

5^{ème} journée du polyhandicap
de l'enfant et de l'adulte



Épilepsie chez l'enfant et l'adulte polyhandicapés

17 octobre 2006

Sous la direction
du Dr Philippe Denormandie,
et du Pr Gérard Ponsot

5^{ème} journée du polyhandicap
de l'enfant et de l'adulte

Épilepsie chez l'enfant et l'adulte polyhandicapés

17 octobre 2006

Sous la direction
du Dr Philippe Denormandie,
et du Pr Gérard Ponsot

Assistance Publique - Hôpitaux de Paris
3, avenue Victoria
75184 Paris cedex 4

Mise en page : Pôle d'activités multimédias - Département de la communication interne/DDRH
© 2007 Assistance Publique - Hôpitaux de Paris

Sommaire

Introduction

<i>Épilepsie chez l'enfant et l'adulte polyhandicapés</i>	5
---	---

Première partie : Point de vue des professionnels

<i>Nouvelles techniques d'imagerie et nouveaux médicaments dans les épilepsies partielles</i>	9
---	---

<i>Spécificité de la réalisation de l'EEG chez le polyhandicapé</i>	10
---	----

<i>Prise en charge hospitalière de l'enfant polyhandicapé présentant une épilepsie</i>	13
--	----

<i>Prise en charge de l'adulte polyhandicapé dans une unité d'exploration des épilepsies</i>	14
--	----

<i>Prise en charge de l'épilepsie de l'enfant et de l'adolescent : en milieu sanitaire</i>	16
--	----

<i>Épilepsie en institution</i>	17
---------------------------------------	----

<i>Prise en charge de l'épilepsie de l'adulte polyhandicapé à la Fondation John Bost</i>	19
--	----

<i>La qualité de vie chez l'enfant avec épilepsie : une première étude française</i>	21
--	----

Deuxième partie : Vécu des familles et témoignages

<i>Famille d'un enfant épileptique polyhandicapé</i>	27
--	----

<i>Familles d'un adulte épileptique polyhandicapé</i>	29
---	----

<i>Conséquences développementales de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé</i>	32
--	----

Troisième partie : Table ronde

Quelle qualité de vie pour l'enfant, l'adulte polyhandicapés souffrant d'épilepsie grave ?

Épilepsie chez l'enfant et l'adulte polyhandicapés

Pr Gérard Ponsot

Neuropédiatre

Hôpital Armand-Trousseau - Paris

De qui parlons-nous ? de l'enfant et de l'adulte polyhandicapés

« Enfants et adultes atteints de déficiences graves et durables dues à des causes variées, le plus souvent pré et périnatales, mais aussi acquises, ou liées à des affections progressives, maladies métaboliques ou dégénératives, chez lesquelles le retard mental grave ou profond (QI inférieur à 50) est associé à d'autres troubles, troubles moteurs et très souvent d'autres déficiences, entraînant une restriction extrême de leur autonomie, nécessitant à tout âge de la vie un accompagnement permanent et qualifié associant éducation, soins, communication et socialisation » et plus particulièrement de l'enfant et de l'adulte polyhandicapés épileptiques.

L'épilepsie est fréquente, présente chez environ 60% des enfants et adultes polyhandicapés ; elle est grave **car lésionnelle** et le plus souvent à début précoce.

Pourquoi en parlons-nous ?

Pour essayer à partir de compétences multiples et diverses ; familles, médecins spécialistes en épilepsie, médecins, personnels de soins, des institutions médico-sociales, médecin traitant, de trouver la meilleure coopération possible pour améliorer les soins, le suivi, la qualité de vie de ces patients polyhandicapés épileptiques.

Il est essentiel d'identifier le plus tôt possible la nature de l'épilepsie ou du syndrome épileptique que présente le patient polyhandicapé pour lui une thérapie efficace.

Ce diagnostic précoce doit être fait dans les services de neuropédiatrie où se trouvent les médecins spécialistes compétents. Les examens complémentaires et les thérapies pour identifier et traiter ces épilepsies graves seront exposés par le Docteur C. Chiron.

Dans la petite enfance, le lieu de vie principal est la famille. Par la suite, même si 20% de ces patients restent en famille, la plupart d'entre eux se trouvent dans les institutions médico-sociales et sanitaires. Quel que soit l'âge, le lieu de vie de ces enfants et adultes polyhandicapés on peut « lister » les principaux problèmes posés par le traitement et le suivi du patient polyhandicapé épileptique.

L'objectif principal est d'obtenir une coopération efficace entre la famille, le médecin traitant, les médecins et les personnels de soins, des établissements médico-sociaux et des médecins spécialistes pour le traitement et le suivi des patients polyhandicapés épileptiques.

- Comment est vécu par les parents/familles, les professionnels des Institutions, l'épilepsie de l'enfant/adolescent/adulte polyhandicapé ?
- Quels moyens ont-ils trouvé pour surveiller, accompagner, améliorer leur qualité de vie ? On ne les écoute jamais assez !
- Comment évaluent-ils, l'inconfort physique et psychique en relation avec les crises chez ces patients non communicants ?
- Comment reconnaître dans les institutions médico-sociales et sanitaires les crises épileptiques chez des sujets parasités par des mouvements anormaux très variés ?
- L'enfant, l'adulte polyhandicapés courent-ils des risques particuliers, comme celui de mort subite par exemple ?

- Que recherche t-on lorsqu'un sujet polyhandicapé épileptique se dégrade ?
- Quand et comment orienter vers le service spécialisé l'enfant, l'adulte polyhandicapés dont l'épilepsie se décompense ?
- Quand et comment réaliser un enregistrement électroencéphalographique avec ou sans vidéo dans un service d'explorations neurologiques.
- Comment modifier un traitement antiépileptique chez ces patients qui très souvent ont, une polythérapie antiépileptique depuis de nombreuses années.
- Les antiépileptiques exposent-ils à des complications spécifiques chez ces sujets très fragiles ?

Ce sont tous ces aspects qui ont été envisagés au cours de cette journée par des médecins spécialistes, des médecins, des personnels soignants et techniques, des parents, des familles.

PREMIÈRE PARTIE

Point de vue des professionnels

Nouvelles techniques d'imagerie et nouveaux médicaments dans les épilepsies partielles

Dr Catherine Chiron

Neuropédiatre

INSERM U663, Service de Neurologie et Métabolisme,

Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris et Service hospitalier F. Joliot, CEA, Orsay

Les nouvelles techniques d'imagerie cérébrale sont représentées par l'IRM, le SPECT ictal (tomographie monophotonique), la TEP (tomographie d'émission de positons), l'IRM fonctionnelle et l'imagerie du tenseur de diffusion (DTI). L'IRM permet, chez l'enfant avec une épilepsie partielle, de faire le diagnostic d'une potentielle lésion et, grâce aux nouvelles séquences (FLAIR, T2*), aux nouvelles machines et à une meilleure connaissance de l'IRM du nourrisson, de détecter des lésions de plus en plus petites, de plus en plus tôt et d'en préciser de mieux en mieux la nature. Le SPECT ictal aide à localiser la zone épileptogène qui devra être enlevée chirurgicalement pour guérir le patient et ainsi à dessiner le schéma d'implantation préopératoire des électrodes profondes lorsqu'elles sont nécessaires. La TEP avec le FDG (fluoro-déoxyglucose) permet, grâce à la superposition avec l'IRM, de détecter des anomalies gyrales subtiles et de préciser leur responsabilité dans l'épilepsie. L'IRM fonctionnelle, technique d'activation, permet de localiser les réseaux neuronaux impliqués dans des tâches motrices ou de langage et ainsi de respecter ces régions lors de l'acte chirurgical. Elle visualise également le degré de fonctionnalité de la lésion et les réseaux impliqués dans la plasticité post-lésionnelle ou post-opératoire. La DTI, plus récente, permettra de visualiser les faisceaux de substance blanche qui relient ces différentes régions corticales.

Les nouveaux médicaments antiépileptiques développés ces 10 dernières années pour les épilepsies partielles sont nombreux (sabril, lamictal, épitomax, neurontin, trileptal, tiagabine, keppra). Leur usage est réservé à un échec de première thérapie (sauf le trileptal qui a l'indication en monothérapie) et à l'enfant de plus de 2 ans (sauf le sabril qui a l'indication dès la naissance). Leur choix dépend plus de leurs effets adverses potentiels que de leur efficacité, comparable dans les essais contrôlés randomisés. Citons par exemple le risque de rash cutané grave avec le lamictal, qui nécessite d'introduire le produit très lentement et à des doses différentes selon la comédication utilisée, ou le risque de rétrécissement concentrique du champ visuel périphérique avec le sabril, moins fréquent chez l'enfant que chez l'adulte et lié à la durée et la dose de produit utilisé, qui nécessite de faire une périmétrie avant puis sous traitement, tous les 6 mois. Néanmoins, les jeunes enfants avec épilepsie restent « orphelins » de nouveaux médicaments. De nouvelles méthodologies d'essais, visant à inclure le moins possible de patients sans toutefois diminuer la qualité de l'essai, sont à l'étude pour cette population.

Spécificité de la réalisation de l'EEG chez le polyhandicapé

*Dr Marie-Dominique Lamblin
Neurophysiologie clinique
Lille*

L'électroencéphalogramme explore l'activité électrique des cellules cérébrales corticales.

Il est l'outil paraclinique indispensable pour le diagnostic d'une épilepsie.

La réalisation en est simple et atraumatique ; l'enregistrement se fait par l'intermédiaire d'électrodes tampons fixées sur le scalp par un casque à lanières pour des enregistrements courts ou d'électrodes cupules fixées par une pâte adhésive pour les enregistrements de longue durée. L'EEG est souvent couplé à l'analyse de mouvements, myoclonies ou spasmes entre autres, à l'aide d'électrodes de contact placées en regard de muscles choisis et d'une vidéo. Durant le tracé, le patient doit essayer de rester calme, immobile voire au mieux somnoler et dormir ; le sommeil potentialisant les anomalies. Il lui est demandé des ouvertures ou fermeture d'yeux et différents stimuli sont réalisés : la stimulation lumineuse intermittente et l'hyperventilation afin de provoquer éventuellement l'apparition d'anomalies.

Différents problèmes plus ou moins spécifiques au polyhandicap se posent dans la réalisation de l'EEG

L'EEG chez le polyhandicapé se situe au centre d'un triangle avec à chaque angle un intervenant : le médecin prescripteur, le parent, le technicien. Ce dernier réalise l'acte et représente le dernier maillon avant le médecin interpréteur.

Chaque intervenant joue un rôle fondamental en vue de la qualité de l'acte et du compte-rendu qui en sera donné :

Le médecin prescripteur est concerné par le motif de la demande

Par exemple :

- ***Dans le cadre d'une régression non expliquée***

S'agit-il du début d'un autisme ou d'une encéphalopathie épileptogène ? Y a-t-il des arguments pour encéphalopathie type syndrome de Rett ou d'Angelman ?

- ***Dans le cadre d'une encéphalopathie épileptogène***

Quel est le rôle aggravant de l'épilepsie ?

Le parent ou l'accompagnant sont concernés par le vécu de l'EEG par l'enfant polyhandicapé et le bénéfice qu'il peut en retirer

Ce vécu se traduit dans un discours parfois anxieux et négatif par rapport à l'acte lui-même.

Le technicien est concerné par la réussite de son enregistrement

Il a besoin de la coopération de la famille et craint beaucoup une relation trop fusionnelle. Ainsi d'un EEG de qualité, découle un compte-rendu, réalisé par le médecin interpréteur, fiable et utile.

L'EEG ne peut donc pas être qu'une question de feeling entre le technicien et l'enfant. Il s'intègre dans une approche globale autant médicale que familiale et technique de l'enfant.

Pourquoi sa réalisation est-elle plus difficile dans ce contexte ?

- **Les troubles du comportement et le retard ou la régression intellectuelle les handicaps sensoriels** entraînent une difficulté voire une impossibilité pour le patient de comprendre la nécessité du port du casque. Toute contrainte est vécue comme une agression !! cela engendre des cris une agitation et une agressivité par réaction de défense,
- **Les mouvements anormaux isolés ou non** peuvent aussi gêner par eux-mêmes la qualité du tracé...

Il est donc impératif de préparer l'examen +++

La demande médicale, outre le motif clinique, ne doit jamais oublier de signaler le polyhandicap. Si la lettre n'est pas explicite, des questions seront posées au médecin prescripteur : y a-t-il déjà eu un EEG précédent ou d'autres examens paracliniques ? l'enfant a-t-il craint ces examens ? Parvient-on à le rassurer et comment ?

- Rarement ou jamais, les explications sont données sur place quand l'enfant arrive au laboratoire mais toujours au téléphone lors de la prise de rendez vous !!! ;
- Le temps moyen passé au téléphone avec la famille par le technicien est d'au moins 5 minutes ;
- **Exemples** de questions au téléphone :
 - *Quelles sont les capacités de compréhension de l'examen par l'enfant ?*
 - *Peut-on l'allonger ?*
 - *S'endort-il facilement ?*
 - *A-t-il besoin d'un objet transitionnel pour s'endormir ?*
 - *L'agitation lors de l'endormissement est-elle habituelle ?*
 - *Quelle est l'heure de la sieste ?*

Différents petits moyens

- **avant l'acte**
 - Convoquer à **l'heure de la sieste** en postprandial, ceci favorise la somnolence,
 - Placer un **tableau avec photos** expliquant le déroulement de l'EEG en salle d'attente,
 - Placer une **cassette vidéo** en salle d'attente décrivant la réalisation de l'EEG,
 - Toujours expliquer l'examen et dire ce que l'on va faire à l'enfant à son arrivée même s'il paraît ne pas comprendre ce qu'on lui dit en utilisant des mots simples de la vie quotidienne,
 - Décrire l'acte sur une poupée avec le casque.
- **pendant l'acte**
 - Parfois placer une sangle autour de l'enfant afin d'éviter sa chute s'il s'agite,
 - Le maintenir éventuellement sur son brancard si cela paraît plus simple,
 - Le technicien doit être assis à une bonne hauteur,
 - **Musique, TV, vidéo** ; sensibilité à l'audition de certains types de musique voir à certaines images des enfants,
 - **caresses, douceur** : grande sensibilité tactile de certains enfants qui ne comprennent pas le sens des mots utilisés.

L'anxiété des parents majore celle de l'enfant. Toujours commencer avec eux et les faire sortir si leur anxiété est trop forte.

