



:: Épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil (EPOCS)

Synonymes :

syndrome POCS, CSWSS (*Continuous spike-waves during slow sleep*)

Maladie associée : syndrome de Landau-Kleffner

Définition :

L'épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil est une **encéphalopathie épileptique rare de l'enfant** (2 à 14 ans), caractérisée par :

- une **régression cognitive** et des **troubles du comportement** ;
- des **crises épileptiques**, le plus souvent **partielles motrices et nocturnes, souvent au réveil**, peu fréquentes ;
- des **anomalies EEG subcontinues/continues pendant le sommeil**.

Elle peut survenir dans un contexte de lésion cérébrale précoce (séquelles d'anoxie néonatale, accident vasculaire néonatal, malformation cérébrale congénitale).

Le traitement vise à contrôler les anomalies épileptiques survenant durant le sommeil. Il repose le plus souvent sur la **corticothérapie**, en association aux **benzodiazépines** ; le sultiame (Ospolot®) ou l'éthosuximide (Zarontin®, Petinimid®) sont parfois utilisés.

Certains antiépileptiques conventionnels peuvent aggraver les symptômes cliniques et l'EEG : phénobarbital, acide valproïque, carbamazépine, oxcarbazépine, lamotrigine, vigabatrine.

Les crises et anomalies EEG disparaissent habituellement à l'adolescence, mais de lourdes séquelles cognitives et comportementales peuvent persister en l'absence de diagnostic et de traitement adapté.

Le syndrome de Landau-Kleffner a des caractéristiques critiques et électriques qui sont proches de celles de l'EPOCS. Il est caractérisé cliniquement par une régression du langage, avec agnosie auditive (l'enfant ne comprend plus ce qu'on lui dit) puis aphasie acquise. Sa prise en charge est identique à celle de l'EPOCS.

Pour en savoir plus :

[Consulter la fiche Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Caractéristiques principales	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation au décours
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Interactions médicamenteuses
Pièges	Anesthésie
Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière	Mesures préventives à prendre
En savoir plus	Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint d'une EPOCS ou d'un syndrome de Landau-Kleffner

Synonymes

- ▶ épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil (EPOCS), syndrome des pointes-ondes continues du sommeil (POCS), *Continuous spike-waves during slow sleep* (CSWSS)
- ▶ maladie associée : syndrome de Landau-Kleffner (prise en charge identique)

Caractéristiques principales

- ▶ encéphalopathie épileptique rare de l'enfant (2 à 14 ans) avec troubles cognitifs et comportementaux
- ▶ crises essentiellement focales motrices et nocturnes
- ▶ mécanisme inconnu

Risques particuliers en urgence

- ▶ crise prolongée, état de mal

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ corticothérapie
- ▶ benzodiazépines
- ▶ parfois : éthosuximide (Zarontin[®], Petinimid[®]), sultiame (Ospolot[®]), lévétiracétam (Keppra[®])

Pièges



- les antiépileptiques « habituels » (phénobarbital, acide valproïque, carbamazépine, lamotrigine, vigabatrine...) aggravent les crises

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- ▶ traitement des convulsions par benzodiazépines : diazépam IR puis clonazépam IV
- ▶ si les parents ont déjà administré des benzodiazépines IR sans succès, envoi d'une unité SMUR pédiatrique
- ▶ **éviter les antiépileptiques potentiellement aggravants** : phénobarbital, acide valproïque, carbamazépine, oxcarbazépine

En savoir plus

- ▶ Centre de référence des épilepsies rares (CRéER)
- ▶ Hôpital Necker-Enfants malades, Paris (01 44 38 35 16)
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ **Crises partielles motrices**
- ▶ **État de mal**
- ▶ **Troubles aigus du comportement**

Recommandations en urgence

Prendre en compte les recommandations faites par le neuropédiatre référent, dont les parents ont une copie.

1. Crises partielles motrices

▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

- Le diagnostic des crises est clinique :
 - survenue pendant le sommeil ou la veille
 - crise hémifaciales avec secousses cloniques intéressant l'hémiface
 - pouvant se propager au bras homolatéral, plus rarement à la jambe
 - parfois associées à une déviation tonique latérale de la bouche pendant 1 à 2 min et avec :
 - anarthrie ou arrêt de la parole, dysarthrie
 - sialorrhée
- La rupture de contact est possible.
- La crise peut se généraliser secondairement et être de longue durée, mais le risque d'état de mal est très faible.
- EEG inutile en urgence, sauf si doute diagnostique avec un état de mal.

▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Prise en charge habituelle d'une crise épileptique de l'enfant :
 - position latérale de sécurité, mise au repos
 - en 1^{ère} intention : diazépam (Valium®) 0,5 mg/kg IR ou IV
 - si persistance de la crise > 10 min : clonazépam (Rivotril®)
 - 0,05 mg/kg IVL en dose de charge
 - puis 0,1 mg/kg en continu sur 6 h, à adapter selon l'évolution de la crise, sous surveillance cardiorespiratoire
- **NE PAS UTILISER (aggravants) : phénytoïne, phénobarbital et acide valproïque**
- Si la crise ne cède pas sous clonazépam : appeler le centre de référence

