

«Sortir les épilepsies de l'ombre»

Une politique permettant de diminuer les risques
de surhandicap et de prévenir les menaces d'exclusion

Marc DEROUAUX*

L'épilepsie est particulièrement fréquente et invalidante chez les personnes en situation de handicap du fait d'une déficience intellectuelle.

Il est important de faire bénéficier les personnes en situation de handicap du fait d'une déficience intellectuelle de la campagne mondiale «Sortir les épilepsies de l'ombre», lancée par la Ligue Internationale contre l'Epilepsie (ILAE), le Bureau International pour l'Epilepsie (IBE), et l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS). Cette campagne vise à améliorer le diagnostic, le traitement, la prévention, l'acceptation sociale de cette affection, et à dissiper les idées fausses au sujet d'une maladie qui continue à faire peur, à stigmatiser, à laisser ou à mettre à l'écart.

L'épilepsie est particulièrement fréquente chez les personnes en situation de handicap du fait d'une déficience intellectuelle. En Belgique, une personne sur deux cents souffre d'épilepsie. Pour les personnes en situation de handicap, cette fréquence est beaucoup plus élevée, car plus un cerveau a souffert, plus existent de lésions cérébrales, des déficits neurologiques et des crises d'épilepsie. De 0.5% de personnes souffrant d'épilepsie pour la population belge, on atteint 10% d'épileptiques chez les personnes atteintes d'un retard mental léger, 30% pour le retard sévère et 50% ou plus dans le retard mental profond. Une

* Neurologue, Responsable de la délégation belge de l'Association Internationale de Recherche scientifique en faveur des personnes Handicapées Mentales (AIRHM), Président de la Ligue Francophone Belge contre l'Epilepsie, Médecin coordinateur au «Bercail» à Liège, au «Château Roseraie» à Spa et à «la Cité de l'Espoir» à Andrimont (Belgique).
Courriel: m.derouaux@swing.be

relation directe existe entre la gravité de la déficience intellectuelle et l'incidence de l'épilepsie. Plus la déficience intellectuelle est importante, plus le risque d'épilepsie est élevé (Derouaux, 2006).

1. Définitions

L'épilepsie désigne un groupe de troubles du fonctionnement du cerveau caractérisés par la répétition de crises. Les crises d'épilepsies sont des réponses non spécifiques du cerveau à toutes sortes d'agressions. L'épilepsie a donc de très nombreuses causes différentes. Les causes les plus fréquentes sont l'asphyxie néonatale, les traumatismes crâniens, les malformations cérébrales, les infections (méningite, encéphalite, abcès cérébral) et les tumeurs cérébrales.

Les crises épileptiques peuvent démarrer dans une partie localisée du cerveau, on parle alors de crises partielles ou d'emblée de l'ensemble du cerveau, on parle alors de crises généralisées. Cette distinction est importante et indispensable, tant au niveau du pronostic que du choix du traitement.

Une crise d'épilepsie résulte de décharges anormales de cellules nerveuses du cerveau et se manifeste par des signes moteurs, sensitifs, sensoriels, végétatifs, psychiques à début et à fin brutale.

L'état de mal épileptique est défini comme la répétition de crises, sans récupération d'un état de conscience normal entre les crises. Il représente une situation médicale grave imposant un traitement urgent. Pour développer une crise d'épilepsie il faut que trois facteurs soient réunis:

1. Un seuil convulsivant, génétiquement déterminé, bas;
2. une lésion dans le cerveau, point de départ de la crise, le foyer épileptogène;
3. un facteur déclenchant.

Les facteurs déclenchant peuvent être la fièvre, les règles, le manque de sommeil, la consommation d'alcool...

Le diagnostic de l'épilepsie est clinique, basé sur l'interrogatoire des signes de la crise présenté par une personne. Un soin particulier sera mis à faire décrire par l'entourage les différents symptômes, de déterminer le début partiel ou généralisé de la crise, ainsi que le facteur déclenchant.

Des examens complémentaires, électroencéphalogramme (EEG), imagerie médicale (CTscan, résonance magnétique nucléaire), seront ensuite réalisés pour compléter le bilan et tenter de trouver la cause de l'épilepsie.