N'avoir qu'un objectif : **distraire l'enfant, tout en le rassurant.**

Ainsi la **préparation psychologique** des parents et indirectement de leur enfant avant leur arrivée est fondamentale. **Elle va conditionner le mode d'approche de l'enfant** et permettra d'avoir recours aux sédatifs le moins possible.

En conclusion, **l'EEG, examen très utile et non traumatique doit rester de réalisation fréquente** chez le polyhandicapé tout en pesant bien son indication.

La préparation de l'acte, avant la venue de l'enfant polyhandicapé, est une spécificité encore plus fondamentale de l'EEG que chez l'enfant sans handicap intellectuel ou sensorimoteur lourd.

Seule cette préparation minutieuse et programmée permettra un **accueil adapté** et un examen interprétable et utile !

Prise en charge hospitalière de l'enfant polyhandicapé présentant une épilepsie

*Pr Jacques MOTTE
American Memorial Hospital
CHU de Reims*

L'épilepsie de l'enfant polyhandicapé pose des problèmes extrêmement difficiles. La première difficulté peut être de prendre la décision ou non d'hospitaliser un enfant particulièrement fragile. Cette hospitalisation, comporte des difficultés et des risques qui doivent être mis en balance avec les bénéfices attendus.

Le premier élément est de reconnaître le type des crises d'épilepsie. Pour cela il est nécessaire d'écouter l'entourage de l'enfant qui le connaît particulièrement bien (parents, éducateurs, rééducateurs). Cette écoute permet parfois de savoir qu'il y a des crises alors que celles-ci n'étaient pas reconnues en tant que telles. Ailleurs, c'est la régression que note l'entourage qui fait penser à la possibilité d'une réelle encéphalopathie épileptique. Cette écoute attentive permet d'obtenir une description la plus précise possible des crises et surtout de leur début, et parfois de reconnaître les facteurs qui peuvent favoriser ces crises d'épilepsie : fièvre, constipation, stress, douleur, hypoxie, stimulation lumineuse.

Lorsque l'interrogatoire ne permet pas d'être suffisamment précis sur le type des crises, il peut être nécessaire de voir soi-même les crises ou même de les enregistrer en EEG vidéo.

Ainsi les différents types de crises que l'on rencontre chez l'enfant présentant un polyhandicap sont essentiellement des crises partielles frontales ou temporales. Les crises dites généralisées ne sont pas toujours des crises tonico-cloniques impressionnantes. On voit plus souvent des absences atypiques, des crises toniques, des myoclonies, des atonies.

Il faut ensuite bien caractériser le syndrome épileptique, qui conditionnera le choix des médicaments. En dehors des épilepsies partielles, on voit, chez l'enfant polyhandicapé, des syndromes épileptiques qui rentrent dans le cadre des encéphalopathies épileptiques comme le syndrome d'Otahara, de West, de Dravet, de Lennox Gastaut

Le traitement par les anti-épileptiques doit souvent être ajusté avec beaucoup de minutie et nécessite donc un contact parfait entre les parents et le médecin. Le traitement sera adapté au type de crises et donc au type de syndrome épileptique en se souvenant de certaines règles importantes : toute polythérapie lourde peut entraîner une somnolence qui peut elle-même favoriser les crises. Les interactions médicamenteuses sont difficiles à préciser lorsque l'on a plus de 2 ou 3 médicaments. Toute modification du traitement devra être extrêmement progressive. Certains médicaments peuvent aggraver certains types de crise. Tout changement de traitement devra être très progressif.

En dehors des traitements anti-épileptiques, on peut être amené à utiliser une corticothérapie, un régime céto-gène, un stimulateur du vague ou dans 3 % des cas la chirurgie de l'épilepsie.

Enfin, il faut se souvenir que l'épilepsie est une maladie éminemment capricieuse et avant d'assurer l'efficacité ou l'inefficacité d'un traitement il est nécessaire de prendre du recul et de se servir d'un « cahier de crises ».

Il paraît important de pouvoir expliquer aux parents et aux éducateurs l'efficacité que l'on peut attendre d'un nouveau médicament et les effets secondaires que l'on peut craindre.

Prise en charge de l'adulte polyhandicapé dans une unité d'exploration des épilepsies

Dr Cécile Sabourdy

*Unité d'explorations des épilepsies,
Clinique Neurologique - CHU Strasbourg*

Selon les études, 20 à 40% des patients polyhandicapés développent une épilepsie (*Aicardi 1994*). Cette dernière est au premier plan chez bon nombre d'entre eux, et va justifier d'une prise en charge adaptée, idéalement pluridisciplinaire par un personnel formé d'une part au polyhandicap, d'autre part à l'épilepsie.

Plusieurs spécificités dans cette prise en charge peuvent être notées et vont être développées ci-dessous :

1. Spécificité de l'interrogatoire

En effet, il s'agit la plupart du temps, de patient n'ayant pas ou peu développé de communication verbale, et chez lesquels la présence d'un accompagnant (parents, infirmière, éducateur spécialisé) va être primordiale :

- pour retracer au mieux l'histoire de la maladie,
- pour décrire de la manière la plus précise possible le type de crise d'épilepsie, leur fréquence et les facteurs précipitants, orientant ainsi le neurologue vers un syndrome épileptique et le guidant dans ses choix thérapeutiques,
- pour permettre d'établir des diagnostics différentiels : phénomènes paroxystiques non épileptiques (*DeToledo 2002*), crises non épileptiques psychogènes...

2. Spécificité de l'examen clinique

Ce dernier pourra aider le clinicien notamment :

- en révélant certains signes cliniques spécifiques de maladie (ex : les angiofibromes et les angiomes peri-ungéaux de la sclérose tubéreuse de Bourneville),
- en révélant une dysmorphie qui incitera à organiser une consultation avec les généticiens,
- en révélant des signes en rapport avec des effets secondaires médicamenteux (ataxie, nystagmus, tremblement, obésité...).

3. Spécificité des examens complémentaires

La plupart seront réalisables mais nécessiteront certains aménagements (IRM sous sédation voire sous anesthésie générale), protocoles particuliers pour l'EEG (cf communication du Dr Lamblin).

4. Spécificité du traitement

Ce dernier sera essentiellement médicamenteux et privilégiera la qualité de vie du patient en étant très attentif aux effets potentiellement délétères, notamment sur le comportement, de certains anti-épileptiques.

5. Spécificité de la comorbidité psychiatrique

Pour un même polyhandicap, le patient épileptique aura plus tendance à présenter des troubles du comportement à type d'auto ou d'hétéro-agressivité, d'impulsivité, de stéréotypies ou d'hyperactivité (*Debs 1997*). Il est parfois délicat de faire la part des choses entre un état permanent et un état lié aux crises d'épilepsie (agitation post-crise). Cette distinction apparaît toutefois primordiale dans la mesure où les médicaments psychotropes sont généralement efficaces, bien tolérés et n'aggravent généralement pas les crises (*Gross 2000*).

Prise en charge de l'épilepsie de l'enfant et l'adolescent en milieu sanitaire

Dr Sophie Mathieu

Psychomotricienne

Dr Catherine Brisse

Rééducation fonctionnelle

Hôpital de La Roche-Guyon

L'hôpital de la Roche-Guyon accueille 72 jeunes avec un polyhandicap grave, dont un quart atteint de maladies progressives. 86% de la population a une épilepsie, qui n'est parfaitement contrôlée que dans 8% des cas.

Néanmoins cette épilepsie n'est que rarement une grande source d'inquiétude pour les soignants, probablement en raison de la présence médicale permanente dans l'hôpital. Le transfert pour état de mal incontrôlé reste rare.

D'un point de vue clinique, il est à noter la fréquence des épilepsies partielles avec des manifestations critiques variées parfois très frustrées et très difficiles à repérer chez un jeune dont l'état de conscience peut être fluctuant et les manifestations motrices spontanées atypiques. De plus, l'enfant n'est pas sous l'œil permanent du soignant et des crises peuvent passer inaperçues. L'EEG, souvent difficile de réalisation, est rarement un examen très contributif.

Les états de mal sont le plus souvent gérés sur place, au moyen de benzodiazépines, en veillant à la bonne oxygénation du patient. Les traumatismes au cours des crises sont prévenus par un environnement adapté. Plus gênantes sont les crises très toniques ou cyanosantes et les crises survenant au cours des repas. Enfin il est difficile d'évaluer le nombre de décès par mort subite à mettre sur le compte d'une épilepsie.

Dans notre population 8% des enfants épileptiques n'ont plus de crise, 44% ont moins d'une crise par trimestre, 30% plus d'une crise par trimestre et 18% gardent des crises pluriquotidiennes. Nous avons noté dans un certain nombre de cas une amélioration spontanée du nombre de crises avec le temps, après 20-25 ans.

Ces épilepsies débutent pour plus de la moitié avant 1 an et dans un quart des cas en période néonatale. Les épilepsies débutant après 5 ans correspondent 8 fois sur 10 à des maladies acquises ou dégénératives. Un quart des épilepsies à début néonatal sera réfractaire.

Concernant les traitements, on note qu'un quart des enfants a de 3 à 5 antiépileptiques surtout en cas d'épilepsie très active à crises pluriquotidiennes. Le traitement le plus prescrit est le Valproate de sodium aussi bien en mono qu'en plurithérapie.

L'arrêt d'un traitement est toujours freiné par la crainte de survenue d'une recrudescence des crises ou d'un état de mal mais doit néanmoins être régulièrement envisagé.

Enfin, pour nous, la conduite à tenir doit rester très individualisée à chaque enfant, sa pathologie et son type d'épilepsie.

Épilepsie en institution

Dr Marie Lagente
Pédiatre

État des lieux

Médecin pédiatre dans plusieurs institutions du Cesap, j'ai retenu le service de soins à domicile et l'IME du CESAP 92 pour évaluer la fréquence de l'épilepsie chez les enfants polyhandicapés.

Le SESAD

Les enfants sont plus jeunes et tous n'évolueront pas vers un tableau clinique de polyhandicap :

• Sur 44 enfants de 18 mois à 7 ans

28 non épileptiques - 16 épileptiques (36%) (9 en polythérapie - 7 en monothérapie)
Fréquence des crises : 6 pas de crise - 5 mensuelles - 3 hebdomadaires -
2 quotidiennes.

L'IME

Il accueille uniquement des enfants polyhandicapés

• Sur 23 enfants de 5 à 16 ans

12 non épileptiques - 16 épileptiques (69%) (10 en polythérapie, 4 en monothérapie,
2 dont le traitement est arrêté)
Fréquence des crises : 5 sans crise - 5 crises mensuelles - 6 crises hebdomadaires

On peut donc noter l'augmentation du taux d'épilepsie en fonction de la sévérité du polyhandicap et de l'âge,

- une relative efficacité des traitements anti-épileptique et un taux faible de résistance au traitement malgré polythérapie et changement de molécules, en particulier dans les encéphalopathies évolutives par déficit enzymatique,
- une augmentation du pourcentage de polythérapie avec l'âge.

Importance d'un suivi hospitalier par un neuropédiatre

- mise en route d'un traitement anti-épileptique et surveillance EEG si nécessaire,
- EEG vidéo quand manifestations peu banales,
- suivi d'un dossier hospitalier pour hospitalisation en urgence si nécessaire : aggravation de la maladie neurologique, état de mal ou adaptation d'un traitement,
- distance entre médecin prescripteur, famille et équipe de prise en charge.

Rôle du médecin institutionnel

- faire le lien avec le médecin hospitalier en communiquant un bilan global,

- relancer le suivi hospitalier régulier, voire reprendre le bilan initial,
- observer la clinique des crises et établir un calendrier des crises,
- repérer les facteurs déclenchants en particulier la douleur, le stress et les origines psychogènes,
- former les équipes à l'observation des crises : à les reconnaître, les différencier des mouvements anormaux,
- faire participer les équipes et les familles à l'observation clinique au moment de l'adaptation ou du changement de traitement,
- chercher un équilibre thérapeutique entre état de vigilance, appétit et diminution de la fréquence et de la gravité des crises.

Dans mon expérience

•**État clinique amélioré** et diminution de la fréquence des crises par une meilleure prise en charge de la douleur en particulier digestive

- RGO
- constipation

•**État clinique de base amélioré par**

- un meilleur état nutritionnel avec prise en charge des troubles de déglutition
- l'installation et appareillage adapté

•**Exemples**

- **cas de Yannick** avec disparition des crises graves et du sommeil post-critique depuis intervention sur RGO,
- **cas de Laura** : épilepsie difficilement équilibrable et angoisse de l'équipe,
- **cas de Charlotte** : savoir identifier une crise,
- **cas d'Hervé** : sorti de son coma post-critique et post-Valium par adaptation du traitement,
- **cas de Martial** avec aggravation de son épilepsie au moment du divorce de ses parents.

Problèmes posés au médecin institutionnel

- Comment ne pas banaliser de véritables crises ?
- Comment éviter les irrégularités de traitements ?
- Comment éviter les crises épileptiques déclenchées par une prise en charge individuelle en kinésithérapie ou psychomotricité : problème de la douleur orthopédique et de la mémoire de cette douleur. Traitement préventif antalgique et décontractant avant les séances de rééducation ?
- Faut-il arrêter un traitement après plusieurs années sans crise clinique ?

Le traitement en institution : le Valium intra-jugal en première intention

En conclusion, l'épilepsie n'est pas un problème pour les institutions et les activités des enfants... À condition que leur état de vigilance soit au mieux pour profiter de la socialisation et des activités proposées.

Prise en charge de l'épilepsie de l'adulte polyhandicapé à la Fondation John Bost

Dr Bernard Garreau

Neurologue

Fondation John Bost - 24130 La Force

La Fondation John Bost fondée en 1848 par le Pasteur Jean-Antoine Bost accueille près de 1 200 résidents adultes, dont plus de 1 000 sur le site de La Force en Dordogne. Ces résidents sont répartis en quatre départements en fonction de leur pathologie et de leur dépendance :

- A- Unités thérapeutiques pour personnes malades ou handicapées mentales déficitaire,
- B- Unités thérapeutiques pour personnes malades ou handicapées non déficientes,
- C- Unités thérapeutiques de réadaptation psychosociale,
- D- Unités pour personnes âgées.

Ces départements comprennent des agréments sanitaires et médico-sociaux : MAS, FAM, Foyer de vie, EHPAD.

L'épilepsie à la Fondation John Bost est bien présente puisque 350 résidents prennent des antiépileptiques, parfois depuis de très longues années. Parmi eux environ 50 résidents font au moins une crise par semaine et 50 résidents font au moins une crise par mois.

