

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Syndrome de Lennox-Gastaut

## Définition

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptique sévère qui débute chez l'enfant entre 3 et 10 ans, en général avant 8 ans.

Le SLG représenterait 1-2 % des épilepsies (enfants et adultes) et 3-10 % des épilepsies pharmaco-résistantes sévères.

Son incidence annuelle est estimée entre 1/67 000 et 1/50 000.

Le diagnostic de syndrome de SLG dépend de la combinaison de critères électrocliniques associant :

### ► Plusieurs types de crises :

- **crises toniques caractéristiques** ; les crises toniques sont les plus fréquentes, surtout à l'endormissement, parfois discrètes ou réduites à une simple révulsion oculaire ;
- **absences atypiques** associées à une diminution de la conscience ; les absences atypiques sont de longue durée, avec un début et une fin moins brusques que les absences typiques de l'enfant (petit mal) ;
- **crises atoniques ou astatiques caractérisées par des chutes brutales** et généralement associées à une perte de conscience ; les chutes peuvent résulter d'une crise tonique, d'une absence atonique, plus rarement d'une crise myoclonique massive, et d'autres types de crises plus rares peuvent survenir : **crises myocloniques, crises tonico-cloniques partielles ou généralisées** ; certains patients ont aussi des **crises focales**, parfois multifocales ;
- épisodes de statut non convulsif : **alternance d'attaques toniques et d'épisodes de comportement confus**, souvent erratiques moins fréquents ;
- **état de mal** (d'absence atypique, de crises toniques ou intriquées) durant plusieurs heures ou jours ;
- **activité myoclonique du visage et des membres supérieurs** qui peut durer de quelques heures à plusieurs semaines.

- ▶ **Des anomalies caractéristiques de l'EEG** : bouffées de pointes ondes lentes diffuses lors de la veille et bouffées de pointes ondes rapides et polypointes lentes et, surtout, rythmes rapides généralisés pendant le sommeil :
  - l'aspect EEG concomitant des crises toniques est un rythme recrutant ;
  - l'EEG des absences atypiques comporte des pointes ondes généralisées lentes et irrégulières ;
  - l'EEG des crises myocloniques massives montre une bouffée de polypointes diffuses.
  
- ▶ **Un retard de développement** qui s'installe et qui donne une perte de compétences et, souvent, une déficience intellectuelle et des troubles cognitifs qui s'éloignent des compétences normales par rapport à l'âge avec le temps : déficience intellectuelle, troubles du spectre autistique, troubles psycho-comportementaux, troubles de la marche, de la posture...

Le SLG survient classiquement chez des enfants ayant un retard du développement (42 %) ou une autre épilepsie comme un [syndrome de West](#) (syndrome des spasmes infantiles) (38 %).

Dans 20 % des cas, il survient chez un enfant sans antécédents pathologiques, souvent plus tardivement, entre 5 et 8 ans. Le diagnostic du SLG peut être méconnu chez l'enfant et peut s'effectuer à l'âge adulte. L'évolution se fait souvent vers une épilepsie pharmaco-résistante et un retard cognitif.

### Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
  - [Fiche Maladie](#)
  
- ▶ **PNDS**
  - [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
  
- ▶ **Centre de référence**
  - [Centre de référence des épilepsies rares \(CRéER\)](#)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Mécanismes

Encéphalopathie épileptique sévère qui débute chez l'enfant entre 3 et 10 ans dont l'évolution se fait souvent vers une épilepsie pharmaco-résistante et un retard cognitif.

## Risques particuliers en urgence

Crises prolongées, état de mal tonique ;  
État de mal non convulsif (absence atypique) ;  
Conséquences d'une chute : traumatisme crânien, hématomes, fractures ;  
Mort subite inexplicée dans l'épilepsie [Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP)] ;  
Troubles psycho-comportementaux.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Antiépileptiques ;  
Midazolam oral administré par l'entourage en cas de crise ;  
Parfois régime cétoène.

