

Aspects neurologiques de la personne handicapée mentale

Dr Giovanni-Batista FOLETTI*

Nous présentons ici quelques aspects cliniques de la prise en charge neurologique de personnes adultes avec un handicap mental. La démarche visant le diagnostic et le traitement des troubles neurologiques chez ces personnes est participative: elle fait nécessairement appel à la collaboration des équipes de prise en charge des personnes sur leur lieu de vie. Notre texte illustre cette particularité. Soulignons que, sans la collaboration constante et active des accompagnants, l'approche neurologique des malades avec déficit cognitif sera souvent de qualité médiocre, voire ne pourra pas atteindre le but (diagnostique et thérapeutique) souhaité.

Retenons enfin qu'il ne sera pas question dans cette présentation de thèmes particuliers à la neuropédiatrie: par exemple les encéphalopathies évolutives qui ne seront pas abordées étant donné que ces troubles débutent cliniquement avant l'âge de 15 ans. De plus, il ne sera pas traité de l'ensemble des syndromes épileptiques et des épilepsies associées au retard mental. Les atteintes sensorielles et sensitives, visuelles et auditives, associées aux déficiences intellectuelles sont traitées ailleurs, tout comme l'importante comorbidité psychiatrique, associée ou non (Steffenburg, Gillberg et Steffenburg, 1996).

Quelques symptômes de l'infirmité motrice d'origine cérébrale chez l'adulte sont abordés. Il apparaît que la prise en charge multidisciplinaire mise en œuvre chez la personne polyhandicapée dans l'enfance comporte une solution de continuité lors du passage de l'adolescence à l'âge adulte. Dans ce domaine quelques progrès devront certainement être effectués. Les dysfonctionnements cognitifs, dans le cadre d'une atteinte périphérique neuromusculaire, ne sont pas cités, étant donné leur rareté et la particularité de leur prise en charge. Il s'agit en effet d'affections qui débutent dans leur immense majorité chez l'enfant.

* Neurologue, Hôpital neurologique, Institution de Lavigny (Suisse).
Courriel: gfoletti@ilavigny.ch

La comorbidité neurologique liée au handicap mental est un problème important (Mc Laren et Bryson, 1987). Précisons cet aspect: dans le cadre du handicap mental grave ou sévère, 80% des personnes présentent une comorbidité neurologique telle qu'une épilepsie, une déficience sensori-motrice ou des troubles moteurs d'origine centrale. Dans le cadre du handicap mental léger, cette comorbidité ne se retrouve plus que chez 20% des sujets. Dans une population présentant un handicap mental, sans tenir compte de la gravité, une épilepsie se retrouve dans une proportion de 15 à 35% (50% pour certains auteurs), une infirmité motrice d'origine cérébrale dans 7 à 18%. 10 à 14% des sujets ont un trouble de la vision et de 2 à 11% des personnes ont un trouble auditif.

1. Approches neurologique et thérapeutique

1.1. Intérêts et difficultés spécifiques de l'approche neurologique chez la personne handicapée mentale adulte

L'approche neurologique débute toujours par une anamnèse qui va diriger le diagnostic, tant du point de vue topographique que du point de vue étiologique. Or l'histoire clinique ne peut pas être décrite par les personnes privées de parole comme c'est le cas chez des personnes souffrant de handicap sévère ou grave. Dès lors, il convient de leur «donner en quelque sorte la parole» en recherchant des témoignages au sein d'une équipe de prise en charge quotidienne sur le lieu de vie même des personnes handicapées.

Cette récolte de données ne peut se faire si elle n'est pas précédée par une formation et une explication sur l'importance et la portée d'une observation dirigée. Dans le cadre de troubles paroxystiques, cette récolte de données peut être aidée par des questionnaires mettant en évidence des points essentiels de l'observation.

De même, en l'absence de plaintes du patient, nous sommes confrontés au défi de quantifier un trouble ou un dysfonctionnement d'apparition récente comme par exemple un trouble de la marche ou un trouble du comportement. Il va sans dire que plus une équipe comprend l'importance de ce type d'observation, plus la démarche aura du succès.

Cette démarche est analogue à d'autres approches cliniques comme par exemple l'expression et l'évaluation de la douleur, qu'elle soit d'origine neurologique ou non (par exemple la migraine).