Au sein de la fondation, le pavillon de Penuel, unité du département A, accueille en internat 80 résidents (45 femmes, 35 hommes) et 2 en externat (2 femmes) sévèrement polyhandicapés âgés de 12 à 65 ans avec une moyenne d'âge de 43,9 ans. Parmi ces 82 résidents, 51 soit 62,5 % sont épileptiques. Le type de crises est variable mais le plus souvent complexe. En effet si 33% des résidents font des crises généralisées : crises grand mal, absences, crises myocloniques, plus de 50% des résidents font soit des crises partielles complexes de symptomatologie parfois subtiles (32%) soit des crises partielles complexes secondairement généralisées (23%). La même complexité se retrouve au niveau du traitement, seuls 34% des résidents sont traités par monothérapie, alors que 32% sont traités en bithérapie et 34% au moins en trithérapie.

Ces quelques données chiffrées expliquent les difficultés de prise en charge de ces résidents épileptiques dans un secteur médico-social. Cette prise en charge repose sur trois points :

•la formation permanente du personnel ayant en charge au quotidien les résidents

Sans la collaboration quotidienne et de proximité du personnel soignant et éducatif, on ne peut traiter correctement l'épilepsie. Cela implique une formation permanente auprès des résidents eux-mêmes mais aussi à l'aide de documents audio-visuels montrant la difficulté du diagnostic et insistant sur la subtilité sémiologique de certaines crises.

•l'observation permanente

De la formation découle l'observation. La structure en petites unités de 10 résidents avec du personnel toujours présent favorise l'observation et le recueil des crises sur une feuille d'observation mensuelle.

•l'infirmerie pavillonnaire

Sur chaque pavillon de la fondation existe une infirmerie avec des lits d'observation. La présence sur site de personnel soignant, infirmiers ou aide soignants est une aide précieuse pour l'aide au diagnostic et éventuellement pour la prise en charge d'un éventuel état de mal. Ceci permet également de pouvoir disposer d'un protocole facilement utilisable en cas de crises répétées en attendant le médecin de garde. Ce protocole a permis de réduire le nombre d'hospitalisation pour état de mal qui est passé de 22 en 2000 à 5 en 2005.

Cette prise en charge est accompagnée de la présence d'un neurologue à plein temps au sein de l'établissement et d'un laboratoire vidéo-EEG mobile. Par ailleurs 6 psychiatres et 5 médecins généralistes permettent d'assurer une présence de deux médecins 24h sur 24 et 365 jours par an.

Néanmoins, nous restons conscient des limites de notre prise en charge de l'épilepsie au sein de l'établissement. En effet certaines crises sont inévitablement inaperçues notamment la nuit. Malgré la présence de veilleurs et de détecteurs de sons dans chaque chambre, l'expérience nous laisse à penser qu'un certain nombre de crises nocturnes ne sont pas détectées. Par ailleurs, compte tenu de la gravité des épilepsies que nous accueillons à la fondation un certain sentiment de solitude nous entoure. En effet, le bergeracois ne dispose que de 2 neurologues : un à l'hôpital de Bergerac et celui de la fondation. Le CHU de Bordeaux est à 80 Km et malgré les bons rapports de voisinage la collaboration est difficile pour ces cas complexes par manque de disponibilité.

En revanche le fait d'avoir les résidents sur place et de pouvoir les observer au quotidien est un réel avantage notamment pour le suivi pharmacologique. Une observation fine et précise est possible et toujours dans les mêmes conditions qui sont celles de la vie quotidienne du résident.

Du fait de sa taille, la Fondation John Bost dispose d'équipements éducatifs et sportifs réunis en ateliers interpavillonnaires notamment un atelier « *équi-libre* », un bassin d'hydrothérapie et des équipements divers de balnéothérapie. L'existence d'une épilepsie, même non équilibrée, n'est jamais une contre-indication *a priori* de participer et de bénéficier de ces structures institutionnelles dans la mesure où les précautions de sécurité sont respectées.

Enfin depuis 2001, dans un souci d'ouverture et à la demande de certaines structures médico-sociales proches de la fondation, particulièrement démunies pour la prise en charge de leurs résidents épileptiques la fondation met à leur disposition le laboratoire de vidéo-EEG associée à une consultation mensuelle et parfois à des journées de formation du personnel. Ce travail en réseau a rapidement montré son intérêt pour le suivi de résidents épileptiques dans des établissements souvent isolés pour la prise en charge de tels patients. Toutefois l'absence de soutien des tutelles, cette collaboration se fait pour le moment à titre gracieux, risque d'en limiter le développement alors que les besoins sont réels.

La qualité de vie chez l'enfant avec épilepsie : une première étude Française

Christine Bulteau,

*Institut National de la Santé et la Recherche Médicale (Inserm), Unité 780. Villejuif
Fondation Rothschild, Unité de neurochirurgie pédiatrique et chirurgie de l'épilepsie, Paris*

Carmen Soria, Sandra El Sabbagh, Georges Dellatolas

Institut national de la santé et la recherche médicale (Inserm), Unité 780. Villejuif

De nombreux travaux récents sont consacrés à l'évaluation de la qualité de vie des jeunes patients atteints de maladie chronique et de leur famille. S'il existe un consensus sur le caractère multidimensionnel de la qualité de vie, il n'y a pas d'accord général sur le contenu et le nombre des différentes dimensions qu'il conviendrait d'évaluer.

L'épilepsie, qui est la maladie neurologique chronique la plus fréquente chez l'enfant, a beaucoup bénéficié des avancées des neurosciences ces dernières années. Si la plupart des enfants atteints d'épilepsie vont voir leurs crises disparaître à l'âge adulte, les conséquences psychosociales de cette maladie préoccupent depuis longtemps les associations de patients et leurs familles et depuis plus récemment les professionnels de santé [1]. A côté du contrôle efficace des crises, on admet actuellement la nécessité d'évaluer aussi les conséquences physiques, cognitives et psychosociales de cette maladie ; c'est l'objectif des échelles de qualité de vie qui commencent à se développer. Les travaux sur la QDV dans l'épilepsie sont récents. En 2001, Eiser et Morse notent que parmi 137 articles sur la QDV, 4 seulement faisaient référence à l'épilepsie [2]. Bobet [1] signale deux études européennes dans lesquelles la France a participé : la première sur la qualité de vie chez le patient atteint d'épilepsie dans 15 pays européens [3] et la deuxième sur le coût des soins et la qualité de vie de patients présentant une épilepsie partielle [4].

Une étude sur la QDV de l'enfant avec épilepsie et de sa famille vient d'être réalisée dans un département français (Val-de-Marne). Une échelle de QDV en français a été construite à partir des principales échelles de QDV qui avaient été rapportées dans la littérature : une échelle globale de qualité de vie [5], le QOLCE [6], l'échelle d'impact de la maladie [7], le QOLIE-AD-48 [8], ainsi qu'un questionnaire de comportement basé sur les outils proposés par Goodman [9], Achenbach [10] et Conners [11]. Cette étude a été financée par la Direction générale de la santé, par la Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie et le laboratoire Sanofi-Synthélabo.

Grâce aux données du service médical d'assurance maladie d'Île-de-France, le chiffre de prévalence active de la maladie a aussi été obtenu dans ce département à partir de la prescription d'au moins un anti-épileptique pendant l'année 2004. Huit cent quatre-vingt-quatorze enfants âgés de 3 à 16 ans prenaient au moins un anti-épileptique parmi un effectif global de 273 267 enfants de cette tranche d'âge et résidant dans le Val-de-Marne, ce qui correspond à une prévalence de 3,3%. Soixante-quinze pour cent des enfants étaient en monothérapie. Vingt-cinq pour-cent avaient une prise en charge rééducative remboursée par l'assurance maladie et 10% étaient en institution. Si on extrapole ce chiffre au territoire national, on peut estimer à 40 000, le nombre d'enfants d'âge scolaire traités pour une épilepsie.

Sur une population de 219 enfants âgés de 3 à 16 ans et représentant tous les types d'épilepsie, il a été possible de montrer comment l'épilepsie retentit sur la qualité de vie. Il s'agit de difficultés d'apprentissages qui s'accompagnent d'un taux de redoublement important. Les troubles cognitifs le plus souvent rapportés sont une lenteur, des troubles attentionnels, des troubles de la mémoire, des difficultés en lecture et en mathématique chez la moitié des enfants quelque soit le type d'épilepsie. Les parents déclarent que leur vie quotidienne a changé, qu'ils sont devenus plus anxieux, qu'ils dorment moins bien et qu'ils ont perdu leur tranquillité. Ils notent un retentissement sur la famille, la fratrie, leurs relations sociales, les difficultés d'expliquer la maladie à leur enfant ; les mères mentionnent qu'elles ont souvent eu besoin d'une aide psychologique et les pères mentionnent que leur vie familiale a changé. Un sentiment de dépression et/ou d'anxiété sont notés par les familles et par les

adolescents eux-mêmes. Des difficultés sont notées dans l'autonomie, les apprentissages, la conduite et à un moindre degré les relations sociales. Les besoins de surveillance et d'attention portés à l'enfant dans les activités quotidiennes sont rapportés chez 2/3 des enfants quelque soit le syndrome. Enfin les problèmes de comportement les plus souvent décrits sont l'hyperactivité, l'inattention, les difficultés de concentration mais aussi un sentiment de découragement.

Cette première étude menée en France montre le retentissement de l'épilepsie chez les enfants et leur famille. Un outil d'évaluation de la QDV est proposée simple et applicable à toutes les situations (voir ci-après). Cette échelle a un intérêt d'une part pour des études épidémiologiques et thérapeutiques, d'autre part en clinique, pour le repérage d'enfants et de familles en difficulté méritant des investigations plus approfondies.

Références

1. **Bobet R.** La perception de la qualité de vie de l'enfant épileptique par ses parents. *Epilepsies* 2002 ; 14 : 57-64.
2. **Eiser C, Morse R.** A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001 ; 84: 205-211.
3. **Baker GA, Jacoby A, Buck D, et al.** Quality of life of people with epilepsy : a european study. *Epilepsia* 1997 ; 38 (3) : 353-362.
4. **Van Hout B, Gagnon D, Souêtre E, et al.** Relationship between seizure frequency and cost and quality of life of outpatients with partial epilepsy in France, Germany and the United Kingdom. *Epilepsia* 1997 ; 38 (11) : 1221-1226.
5. **Herranz JL, Casas C.** Escala de calidad de vida del niño con epilepsia (CAVE). *Rev Neurol (Barc)* 1996 ; 24 (125) : 2
6. **Sabaz M, Lazson J, Cairns D, et al.** Validation of the Quality of Life in Childhood Epilepsy Questionnaire in American epilepsy patients. *Epilepsy & Behavior* 4 (2003) 680-691.
7. **Hoare P, Russell M.** The quality of life of children with chronic epilepsy and their families : preliminary findings with a new assessment measure. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1995, 37 : 689-696.
8. **Cramer J, Westbrook L, Devinsky O, et al.** Development of the Quality of Life in Epilepsy Inventory for Adolescents : The QOLEI-AD-48. *Epilepsia* 40(8) : 1114-1112 (1999).
9. **Goodman R.** The strengths and difficulties questionnaire : a research note. *J. Child Psychiat* 1997 ; 38 (5) : 581-586
10. **Achenbach TM.** Manual for the child behavior checklist. Burlington, VT : University of Vermont Department of Psychiatry, 1983
11. **Goyette CH, Conners CK, Ulrich RF.** Normative data on revised Conners Parent and Teacher Rating Scales. *J Abnorm Child Psychol* 1978 ; 6(2) : 221-36.

EFIQUACEE

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

Merci de participer à cette étude sur la qualité de vie de l'enfant et l'adolescent épileptique. Veuillez répondre au questionnaire suivant en cochant la réponse qui correspond le mieux à la situation de votre enfant. Merci de répondre à toutes les questions. Les informations qui vous sont demandées resteront strictement confidentielles.

I) Qualité de vie en général

Autonomie de votre enfant : L'autonomie fait référence à la capacité ou à l'indépendance pour la réalisation des activités de la vie quotidienne de l'enfant par rapport aux enfants du même âge. Comment jugez vous l'autonomie de votre enfant ?

- Autonomie nulle, dépendance totale des adultes pour toutes les activités Beaucoup moins autonome que la plupart des enfants du même âge
 Moins autonome que la plupart des enfants du même âge
 Aussi autonome qu'un autre enfant du même âge Plus autonome que la plupart des enfants du même âge

Conduite : Comment jugez vous la conduite de votre enfant ?

- Troubles du comportement permanents qui ont une grande influence sur la vie familiale
 Troubles du comportement qui ont une influence significative sur la vie familiale mais qui peuvent s'améliorer pendant un certain temps
 Altérations modérées du comportement qui répondent bien aux règles éducatives
 Conduite sans commentaire particulier « Enfant modèle »

Apprentissage : Comment jugez vous l'apprentissage de votre enfant ?

- Apprentissage très insuffisant, avec ou sans perte des acquis Apprentissage insuffisant, sans perte des acquis
 Apprentissage modeste et lent pour les nouvelles acquisitions Apprentissage ne posant pas de problème
 Apprentissage excellent, même supérieur à la moyenne des enfants de son âge

Relations sociales : Comment jugez vous les relations sociales de votre enfant ?

- Relations sociales nulles, isolement total Tendance fréquente à l'isolement, mais avec relations occasionnelles dans le milieu familial
 Isolement occasionnel, aussi bien à l'intérieur comme en dehors de l'entourage familial
 Relations sociales sans commentaire particulier Excellentes relations sociales

Opinion des parents sur la qualité de vie de l'enfant : Comment jugez vous la qualité de vie de votre enfant qui présente des crises d'épilepsie ?

- Très mauvaise Mauvaise Moyenne Bonne Très bonne

II) Activités physiques de votre enfant: Les questions suivantes font référence aux activités physiques que votre enfant peut faire.

Dans sa vie quotidienne, pendant les 4 dernières semaines, votre enfant :

	Très souvent	Assez souvent	Parfois	Presque jamais	Jamais	Non applicable
A-t-il participé à des activités sportives (autre que la natation) ?						
A-t-il dormi loin de la maison ?						
A-t-il joué avec des amis loin de vous ou de la maison ?						
Est-il allé à des fêtes sans vous ou sans surveillance ?						
A-t-il été capable de réaliser des activités physiques comme les autres enfants de son âge ?						

III) Cognition : Les questions qui suivent font référence aux problèmes que votre enfant pourrait avoir concernant la concentration, la mémoire ou le langage.