## Pièges

Anticonvulsivants à éviter en raison du risque d'aggravation des convulsions : barbituriques, carbamazépine, oxcarbazépine, vigabatrin ;  
Expression atypique de la douleur (prostration, agitation, agressivité), changement de comportement ou comportement inhabituel (interroger le proche aidant).

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Traitement des convulsions : benzodiazépines en IR ou en IV, sauf en cas de crises ou d'état de mal toniques ;  
Traitement d'une crise tonique ou d'un état de mal tonique chez un patient atteint d'un SLG connu : phénytoïne en 1<sup>re</sup> intention, éviter les benzodiazépines.  
Si déficience intellectuelle, troubles du comportement ou psychiatriques : interrogatoire et présence du proche aidant.

## En savoir plus

- [Fiches Orphanet urgences](#)

- [Centre de référence des épilepsies rares \(CRéER\)](#), hôpital Necker-Enfants malades, Paris  
01 44 38 35 16

- Autres sites internet utiles : <https://epi-care.eu>

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

### ▶ **Situation d'urgence 1 : Crises épileptiques prolongées et état de mal épileptique**

- Crise prolongée non tonique ;
- Crise prolongée tonique ;
- État de mal épileptique (EME) ;

### ▶ **Situation d'urgence 2 : État de mal d'absence (état de mal non convulsivant)**

- État d'obnubilation prolongé, souvent associé à des myoclonies erratiques, voire à d'autres types de crises ;
- Ces états de mal sont souvent méconnus ;
- Leur diagnostic repose sur l'EEG ;
- Les benzodiazépines IV sont le traitement de référence.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

### - **Morts subites d'origine inexplicée dans l'épilepsie (SUDEP) :**

Risque accru de mort subite inexplicée dans l'épilepsie [Sudden Unexpected Death in Epilepsy (SUDEP)] ;

Étiologie non identifiée ;

La prise en charge relève des recommandations habituelles des arrêts cardio-respiratoires.

### - **Complications traumatiques :**

Risque de traumatisme crânien, hémorragie, hématome, fracture suite à une crise, surtout tonique ou atonique.

Les crises convulsives (généralisées toniques, absences atypiques et crises myocloniques massives) peuvent entraîner des chutes graves car l'enfant ou l'adulte en crise est incapable de réflexe de protection ;

La prise en charge de ces traumatismes relève des recommandations habituelles ;  
Prévention par le port d'un casque chez les patients faisant des chutes fréquentes.

### - **Prise en charge suite à une crise, avec ou sans plaie bénigne, crise terminée à l'arrivée aux urgences :**

Autant que possible, joindre le proche aidant responsable légal qui connaît l'état habituel du patient et sa maladie.

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

**Favoriser et organiser la présence constante du proche aidant  
(parent ou entourage) aux urgences et pendant l'hospitalisation  
chaque fois que cela est possible**

- Demander les traitements en cours : ne pas interrompre le traitement habituel, demander au proche aidant s'il a le pilulier (médicaments rares, en ATU ou non généricables) ; certains médicaments ne sont pas disponibles dans toutes les pharmacies hospitalières et certains patients peuvent être déséquilibrés si leur traitement est substitué par un générique.
- Interroger les proches aidants, car ce n'est pas toujours le parent qui accompagne l'enfant mais l'établissement médicosocial (enfant ou adulte) ou la fratrie. Le proche aidant est un partenaire de soin précieux qui connaît bien le patient, sa maladie, ses compétences et déficiences.
- Demander au proche aidant de décrire aussi précisément que possible la crise, la forme habituelle des crises et leur fréquence. Demander si l'aidant a un film d'une crise similaire, un film du patient dans sa vie ordinaire (marche, préhension, communication...).
- Pour l'urgentiste, la présentation clinique des SLG reste hétérogène et les multiples causes qui peuvent être associées au syndrome peuvent également affecter le pronostic ou parfois les stratégies thérapeutiques. La prédominance des crises toniques et des rythmes rapides sont probablement les caractéristiques les plus révélatrices du syndrome. Cependant, ces caractéristiques ne sont pas nécessairement présentes au début, de nombreux autres types de crises pouvant apparaître initialement et les crises toniques ne sont pas toujours faciles à détecter.
- Étiologies principales à évoquer (nombreux autres troubles neurologiques) :
  - arrêt ou inadaptation du traitement de fond ;
  - trouble métabolique aigu ;
  - infection, hors système nerveux central ;
  - sevrage ou intoxication par psychotropes ;
  - intoxication aiguë par des médicaments ou traitements qui peuvent exacerber les crises, dont contraception.