L'examen clinique du patient souffrant de handicap et présentant un trouble neurologique répond aux mêmes critères que l'examen d'une personne adulte sans déficits centraux. Cet examen sera cependant souvent difficile du fait de l'absence de collaboration ou parfois de l'opposition, voire du rejet, du patient lui-même. Les observations ponctuelles répétées permettront, en partie du moins, d'éliminer l'obstacle.

La mise en œuvre d'examens complémentaires est difficile. Prenons l'exemple de l'approche neurophysiologique comme l'électroencéphalogramme: cet examen est de réalisation hasardeuse et d'interprétation souvent impossible à cause d'artéfacts liés à l'agitation du patient. Une sédation modifie nécessairement l'électrogenèse. Ainsi, au sein d'une équipe de prise en charge chez des personnes institutionnalisées, d'autres méthodes sont utiles pour objectiver les paroxysmes, par exemple les observations vidéo répétées. Là aussi, une bonne compréhension par les équipes du but de l'examen et des conséquences thérapeutiques qui pourraient en découler permet une mise en œuvre utile de cette technique aujourd'hui à la portée de chacun.

D'autres méthodes pour documenter les troubles paroxystiques sont actuellement à l'étude.

1.2 Quelques considérations à propos de l'approche thérapeutique

Une personne souffrant d'un handicap mental surtout grave et profond présente des lésions cérébrales survenues sur un cerveau immature. Dès lors, la réponse à une pharmacothérapie pourra être souvent incomplète, déviée, parfois paradoxale ou exagérée. Ainsi, l'approche pharmacologique sera d'autant plus individualisée et attentive que le handicap est grave. Cette approche est fondée une fois de plus sur la formation et les observations répétées, la récolte d'événements et l'intérêt des équipes de prise en charge sur le lieu de vie même des patients. On sera attentif particulièrement aux phénomènes pharmacocinétiques et pharmacodynamiques particuliers. A titre d'exemple, relatons des intoxications potentielles chez une personne avec un handicap sévère traitée par un antiépileptique d'utilisation commune: la Phénytoïne. Ce médicament, un ancien antiépileptique d'usage

courant toujours produit, peut provoquer, si surdosé d'une façon chronique, des atteintes cérébelleuses définitives et handicapantes chez une personne handicapée mentale qui ne peut s'exprimer et qui ne peut se plaindre de troubles cérébello-vestibulaires qui pourraient d'ailleurs manquer à l'examen. Dès lors, un dosage répété du taux de Phénytoïne sera nécessaire.

Dans le contexte de handicap mental, on sera attentif aux effets secondaires ou collatéraux de tout médicament psychotrope. Ainsi, agitation, agressivité, modifications comportementales ou parfois sédation, sont la conséquence d'une médication utilisée à doses thérapeutiques dont l'effet escompté était de toute autre nature.

2. Troubles paroxystiques et infirmité motrice cérébrale

Ce chapitre traite avant tout de deux syndromes qui caractérisent la comorbidité neurologique de la personne adulte avec un handicap mental: les épilepsies et, plus en général, les troubles paroxystiques ainsi que les infirmités motrices d'origine cérébrale.

2.1 Les épilepsies

Les épilepsies et les syndromes épileptiques sont les problèmes neurologiques les plus fréquents dans le cadre du handicap mental. Au sein de cette catégorie de personnes, les syndromes épileptiques et les épilepsies se retrouvent dans environ un tiers à 50% des cas alors que dans une population générale, les problèmes paroxystiques sont présents chez 1 à 2% des personnes. Comme on pouvait s'y attendre, la déficience intellectuelle et le syndrome épileptique sont aussi corrélatifs de par leur gravité.

Sur une population de personnes institutionnalisées avec handicap (données personnelles en l'an 2000), 32 ont un retard mental léger ou modéré: 9 d'entre elles (28%) souffrent d'épilepsie; 83 personnes souffrent d'un retard mental grave ou profond: 72% parmi elles souffrent d'une épilepsie.

La fréquence des crises et donc la gravité de l'épilepsie est aussi en relation directe avec l'importance de l'atteinte cérébrale. Le tableau 1 illustre cette relation. Nous constatons que les crises épileptiques sont quotidiennes ou parfois pluriquotidiennes, avant tout chez les personnes avec un handi-

cap mental grave ou profond et cela malgré un traitement antiépileptique régulièrement suivi.