Comparé à d'autres enfants de son âge, combien de fois votre enfant a-t-il présenté les problèmes suivants pendant les 4 dernières semaines :

	Tout le temps	La plupart du temps	Une bonne partie du temps	Un peu	Jamais	Non applicable
Difficultés pour prêter attention						
Difficultés pour se concentrer pendant une activité						
Difficultés pour se rappeler le prénom des gens						
Difficultés pour comprendre des consignes (directives)						
Difficultés pour suivre des instructions simples						
Difficultés pour parler						

IV) Impact de la Maladie : Ce questionnaire est destiné aux parents d'un enfant ayant une maladie ou un problème de santé. Toutes les questions font référence à l'effet que la maladie a sur l'enfant, sur les parents et sur la famille. Les parents doivent répondre en faisant référence à la dernière année.

Chaque question fait référence à la manière dont vous êtes concerné par le problème : A= Très concerné B= Un peu concerné C= Pas concerné

Parfois un problème qui se présente de façon occasionnelle, provoque plus de stress qu'un problème qui apparaît tous les jours. Pour certaines questions, aucune réponse ne vous semblera appropriée. Dans ce cas, vous devez entourer la réponse qui décrit le mieux votre situation.

1. À cause de sa maladie mon enfant risque de se blesser	A	B	C
2. À cause de sa maladie mon enfant risque d'avoir des lésions au cerveau ou même de mourir	A	B	C
3. À cause de sa maladie, mon enfant s'intéresse à peu de choses	A	B	C
4. Mon enfant pourrait ne pas se marier ou avoir une famille.	A	B	C
5. À cause de sa maladie, mon enfant est moins capable de s'occuper de lui-même	A	B	C
6. Il est difficile d'expliquer la maladie de mon enfant aux autres	A	B	C
7. Il est difficile d'expliquer à mon enfant sa maladie	A	B	C
8. À cause de sa maladie, mon enfant doit être surveillé(e) de plus près que les autres enfants	A	B	C
9. Il est difficile pour moi de prêter assez d'attention à mes autres enfants	A	B	C
10. La maladie de mon enfant limite les activités de ses frères et sœurs	A	B	C
11. Nous avons dû limiter nos vacances	A	B	C
12. Sa maladie fait que nous avons moins d'amis	A	B	C
13. La maladie de mon enfant limite souvent les sorties en famille	A	B	C
14. Nous sortons moins souvent le soir en couple	A	B	C
15. Mon enfant est difficile à contrôler à cause de sa maladie	A	B	C
16. À cause de la maladie de mon enfant, nous avons moins de chances de réussite professionnelle	A	B	C

IV) Comportement

Voici une liste d'items qui décrivent les enfants. Pour chaque item qui décrit votre enfant actuellement ou depuis les 6 derniers mois cochez la réponse qui lui correspond le mieux.

Merci de répondre à tous les items le mieux que vous le pouvez, même si quelques-uns d'entre eux ne semblent pas s'appliquer à votre enfant

	Vrai	Parfois	Faux
Hyperactivité / Attention Est désobéissant(e) à la maison ou à l'école A la bougeotte, se tortille constamment Facilement distrait(e), a du mal à se concentrer A des comportements étranges Se bagarre souvent avec les autres enfants Fait souvent des colères, s'énerve facilement Est remuant(e) Est agressif(ve) Crie beaucoup Perturbe les autres enfants			
Anxiété/Dépression Est nerveux (se), anxieux (se) ou tendue Se sent sans valeur ou inférieur Ne peut s'empêcher d'avoir certaines pensées, certaines obsessions Souvent malheureux (se), abattu(e) ou pleure souvent Se décourage facilement Est triste, déprimé(e) Se sent souvent coupable Est inactif(ve), manque d'énergie			
Sociabilité Aide volontiers quand quelqu'un s'est fait mal ou ne se sent pas bien A au moins un(e) ami(e) Est retiré(e), ne s'implique pas avec les autres Est toujours prêt(e) à aider les autres Est sensible aux autres, tient compte de ce qu'ils pensent Est généralement aimé(e) des autres enfants Est gentil(le) avec les enfants plus jeunes			

DEUXIÈME PARTIE

Vécu des familles et témoignages

Famille d'un enfant épileptique polyhandicapé

Témoignage

Béatrice VANHOVE

Les Tout-petits

Les Molières (91)

Bonjour,

Je me présente, je suis la maman d'un petit garçon âgé de 7 ans, polyhandicapé et épileptique depuis l'âge de 3 mois.

Nous côtoyons donc l'épilepsie depuis de nombreuses années. Sa première crise a eu lieu 6 heures après la vaccination Pentacoq, donc dans des circonstances particulièrement culpabilisantes. Les convulsions se sont enchaînées, sans fièvre et ont entraîné son hospitalisation.

Dès le départ, nous nous sommes heurtés au refus des médecins d'admettre la responsabilité du vaccin dans ces convulsions alors que pour moi ça ne pouvait pas être un hasard. Les examens scanners et ponction lombaire se sont révélés normaux et, au bout de quelques jours, les médecins de l'hôpital se sont adressés au neuropédiatre qui suit Gaël à l'heure actuelle. Ce dernier, à mon grand soulagement, a confirmé l'implication du vaccin dans les convulsions, en ajoutant que le vaccin anti-coquelucheux est un révélateur de maladie neurologique. J'ai quand même eu le droit à des excuses.

L'épilepsie s'est confirmée dans les jours qui ont suivi. Plusieurs traitements ont été mis en place, trop pour que je m'en souvienne. Ça a été une période terrible, les crises s'enchaînaient, mon petit garçon atterrissait régulièrement à l'hôpital... Ce qui m'a particulièrement choqué à ce moment-là, c'est que notre seul désir était d'arrêter les crises, j'attendais de l'hôpital qu'on lui donne les médicaments nécessaires pour tout stopper mais on m'expliquait que cela masquerait les crises et qu'il serait difficile de trouver le traitement adapté... Très dur à admettre, d'autant qu'une fois, malgré les anticonvulsivants ils n'arrivaient plus à arrêter les crises. Pendant toute une nuit au bout de quelques heures, sous Rivotril, les convulsions se sont calmées et je l'ai retrouvé au matin épuisé, avec une jugulaire (pour le perfuser au niveau du cou car on n'arrivait plus à le piquer nulle part), très mauvais souvenir.

Quand l'enfant a un potentiel d'évolution, on cherche à tout prix à arrêter les crises, à le stimuler, mon fils a été pris en charge vers l'âge de 5 mois par un service de soins à domicile. Nous avons connu une période bénie de quelques mois où on a réussi à l'équilibrer avec un traitement Dépakine/Dihydantoin. Pendant cette période, il a progressé, bien sûr un grand retard s'était installé et nous avons compris que les handicaps seraient importants mais nous avions de l'espoir. Et puis, au bout d'environ 9 mois, les crises sont réapparues. Les mois ont passé, son état s'est détérioré au point de dormir en permanence, même pendant le bain... Il s'est avéré qu'il faisait une thrombopénie (diminution des plaquettes dans le sang) due à la Dépakine. Cette réaction, très rare au bout de 2 ans de traitement, a permis de découvrir qu'il souffrait d'une maladie métabolique rare, un déficit en adénylosuccinate.

Les années ont passé, les handicaps sont apparus, de plus en plus lourds. L'épilepsie n'a pas pu être équilibrée malgré les traitements multiples, certains ayant entraîné des crises très violentes que je ne veux plus jamais revoir. On a essayé toutes les classes d'anti-épileptiques. Depuis des années il a un traitement qui ne l'équilibre pas vraiment mais qui entraîne des crises "acceptables" d'un point de vue fréquence et intensité.

J'ai noté ce matin au cours des différentes interventions, qu'avait été abordée la question de la banalisation de l'épilepsie. Je ne parlerais pas de banalisation pour ma part mais de lâcher prise. On ne peut pas vivre des années auprès d'un enfant qui fait plusieurs crises par jour, jour après jour, sans finir par considérer les crises comme « normales », « *ha bien oui, il fait une crise... c'est rien, on a l'habitude... c'est tous les jours comme ça, on ne peut rien faire, il faut juste attendre que ça passe...* » sous peine de -pardonnez-moi l'expression - « *pêter un câble* »... Ce qui n'est pas forcément le cas des professionnels à qui on demande de surveiller et d'arrêter les crises au plus vite. Ce n'est de toute façon

pas souhaitable chez mon petit garçon même le Valium et le Rivotril ne sont plus efficaces. L'acharnement ne sert à rien.

Une petite anecdote : lorsque la personne qui transporte mon fils à son centre est venue se présenter, je l'ai prévenu que Gaël était susceptible de faire des crises pendant le transport. Il m'a dit qu'il avait des instructions, qu'il devait appeler les pompiers dès qu'un enfant convulsait. Je n'ai pas pu m'empêcher de lui dire en souriant qu'alors il pouvait prendre un abonnement car Gaël convulsait plusieurs fois par jour et qu'il passerait plus de temps à être transporté à l'hôpital qu'au Centre... Je lui ai expliqué que cette directive ne s'appliquait pas dans ce cas, qu'il n'y avait rien à faire en cas de crise, juste attendre qu'elle s'arrête et -le plus important- se concentrer sur la route. Si la crise l'inquiète, il s'arrête dès qu'il le peut et il attend...

En tant que maman, j'essaie d'être lucide, je ne demande pas de miracle, je sais qu'on ne pourra jamais complètement arrêter les crises, je demande juste le confort, qu'il ne souffre pas trop... Le stress étant un facteur aggravant, nous essayons de trouver un équilibre entre qualité de vie et antiépileptique. Il est actuellement sous Keppra, Urbanyl et très récemment Dihydan.

Voilà, merci beaucoup de votre attention.

*Gaël est décédé brutalement,
quelques semaines après que j'ai fait cette intervention,
des suites d'une infection pulmonaire aigüe.
Il nous manque toujours...*

Famille d'un adulte épileptique polyhandicapé

Témoignage

Catherine Eudier

Maman de Karine

Je suis la mère de Karine 34 ans qui est à la Maison d'accueil spécialisée à Notre Dame de Joye à Paris 14^e. Elle est en externat pendant 2 semaines et en internat les 8 jours suivants, ce cycle se répétant 10 mois sur 12.

Notre fille est née normalement, juste un petit problème, elle ne tenait pas très bien sa tête, mais pour les médecins, ce n'était pas important, avec le temps tout rentrerait dans l'ordre. Mais voici qu'à six mois Karine se met à nous faire de grosses convulsions, le neurologue a tout de suite vu son handicap. La première question que je lui ai posée a été. Est-ce qu'elle va marcher, il m'a vite répondu, très sûr de lui, je ne pense pas. J'étais effondrée, je n'avais que 22 ans.

Les crises de Karine étaient fréquentes, nous avons essayé beaucoup d'anti-convulsifs, mais aucun n'a pu éliminer totalement ses crises.

C'est très stressant de vivre avec quelqu'un qui à n'importe quel moment de la journée peut faire des convulsions. Notre esprit n'est jamais tranquille.

Elle a été soignée et suivie de très longues années à l'hôpital Saint Vincent de Paul et hospitalisée très fréquemment car Karine était souvent en période de crises d'épilepsie et il fallait à chaque fois réadapter son traitement.

Vers ses 20 ans, nous avons essayé des anti-convulsifs qui n'étaient pas encore commercialisés.

Ils nous étaient fournis par le laboratoire et transmis par le neurologue. Nous avons eu la chance que cela réussisse bien sur l'organisme de Karine, sans pour autant lui éliminer toutes les convulsions, mais seulement les atténuer.

Maintenant Karine, notre enfant est adulte. Elle est très lourde et lorsqu'elle nous fait des crises et qu'elle tombe, nous sommes dans l'impossibilité de la relever seuls.

Il faut que l'on soit deux personnes (pour nous mon mari et moi-même). Ce qui a une incidence sur les activités que nous menons chacun dans notre domaine. Y participer c'est mettre l'autre dans une situation qui peut-être angoissante ou fragilisante, ce qui n'est pas facile au quotidien pour celui qui reste et celui qui s'absente.

Actuellement, nous avons un dossier en neurologie à l'hôpital de la Salpêtrière, et nous nous sentons un peu plus en sécurité car il y a un service d'urgence qui pourra nous soigner Karine à n'importe quel moment.

Le professeur qui la suit en neurologie a réussi à atténuer les crises de Karine en associant plusieurs anti-convulsifs tel que « Lamictal, Epitomax, Depakine Chrono », malgré cela nous devons accepter certaines convulsions de Karine, beaucoup moins fortes, mais qui sont toujours présentes à n'importe quel moment de la journée. Nous avons appris à gérer ses crises.

Lorsqu'elles sont répétées d'une façon très rapprochée, je lui fais un Valium intra-rectal, ce qui a un effet apaisant immédiat. Même si Karine a 34 ans aujourd'hui, nous n'arrivons pas à franchir le pas et ne plus être angoissé. Nous avons toujours un stress permanent.

Il est donc essentiel qu'elle soit dans un lieu de vie avec un personnel pouvant gérer cette situation.

Il est essentiel que lorsqu'elle est avec nous et qu'en cas de fortes crises, nous ayons un lieu de référence pouvant, suite à l'intervention de la médecine d'urgence (SOS médecin, pompiers, Samu), un relais puisse être rapidement pris.

Famille d'un adulte épileptique polyhandicapé

Témoignage

Gisèle Lagrève
Maman de Sylvain

Avant de parler du sujet à l'ordre du jour, je souhaite évoquer brièvement notre histoire.

Le 4 mars 1970 à ma surprise angoissée, je ne vais pas travailler. Je dois me rendre à la clinique d'accouchement où, à l'étonnement de tous y compris le gynécologue, je mets au monde des jumeaux prématurés d'environ 8 semaines.

Dans l'ordre de la naissance : Sylvain (2,2kg) et Bruno (1,9 kg) qui sont transférés immédiatement au service des prématurés à Port-Royal. Bruno nous quitte au bout de 24h, victime d'une hypoglycémie sévère. Sylvain résiste, quitte Port-Royal le 7 avril pour Saint-Vincent de Paul pour divers problèmes (perte de sel, prise de poids difficile etc.).

Enfin Sylvain revient à la maison au grand bonheur de ses parents et de son frère Christophe. Nous sommes le 9 mai. Sylvain va très bien à tous les points de vue, d'après l'interne.

Les deux mois suivants, son état n'est plus aussi bon et le pédiatre, que nous consultons, diagnostique une augmentation anormale du périmètre crânien.