## ► Situation d'urgence 1 : crises épileptiques prolongées et état de mal épileptique

**La définition opérationnelle de l'état de mal épileptique (EME),  
justifiant l'indication au traitement :**

- **une crise motrice > 5 min**
- **une série de crises rapprochées**

**L'état de mal absence ou l'état de mal non moteur nécessite un traitement  
mais avec une urgence moindre  
(délai de 15 à 20 min avant de proposer le traitement)**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Authentifier la crise motrice ou la répétition des crises ;
- Interroger le proche aidant sur l'état habituel du patient et sur d'éventuels facteurs déclenchants. Si la personne est seule, un contact téléphonique avec le proche aidant peut être utile.

#### ■ **Évaluer la gravité**

- Examiner l'enfant/l'adulte et vérifier son état général ;
- Hypotension artérielle ;
- Cause à l'aggravation des crises : fièvre, infection...
- Hypoglycémie.

#### ■ **Explorations en urgence**

Bilan paraclinique, selon les protocoles habituels de prise en charge de crises épileptiques, en fonction de l'état clinique et des circonstances de survenue.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ■ **Monitoring**

- État de conscience : Glasgow Coma Scale, attention de ne pas confondre l'état postcritique avec un coma et de ne pas intuber et ventiler les patients alors qu'ils ne le nécessitent pas ;
- Signes vitaux : PA, FC, FR ; courbe thermique ;
- Déficit neurologique ;
- Récupération entre les crises ;
- Glycémie.

## ■ Mesures symptomatiques

- Position latérale de sécurité ;
- Ne rien introduire dans la bouche de l'enfant ou de l'adulte ;
- O<sub>2</sub> si nécessaire : 15 l/min masque haute concentration ; lunettes nasales chez l'enfant ;
- Voie veineuse périphérique surtout si le patient n'est pas réveillé et surtout s'il est encore en crise.

## ■ Traitements spécifiques

### Recommandations de la SFMU

#### • Crise prolongée non tonique

**Diazépam IR ou IV** : 0,5 mg/kg en 1<sup>re</sup> intention (maximum 10 mg)  
ou midazolam buccal 0,3 mg/kg (maximum 10 mg)/Buccolam solution buccale en seringue préremplie pour administration orale.

En cas d'échec :

**Clonazépam IV** : 0,05 mg/kg en dose de charge, IV de préférence ou par sonde nasogastrique (SNG) en cas d'impossibilité de voie veineuse, suivi d'une dose continue de 0,1 mg/kg/6 h, à renouveler ou augmenter selon l'évolution de la crise, sous surveillance cardio-respiratoire continue.

#### • Crise tonique ou en cas d'échec du traitement ci-dessus

- selon le terrain, les éventuels traitements antiépileptiques antérieurs, les habitudes des prescripteurs et surtout le certificat d'urgence du patient ;
- et sous surveillance cardio-respiratoire continue :

**Phénytoïne IV** dose de charge de 15 mg/kg ;

puis 4 h plus tard, réinjecter 5 mg/kg, si le taux plasmatique de phénytoïne 2 h après la dose de charge est < à 20 mg/l ;

En pratique, les doses sont adaptées toutes les 8 h jusqu'à 36 h, en se basant sur les dosages plasmatiques de phénytoïne, afin d'éviter un surdosage en phénytoïne avec risque d'état de mal par effet paradoxal de résistance.

