SUDEP au-delà de la consultation initiale. Les auteurs soulignent avoir fréquemment observé un déni par rapport au risque, et un certain fatalisme.

Au travers de cette littérature, il semble donc exister un certain décalage entre les attentes des patients et leurs familles, et les pratiques des médecins et soignants quant à la conduite à tenir face au risque de SUDEP.

Face aux difficultés pour les médecins et soignants à aborder cette question particulièrement sensible avec les patients et leurs familles, l'American Academy of Neurology (AAN) et l'American Epilepsy Society (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 [4]. 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'évènement, 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 très faible » et qu'il touche un enfant épileptique sur 4 500 par an, ce qui signifie que 4 499 enfants sur 4 500 ne seront pas affectés ».

Concernant les facteurs de risque, la première recommandation est que, pour les patients chez qui les CGTC ne sont pas contrôlées, les cliniciens doivent continuer à gérer activement le traitement antiépileptique afin de réduire le nombre de crises et, par conséquent, le risque de SUDEP, tout en tenant compte des préférences du patient et en pesant les bénéfices et risques de toute nouvelle approche (recommandation 3 de niveau B). 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 d'autres méthodes telle que l'utilisation d'un appareil d'écoute à distance la nuit, pour réduire le risque de SUDEP (recommandation 4, Niveau C). Enfin, les auteurs recommandent aux cliniciens d'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 (recommandation 5, niveau B).

Ce document, destiné aux cliniciens américains, 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 en étant centré sur la personne. De même que ces recommandations ne précisent pas à quel moment la discussion sur le risque SUDEP devrait avoir lieu, alors même que 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 proche [27, 28 , 29 , 30]. Ces études établissent

également que les patients et leurs proches souhaitent majoritairement être informés du risque de SUDEP par leur neurologue ou leur neuro-pédiatre 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'informations permettant de mieux assimiler et comprendre ce qui leur a été dit oralement dans des termes parfois techniques.

Enfin comme le soulignent très justement Shankar et coll. [31], il est indispensable de réévaluer très régulièrement ce risque en fonction de l'évolution de l'épilepsie fortement influencée par les conditions et événements de vie du patient. Ces auteurs insistent sur le fait que ces évaluations soient centrées sur la personne, contextualisées, focalisées sur le « ici et maintenant » et revue à intervalles réguliers, au minimum une fois par an. Afin que ces évaluations puissent être réalisées au niveau des soins primaires par les médecins traitants ou les neurologues non spécialisés en épileptologie, Shankar et coll [31] proposent un outil, le SUDEP and Seizure Safety check-list, comportant 19 items correspondant à des facteurs modifiables et non modifiables et pouvant être complétée en une dizaine de minutes. Son objectif, pour les auteurs, est de favoriser la communication avec les patients et leurs familles et permettre la décision médicale partagée quant aux changements à apporter pour améliorer le contrôle des crises.

## Conclusion

Il existe donc aujourd'hui de nombreuses pistes susceptibles de faciliter la discussion avec les patients et leurs familles sur le risque de SUDEP afin d'agir sur les facteurs de risque modifiables.

Concernant la prise en charge et la prévention des SUDEP, la question des dispositifs médicaux susceptibles de détecter et donner l'alerte en cas de crises semble par ailleurs une perspective extrêmement intéressante. De nombreux dispositifs sont aujourd'hui mis à disposition des patients avec pour arguments la réduction indirecte du risque de SUDEP au travers de la détection des crises [32, 33]. Or, à ce jour, il n'existe aucune preuve suffisamment robuste pour valider cet effet préventif, comme le conclut une récente revue de la Cochrane [34] qui n'a retenu que la supervision nocturne malgré son faible niveau de preuve puisqu'elle n'a été mise en évidence que dans une seule étude cas-témoin. Toutefois, compte tenu des connaissances actuelles sur la physiopathologie des SUDEP, si l'on considère qu'une intervention peri-ictale est susceptible de prévenir les SUDEP, des

recherches de grande ampleur doivent être initiées pour évaluer l'impact de ces dispositifs sur le risque de SUDEP comme le suggèrent Devinsky et Ryvlin [35].

### Déclaration des liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de lien d'intérêt en relation avec cet article.