Sylvain est hospitalisé à nouveau le 10 juillet pour hydrocéphalie provoquée d'après l'interne par l'hémorragie méningée ayant eu lieu lors de sa naissance prématurée. La pose d'une valve ventriculo-cardiaque est donc décidée mais elle sera retardée Sylvain ayant attrapé une neuro toxicose et fait un collapsus. Il ne pourra être opéré, à l'hôpital Foch, que le 28 août d'où il ressort le 2 septembre avec un traitement de Gardéнал. Ce retard sera fatal pour Sylvain qui aurait été parfaitement normal sans ce report de l'intervention. En conséquence comme nous l'annonce, après l'opération, très brutalement le chef de service de l'hôpital, les séquelles sont définitives et il n'y a pas d'illusions à se faire sur un développement normal de notre fils.

Effectivement Sylvain est devenu un polyhandicapé lourd, réopéré à l'hôpital Foch, à 7ans, pour mettre un cathéter aboutissant dans l'abdomen et non plus dans le cœur. L'autre problème de santé dont je ne parlerai pas est une insuffisance surrénale découverte à 1 an).

Il a un traitement permanent (Gardéнал et Urbanyl) qui a été mis au point il y a plusieurs années par l'hôpital Saint-Vincent de Paul, pour éviter, limiter les crises comitiales qui correspondent à des petites crises épileptiques. Celles-ci se traduisent en premier par les yeux qui se révulsent, suivi par une agitation importante des bras et plus ou moins une perte de conscience. Ceci dure environ 30 secondes à 1 minute. Après, Sylvain est sans forces et ne revient à son état normal qu'au bout d'environ 15 à 20 minutes.

En dehors de ces moments durs (surtout les premières fois où on les vit) Sylvain est très souriant, très présent (avec cependant de temps en temps quelques absences). Depuis 2005, le traitement pour la pathologie globale de Sylvain est assuré par notre médecin généraliste. Le professeur de l'hôpital Saint-Vincent de Paul ayant pris sa retraite nous a suggéré cette solution et cela se passe très bien.

Le traitement prescrit est appliqué par nous et par l'établissement où est Sylvain (MAS Notre-Dame de Joye dans le 14^e arrondissement). Quelques petites crises ont lieu soit à Notre-Dame de Joye, soit chez nous. Elles durent à peu près le même temps et n'ont jusqu'à maintenant pas nécessité d'autres interventions. Le repos suffit à ramener l'état normal. La prise en charge totale de Sylvain, en internat, se fait 1 semaine sur trois. Les deux autres semaines Sylvain est externe.

Au sein de l'établissement, on nous a proposé un traitement plus lourd mais ce traitement le rendrait plus amorphe. C'est pourquoi nous avons accepté ces crises dont la fréquence est très variable (2 éventuellement dans la même journée ou aucune pendant 3,4 semaines). D'après un avis médical,

elles n'aggravent pas son état, ce que nous avons constaté par nous-mêmes depuis plusieurs années. Sylvain reste très en forme la majeure partie du temps.

Mais il faut savoir que ce n'est pas facile car les petites crises peuvent se produire n'importe quand, n'importe où car elles arrivent de façon imprévisible et même si nous en voyons les premiers signes (yeux qui partent sur le côté) ce n'est pas évident de les interrompre lorsque que le processus est commencé. Nous avons parfois réussi.

Sylvain ne marche pas seul. Il faut le soutenir très fortement. Il ne mange pas seul, mange comme un bébé (tout mixé), est incontinent. Bref il est et restera toute sa vie un grand bébé qu'il faut assumer. Notre seule communication se fait par les regards, les câlins, les sourires puisqu'il ne parle pas non plus (il ne sait que dire *non* ! qui est parfois un *non non* ou un *non oui* !).

En vieillissant son état s'aggravera sans doute (il a 36 ans et demi !) et nous vieillissons en même temps ! Nous souhaitons, comme tous les parents pouvoir faire face le plus longtemps possible et lui manifester notre amour comme il nous manifeste le sien.

Conséquences développementales de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé

Dr Roger Salbreux
Pédopsychiatre, épiléptologue

Élisabeth de Raymond
Psychologue clinicienne

Parmi les associations « *épilepsie/atteinte neurologique motrice* » et « *épilepsie/déficience intellectuelle* », la condition de polyhandicapé est celle qui atteint le taux d'association le plus élevé, pratiquement les deux tiers.

Du fait des troubles de la communication et du risque d'interprétation projective du comportement et de la valeur des acquisitions de l'enfant polyhandicapé, la littérature est presque muette sur les conséquences de cette épilepsie sur son développement.

L'expérience quotidienne auprès d'enfants et d'adolescents polyhandicapés présentant des crises d'épilepsie et le rapprochement des constatations ainsi recueillies avec les faits observés chez des enfants épileptiques sévèrement atteints, avec psychopathologie lourde et parfois atteinte neurologique motrice, montre que le retentissement des crises sur l'organisation du schéma corporel et la construction du Moi est extrêmement sévère. Le nombre et la gravité des crises, ainsi que la nature et le nombre des anti-épileptiques utilisés, interviennent dans le poids des symptômes observés.

Les auteurs s'efforcent de décrire ces conséquences et de les illustrer par des vignettes cliniques.

Introduction - Lieux d'observation

Si l'on considère la fréquence de l'association entre atteinte neuro-motrice et épilepsie, le taux de comorbidité le plus élevé est évidemment atteint dans le cas du polyhandicap : près des deux tiers des sujets atteints (T.-R. SUNDER, 1997). Et il s'agit le plus souvent d'épilepsies plutôt difficiles à équilibrer et même pharmaco-résistantes. Par ailleurs, évaluer les conséquences d'une telle association sur le développement de l'enfant est méthodologiquement hasardeux et complexe : en effet le retard mental sévère et les difficultés de communication propres au sujet polyhandicapé, rendent problématique l'exploration du schéma corporel, des troubles de l'organisation spatio-temporelle et même de la personnalité des personnes atteintes de polyhandicap et souffrant parallèlement d'épilepsie.

De plus, la simultanéité de troubles moteurs et de manifestations épileptiques, ainsi que l'existence de lésions neurologiques diffuses, compliquent sérieusement la compréhension des mécanismes physiopathologiques et psychopathologiques à l'origine des troubles observés, ainsi que l'interprétation du rôle de l'épilepsie comme facteur générateur des conséquences développementales particulières chez les enfants et adolescents polyhandicapés.

C'est vraisemblablement la raison qui rend aussi décevantes les recherches bibliographiques sur la question. Malgré une perception très nette, partagée par plusieurs professionnels médecins ou non (C. BARAT et coll., 1985-1988), s'occupant d'enfants polyhandicapés, d'une différence dans le développement psychoaffectif de ces sujets, selon qu'ils souffrent ou non d'une épilepsie sévère associée et malgré la conviction également répandue qu'il existe un climat relationnel et un comportement particuliers chez les personnes, certes très atteintes sur le plan moteur et mental, mais en outre affligées d'une épilepsie rebelle, la littérature sur cette question est bien vite parcourue. Tout au plus peut-on trouver quelques lignes dans des articles consacrés à la prise en charge des polyhandicapés ou des états déficitaires sévères ou au traitement des épilepsies rebelles chez les polyhandicapés (Olivier DULAC, 2006).

Pour notre part nous disposons :

- d'une part, d'une expérience, déjà ancienne, sur une population d'enfants et d'adolescents atteints d'épilepsie sévère avec retard mental important dans une institution n'accueillant que

des épileptiques et présentant assez rarement des atteintes neuro-motrices,

- et de celle, encore plus ancienne, d'autre part dans un établissement pour infirmes moteurs d'origine cérébrale, gravement touchés sur le plan moteur et, pour une grande partie d'entre eux, également sur le plan intellectuel, présentant en outre assez fréquemment une épilepsie.

Cette situation nous autorise quelques comparaisons, dont nous nous proposons de présenter les résultats, mais malheureusement pas une évaluation chiffrée et encore moins une étude statistique !

Dans le premier des deux établissements, l'épilepsie domine largement le tableau clinique ; il en est de même des difficultés d'apprentissage et des troubles du comportement. L'attention est essentiellement attirée sur la réduction, difficile des manifestations épileptiques et sur l'amélioration des troubles psychiques et mentaux.

Dans le second au contraire, ce sont les troubles moteurs qui sont au centre des préoccupations, ainsi que différents degrés de déficience intellectuelle. L'épilepsie y est moins fréquente (plus d'un tiers des cas tout de même) et moins prégnante. Sauf dans quelques cas elle est contrôlée. Sans être du tout absentes, les manifestations psychiques et comportementales sont plutôt au second plan.

Les anomalies constatées

Dans le premier établissement et avec l'aide de deux psychomotriciennes, nous avons observé :

- des troubles du tonus, le plus souvent hypertonie (non justifiée par une atteinte neurologique),
- des dys-latéralisations et surtout une grande incertitude sur la latéralisation des sujets,
- des difficultés très importantes dans la reproduction de séquences rythmiques,
- une insuffisance massive dans la représentation du schéma corporel et de l'image de soi, avec, à titre d'exemple, un morcellement du visage dessiné, les différentes parties de ce dernier étant dispersées et très mal situées (Edith LORENZ et coll. 1986),
- un manque de confiance évident dans un corps dont la faiblesse récurrente ne "porte" pas ces enfants ou ces adolescents,
- des troubles de l'attention, de la mémoire, des fonctions exécutives, une lenteur caractéristique,
- des troubles de la personnalité, de nature assez diverse, parmi lesquels ont été très fréquemment individualisées des organisations dites "états limites", avec perte des repères, confusion, impulsivité, passages à l'acte fréquents et souvent violent, etc.

On l'aura remarqué, il s'agit d'une large série de troubles assez communs, que l'on retrouve dans toutes sortes d'atteintes cérébrales de causes très diverses, certaines assez spécifiques de la localisation des lésions en cause (syndrome préfrontal par exemple), mais d'autres plutôt banales et sans spécificité (lenteur, glyschroïdie, adhésivité).

Dans la seconde institution, nous avons relevé :

- des troubles praxiques et visuo-spatiaux, assortis des mêmes perturbations du schéma corporel,
- la même lenteur dans les apprentissages et le raisonnement, mais prise dans des raideurs neurologiques ôtant toute signification aux troubles toniques,
- surtout la structure de la personnalité se montrait le plus souvent bien repérée et cohérente avec la réalité, avec toutefois une note dépressive assez comparable à celle des sujets précédents.

Or, ces observations n'incluent pas, et pour cause, de grands polyhandicapés lourds sans aucune autonomie de déplacement et sans langage et le but de ces modestes réflexions est plutôt d'essayer de repérer quelles sont les anomalies, d'apprentissage, de fonctionnement psychique ou de comportement, les plus volontiers observées en fonction de la prédominance de symptômes chronique (en particulier épileptiques) et de leur gravité.

Associations les plus fréquentes

On ne reviendra pas ici sur les associations classiques et bien documentées entre atteinte

neuromotrice et dyspraxie ou troubles visuo-spatiaux (Michèle MAZEAU, 2003 ; 2005) et d'une façon encore plus générale sur l'ensemble des complications neuropsychologiques des infirmités motrices d'origine cérébrale.

On ne reviendra pas davantage sur les grandes lois développementales mises en évidence, entre autres, par l'enquête épidémiologique sur "Les inadaptations sévères dans la population juvénile de la région Île-de-France" et les associations de handicaps en son sein, que j'avais conduite au CESAP avec Stanislaw TOMKIEWICZ et Michel MANCIAUX, (Roger SALBREUX, 1979) : il en résultait en particulier le fait que le niveau intellectuel est d'autant plus bas que le nombre de ces associations est plus élevé.

On rappellera au passage que de nombreux travaux et en particulier l'enquête récente à la consultation d'épileptologie infantile de Saint Vincent de Paul par Christine BULTEAU et coll. (2000), ont montré que la déficience intellectuelle chez les enfants atteints d'épilepsie était liée à de nombreux facteurs, parmi lesquels émergeaient le type des crises, leur fréquence et le nombre des médicaments antiépileptiques administrés.

De notre côté, on s'attachera à souligner la fréquence en présence de manifestations épileptiques et dans les deux populations investiguées :

- d'une part de l'association d'épilepsie et de difficultés d'apprentissage avec niveau intellectuel relativement préservé, n'expliquant en tout cas pas, et de loin, les difficultés observées,
- et d'autre part, au moins en institution, de la concomitance d'organisations limitées de la personnalité avec des épilepsies sévères le plus souvent d'équilibration difficile ou complètement pharmaco résistantes.

Les syndromes de West, de Dravet et de Lennox-Gastaut sont les grands pourvoyeurs de ce dernier type d'associations, où l'on retrouve, avec la débilisation progressive, l'impulsivité, les colères subites, l'absence de culpabilité ou les inversions de responsabilité, sans jamais de confusion sujet/objet qui signerait le passage à un état psychotique plus avéré. Ce tableau clinique ne représente évidemment pas la seule association possible : toutes les autres organisations de la personnalité sont représentées, mais celle-ci est de loin la plus fréquente et retiendra toute notre attention.

Bien que l'on observe toujours un effet négatif du nombre des crises et de l'importance du traitement sur le niveau intellectuel, et qu'il existe en outre un continuum infiniment varié entre la gravité des atteintes motrices, de l'épilepsie et l'importance du retard intellectuel, il semble bien que les atteintes motrices majeures sont plus fréquemment associées à un retard intellectuel très important et que les épilepsies les plus sévères, notamment celles qui débutent très tôt dans la vie donnent plus volontiers des troubles psychiques importants ou tout au moins une coloration psychiatrique et comportementale à la déficience intellectuelle (à ce propos, voir entre autres la fréquence de ce aspects borderline ou dissociatifs dans les syndromes sus cités de West, de Dravet et de Lennox-Gastaut).

Ces constatations sont-elles transposables aux enfants polyhandicapés ? Quelques observations semblent confirmer, et nous l'avancions avec d'infinies précautions, que tel est bien le cas et que certains polyhandicapés au fonctionnement relationnel particulièrement difficile ont aussi une épilepsie très sévère et, bien sûr, pharmaco résistante. Mais ce point ne peut pas être érigé en règle absolue.

Tentatives de compréhension ou d'explication et discussion

En dehors des tableaux neuropsychologiques bien repérés comme le syndrome préfrontal et de l'importance bien connue de la diffusion des lésions sur l'efficacité intellectuelle, cause de retard mental global sévère, nous estimons que le vécu de l'épilepsie peut contribuer à expliquer certaines des anomalies signalées et non des moindres.