Nombre de jours avec crises par année	Résidents avec retard mental léger à modéré	Résidents avec retard mental sévère à profond
> 1	28%	33%
1 – 12	48%	23%
13 – 52	19%	22%
53 – 365	5%	22%

Tableau 1: Retard mental et fréquence des crises (Source: Institution de Lavigny, 2000)

De même la notion d'épilepsie pharmacorésistante ou épilepsie rebelle aux traitements est liée à la déficience intellectuelle.

A titre d'exemple, nous consacrons quelques lignes à un travail de 1995 (Foletti et Despland, 1995). Cette enquête portait sur une population ciblée (34 577 personnes âgées entre 15 et 20 ans) représentant 8% d'une population de 589 637 personnes (canton de Vaud). Tous les dossiers des personnes dans cette tranche d'âge souffrant d'épilepsie, annoncées à l'Assurance Invalidité, ont été examinés. Ces données sont significatives étant donné que l'AI est une assurance obligatoire pour chaque citoyen suisse et assume la totalité de la prise en charge à caractère diagnostique et thérapeutique des épilepsies jusqu'à l'âge de 20 ans. L'enquête avait pour but principal de mettre en évidence la proportion de personnes avec déficience intellectuelle et épilepsie pharmacorésistante (voir tableau 2).

➤	Sur 79 adolescents souffrant d'épilepsie au moment de l'enquête:
➤	30 dossiers de patients souffrant d'épilepsies graves ou pharmacorésistantes ont été retenus.
	Nous avons distingué:
	<i>Groupe A:</i> épilepsie grave comme handicap unique: 7 dossiers.
	<i>Groupe B:</i> épilepsie grave comme handicap associé: 12 dossiers.
	<i>Groupe C:</i> épilepsie grave comme épiphénomène, le handicap étant avant tout déterminé par d'autres atteintes ou dysfonctionnements: 11 dossiers.

Tableau 2: Handicap mental et épilepsies pharmacorésistantes.

Le tableau 2 permet de déduire une donnée épidémiologique: 0,86% de la population générale (vaudoise) souffre d'une épilepsie grave ou pharmacorésistante. Cette valeur est retrouvée lors d'études épidémiologiques importantes (Hauser, 1992). De même (tableau 3), nous constatons qu'une majorité de personnes, (23 sur 30) souffrant d'une épilepsie grave présentent comme comorbidité une déficience mentale ou une intelligence limite (groupes B et C).

	Gr A	Gr B	Gr C
Intelligence normale	7	---	---
Intelligence limite	---	4	---
Handicap mental léger /modéré	---	8	---
Handicap mental profond/grave	---	---	11

Tableau 3: Epilepsies pharmacorésistantes et handicap mental.

Rappelons que, dans ce contexte, les encéphalopathies épileptogènes, par exemple le syndrome de Lennox Gastaut, représentent probablement aussi la cause même du handicap mental. Ces rares épilepsies restent, dans environ 80% des cas, actives chez l'adulte (Arzimanoglou, 2003).

2.2 Les troubles paroxystiques non épileptiques

Au sein d'une population de personnes avec un handicap mental, des troubles paroxystiques non épileptiques sont extrêmement fréquents, très variés et vraisemblablement plus fréquents que les manifestations épileptiques elles-mêmes.

A titre d'exemple, nous reproduisons (tableau 4) les résultats d'une analyse vidéo-EEG effectuée sur une population de 134 patients avec retard mental et souffrant de troubles paroxystiques considérés comme étant épileptiques de prime abord.

134 patients avec retard mental et troubles comportementaux paroxystiques évoquant une épilepsie.

Analyse vidéo EEG:

16% souffrent d'épilepsie
 8% souffrent d'épilepsie et de «pseudo crises»
 40% souffrent de «pseudo crises»
 35% vidéo EEG non interprétables!

Tableau 4: Diagnostic différentiel des troubles paroxystiques (Neill et Alvarez, 1986).

Le diagnostic le plus fréquent n'est pas celui d'épilepsie mais bien d'«événements non épileptiques» ou «pseudo seizures» pour les anglosaxons.

Traiter ce sujet nécessiterait un exposé à part: il s'agit cependant d'un thème important face aux implications thérapeutiques, habituellement non pharmacologiques, que ce type de diagnostic entraîne. Ce type de crises ne devrait pas être confondu avec d'autres troubles paroxystiques fréquents, notamment chez les personnes avec infirmité motrice d'origine cérébrale, comme par exemple les dyskinésies (voir chapitre suivant).