Les caractéristiques des crises d'épilepsies dans la déficience intellectuelle (Devinsky et Westbrook, 2002) sont:

1. Début très précoce des crises;
2. fréquence élevée des crises;
3. existence de plusieurs types de crises;
4. grande résistance aux médicaments;
5. taux bas de rémission;
6. haute récurrence à l'arrêt du traitement.

Ces dernières années, des améliorations importantes sont intervenues tant au niveau du diagnostic que des traitements. Au niveau du diagnostic, mentionnons les progrès de l'EEG et l'arrivée de l'imagerie médicale (CTscan, résonance magnétique nucléaire, spect, PETscan). Les avancées de l'informatique médicale permettent actuellement d'enregistrer le signal électrique cérébral pendant des durées prolongées, ou de coupler l'enregistrement EEG à un enregistrement vidéographique.

Au niveau thérapeutique, depuis une dizaine d'années une quinzaine de nouveaux médicaments antiépileptiques ont fait leur apparition. Ces produits ne sont pas beaucoup plus efficaces pour diminuer les crises d'épilepsie, mais sont surtout mieux tolérés et plus pratique à utiliser.

La neurochirurgie de l'épilepsie apporte des solutions nouvelles curatives (lésionnectomie, hémisphérectomie), ou palliatives (calosotomie, résections sous-piales multiples, stimulateur du nerf vague). Malheureusement les traitements chirurgicaux restent sous-employés: les patients sont référés trop tard, souvent après plus de 15 ans d'évolution de la maladie, alors qu'après l'échec des deux ou trois premiers traitements avec des médicaments antiépileptiques, la chance de succès avec d'autres médicaments est inférieure à 10% (Bendadis *et al.*, 2003).

Dans les épilepsies catastrophiques de l'enfant, parce que le cerveau possède une capacité de récupération grâce à la plasticité cérébrale, la chirurgie

précoce permet non seulement une diminution des crises épileptiques, mais aussi la poursuite du développement cérébrale (Wyllie *et al.*, 1996).

2. Contexte de recherche

La Cité de l'Espoir à Andrimont, dans l'est de la Belgique, est un Institut Médico-Pédagogique (IMP) fondé par des parents, il y a une cinquantaine d'années. Toujours organisé par le privé, il comprend un Service Résidentiel pour Adultes (SRA) et un Service Résidentiel pour Jeunes (SRJ), agréé et sub-sidié par l'Agence Wallonne pour l'Intégration des Personnes Handicapées (AWIPH).

Nous avons suivi, pendant plus de 25 ans, 268 personnes institutionnalisées, dont 89 atteintes d'une déficience intellectuelle sévère et 179 d'une déficience profonde, 149 hommes et 119 femmes âgés de 18 à 58 ans. 159 ont une épilepsie et 32 présentent des crises réfractaires aux traitements.

Au départ, il y a 25 ans, les crises d'épilepsie étaient nombreuses, rarement diagnostiquées et inadéquatement traitées. Ces crises épileptiques provoquaient des crins, des fractures, des commotions cérébrales, de même que de nombreux états de mal épileptique particulièrement dévastateurs chez ces personnes gravement handicapées. Au-delà de ces complications médicales, les crises d'épilepsie créaient un climat de peur et d'angoisse dans les unités de vie. Nous ne disposions que de renseignements médicaux peu détaillés.

3. Première étape

La première étape de la stratégie de management des épilepsies fut de revoir tous les diagnostics, en identifiant d'abord les crises, avant de les classer selon la classification de la Ligue Internationale contre l'Epilepsie (ILAE). Ensuite, tous les traitements antiépileptiques furent revus et adaptés, cas après cas. Enfin, nous avons élaboré des listes des personnes souffrant d'épilepsie et des

grilles d'observation. Progressivement, nous avons instauré un suivi annuel, au plan clinique, biologique et électroencéphalographique (EEG).

Les premiers résultats de ce dispositif de diagnostic et de traitement furent la diminution, puis la disparition des états de mal épileptiques, une réduction importante des crises, une raréfaction des effets secondaires liés aux médicaments antiépileptiques (sommolence, troubles de l'équilibre...). Un meilleur contrôle des crises amena une diminution des plaies à suturer, des fractures, des commotions cérébrales, et donc des hospitalisations.