Le début précoce des crises est certainement l'un des facteurs développementaux majeurs. Comment en effet se "construire" dans une relation à l'autre perturbée par la rupture permanente du sentiment de la continuité d'exister et dans le renvoi en miroir (dans les yeux des parents) de la peur constante de la mort à l'occasion de chaque crise ? Comment organiser les notions de présent/absent, de séparation/retrouvailles et finalement l'intégration de la rupture sans perte de la notion de persistance, dans une relation d'objet en pointillé, fonctionnellement instable et trop souvent frustrante ?

Trente ou quarante ans d'accompagnement d'enfants, d'adolescents et même d'adultes polyhandicapés nous ont permis de comprendre que derrière le sujet polyhandicapé, quelle que soit

l'importance de son déficit, il y a l'être humain, avec sa sensibilité, son affectivité, ses réactions, qu'il suffit de savoir éliciter pour entrer en relation avec elle ou avec lui. Il n'est pas imaginable que les facteurs de désorganisation développementale décrits ci-dessus et notamment l'incohérence temporelle et l'inconsistance du soi, n'aient pas d'action sur leur développement et leur organisation psychique.

Conclusion

Des études plus systématiques et plus fouillées seraient certainement indispensables pour le démontrer mais, à la suite de ces quelques réflexions autour de la comparaison de deux populations d'enfants et d'adolescents très touchés, on peut déjà retenir l'importance d'une série d'éléments aggravants. Insistons notamment sur les trois grands facteurs de perturbation développementale que représentent la précocité de survenue des crises, leur fréquence et le nombre des médicaments antiépileptiques utilisés. Cela permettra de conduire, autant que faire se peut, une prévention raisonnée de ces troubles qui, à l'évidence, diminuent la qualité de vie des sujets polyhandicapés en leur faisant perdre le minimum de stabilité et de confiance en eux dont ils pouvaient bénéficier malgré leurs graves déficiences physiques et intellectuelles.

Bibliographie

BARAT C, BARTSCHI M., BATTISTELLI F., BAUDRY C., CALVET F., MAUSSION E., MAZEAU M., MAZEROLLE. M., SVENDSEN F. (1985-1988), L'enfant déficient mental polyhandicapé, quelle réalité, quels projets. 2^{ème} édit., Paris, E.S.F.

BULTEAU C., JAMBAQUE I., VIGUIER D., KIEFFER V., DELLATOLAS G., DULAC O. (2000), Epileptic syndromes, cognitive assessment and school placement : a study of 251 children. *Dev. med. child neurol.*, 42, 5, p. 319-327.

DULAC O. (2006), Traitement de l'épilepsie chez l'enfant polyhandicapé. *Polyhandicap 2005*. CT NERHI, p. 84-87.

LORENZ E., MOTTE P., BUFFET Y., SALBREUX R. (1986), Le maquillage dans la restauration de l'image de soi chez des enfants épileptiques. In : *Le corps et sa mémoire*. VI^{ème} Congrès international psychomotricité, La Haye - Amsterdam, 6-9 juin 1984. Paris, p. 245-252.

MAZEAU M. (2003), *Conduite du bilan neuro-psychologique chez l'enfant*. Paris, Masson.

MAZEAU M. (2005), Troubles cognitifs, Déficience Mentale, Troubles Spécifiques des Apprentissages. Un mot peut en cacher un autre. *Contraste*, 22-23, p. 187-207.

SALBREUX R. (1989), Jeunes épileptiques avec psychopathologie associée. Colloque de Bry-sur-Marne, 26-27 juin 1987 : Introduction, conclusion et recueil des textes. Paris, Documentation médicale Labaz, 230 p.

SALBREUX R., DENIAUD J.M., TOMKIEWICZ S., MANCIAUX. M. (1979), Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. (Premiers résultats de l'enquête épidémiologique sur les inadaptations sévères dans la population juvénile de la Région parisienne). *Neuropsychiat. enf. adolesc.*, 1/2., p. 5-28.

SUNDER T.-R. (1997), Meeting the challenge of epilepsy in persons with multiple handicaps. *J. child neurol.*, 12, suppl. 1, p. 38-43.

TROISIÈME PARTIE

Table ronde

- **Quelle qualité de vie pour un enfant ou un adulte polyhandicapé souffrant d'épilepsie grave ?**

Mme Nathalie BOUCARD

Parents au CESAP

La Loupière - Meaux (77)

On m'a proposé d'intervenir pour vous faire part de mon vécu concernant le polyhandicap. En 1999, j'ai accouché avec difficulté d'un petit garçon, Florian. La grossesse s'était très bien passée, mais l'accouchement a dû se terminer pour une césarienne un peu en catastrophe. Le résultat a été un joli petit garçon de 3,870 kgs pour 51,5 cm mais avec une hypotonie évidente. Il avait manqué un peu d'oxygène : je l'ai découvert moi-même après car à la maternité, le personnel passait son temps à me dire qu'il ne fallait pas que je m'inquiète, l'accouchement avait été un peu difficile, il fallait lui laisser le temps de récupérer.

Puis, les premiers rendez-vous avec un neuropédiatre (le Dr Gadisseux) nous ont été proposés au 4^e mois de vie. C'est à partir de ce moment-là qu'une série d'examens ont commencé car les difficultés de l'accouchement expliquaient difficilement la totalité du tableau de notre fils (hypotonie majeure). De plus, des crises d'épilepsie sont apparues vers le 7^e mois. Pendant plus de deux ans, des examens ont été faits (à l'hôpital du Kremlin-Bicêtre notamment) pour essayer de mettre un nom aux difficultés de notre fils. Mais après chaque examen, on nous disait que tout était « normal ! ». Le Dr Gadisseux nous a précisé qu'avec tous les examens, « *on avait la liste de ce qu'il n'avait pas, mais on ne pouvait toujours pas dire ce qu'il avait* ». Le seul résultat différent était un taux pour les mitochondries un peu inférieur (à la suite d'une biopsie musculaire) sans que cela explique à lui seul l'état général.

Pendant toute cette période, si nous avons, mon mari et moi, accepté la « différence » de notre fils, nous n'avons cependant pas baissé les bras pour être le plus présent près de lui. En effet, nous nous sommes naturellement adaptés à ses difficultés et nous avons fait en sorte de les compenser le plus possible. Nous ne pouvions d'ailleurs pas faire autrement car s'il ne pouvait pas parler avec des mots, ses yeux et son visage s'exprimaient très clairement. Et pour ceux qui prenaient le temps de l'observer et de s'intéresser à lui, il était évident qu'il montrait une envie farouche de progresser et d'évoluer. Il m'est apparu très vite qu'il comprenait très bien ce qu'on lui disait : il me l'a d'ailleurs prouvé plus tard.

Nous avons vite remarqué que ses crises d'épilepsie qui l'amenaient systématiquement en hospitalisation plusieurs jours coïncidaient avec ses poussées dentaires. Je l'ai rapidement signalé aux différents médecins, mais je sentais bien que l'on n'osait pas me dire que je racontais n'importe quoi. Ce n'est qu'au bout de trois ans qu'on a commencé à se dire que tout compte fait, j'avais peut-être raison. Je suis d'autant plus surprise qu'en entendant tous les intervenants de ce matin, il a été affirmé à plusieurs reprises que la douleur était reconnue comme un facteur déclencheur de crises d'épilepsie. Et pour mon fils, il s'agissait de la douleur dentaire ! Non pas celle qu'il pouvait avoir lorsque les dents perçaient la gencive, mais la douleur ressentie lors de « l'installation de la dent dans la gencive ».

En 2002, nous avons posé la question aux médecins de la possibilité d'avoir un deuxième enfant. Les avis ont été partagés. Les examens faits jusqu'à présent ne permettaient pas d'affirmer qu'une deuxième grossesse amènerait au même résultat. Cependant rien ne permettait non plus d'affirmer qu'une deuxième grossesse n'aboutirait pas à une naissance « normale » : le risque zéro n'existait pas !

Nous avons décidé de tenter une deuxième grossesse. Celle-ci s'est très bien déroulée et j'ai demandé à être accouchée par césarienne programmée. En février 2004, notre deuxième fils, Lilyan, est né et nous étions très heureux car il avait tous les réflexes normaux. Et puis, notre joie n'aura été que de courte durée car deux mois plus tard, des signes d'hypotonie apparaissaient : une tenue de tête difficile notamment. À partir de septembre 2004, nous avons été pris en charge à l'hôpital Necker afin d'essayer d'établir un diagnostic car là il paraissait évident qu'un problème génétique existait.

La série des différents examens a recommencé. À son 11^e mois, les premières crises d'épilepsie de Lilyan sont apparues : il sortait ses premières dents. Cependant, nous avons dû faire face à un nouveau tableau : les crises de Lilyan étaient impressionnantes : elles sont très difficiles à canaliser, très souvent elles s'accompagnent d'une baisse impressionnante de la saturation, il doit être mis sous oxygène, un encombrement important intervient également. On nous a indiqué qu'il s'agissait d'une épilepsie migrante. Il a fallu plusieurs traitements pour essayer de trouver celui qui arrivait à le stabiliser un peu. En août 2005, on nous a proposé de mettre en place le régime cétogène, ce que nous avons fait pendant plus d'un an en nous adaptant aux contraintes de ce régime qui favorisait les lipides plutôt que les glucides. Cependant, cela n'empêchait pas à chaque poussée dentaire les crises et les hospitalisations. En janvier 2006, on nous a indiqué que l'on avait cerné le problème de nos deux enfants : il s'agissait d'un problème au niveau de l'ADN mitochondriale. On nous a bien expliqué le tableau évolutif en nous précisant que l'origine venait certainement du fait que mon mari et moi étions porteurs d'un gène malade qui sur nous ne faisait rien mais mis en commun déclenchait la maladie. On nous a alors précisé qu'on nous appellerait pour faire une prise de sang chacun afin de confirmer ce diagnostic. À ce jour, nous attendons toujours l'appel.

Depuis ce diagnostic, nous avons décidé de ne plus nous poser de questions sur quoi faire, quand le faire. Florian ne faisait quasiment plus de crise depuis plusieurs mois car il avait fini de sortir sa dentition de lait. Il avait retrouvé une joie de vivre évidente et son sourire coquin ou charmeur le prouvait. Nous avons décidé de lui faire profiter, avec son frère des meilleurs moments de la vie. Nous avons réussi en août 2006 à programmer une sortie dans un parc d'attractions avec ses cousins et sa cousine qui sont d'âge équivalent et qui ont très bien accepté sa différence et avec lesquels une véritable complicité s'est installée. Il a réussi à monter dans deux attractions avec la complicité du personnel du parc qui n'ont pas pu résister à son sourire. Nous avons décidé ce même mois d'arrêter le régime cétogène de son petit frère pour lui permettre de manger à nouveau avec plaisir.

Malheureusement, ces moments de bonheur auront été trop courts car Florian nous a quitté le 4 octobre 2006. Il était dans un centre à temps plein depuis deux semaines pour nous permettre de faire des travaux d'aménagement adapté dans la maison. Nous l'avions vu le samedi et il est parti dans son sommeil le mercredi matin suivant, sans souffrance.

A son enterrement, nous avons alors pu réaliser l'impact que son histoire avait eu sur les gens : il y avait plus de deux cents personnes pour rendre hommage à un petit bonhomme qui a su, à défaut de ne pouvoir communiquer par la parole, trouver en chacun de nous les voies de notre cœur. Nous sommes très fiers de lui.

C'est pourquoi j'ai tenu à maintenir ma participation aujourd'hui pour dire à quel point si le polyhandicap est lourd à gérer, il apporte aussi de très grands moments de satisfaction quand on prend le temps de passer outre la différence. Le plus dur dans cette situation n'est pas d'accepter la différence mais de la faire accepter par les autres.

Maison d'accueil spécialisée Notre-Dame de Joye

Valérie Florenson

Directeur-adjointe

MAS Notre-Dame de Joye - Paris 14^e

Nous accueillons 43 résidents polyhandicapés.

Une majorité de ces personnes est concernée par une épilepsie soit stabilisée soit encore en éveil. Seules 8 personnes ne présentent pas de comitialité. À ce jour, 23 personnes manifestent soit des absences soit des crises généralisées malgré la présence d'un traitement.

Il est important de connaître le mode de fonctionnement de notre unité centrale qui reçoit 34 personnes selon un rythme alternant des périodes d'internat et des périodes d'externat... Cela signifie que chacun d'entre eux alterne entre une vie de collectivité d'externat ou d'internat et une vie en famille. 8 autres personnes vivent en internat dans un appartement. Un seul résident n'effectue pas d'internat pour raison médicale.

Cette alternance institution/famille va donc en permanence « conditionner » notre travail et notre action. Concernant l'épilepsie, en plus des traitements habituels, nous souhaitons avoir un protocole adapté à chacun des résidents en cas de crise généralisée qui tiendra compte de ses antécédents médicaux, d'une éventuelle contre-indication médicamenteuse ou autres éléments.

Aujourd'hui n'ayant plus de neurologue attaché à l'établissement, les familles se doivent de consulter un spécialiste et d'évoquer auprès de ce médecin la demande de l'établissement. En effet, nous ne serions pas habilités à intervenir sans ordonnance médicale tandis que les parents peuvent intervenir autrement. Parfois, il arrive que les parents ne comprennent pas notre demande car leur enfant n'a pas fait de crise depuis un certain temps.

Nous avons connu une jeune femme, décédée depuis, qui durant des années passées chez nous n'avait jamais fait de crises et qui après un départ et une modification de son mode de vie a déclaré plusieurs crises. Je tiens d'ailleurs à préciser que pour certaines familles il n'est pas simple de trouver une consultation adaptée au handicap de leur enfant, adulte aujourd'hui.

Nous sommes donc amenés à intervenir auprès d'un résident en crise selon une information médi-cale. À défaut d'information précise, nous faisons appel à SOS médecin et/ou au Samu, bien sûr selon la gravité de la crise.

L'intervention de SOS médecin est parfois longue et reporte l'administration du traitement par voie rectale... Ce qui peut questionner alors la pertinence de cette forme d'intervention ; d'autres médecins (c'est arrivé) n'apprécient pas se déranger que pour faire une intra-rectale... Administrer un traitement en gouttes est finalement plus simple voir plus efficace.

De façon plus concrète, les protocoles sont connus et restent facilement consultables par tous les intervenants, de jour comme de nuit. Tout un chacun doit savoir accompagner un résident en état de crise et le signaler si nécessaire soit à l'infirmière quand elle est présente (le jour) soit à un responsable présent lui aussi sur le terrain ou bien en astreinte téléphonique de jour comme de nuit. Actuellement 2 infirmières travaillent chez nous, nous en recherchons une 3^e.