## Points essentiels

- L'incidence des SUDEP est légèrement supérieure à 1 pour 1000 personnes-années chez l'adulte.
- Des études récentes retrouvent une incidence chez l'enfant voisine de celle de l'adulte.
- L'impact en santé publique des SUDEP est important : l'épilepsie arrive en seconde position parmi les grandes pathologies neurologiques en termes de nombres d'années de vie perdues.
- L'amélioration du contrôle des crises généralisées tonico-cloniques, en plus des bénéfices habituellement associés, réduirait le risque de SUDEP.
- Les recommandations américaines de 2017 clarifient le niveau de preuve des différents facteurs de risque mis en évidence dans la littérature à ce jour et soulignent l'importance de discuter de ce risque de manière individualisée avec le patient et sa famille.
- Selon la majorité des patients et leurs familles, l'information sur le risque SUDEP doit être faite par leur neurologue ou leur neuropédiatre en prenant le temps d'expliquer ce risque de manière individualisée, peu après le diagnostic, au moment qu'il jugera opportun.
- Ce risque doit être réévalué régulièrement en fonction de l'évolution de l'épilepsie fortement influencée par les conditions et événements de vie du patient

## Références

- [1] Nashef L. Sudden unexpected death in epilepsy: terminology and definitions. *Epilepsia* 1997;38(11 Suppl):S6-8.
- [2] Annegers JF. United States perspective on definitions and classifications. *Epilepsia* 1997;38(11 Suppl):S9-12.
- [3] Nashef L, So EL, Ryvlin P, Tomson T. Unifying the definitions of sudden unexpected death in epilepsy. *Epilepsia* 2012;53(2):227-33.
- [4] Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Cross JH, Donner E, 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.
- [5] Sveinsson O, Andersson T, Carlsson S, Tomson T. The incidence of SUDEP: A nationwide population-based cohort study. *Neurology* 2017;89(2):170-7.
- [6] Tomson T, Nashef L, Ryvlin P. Sudden unexpected death in epilepsy: current knowledge and future directions. *Lancet Neurol* 2008;7(11):1021-31.
- [7] Thurman DJ, Logroscino G, Beghi E, Hauser WA, Hesdorffer DC, Newton CR, 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.
- [8] Tellez-Zenteno JF, Ronquillo LH, Wiebe S. Sudden unexpected death in epilepsy: evidence-based analysis of incidence and risk factors. *Epilepsy Res* 2005;65(1-2):101-15.
- [9] Keller AE, Whitney R, Li SA, Pollanen MS, Donner EJ. Incidence of sudden unexpected death in epilepsy in children is similar to adults. *Neurology* 2018;91(2):e107-e11.
- [10] Thurman DJ, Hesdorffer DC, French JA. Sudden unexpected death in epilepsy: assessing the public health burden. *Epilepsia* 2014;55(10):1479-85.
- [11] Holst AG, Winkel BG, Risgaard B, Nielsen JB, Rasmussen PV, Haunso S, et al. Epilepsy and risk of death and sudden unexpected death in the young: a nationwide study. *Epilepsia* 2013;54(9):1613-20.
- [12] Nilsson L, Farahmand BY, Persson PG, Thiblin I, Tomson T. Risk factors for sudden unexpected death in epilepsy: a case-control study. *The Lancet* 1999;353(March 13):888-93.
- [13] Walczak TS, Leppik IE, D'Amelio M, Rarick J, SO E, Ahman P, et al. Incidence and risk factors in sudden unexpected death in epilepsy. *Neurology* 2001;56:519-25.
- [14] Langan Y, Nashef L, Sander JW. Case-control study of SUDEP. *Neurology* 2005;64(7):1131-3.
- [15] Hesdorffer DC, Tomson T, Benn E, Sander JW, Nilsson L, Langan Y, et al. Do antiepileptic drugs or generalized tonic-clonic seizure frequency increase SUDEP risk? A combined analysis. *Epilepsia* 2012;53(2):249-52.
- [16] Hesdorffer DC, Tomson T, Benn E, Sander JW, Nilsson L, Langan Y, et al. Combined analysis of risk factors for SUDEP. *Epilepsia* 2011;52(6):1150-9.
- [17] Faught E, Duh MS, Weiner JR, Guerin A, Cunningham MC. Nonadherence to antiepileptic drugs and increased mortality: findings from the RANSOM Study. *Neurology* 2008;71(20):1572-8.