2. État de mal non convulsivant avec chute

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- Clinique :
 - état d'obnubilation
 - ruptures de contact fréquentes
 - clonies palpébrales ou péri-buccales
 - pertes brusques du tonus du tronc ou de la nuque pouvant entraîner des chutes à l'emporte-pièce, mais rarement un traumatisme
- EEG, si possible avec vidéo
- Bilan paraclinique, selon les protocoles habituels de prise en charge de crises épileptiques, en fonction de :
 - l'état clinique
 - les circonstances de la crise

▶ Mesures thérapeutiques en urgence

- benzodiazépines en 1^{ère} intention :
 - clobazam (Urbanyl®) 1 mg/kg/j *per os*
 - ou clonazépam (Rivotril®) 0,05 mg/kg IV
- **PAS de barbituriques** en raison du risque de « bas débit ». Dans tous les cas, interrompre une éventuelle prise médicamenteuse aggravante (phénobarbital, phénytoïne, carbamazépine, oxcarbamazépine, lamotrigine et vigabatrine).

3. Troubles du comportement aigus avec hyperactivité majeure

- ▶ L'hyperactivité et le déficit attentionnel sont quasi constants à la phase initiale de l'EPOCS et peuvent être majorés lors de l'introduction des benzodiazépines et corticoïdes.
- ▶ L'hydroxyzine (Atarax®) peut être proposée en traitement symptomatique.

4. Complications traumatiques

- ▶ Les crises convulsives (crises généralisées tonico-cloniques ou myoclonies massives) peuvent entraîner des chutes.
- ▶ Elles sont habituellement sans conséquences significatives et le risque de traumatisme crânien est très faible.
- ▶ Leur prise en charge relève des recommandations habituelles.

Orientation au décours

▶ L'hospitalisation ne doit pas être systématique

- ▶ **Retour à domicile possible** en cas de crise courte, habituelle, avec facteur déclenchant (fièvre, sevrage médicamenteux, photosensibilité, fatigue, toxiques...). Programmer une consultation de neurologie ou de neuropédiatrie sans urgence.
- ▶ Après la prise en charge des complications aiguës, la réévaluation du traitement de fond pourra se faire avec le neuropédiatre traitant, en lien avec le centre de référence si nécessaire. Au décours d'un épisode avec hyperactivité majeure, l'éventuelle introduction de méthylphénidate (Ritaline®) pourra être évaluée.

Interactions médicamenteuses

- ▶ Interactions habituelles des corticoïdes et des benzodiazépines
- ▶ Sultiame :
 - majoration des concentrations plasmatique de phénytoïne => réduire les doses et surveiller les taux
 - majoration des concentrations plasmatiques et de l'intensité des effets secondaires de la primidone et autres barbituriques
- ▶ Éviter les produits pouvant aggraver les symptômes cliniques et EEG : phénobarbital, acide valproïque, carbamazépine, oxcarbazépine, lamotrigine, vigabatrine

Mesures préventives

- ▶ Ne pas interrompre brutalement le traitement de fond
- ▶ Éviction possible de facteurs déclenchant, éviter les privations de sommeil, hygiène de sommeil avec horaire régulier de coucher

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Troubles cognitifs et/ou du langage fréquents : **favoriser la présence de la famille** au cours du séjour aux urgences et de l'hospitalisation éventuelle.
- ▶ Face à l'angoisse des parents, **donner des explications suffisantes** sur la maladie et les mesures diagnostiques et thérapeutiques qui seront entreprises.
- ▶ **Poursuivre le traitement antiépileptique quotidien habituel de l'enfant** pour ne pas entraîner un sevrage médicamenteux brutal. Si besoin, en l'absence de forme galénique injectable, administration par sonde gastrique : prendre en compte des recommandations faites par le neuropédiatre référent (dont les parents ont une copie).

Don d'organes

- ▶ Pas de contre-indication a priori au don d'organe.
- ▶ Pas de risque décrit de transmission de la maladie au receveur.
- ▶ Contacter le service de régulation et d'appui (SRA) en région ou l'Agence de la biomédecine (www.agence-biomedecine.fr)

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Centre de référence des épilepsies rares et de la sclérose tubéreuse de Bourneville (CRÉER) :
 - Service de neuropédiatrie de l'hôpital Necker-Enfants malades, Paris
Secrétariat de 10 à 13 heures : 01 44 38 35 16
En cas d'urgence et en dehors de ces horaires : 01 44 49 26 97 (médecin d'astreinte)
 - Pôle médico-chirurgical de pédiatrie, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg
Secrétariat : 03 88 12 83 98
 - Service de pédiatrie A, Unité de neurologie Pédiatrique, CHU American Memorial Hospital, Reims
Secrétariat : 03 26 78 78 99

Ressources documentaires

- ▶ Chiron C, Bahi-Buisson N, Plouin P. **Treatment of status epilepticus in children with epilepsy.** *Arch Pediatr* 2004 ; 11:1217-24.

Ces recommandations ont été élaborées par les docteurs Anne de SAINT-MARTIN, Jacques MOTTE et Rima NABBOUT – Centre de référence des épilepsies rares et de la sclérose tubéreuse de Bourneville, Strasbourg, Reims et Paris –, avec la collaboration :

- du docteur Gilles BAGOU – SAMU-69, Lyon ;

- de la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;

- et de l'association Agir, informer, sensibiliser le public pour améliorer la connaissance des épilepsies (AISPAC) et la Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie (FFRE).

Date de réalisation : octobre 2012