Ces partenaires ne sont pas habilités à intervenir de la même façon... C'est donc l'infirmière et ou le responsable qui confirmeront l'application du protocole... l'infirmière pouvant intervenir en faisant une intra-rectale.

Les parents sont informés des crises et/ou absences que nous avons constatées... soit oralement si cela nous apparaît nécessaire (blessure occasionnée, urgence ou autre situation) soit par écrit.

En cas d'urgence et d'hospitalisations, nous accompagnons et restons présents auprès du résident le temps que la famille puisse prendre le relais. Si un résident passe par une période critique

nécessitant une surveillance médicale particulière, nous pouvons être amenés, en accord avec la famille, à stopper temporairement l'accueil en internat, par défaut de couverture médicale adaptée la nuit.

Il est plus simple de constater une absence, *a fortiori* une crise généralisée durant la journée que durant la nuit ; cela dit les manifestations physiques des absences, même le jour, de certains résidents ne sont pas toujours simples à observer. La nuit, en effet, un veilleur qui a obligation d'être éveillé, effectue des rondes régulièrement. Dans notre unité principale, il surveille 12 adultes polyhandicapés repartis sur 2 étages. Nous savons qu'il ne peut pas contrôler toutes les situations en même temps même si il écoute et réagit à certains bruits en plus de ses rondes.

Dans les appartements, un veilleur pour 8 résidents. Dans chacune des unités, les veilleurs sont « doublés » par des étudiants qui (en échange d'une chambre) ont obligation de rester présents la nuit et peuvent donc être appelés pour soutenir le veilleur en cas de situation difficile.

Je pense que l'on peut quand même dire et les veilleurs qui ont connu le travail de jour en conviennent, que les résidents manifestent moins de crises durant la nuit que durant le jour.

Un vecteur émotionnel et réactionnel est constaté, qui entraîne une fragilité plus grande le jour... Le bruit, la fatigue, des émotions plus particulières à chacun selon son histoire, la vie de groupe...

Le jour aussi, nous savons pour certains résidents reconnaître les prémices d'une crise d'épilepsie et parfois l'enrayer... La nuit cela n'est guère possible. Nous nous demandons même si certains ne se les déclenchent pas plus ou moins volontairement...

Durant la nuit les veilleurs savent qu'ils doivent être attentifs aux bruits soudains, aux effets de surprise... Entrer doucement dans la chambre, ne pas imposer de lumière directe sur le résident est important. Une réactivité est constatée pour certains résidents en fin de nuit, vers plus ou moins 6 heures du matin.

Parfois nous pouvons aussi constater des manifestations différentes que le résident se trouve en institution ou dans sa famille, voire même entre l'internat et l'externat.

En conclusion, il apparaît clairement que l'accompagnement du jour et de la nuit d'une personne épileptique est différent. Il est important d'assurer une information et un suivi de qualité qui tiendra compte des particularités de chacun des résidents.

Sara Guibert
Psychologue clinicienne
Maison d'accueil spécialisée
du Val-de-Marne
Dammarie-Les-Lys (77)

Je travaille dans un Institut Médico-Éducatif (IME) pour adolescents autistes et psychotiques à mi-temps. Par ailleurs, je travaille dans une Maison d'Accueil Spécialisée (MAS) qui reçoit 35 adultes polyhandicapés dont deux tiers sont épileptiques. Mon poste de psychologue clinicienne à quart temps a évolué en temps plein, que je partage avec un collègue (deux mi-temps). Le temps partiel permet au psychologue de se situer à la frontière entre l'intérieur et l'extérieur de l'institution, entre le dedans et le dehors.

Ce travail se situe sur 3 axes étroitement liés.

Avec les résidents

- **des entretiens ponctuels ou réguliers** avec quelques-uns, parfois en collaboration avec un membre de l'équipe, qui vient étayer les échanges avec la personne polyhandicapée qui utilise peu la parole, et permet de mettre des mots sur le vécu de l'épilepsie.

Au cours de nos entretiens, les adultes polyhandicapés épileptiques expriment le désir de « faire comme les autres », des sorties, des séjours vacances, des rencontres, d'avoir des relations affectives... Ils témoignent de leurs désirs, de leurs sentiments, de leurs plaisirs.

Il me semble nécessaire de leur reconnaître des choix à leur mesure, de maintenir des espaces de liberté, de laisser la place à l'initiative, et ce quel que soit leur degré de handicap. Il est important de leur reconnaître un statut de sujet, auteur de transformation de leur vie d'adulte.

Les personnes polyhandicapées épileptiques témoignent également d'un vécu du corps très angoissant et d'une image du corps altérée. La survenue soudaine des crises et leur répétition affectent l'expérience des limites corporelles, la continuité de soi. Certains résidents expriment la peur de la chute, celle du sang lié à la blessure...

- **Des groupes de parole et de communication** avec les résidents et les professionnels lors d'événements institutionnels particuliers. Deux exemples :

- suite à une crise épileptique d'un professionnel sur l'unité de vie, avec intervention des pompiers, les aides médico-psychologiques (AMP) ont accompagné les résidents présents et les ont protégés de l'agitation. Cependant, ces derniers n'ont pas échappé à l'angoisse suscitée par un tel événement. Cela a participé au déclenchement de crises d'épilepsie chez plusieurs d'entre eux. Un groupe de parole a eu lieu avec l'ensemble des résidents présents, accompagnés des professionnels.

- lors d'un groupe de parole proposé suite au décès d'un résident, les autres s'interrogent, s'inquiètent, demandent des explications.

Les résidents se montrent toujours particulièrement attentifs lors de ces groupes. Quand ils ne communiquent pas par la parole, ils s'expriment par des vocalises, un regard ou un geste.

Avec les familles

- **Des entretiens à leur demande ou à celle de l'institution.** Les familles ont besoin d'être écoutées. La souffrance, la blessure narcissique des parents se réveille à chaque crise d'épilepsie. Chez certaines familles, cela renvoie au renouvellement de la perte de l'enfant imaginaire.

La crise d'épilepsie peut mettre en scène des représentations de mort pour le sujet et son entourage, ce qui peut paralyser le fonctionnement familial.

La crise est une menace dont la survenue est aléatoire, une brutale irruption dans la vie du sujet et de son entourage. L'attente de sa réapparition entraîne un sentiment d'insécurité permanent, une anxiété anticipatoire. Les moyens de protection prennent l'allure de rituels contra-phobiques qui peuvent contribuer à augmenter la dépendance de la personne polyhandicapée. Les familles ont à trouver un difficile équilibre entre dénégation et surprotection.

S'ajoute la question de la culture et des croyances de chaque famille (les esprits, le diable...) qui sont à prendre en compte dans l'accompagnement de la personne polyhandicapée souffrant d'épilepsie grave.

- **Des groupes de parole mensuels pour les familles**, animés par la psychologue de l'association.
- **Des réunions de frères et sœurs** peuvent être proposées en institution pour enfants ou adolescents.

Avec les équipes

- **Des réunions d'équipe** hebdomadaires par unité de vie, des synthèses annuelles pour chaque résident, des réunions de « santé » hebdomadaires (médecin, infirmières, kinésithérapeute, psychomotricienne, ergothérapeute et psychologues).
- **Une présence sur les unités** dans des moments informels que R. Roussillon qualifie d'« interstitiels ».
- **Des groupes de parole** hebdomadaires sur les pratiques professionnelles, ouverts à l'ensemble du personnel (AMP, personnels de service, secrétaire...), proposés sur le temps de travail, en dehors de la présence de la direction et dans le cadre du secret professionnel.

Deux points, parmi d'autres, à travailler avec les équipes.

Le premier concerne l'importance de la présence auprès du résident du même professionnel avant, pendant et après la crise d'épilepsie. Cela permet de faire lien, de faire retour à la personne polyhandicapée de ce qui s'est joué, du moment de la survenue de la crise jusqu'à l'après-crise. Il s'agit de favoriser la narration de ce qui a « échappé » à la personne polyhandicapée, qui vit sa crise « dans les yeux et la bouche des autres ». Cette mise en mots, mise en sens rétablit la continuité de l'histoire du résident. De plus, cela permet de donner du sens à ce que le résident va ressentir comme émotions chez le professionnel après la crise d'épilepsie.

Le deuxième point à souligner concerne les soins suite aux chutes, aux blessures occasionnées par les crises d'épilepsie. Les points de suture au visage, par exemple, peuvent être vécus comme une effraction par la personne polyhandicapée. Reparler de la crise pendant les soins amène à donner du sens à cette blessure corporelle et psychique. Le toucher, le regard et le langage du soignant participent de l'étayage de l'unité corporelle et psychique de la personne polyhandicapée épileptique.

En conclusion, le psychologue aide à réguler les relations résidents-parents-professionnels, souvent chargées de méfiance, de séductions ou de rivalités réciproques, inductrices de conflits (E. Zucman, 2000). Ses fonctions complémentaires tissent des liens entre les résidents, les familles et les équipes, et favorisent une prise en charge globale de la personne. En institution pour enfants ou adultes polyhandicapés souffrant d'épilepsie grave, il s'agit pour le psychologue de faire lien là où l'épilepsie fait rupture.

Bibliographie

Anzieu D. *Le Moi-peau*. Paris, Dunod, 1985.

Brioul M. *Questions de qualité de vie...*In : Groupe d'Études et de Recherches du Sud-Est sur la déficience mentale (GERSE). Petits bonheurs du jour... et autres petits plus ! ou Question des qualités de vie quotidienne en institution, 8 et 9 juin 1996, Mornant (Rhône), Association Mornantaise pour handicapés, p. 14-18.

Chavaroche P. *Travailler en MAS. L'éducatif et le thérapeutique au quotidien*. Toulouse, Editions Erès, coll. Trames, 2002.

Combres E. *L'épilepsie : trouver l'équilibre*. Déclic, 2003, n° 94-8, p. 78-81.

Delahaye G. Aspects psychologiques de l'épilepsie. La prise en charge globale de l'épilepsie, janvier 2002, p. 53-55.

Du Peyrat M.N. Recherches et Perspectives. Lettre d'information de la Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie, mai 2006. *Centre de référence Maladies Rares, pour les encéphalopathies épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* [en ligne], p. 5. Disponible sur : http://www.fondation-epilepsie.fr/IMG/pdf/rech_0506.pdf. (Consulté le 02/10/2006)

Roger J. *Epilepsie et polyhandicap*. In : Luton, J.P. Le polyhandicap, 18, 19, 20 juin 1992, Paris. Journées organisées par le service de Neuropédiatrie, Hôpital Saint-Vincent de Paul à Paris, Professeurs Ponsot G., Dulac O., p. 68.

Soulayrol R. *L'enfant foudroyé. Comprendre l'enfant épileptique*. Paris, Editions Odile Jacob, 1999.

Zucman E. *Accompagner les personnes polyhandicapées. Réflexions autour des apports d'un groupe d'étude du CTNERHI*. Paris, Editions du CTNERHI, coll. Etudes et recherches, 2000.

Anne Khelfat
Parent
MAS les Acacias
Groupe Polyhandicap France

Mon fils va avoir 23 ans. Il ne parle pas. Il ne marche pas. Il ne sait pas tenir une cuillère. Il est dépendant pour tous les actes de la vie. Nous arrivons à lui faire monter l'escalier en le guidant. Nous habitons au centre d'une ville où on l'a vu grandir. Il se promène sur la grand place, parfois seul, dans son fauteuil roulant, il le fait avancer avec les pieds. On le salue. Il connaît les gens les magasins. C'est quelqu'un de très gai. Il aime la foule, la musique, la mer, les promenades en voiture.....

J'ai commencé à suspecter un problème chez lui à l'âge de 5 mois. Au moment de sa naissance nous habitons en Algérie où j'étais coopérante ; à mon retour en France pour des vacances, j'ai retrouvé un cahier où je notais tous les premiers événements de la vie de sa sœur plus âgée que lui de 4 ans.

Je me suis alors rendu compte qu'il était très en retard ; j'ai demandé l'avis d'une purécultrice aussi alarmée que moi, puis d'un pédiatre qui m'a rassurée.

Nous vivions entourés de jeunes couples, et à mon retour en Algérie, j'ai rencontré des bébés plus jeunes que lui. À ce moment, j'ai eu la certitude qu'il se passait quelque chose de très grave.

J'ai consulté un généraliste. La fontanelle était presque fermée à 7 mois. Il m'a envoyé voir un pédiatre hospitalier : celui-ci m'a tout de suite parlé d'IMC et nous a confié à une jeune kiné. Il fallait le stimuler au maximum pour le faire évoluer.

Je la rencontrais trois fois par semaine et moi-même je continuais la rééducation à la maison. Assez rapidement nous lui avons appris à se tourner sur le ventre, sur le dos, à se mobiliser, à faire ce qu'il aurait dû faire normalement. J'essayais de lui faire découvrir son corps. Je lui vernissais les ongles, je coupais le bout de ses chaussettes... Je le stimulais comme une folle et l'état, dans lequel j'étais, ne devait certainement pas lui être très agréable.

Mon voisin était neurologue et nous étions amis, nos enfants avaient le même âge. Sa femme et moi avons vu un jour Adnan, à son réveil, faire des mouvements de tête, qu'elle lui avait rapportés et, il lui avait parlé d'une maladie appelée syndrome de West. Je lui ai pris un de ses livres : c'était gravissime, la plupart des enfants mourraient avant 8 ans, d'infection le plus souvent bronchique.

Nous sommes venus en consultation à Paris. J'en suis repartie sachant que mon fils avait une épilepsie, et que c'était grave. Il devait prendre du Mogadon. Le soir d'une journée d'examen, une de mes bonnes amies psychiatres m'a dit « *s'il a un syndrome de West, il faut que tu saches qu'avant 20 ans, tu verras ton enfant mort* ». Quelques mois plus tard, mon père est venu nous voir, il rapportait le compte-rendu d'hospitalisation. On a parlé d'hypsarythmie, mon fils avait bien un syndrome de West. Quelques semaines plus tard, il lui arrivait de faire des spasmes en extension.

À son épilepsie, j'ajoutais des infections rhinopharyngées très fréquentes ou nous nous battions contre les poussés de fièvres pour éviter qu'il ne convulse. Nous continuions la rééducation et la vie de tous les jours avec l'aide d'une baby-sitter, dixième d'une famille, qui connaissait très bien les bébés et, d'une nourrice qui en avait élevé 14 avec beaucoup de talent d'éducatrice. Nous lui avons appris à s'asseoir en le mettant dans une caisse entouré de coussins, puis à se mettre debout attiré par un jouet placé sur un meuble en hauteur ou sur un fauteuil.

