

## Introduction

L'épilepsie touche 1 pour cent de la population générale mais plus de 25 pour cent des personnes avec Di. La pharmaco résistance concerne 1 tiers de tous les épileptiques et 2 tiers des épileptiques avec DI.

Le Foyer d'accueil médicalisé Les Rainettes est situé à Broons dans les Côtes d'Armor. Les 40 résidents accueillis présentent une épilepsie pharmaco-résistance avec troubles et déficiences associés tels que la déficience intellectuelle, des troubles psychiques et troubles du comportement.

Les personnes accompagnées relèvent toutes du handicap rare de par la combinaison de trois types de rareté :

- Rareté du public (1 personne sur 10.000)
- Rareté des combinaisons de déficiences
- Rareté et complexité des pratiques d'accompagnements ; complexité des besoins, des attentes et aussi des réponses tant au niveau des actes de la vie quotidienne que des actes de soins.

Le handicap rare est un handicap complexe. La déficience intellectuelle associée à l'épilepsie sévère a un impact sur la qualité de vie de la personne, de son aidant ainsi que sur le vieillissement.

L'accompagnement spécifique proposé par l'équipe pluridisciplinaire du FAM les rainettes se caractérise par une culture de l'observation, de l'anticipation, de l'adaptation et du partage des connaissances.

C'est dans cette dynamique que l'établissement a répondu à un appel à candidature ARS visant à structurer l'offre spécialisée d'appui sur le champ du handicap rare.

Elle s'articule autour de deux dispositifs :

Les ESMS référents handicap rare et la mise en place d'une équipe mobile Handicap rare régionale.

Nous avons été avec d'autres établissements, reconnu établissement handicap rare à composante épilepsie sévère et pouvons être saisis :

- Par l'ERHR de Bretagne pour une mission d'appui auprès des ESMS ou de situations individuelles.
- Directement par des ESMS ou diverses associations et organismes tel que des organismes de vacances adaptés, des familles, la MDPH dans le cadre d'un PAG...

La demande s'effectue auprès de la directrice ou de la responsable de service.

Dans le cadre de l'équipe mobile une mise à disposition de professionnels de l'équipe pluridisciplinaire est dédié à hauteur de 35 heures à l'année ;

Nous restons toujours en lien avec le ERHR Bretagne qui elle coordonne l'ensemble du dispositif d'appui régional.

Notre mission d'appui consiste à :

<<<<<< Assurer un accueil adapté

Équipe pluridisciplinaire médicale, paramédical et éducative

Plateau technique

<<<<<< Proposer un accueil temporaire (1 place)

- Évaluation globale de la situation de la personne
- Répit

<<<<<< Soutenir en termes d'expertise

- Aide à la co-construction d'un PAP
- Soutien en réponses techniques et en matériels (casque et outils d'évaluation),

- Appui comportements problèmes dans le cadre de l'équipe mobile handicap rare

<<<<<< Partager des connaissances et savoir-faire :

- Sensibilisation à l'épilepsie des équipes des ESMS  
Nous proposons un soutien dans le cadre d'une sensibilisation avec une information générale sur l'épilepsie. 2 IDE, 1ME et 1 AMP interviennent en binôme sur demi-journées ou une journée selon le motif de la demande.
- Dédramatisation  
L'épilepsie fait encore peur aujourd'hui, une mise en confiance peut éviter des ruptures de parcours de vie chez la personne accompagnée.
- Montée en compétences

L'importance en mission d'appui est de bien cerner la demande pour co-construire un plan d'action adapté à la personne.

En aucun cas nous nous substituons en termes de réponses à l'équipe qui est en place. C'est un échange de savoir-faire, une coopération avec tous les acteurs concernés par l'accompagnement de la personne.

Cette mission d'appui et de soutien suppose une inscription dans les réseaux du handicap rare, de l'épilepsie sévère, une équipe pluridisciplinaire motivée, et formée (formation épilepsie, formation à L'EEG, comportements problèmes et formation de formateur).

Pour illustrer notre mission d'appui nous avons choisi de vous décrire deux vignettes cliniques

## **SITUATION CLINIQUE DE MADAME MAI, EN FOYER DE VIE**

Nous avons été saisis par le responsable de service pour la situation de Madame Mai, 51 ans, résidente en foyer de vie depuis 13 ans qui présente :

### Histoire de la maladie

- Une épilepsie pharmaco-résistante avec troubles associés suite à un accident ischémique à la naissance.

Plusieurs types de crise : focales et crises généralisées avec chutes nécessitant une longue récupération (1 heure environ) d'où le port d'un casque.

- Hémiparésie droite nécessitant un déambulateur ou un fauteuil lors de ses déplacements extérieurs.
- Une déficience intellectuelle légère avec un niveau de compréhension et une aisance relationnelle plutôt bonne.