Le taux plasmatique cible est de 15 à 20 mg/l.

Si le dosage de la phénytoïne n'est pas disponible sur place, il est possible d'envoyer un échantillon de sang.

Le transfert du patient peut aussi être envisagé.

La phénytoïne est contre-indiqué en cas de troubles du rythme et de la conduction (QT long) et à manier prudemment en cas d'antécédents cardiaques.

En cas d'échec :

**Lévétiracétam** : 30 à 60 mg/kg en 10 min (sans dépasser 4 g) ;



L'hospitalisation en réanimation ou en unité de soins continus (USC) est indiquée en cas de persistance clinique de l'épilepsie, d'altération de la vigilance, ou en cas de défaillance d'organe associée (notamment si le patient est ventilé).

**Demander aux parents d'informer leur CRMR de la reprise des crises et contacter le CRMR si le malade est hospitalisé en réanimation.  
Si le patient n'est pas suivi en CRMR, prendre contact avec le neurologue/neuropédiatre traitant.**

## ► Situation d'urgence 2 : État de mal d'absence (état de mal non convulsivant)

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

Souvent, ces états de mal sont suspectés, car le malade ne réagit plus comme d'habitude, il est ralenti, mange moins, peut ne plus marcher ou faire l'activité de tous les jours qu'il était capable de faire.

#### ▪ Évaluer la gravité

- État général ;
- [Impact sur l'activité quotidienne.](#)

#### ▪ Explorations en urgence

- EEG si doute sur l'état de mal non épileptique et si la clinique ne peut pas être concluante.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- État de conscience : Glasgow Coma Scale ;
- Signes vitaux : PA, FC, FR ; courbe thermique ;
- Déficit neurologique ;
- Récupération entre les crises ;
- Glycémie.

#### ▪ Mesures symptomatiques

- Position latérale de sécurité si hypersalivation surtout ;
- Ne rien introduire dans la bouche de l'enfant ou de l'adulte ;
- Voie veineuse périphérique surtout si le patient n'est pas réveillé au moment de l'examen.

#### ▪ Traitements spécifiques

**Diazépam IR ou IV** : 0,5 mg/kg en 1<sup>re</sup> intention (maximum 10 mg)  
ou midazolam buccal 0,3 mg/kg (maximum 10 mg)/Buccolam solution buccale en seringue préremplie pour administration orale.

En cas d'échec :

**Clonazépam IV** : 0,05 mg/kg en dose de charge, IV de préférence ou par sonde nasogastrique (SNG) en cas d'impossibilité de voie veineuse, suivi d'une dose continue de 0,1 mg/kg/6h, à renouveler ou augmenter selon l'évolution de la crise, sous surveillance cardio-respiratoire continue.

En cas d'échec :

**Lévétiracétam** : 30 à 60 mg/kg en 10 min (sans dépasser 4 g)

L'hospitalisation en réanimation ou en unité de soins continus (USC) est indiquée en cas de persistance clinique de l'épilepsie, d'altération de la vigilance, ou en cas de défaillance d'organe associée (notamment si le patient est ventilé).

Un ajustement du traitement antiépileptique de fond est à envisager avec le neurologue référent.

## Orientation

### ▸ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de neurologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR), selon la gravité avec un accompagnement du proche aidant autant que possible ;
- En hélicoptère si nécessaire, selon l'avis du médecin urgentiste et de la nécessité de réanimation.

#### ▪ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle, une fois que les soins urgents ont été donnés.

## ► Orientation au décours des urgences hospitalières

### ▪ Où transporter ?

- Pédiatrie, neurologie pédiatrique, soins continus ou réanimation selon l'atteinte, neurologie adulte...
- En cas de crise courte et habituelle avec un facteur déclenchant (fièvre, sevrage médicamenteux, photosensibilité, fatigue, toxiques...) : consultation de neurologie ou neuropédiatrie sans urgence. L'hospitalisation ne doit pas être systématique.
- En cas de crises en série ou d'état de mal, le patient devra être vu rapidement par son neurologue ou neuropédiatre habituel pour envisager une adaptation du traitement.

### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

### ▪ Quand transporter ?

- **Une fois la situation clinique stabilisée ;**
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Tenir compte des interactions médicamenteuses avec le traitement au long cours du patient ;
- **Anticonvulsivants à éviter en raison du risque d'aggravation des convulsions :** barbituriques, carbamazépine, oxcarbazépine, vigabatrin ;
- Ne pas interrompre le traitement habituel du patient ;  
En l'absence de forme galénique injectable, administrer le produit par sonde nasogastrique (SNG) pour éviter un sevrage médicamenteux brutal ;  
Attention : la phénytoïne risque d'adhérer aux parois de la sonde et de ne pas atteindre l'estomac ; privilégier dans l'urgence la voie intraveineuse et discuter de la nécessité du dosage sanguin ;
- Tenir compte du régime cétogène (limitation des apports en glucides < 50 g/j et augmentation des apports en graisses).

## Précautions anesthésiques

- Interactions médicamenteuses possibles avec le traitement au long cours ;
- Tenir compte du retard mental modéré à sévère.

Pour en savoir plus : [Orphanaesthesia](#)

## Mesures préventives

- Aucune mesure préventive n'est nécessaire.
- Pour une crise convulsive :
  - Écouter le proche aidant qui connaît bien les différences entre la crise qui conduit aux urgences et les crises habituelles ;
  - Rassurer les parents/proches aidants ;
  - Rester calme et rassurant, ne pas tenter d'arrêter les mouvements, risque de blessures ;
  - Noter l'heure de début de la crise, la durée, la nature de la crise ;
  - Retirer les lunettes, desserrer tout ce qui se trouve autour du cou afin de faciliter la respiration ;
  - Mettre l'enfant sur le côté pour que tout liquide puisse s'écouler de sa bouche.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

**Les patients ont souvent un retard mental modéré à sévère.  
Pour cette raison, il faut favoriser la présence des familles/proches aidants  
(ou un accompagnant si l'enfant/l'adulte vit dans une institution)  
à l'admission en urgence et lors de l'hospitalisation éventuelle.**

- Les parents/proches aidants ou les accompagnants peuvent donner des informations sur l'observance ou non du traitement en cours, sur les circonstances qui ont conduit à l'hospitalisation, sur l'existence d'épisodes antérieurs...
- La présence des parents/proches aidants ou des accompagnants permet de rassurer l'enfant/l'adulte qui ne comprend pas nécessairement ce qui lui arrive et de communiquer avec lui pour lui expliquer et obtenir sa coopération.
- S'il s'agit d'un état de mal épileptique, les parents/proches aidants ou les accompagnants peuvent renseigner sur le facteur déclenchant. Donner des explications suffisantes au proche aidant et/ou au responsable légal du patient sur la maladie et les mesures diagnostiques et thérapeutiques qui seront entreprises.
- L'enfant/l'adulte peut avoir des difficultés à s'exprimer sans pour autant ne rien comprendre. L'écouter et le laisser parler.
- Le traitement habituel, en particulier celui de l'épilepsie, ne doit pas être interrompu. Il est important que les recommandations faites par le neuropédiatre/neurologue référent, dont les parents/proches aidants ou les accompagnants ont une copie, soient prises en compte par l'urgentiste qui reçoit l'enfant/l'adulte.

- Si l'enfant/l'adulte est habitué à porter un casque, penser à le lui remettre dès que son état lui permet de déambuler.
- Si l'enfant/adulte est sous régime cétogène, ne pas l'arrêter brutalement, en tenir compte dans la thérapeutique et l'alimentation.
- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filières de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et/ou de son proche aidant.
- Un suivi régulier dans un CRMR et/ou par un neurologue ou neuropédiatre spécialisé en épilepsie, est nécessaire.