Pendant des années, je n'ai eu en tête à chaque seconde que cette terrible maladie de mon bébé, sauf aux moments où j'enseignais. Je ne supportais pas de voir tous ces petits-enfants, autour de moi, qui allaient bien, surtout, ceux qui plus jeunes se mettaient à marcher.

Nous venions assez souvent en consultation en France. Nous nous sommes rendu compte que sa prise en charge nécessiterait que nous rentrions. Et en 1987, nous avons atterri brutalement dans l'Aisne, au milieu des champs de betteraves. L'emploi de mon mari n'était pas parfait. Moi, j'avais un poste dans l'enseignement secondaire à 50 Km. La ville était triste, mais aucune région dans ces

conditions n'aurait pu nous sembler attrayante. Ce qui nous y a retenu a été la présence d'un service de pédiatrie qui nous a beaucoup aidé, très proche et auquel nous avons toujours pu faire appel à chaque à-coup de santé. Les infections ont continué, et parfois, après 48 heures de veille, à tour de rôle pour empêcher les poussées de fièvre, et ivres de fatigue, nous étions contents de pouvoir le leur confier. Ils ont toujours été très à l'écoute. Par ailleurs, nous étions proche de Paris et pouvions facilement aller en consultations de neurologie.

Les problèmes de santé ont été nombreux et graves :

- en 1989 il a fait un état de mal épileptique et pendant 1 mois, il n'a pas eu 5 min sans crises convulsives ;
- en 1991, il a fait une varicelle qui nous a fait très peur ;
- en 1992, il a commencé à déformer sa colonne vertébrale ; il a été pris en charge à Garches pour ses problèmes orthopédiques. Il a longtemps porté un corset. Comme ses hanches se luxaient, il a dû être opéré en 1999 des deux hanches. Et puis sa scoliose s'est aggravée malgré le port du corset ;
- en 1993, comme nous avons augmenté les médicaments pour contrer une poussée de crises, il s'est doucement intoxiqué à l'Urbanyl et nous l'avons hospitalisé dans le coma en réanimation à Paris ;
- en 2001, on a dû lui extraire 11 dents de lait, heureusement les dents définitives ont poussé ;
- en 2003, il a été opéré du dos. Il a fait une infection à staphylocoque pendant qu'il était en réanimation.

De nouveau pendant tout son séjour postopératoire à l'hôpital, il a recommencé à convulser.

Depuis, les choses s'arrangent à peu près et nous sommes surpris d'arriver à oublier ces épisodes et à arriver à vivre sans angoisses majeures. Il nous arrive même d'oublier la trousse de Valium que nous plaçons toujours, partout où nous sommes, sur le frigidaire.

Il est interne dans un IME depuis 89, un ancien sana au bon air de la campagne picarde, à 6 km d'une petite ville minée par le chômage. Il est peut-être plus difficile d'y recruter du personnel très spécialisé que près d'une grande ville.

Il rentre tous les week-ends et toutes les vacances à la maison ; nous sommes très proches de lui. Les relations avec l'institution ont, dès le début, été un peu tendues ; il n'était pas apprécié que j'assure, seule, les consultations, le suivi médical.

J'ai toujours été soutenu par une phrase qu'un médecin m'avait dite avant son entrée en institution « *vous êtes la mère et vous êtes la seule, il faut bien que vous leur fassiez savoir !* ».

L'attitude de l'institution avec les parents est souvent brutale et je n'avais jamais eu ce type de relation avec les médecins qui le suivaient depuis son enfance. Des tas de petits accidents ont eu lieu, pas toujours signalés : nez cassé, dents cassées, hématome, fécalome, escarres sous le corset, que je découvrais le week-end.

Mon fils a sans doute pâti d'un manque de moyens. « *Si vous nous jugez incompetents, vous cherchez une autre solution pour votre fils ! Nous ne l'accepterons plus...* ». « *J'ai fait une enquête : il ne s'est rien passé dans l'institution ni pendant le transport, c'est donc à votre domicile qu'il s'est passé quelque chose* ».

Quand il a eu 16 ans, j'ai cherché des places dans des institutions pour adultes, d'abord en Région parisienne puis vers le Nord, puis vers l'Ouest et ensuite dans toute la France. J'ai renouvelé plusieurs années de suite les mêmes demandes avec les mêmes réponses. Toutes les 31 structures, que j'ai contactées, m'ont parlé de liste d'attente et d'absence de places.

Trois d'entre elles au téléphone m'ont répondu, « il faut attendre les décès » à la troisième réponse, j'avais repris mon souffle et j'ai demandé si réellement on faisait ce qu'il fallait pour que ce soit le plus tard possible. Une de mes amies à la recherche d'une structure pour son fils de 4 ans a eu la même réponse.

Actuellement il est dans une maison d'accueil à 27 Km de chez nous. Nous le voyons beaucoup et les choses se passent à peu près bien, le bâtiment est très clair, de plain-pied, très vaste. Il apprécie de pouvoir s'y promener librement. Mais nous sommes très inquiets pour l'avenir comme tous les parents.

Toute notre vision du monde a changé depuis le début de sa maladie ; la nécessité de ses soins est devenu notre priorité et nous avons mis de côté nos souhaits professionnels et tous les autres ; nous avons changé de continent, de métier, mais nous avons réussi à construire une vie normale.

Au quotidien, la vie est conditionnée par les risques de crises, il faut éviter qu'il se fatigue trop qu'il ait trop chaud, qu'il ait faim ... Heureusement j'ai toujours travaillé à plein temps ; l'avantage du métier de professeur est qu'une grande part du travail se fait à la maison. Ce qui me permet parfois, au besoin de rester à côté de lui. Nous sommes toujours partis en vacances.

Nous sommes tout de même sur le fil du rasoir, en équilibre instable pour assurer les soins, le travail et pour rester proche de son institution. Sa sœur aussi a eu une vie très grave, trop consciente, faisant tout avec sérieux. Elle détestait l'odeur de l'hôpital, mais se retrouve dans la fonction publique hospitalière : la maladie l'a rattrapée. Ils ont toujours beaucoup de joie à se retrouver.

Au quotidien, notre fils demande une surveillance constante, outre tout le travail que nécessite son « entretien ». Il peut se mettre en danger. Il sait à peu près tomber sans se faire mal. En revanche, il met comme un petit enfant, les objets dans sa bouche : fils électriques, naphthaline ; boules de Noël...

Un jour nous l'avons surpris en train de boire une bouteille de white-spirit, et nous avons béni l'inventeur des bouchons de sécurité. Quand il se sait sans surveillance, il prend des initiatives souvent drôles mais qui peuvent être graves. La fille polyhandicapée d'une de mes amies, elle, adore ouvrir les boutons du gaz...

Tant que j'en ai eu la force, je l'ai beaucoup promenée avec moi chez des amis, dans les magasins. Dans la voiture, lorsque j'étais en vacances sans mon mari (c'est un très bon compagnon), tout l'intéressait. J'arrivais à faire sa toilette et à l'habiller seule.

Depuis 9 ans, je n'en ai plus la force physique, il me faut absolument être secondée, sinon il lui arrive de me faire tomber. Nous ne serions même pas en sécurité s'il m'arrivait le moindre pépin, tous les 2, seuls en voiture.

Maintenant, son père assure tout seul : les bains, les changes, les toilettes, les repas... Que se passera-t-il lorsqu'un de nous tombera inévitablement malade ?

J'ai toujours été présente à côté de lui lors des hospitalisations, au moins dans la journée. J'ai bien du y passer 2 ans. Ma sœur a visité de nombreux pays d'Asie, moi les hôpitaux parisiens publics qui portent les noms des saints : Saint-Joseph, Saint-Maurice, Sainte-Anne, Saint-Vincent de Paul...

Deux hospitalisations m'ont laissé des souvenirs déplaisants :

- Dans un petit hôpital de Bretagne où (hors l'emplacement sur le parking) rien n'était prévu pour les personnes handicapées, dépendantes, ni même l'alimentation et le lit de la personne accompagnante, il a fallu que le directeur fasse revenir le médecin, rentré chez lui sans venir voir mon fils handicapé.
- À Garches, avant la consolidation de son rachis, je ne pouvais rester la nuit et sa surveillance était assurée par son adorable petit voisin de 16 ans, dans un service pour adulte où il manquait de personnel.

Je voudrais parler des maisons des parents près des hôpitaux ; ce sont des lieux d'une grande humanité, j'ai souvent pu y reprendre mon souffle aux pires moments ; on y partage ses repas avec des gens qui vivent discrètement les pires tranches de leur vie.

Je souhaite aussi parler d'autres mères et d'autres personnes polyhandicapées. De 2 jeunes morts de leur scoliose qui n'a pas été soignée alors qu'ils vivaient en institution. De la mère de Patrick, de celle de Vincent, de celle d'Alex détruites par leurs souffrances au point qu'elles en ont perdu la tête. De la maman de Jean-François (+ de 85 ans), qui, pendant 45 ans, a mené une vie de recluse : rien n'existait, pas même les fauteuils roulants ; elle a encaissé non seulement les regards, mais aussi les réflexions méchantes des autres...

Les épileptiques ne sont plus enfermés avec les sodomites, les prostituées et les voleurs à la Salpêtrière où à Bicêtre mais il est temps que se mette en place l'aide humaine 24 heures sur 24 qu'on nous a promise pour les personnes lourdement dépendantes.

Mon intervention portera sur une expérience de suivi médical d'enfants et d'adultes avant et pendant leur institutionnalisation dans la région Languedoc-Roussillon, en tant que neuropédiatre libéral et consultant pour les établissements IME annexe 24 ter et MAS.

Avant l'entrée de l'enfant en institution et dès les premières manifestations épileptiques, l'activité libérale peut permettre une plus grande disponibilité (appels téléphoniques ou consultations, rendez-vous rapprochés d'EEG) pour tenter de faire face à l'évolution souvent rapide des crises, difficilement vécues par les familles souvent peu préparées à ce surhandicap qui peut envahir la vie quotidienne. La limite de ce type d'exercice est la survenue toujours possible d'une décompensation ou d'un état de mal, nécessitent de préparer en informant famille et médecin traitant des gestes à réaliser à domicile et des signes devant conduire à l'hospitalisation de l'enfant, soit dans un service de pédiatrie le plus proche, soit dans le service de neuropédiatrie du CHU ; ce qui suppose de communiquer aux parents à chaque visite le dossier neuropédiatrique et EEG.

Lorsque l'enfant est orienté en établissement spécialisé en semi-internat, il appartient au médecin de l'établissement d'évaluer cas par cas le risque lié aux crises survenant au cours des activités éducatives et rééducatives (équithérapie, bassin thérapeutique) en collaboration avec le suivi neuropédiatrique externe qui peut être semestriel si les crises persistent et nécessitent des adaptations thérapeutiques, ou annuel si l'épilepsie est stabilisée. Les chutes atoniques brutales chez l'enfant marchant imposent le port d'un casque moulé et une surveillance constante.

À partir de 16 ans le parcours de soin impose que soit désigné un médecin traitant (ex - «réfèrent») qui pourra être le médecin de famille ou celui de l'établissement, mais l'accès direct aux consultations spécialisées est maintenu dans le cadre de la prise en charge en ALD (affection de longue durée).

La neuropédiatrie s'arrête à la majorité légale et, là encore, la transmission de l'ensemble du dossier médical au confrère neurologue hospitalier ou libéral, désigné par la famille avec l'accord du médecin traitant, est indispensable à la continuité des soins. Les difficultés de ce « passage » sont essentiellement liées à la démographie médicale (aucun neurologue n'exerce en Lozère ou dans les hauts cantons de l'Hérault).

Les internats spécialisés sont en sureffectif dans le département de la Lozère où ils ont été créés dans les années 60-70 ; ils sont éloignés du CHU de 200 km et les transports médicalisés d'adultes en état général précaire sont par force limités aux gestes non réalisables dans les hôpitaux de proximité (consultation de neurochirurgie pour pompe à Baclofène, consultation de génétique). Le rôle du médecin de l'établissement devient alors crucial : suivi régulier et « hiérarchisation » des problèmes. Le neuropédiatre consultant intervient périodiquement dans l'établissement, soit en présence des familles qui se déplacent à cette occasion, soit en présence de l'ensemble de l'équipe médico-éducative, ce qui permet des échanges fructueux d'informations quant à la qualité de vie en lien avec l'épilepsie, les effets adverses du traitement, les crises nocturnes et leur conséquence sur le sommeil du point de vue du personnel de nuit. Lorsqu'ils peuvent être présents les psychologues et pédopsychiatres apportent une indispensable contribution à l'analyse des troubles de la personnalité et de l'inconfort psychique mais également au soutien de l'équipe souvent confrontée à des décisions éthiques collégiales (pompe à Baclofène, chirurgie orthopédique chez des résidents de santé précaire) ou à des situations de soins palliatifs.

En analysant avec un recul de 2 décennies de suivi de ces enfants polyhandicapés devenus adultes, l'apport des nouveaux anti-épileptiques mérite d'être souligné : de l'avis même des parents et des équipes médico-éducatives, et à l'exception malheureusement des épilepsies incontrôlables, la fréquence des crises longues, la durée des post-crisis, la survenue d'état de mal généralisé et peut

être la profondeur de la perte de connaissance des crises « ordinaires », conditionnant les éventuelles complications respiratoires et le risque vital, ont progressivement diminués. Certaines épilepsies très sévères et incontrôlables dans l'enfance et l'adolescence « s'éteignent » progressivement à l'âge adulte, permettant un sevrage partiel ou parfois même complet du traitement, améliorant ainsi la vigilance. Le rôle des facteurs déclenchant ou aggravant les crises où l'épilepsie a déjà été exposée : l'état nutritionnel, critique si le poids de 20 kg n'est pas atteint à l'adolescence, le retard de croissance et le retard pubertaire ont été nettement améliorés par la réalisation des gastrostomies et parfois par les traitements hormonaux.

Terminons sur l'importance de la transmission du dossier médical complet lors des réorientations car aucune décision thérapeutique n'est raisonnablement possible sans information suffisamment détaillée sur l'histoire des crises et les résultats des traitements antérieurs. Les progrès à venir concerneront sans doute les traitements précoces et leur efficacité ; mais également le développement et la formalisation des réseaux de soins et des systèmes d'aide à domicile, alternatifs ou complémentaires du réseau institutionnel encore inégalement distribué dans le Languedoc-Roussillon.