- [18] Opeskin K, Burke MP, Cordner SM, Berkovic SF. Comparison of antiepileptic drug levels in sudden unexpected deaths in epilepsy with deaths from other causes. *Epilepsia* 1999;40:1795-8.
- [19] Lamberts RJ, Thijs RD, Laffan A, Langan Y, Sander JW. Sudden unexpected death in epilepsy: people with nocturnal seizures may be at highest risk. *Epilepsia* 2012;53(2):253-7.
- [20] Donner EJ, Waddell B, Osland K, Leach JP, Duncan S, Nashef L, et al. After sudden unexpected death in epilepsy: Lessons learned and the road forward. *Epilepsia* 2016;57:46-53.
- [21] Berg AT, Nickels K, Wirrell EC, Geerts AT, Callenbach PM, Arts WF, et al. Mortality risks in new-onset childhood epilepsy. *Pediatrics* 2013;132(1):124-31.
- [22] Devinsky O, Hesdorffer DC, Thurman DJ, Lhatoo S, Richerson G. Sudden unexpected death in epilepsy: epidemiology, mechanisms, and prevention. *Lancet Neurol* 2016;15(10):1075-88.
- [23] Miller WR, Young N, Friedman D, Buelow JM, Devinsky O. Discussing sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) with patients: practices of health-care providers. *Epilepsy Behav* 2014;32:38-41.
- [24] Friedman D, Donner EJ, Stephens D, Wright C, Devinsky O. Sudden unexpected death in epilepsy: knowledge and experience among U.S. and Canadian neurologists. *Epilepsy Behav* 2014;35:13-8.
- [25] So EL, Bainbridge J, Buchhalter JR, Donalaty J, Donner EJ, Finucane A, et al. Report of the American Epilepsy Society and the Epilepsy Foundation Joint Task Force on Sudden Unexplained Death in Epilepsy. *Epilepsia* 2008.
- [26] Shankar R, Donner EJ, McLean B, Nashef L, Tomson T. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): what every neurologist should know. *Epileptic Disord* 2017;19(1):1-9.
- [27] Gayatri NA, Morrall MC, Jain V, Kashyape P, Pysden K, Ferrie C. Parental and physician beliefs regarding the provision and content of written sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) information. *Epilepsia* 2010;51(5):777-82.
- [28] Ramachandranair R, Jack SM, Meaney BF, Ronen GM. SUDEP: what do parents want to know? *Epilepsy Behav* 2013;29(3):560-4.
- [29] Tonberg A, Harden J, McLellan A, Chin RF, Duncan S. 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.
- [30] Xu Z, Ayyappan S, Seneviratne U. Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP): what do patients think? *Epilepsy Behav* 2015;42:29-34.
- [31] Shankar R, Newman C, Gales A, McLean BN, Hanna J, Ashby S, 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.
- [32] Ulate-Campos A, Coughlin F, Gainza-Lein M, Fernandez IS, Pearl PL, Loddenkemper T. Automated seizure detection systems and their effectiveness for each type of seizure. *Seizure* 2016;40:88-101.
- [33] Watkins L, Shankar R. Reducing the Risk of Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP). *Curr Treat Options Neurol* 2018;20(10):40.
- [34] Maguire MJ, Jackson CF, Marson AG, Nolan SJ. Treatments for the prevention of Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP). *Cochrane Database Syst Rev* 2016;7:CD011792.
- [35] Devinsky O, Ryvlin P, Friedman D. Preventing Sudden Unexpected Death in Epilepsy. *JAMA Neurol* 2018;75(5):531-2.

Encadré 1 : Définition et classification des SUDEP proposées par Nashef [3]<sup>a,b</sup> :

- 1. SUDEP Certaine : Décès soudain, inattendu, avec ou sans témoin, non traumatique et non dû à une noyade, survenant dans des circonstances bénignes, chez un patient présentant une épilepsie, avec ou sans signe évident de crise, excluant un état de mal documenté (crise  $\geq$  30 min ou sans récupération entre les crises) chez lequel une autopsie n'a révélé aucune cause de décès.
- 1a. SUDEP Certaine-Plus : Dans le cas d'une SUDEP certaine, lorsqu'il existe un état concomitant identifié avant ou après le décès ou lorsque le décès peut avoir été causé par l'effet combiné de cette condition et de l'épilepsie, et que l'autopsie ou les enregistrements ou observations directs n'ont pas prouvé que la condition concomitante était la cause du décès
- 2. SUDEP Probable : Même définition que les SUDEP certaine mais sans autopsie. La personne est décédée de manière inattendue, avec un état de santé satisfaisant, pendant des activités normales et dans des circonstances bénignes, sans cause structurelle connue de décès
- 3. SUDEP Possible : Une cause concurrente de décès est présente
- 4. Near SUDEP / Near-SUDEP-Plus : Un patient atteint d'épilepsie est réanimé, et survit pendant plus d'une heure, après un arrêt cardiorespiratoire pour lequel aucune cause structurelle n'a été identifiée à l'issue des investigations.

<sup>a</sup> si le décès survient devant témoin, un délai arbitraire de décès durant l'heure qui suit l'arrêt cardio-respiratoire est proposé <sup>b</sup> Exemple : insuffisance coronarienne sans preuve d'infarctus du myocarde ou syndrome du QT long sans aucune arythmie ventriculaire primaire documentée conduisant au décès.



**Figure 1 :** Distribution de l'âge des cas de SUDEP issus de 4 études en population générale. Source : Thurman et al, Epilepsia 2014 [10].

**Figure 2 :** Nombre d'années de vie perdues en milliers (YPLL : *years of potential life lost*) estimé à partir des statistiques nationales de santé des USA de 2010 pour les maladies neurologiques. (Abréviations : ALS : amyotrophic lateral sclerosis ou maladies du motoneurone ; MS : Multiple sclerosis ; Alz : Alzheimer ; PD : Parkinson disease ; Men/Enc : bacterial meningitis or encephalitis). Source : Thurman et al, Epilepsia 2014 [10].