Une stratégie de diagnostic et de traitement individualisé des crises épileptiques, avec un suivi au cas par cas, permet une diminution satisfaisante des crises dans une institution pour des personnes en situation de handicap grave, mais ces résultats restent incomplets si les peurs, les craintes, et les ignorances ne sont pas levées. En effet, ces améliorations médicales ne diminuaient pas les peurs, les angoisses des familles et des intervenants. Les sujets étaient refusés à de multiples activités (camps, excursions...), ils vivaient de véritables situations d'exclusion.

4. Seconde étape

Pour réduire ces inquiétudes, nous avons entrepris une seconde étape, en organisant des explications, des informations puis des formations sur les épilepsies, sous forme de cours théoriques et pratiques sur le diagnostic et les traitements des épilepsies. Des textes furent élaborés, distribués, expliqués et discutés. Une prise en charge adéquate des personnes épileptiques en situation de handicap impose des explications simples et élémentaires, puis de plus en plus élaborées sur les épilepsies tant aux familles qu'aux intervenants. Ces éclaircissements doivent être sans cesse répétés.

Il convient d'abord d'expliquer aux éducateurs, observateurs de première ligne qui s'occupent au quotidien de ces personnes et qui ne sont ni infirmiers ni médecins, ce qu'est l'épilepsie.

La notion de maladie et de soins est peu présente chez ces professionnels. Il existe une non connaissance, des notions vagues, des idées fausses et une peur des crises épileptiques.

Expliquer à quoi il faut être attentif, les mécanismes des crises, leurs manifestations, leurs conséquences, ce qu'est un EEG, un CTscan, les effets des médicaments, insister sur la prise des médicaments, qui améliorent la vie de la personne sans l'accabler, créer un vocabulaire simple mais commun à tous les intervenants, favoriser, par des rencontres et réunions régulières, des échanges où s'affinent les observations, mettre au point des grilles de surveillance mensuelle des crises, les contrôler mois après mois en insistant avec patience sur la nécessité de tenir à jour ces documents, revoir l'évolution individuelle de chaque patient de façon pluridisciplinaire au moins une fois par an et plus souvent pour les cas mal stabilisés.

Ces informations et explications, patiemment répétées et inlassablement réajustées permettent de diminuer l'impact négatif de l'épilepsie chez les intervenants et les familles, avec comme conséquence de réintégrer ces personnes dans des activités dont elles avaient été exclues.

Conclusion

Les crises d'épilepsies sont particulièrement fréquentes chez les personnes en situation de handicap du fait d'une déficience intellectuelle. Ces crises peuvent provoquer deux surhandicaps:

- Des crises épileptiques nombreuses et sévères, des états de mal épileptiques peuvent entraîner des dommages cérébraux supplémentaires produisant un déclin surajouté du fonctionnement intellectuel;
- la répétition de crises d'épilepsies chez des personnes polyhandicapées peut constituer un sérieux obstacle à l'intégration dans la communauté et dans l'inclusion aux activités quotidiennes, à cause des peurs des familles et des intervenants. La peur des crises peut conduire à de véritables exclusions.

Pour éviter ces deux surhandicaps, il convient de dépister et de traiter énergiquement les crises mais aussi d'expliquer et ré-expliquer ce qu'est l'épilepsie pour dissiper les idées fausses et supprimer craintes et angoisses de manière à «sortir les épilepsies de l'ombre», pour améliorer le diagnostic, le traitement, la prévention, l'acceptation sociale de cette affection, et pour dissiper les idées

fausses au sujet d'une maladie qui continue à faire peur, à stigmatiser, à laisser ou à mettre à l'écart.

Références

- DEROUAUX, M. (2006). «Epilepsies chez les personnes ayant une déficience intellectuelle», in H. GASCON *et al.* (éds), *Déficience intellectuelle: savoirs et perspective d'action. Tome 2: Formation, interventions, adaptation et soutien social*. Québec: Presses Inter Universitaires, pp. 445-453.
- DEVINSKY, O. et WESTBROOK, L. E. (2002). *Epilepsy and Developmental Disabilities*. Boston: Butterworth-Heinemann.
- BENDADIS, S. R., HERIAUD, L., TATUM, W. O. et VALE, F. (2003). «Epilepsy Surgery, Delays and referral Patterns». *Seizure*, 12, pp. 167-170.
- WYLLIE, E., COMAIR, Y. G., KOTAGAL, P., RAJA, S. et RUGGIERI, P. (1996). «Epilepsy Surgery in Infants». *Epilepsia*, 37, pp. 625-637.