2.3 Les infirmités motrices d'origine cérébrale chez l'adulte

L'infirmité motrice d'origine cérébrale a une prévalence sur une population générale de l'ordre de 2‰. Il s'agit donc, par définition, de troubles de la posture et du mouvement résultant d'une lésion non progressive sur un cerveau en voie de développement (Amiel-Tison, 2004).

20% des personnes institutionnalisées avec un handicap mental souffrent d'une infirmité motrice cérébrale. Les lésions cérébrales responsables de ces atteintes surviennent dans 80 à 90% des cas lors du développement prénatal ou périnatal ou dans la période périnatale. Seulement 10 à 20% sont acquises au cours des deux premières années d'existence. Ces lésions, surtout lorsqu'elles sont étendues, s'accompagnent d'un handicap mental plus ou moins profond.

Un certain type d'infirmité motrice cérébrale, comme par exemple le syndrome hémiplégique spastique, ne s'accompagne pas de déficit intellectuel. Il apparaît cependant qu'une majorité des personnes souffrant de

IMOC souffrent de difficultés de communication et surtout d'une grande lenteur des réflexes et d'exécution qui rend leur intégration et vie plutôt difficiles (Grenier, 2004).

2.3.1 Quel rôle pour le neurologue chez les personnes souffrant d'un handicap mental et IMOC?

Il est évident que le rôle du neurologue est avant tout destiné à poursuivre et à compléter le travail multidisciplinaire qui a été effectué depuis la prime enfance. Le neurologue s'associe donc au travail des kinésithérapeutes, des orthopédistes, des internistes et des nutritionnistes pour la prise en charge des troubles résiduels ou associés.

La spasticité: l'indication d'un traitement antispastique est premièrement un problème neurologique. Rappelons en effet que la spasticité permet parfois à elle seule la poursuite d'une démarche fonctionnelle et qu'il n'y a donc pas lieu de la réduire. Cependant, dans certaines situations, chez l'adolescent ou le jeune adulte, la spasticité s'accompagne de douleurs et nécessite le recours à des moyens thérapeutiques particuliers. Du point de vue pharmacologique, on intervient avant tout avec des médicaments gabaergiques (benzodiazépines et baclofène) dont l'introduction et le suivi thérapeutique sont cruciaux en raison de la potentialité des effets secondaires. L'utilisation de la toxine botulinique chez un IMOC jeune adulte ne semble pas avoir encore fait ses preuves bien que cela ne soit pas exclu dans des cas pris individuellement. Enfin, les interventions kinésithérapeutiques et orthopédiques sont toujours à l'ordre du jour, en tout cas pour le maintien des acquis et pour éviter des détériorations et des pertes fonctionnelles pouvant être difficilement récupérables.

Les dyskinésies: les dyskinésies, tout comme d'autres mouvements anormaux, peuvent bénéficier d'approches pharmacologiques particulières, surtout lors d'aggravation chez les jeunes adultes des mouvements anormaux préexistants. Ici, l'utilisation d'un traitement pharmacologique est plus délicate que lors de l'utilisation des gabaergiques: chaque neurologue connaît les effets collatéraux potentiels des anticholinergiques et des neuroleptiques. Pour cette raison et tenant compte du fait aussi que dyskinésie et spasticité sont souvent intriquées, ces substances ne seront utilisées qu'après l'échec des molécules gabaergiques. D'autres approches thérapeutiques, comme la stimulation cérébrale profonde, sont encore à l'étude.

3. Causes neurologiques d'un handicap mental et symptômes associés

Les causes reconnues du handicap mental sont très nombreuses et il est hors de question de les aborder dans ce contexte. Rappelons quelques grandes catégories d'affections (Pellock, 2006):

Encéphalopathies

- liées à des malformations cérébrales;
- d'origine génétique: Down (De Simon, Daquin et Genton, 2006), Fragile X (Di Bonaventura, Mari, Pierallini *et al.*, 2006), Rett (Glaze, Schultz et Frost, 1996) etc. ...;
- d'origine métabolique et vasculaire;
- dans le cadre de grande prématurité;
- d'origine toxique, endocrinienne;
- post-natale d'origine traumatique, infectieuse ou carencielle;
- etc ...

Notons que le problème neurologique le plus fréquent dans le cadre de ces syndromes, affections ou maladies, reste l'épilepsie.