**Pour en savoir plus :** [Accueil d'un patient atteint d'épilepsie sévère avec suspicion de Covid-19](#)

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ▶ Risque de transmission de la maladie

Pathologie à transmission autosomique dominante ou multigénique/multifactorielle ;  
Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus de donneur décédé.

### ▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Prendre en compte l'incidence possible des antiépileptiques lors du diagnostic clinique de maladie épileptique (les barbituriques sont normalement évités dans cette pathologie) ;  
Prendre en compte le retentissement possible des antiépileptiques sur la fonction d'organe ; il existe un risque accru de mort subite inexpliquée chez les patients.

### ▶ Don d'organes et de tissus

- **Forme cryptogénique** (20-30 % des cas) : absence d'antécédents et de pathologie cérébrale ; le prélèvement de tous les organes et de tissus est envisageable.

- **Forme symptomatique** (70-80 % des cas) : il est primordial de connaître l'étiologie :
  - associée à une asphyxie périnatale : évaluation de tous les organes et tissus ;
  - associée à un traumatisme crânien : évaluation de tous les organes et tissus ;
  - associée à des séquelles de méningo-encéphalite : évaluation de tous les organes et tissus, si bactérienne ou virale, avec recul suffisant ;
  - dans les cas d'association avec une maladie métabolique, un syndrome de West, ou une sclérose tubéreuse de Bourneville : se rapporter à la fiche spécifique de la maladie rare ;
  - dans le cas d'association à une tumeur cérébrale : se rapporter au référentiel ad hoc.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

## Numéros en cas d'urgence

### Centre de référence des épilepsies rares (CRéER)

**Professeur Rima Nabbout**

Hôpital Necker - Enfants malades - Service de Neuropédiatrie  
149, rue de Sèvres - 75015 Paris

<https://epi-care.eu/>

**Tél. : Secrétariat 10h- 17h  
01 44 38 15 36**

**En cas d'urgence, médecin d'astreinte :  
01 44 49 26 97 ou 01 44 49 40 00**

**Autres centres de référence ou de compétence**

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Filière de santé maladies rares : DéfiScience**

**Maladies rares du développement cérébral et de la déficience intellectuelle**

[www.defiscience.fr/filiere](http://www.defiscience.fr/filiere)





## Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- **Beaumanoir A, Blume W: The Lennox-Gastaut syndrome. In *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 5th edition. Edited by Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P. London : John Libbey; 2005:89-114.***
- **Chiron C, Bahi-Buisson N, Plouin P: Treatment of status epilepticus in children with epilepsy. *Arch Pediatr*2004, 11:1217-24.**
- **Richard MO, Chiron C, d'Athis P, Rey E, Aubourg P, Dulac O, Olive G: Phenytoin monitoring in status epilepticus in infants and children. *Epilepsia* 1993, 34:144-50.**
- **Hancock E, Cross H: Treatment of Lennox-Gastaut syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, 3:CD003277.**
- **Ferrie CD, Patel A: Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *Eur J Paediatr Neurol* 2009, 13:493-504.**

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Rima Nabbout**

Centre de référence des épilepsies rares (CRéER)  
Hôpital Necker - Enfants malades - Service de Neuropédiatrie  
149, rue de Sèvres - 75015 Paris

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)  
Chef de service adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Professeur Nicolas Peschanski** : Centre hospitalier universitaire de Rennes (CHU Rennes)  
urgences médico-chirurgicales - SAMU35 - SMUR

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de Gestion des crises sanitaires -  
département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert** : direction opérationnelle du  
prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

**Fédération des associations de personnes handicapées par des épilepsies sévères  
(EFAPPE)**

[efappe.epilepsies.fr](http://efappe.epilepsies.fr)

[efappe@yahoo.fr](mailto:efappe@yahoo.fr)

**Comité national pour l'épilepsie (CNE)**

[www.cne.epilepsies.fr](http://www.cne.epilepsies.fr)

Date de réalisation : 07 septembre 2011

Date de révision : 1<sup>er</sup>/10/2020

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite  
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.  
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou  
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,  
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*