Conclusion

Les épilepsies et les paroxysmes d'autre nature sont les symptômes neurologiques les plus fréquents chez une population de personnes handicapées mentales: leur suivi neurologique nécessite des structures spécialisées qu'il y a lieu de préserver et renforcer.

Les progrès évidents de la neuro-imagerie et de la génétique moléculaire ont ouvert la recherche et la reconnaissance de syndromes d'origine génétique associant retards mentaux et troubles à caractères neurologiques. Cela est valable aussi pour les retards mentaux isolés qui représentent d'ailleurs la grande majorité (80%) des syndromes que nous observons. Il est possible que cette recherche aboutisse plus ou moins à long terme à des traitements plus spécifiques.

Le neurologue est aussi confronté au vieillissement de la population handicapée mentale. Ainsi, des situations cliniques auparavant inapparentes sont

évidentes aujourd'hui. Nous sommes confrontés à des situations cliniques analogues au «syndrome post-poliomyélitique». Nous observons des personnes souffrant d'une encéphalopathie fixée et stable pendant 15 à 20 ans qui, subitement et sans raison apparente, perdent progressivement leurs acquis, s'aggravent et décèdent. Nous appelons cela un «syndrome post encéphalopathie». Nous estimons que ce type d'évolution mériterait d'être reconnu et décrit et, si possible, prévenu.

Enfin, la prise en charge neurologique des personnes avec un handicap mental présente des difficultés diagnostiques et thérapeutiques particulières. Il est important de former et de suivre les équipes de prise en charge sur leur lieu de vie par une formation constante et une mise à jour. Cela revient à donner en quelque sorte un accès à la parole à des personnes qui sont souvent, dans le cadre du handicap mental sévère ou profond, privées de parole.

Références

- AMIEL-TISON, C. (2004). *L'infirmité motrice d'origine cérébrale*. Paris: Ed Masson.
- ARZIMANOGLU, A. (2003). «Prognosis of Lennox-Gastaut syndrome», dans Pierre JALLON (Ed.), *Prognosis of epilepsies*. Paris: John Libbey Eurotext, pp. 277-288.
- DE SIMON, R., DAQUIN, G., et GENTON, P. (2006). «Senile myoclonic epilepsy in Down syndrome: a video and EEG presentation of two cases». *Epileptic Disord*, Sep, 8 (3), pp. 223-7.
- DI BONAVENTURA, C., MARI, F., PIERALLINI, A. et al. (2006). «Status epilepticus in a patient with fragile X syndrome: electro clinical feature and peri-ictal neuroimaging». *Epileptic Disord*, Sep, 8 (3), pp. 195-9.
- FOLETTI, G. B. et DESPLAND, P.-A. (1995). «Epilepsies sévères et handicap mental chez le jeune adulte». *Schweiz Med Wochenschr.*, 125, pp. 1246-1250.
- GLAZE, D. G., SCHULTZ, R. J. et FROST, J. D. (1996). «Rett syndrome: characterization of seizures versus non-seizures». *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.*, Jan, 106 (1), pp. 79-83.
- GRENIER, A. (2004). «L'adulte IMOC», dans C. AMIEL-TISON (Ed.), *L'infirmité motrice d'origine cérébrale*. Paris: Ed. Masson, pp. 290-300.
- HAUSER, W. A. (1992). «The natural history of drug resistant epilepsy: epidemiologic consideration», in W.H. THEDORE (Ed.), *Surgical treatment of epilepsy* (Epilepsy Res Suppl., 5). Amsterdam: Elsevier Science Publ., 32, pp. 698-705.
- MC LAREN, J. et BRYSON, S. E. (1987). «Review of recent epidemiological studies of mental retardation prevalence, associated disorders, and etiology». *Am J Ment Retard*, Nov., (23), pp. 243-54.

- NEILL, J. C., ALVAREZ, N. (1986). «Differential diagnosis of epileptic versus pseudoepileptic seizures in developmentally disabled persons». *Appl Res Ment Retard*, 7 (3), pp. 285-98.
- PELLOCK, J. M. (2006). «Epilepsy in Patients with Multiple Handicaps», dans E. WYLLIE (Ed.), *The Treatment of Epilepsies. Principles & Practice*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins (4th edition), pp. 585-592.
- STEFFENBURG, S., GILLBERG, C. et STEFFENBURG, U. (1996). «Psychiatric disorders in children and adolescents with mental retardation and active epilepsy». *Arch. Neurol.*, Sept, 53 (9), pp. 904-12.