Depuis 5 années le nombre de crises d'épilepsie augmente et ses crises deviennent quasi quotidiennes.

### Difficultés rencontrées par Madame Mai et les professionnels

Les professionnels se retrouvent en difficulté dans leurs réponses d'accompagnement à savoir :

- Madame Mai est plus fatigable et s'inquiète de son état : anxiété
- Une augmentation des crises d'épilepsie avec chutes pose des problèmes de sécurité pour elle-même avec des blessures régulières.

- Les professionnels n'arrivent plus à lui proposer des activités en fonction de ses centres d'intérêt.

L'équipe est en plein questionnement sur ses réponses d'accompagnement voire sur l'avenir de Madame Mai au sein de l'établissement.

Se pose la question d'une éventuelle réorientation.

### Motif de la demande :

Demande de réponse d'accompagnement :

- En connaissance sur l'épilepsie (il n'y a pas toujours d'infirmière sur le foyer)
- En outils d'évaluation pour une meilleure transmission auprès du neurologue qui suit depuis peu Madame Mai
- Demande d'une évaluation globale des besoins de Madame Mai pour une réorientation éventuelle en FAM dans le cadre d'un séjour en accueil temporaire.

### Plan d'action proposé par l'équipe d'appui en collaboration avec madame Mai, sa sœur tutrice et l'équipe du foyer de vie :

- Sensibilisation de l'équipe éducative à l'épilepsie
- Accueil temporaire de 1 mois
- Mesure d'écart avec retour de l'équipe éducative du foyer de vie à 2 mois

### Description et bénéfices des actions menées lors de la mission d'appui

- Sensibilisation à l'épilepsie de l'équipe éducative du foyer de vie par 1 IDE et une AMP du foyer les Rainettes.

L'objectif était de rassurer, dédramatiser l'épilepsie mais aussi de sensibiliser les professionnels aux différentes crises d'épilepsie, de leur faire comprendre l'importance de les décrire le plus finement possible pour une meilleure transmission de données au neurologue de Madame Mai qui pourra compléter son diagnostic. Les protocoles de conduite à tenir face à l'urgence épileptique mais aussi les outils d'évaluation des crises ont été abordés, expliqués et donnés à l'équipe.

L'intérêt de cet échange de connaissances et de savoir-faire a été de développer l'expertise de l'équipe et de l'aider à structurer sa pratique.

- L'accueil temporaire d'un mois pour évaluer l'épilepsie et les troubles associés de Madame Mai mais aussi ses potentialités au quotidien.

#### <<<<<<<< Évaluation épilepsie

- En ce qui concerne l'évaluation de l'épilepsie de Madame Mai nous avons utilisé différents outils. Je vais vous en exposer un.

#### Exemple d'un outil évaluation des crises annuelles

- Durant son séjour un EEG a été réalisé au foyer Les Rainettes.

En effet, cela faisait des années qu'elle n'avait pas eu cet examen qui est important pour établir un diagnostic et faire le suivi.

Cet examen est complexe dans sa réalisation.

Pour le réaliser, il faut d'ordinaire 20 à 25 minutes chez un sujet qui ne présente pas de déficience ni troubles associés. Chez une personne présentant une déficience intellectuelle il faut prévoir plus de temps, environ 2 heures :

Explication avec pictogrammes si nécessaire ; réassurance et mise en confiance ; accompagnement avec habitude, 1, 2, fois ; exposé du matériel.

Suite au bilan des crises observées et à la lecture de L'EEG effectuée par le neurologue de l'établissement en collaboration avec le neurologue du CHU de Madame Mai, le traitement a été modifié.

Les actes de soins réalisés en accueil temporaire d'évaluation peuvent être variés selon les nécessités de surveillance et de diagnostic. Effectivement il peut se surajouter au handicap rare une pathologie associée (diabète, cancer et autres).

<<<<<< Une évaluation technique par rapport au casque et à ses chaussures de marche

La morphologie du casque ne correspondait pas au type de crise de Madame Mai.

Il lui a été proposé un nouveau casque moulé différemment pour renforcer sa sécurité et son confort.

Quant à sa marche, il lui a été conseillé d'envisager un rendez-vous chez le podologue pour des chaussures orthopédiques.

<<<<<< Une évaluation sur ses habilités adaptatives et notamment ses capacités lors de la participation de Madame mai à des activités socio-culturelles et techniques a mis en évidence ses capacités et un gout prononcé pour les arts plastiques.

Madame Mai a été durant cette période d'évaluation encouragée à être actrice et partie prenante de toutes les actions effectuées.

Bénéfice des actions à plusieurs niveaux :

- Pour Madame Mai  
Cela a favorisé une amélioration de sa qualité de vie :  
Une réassurance, une confiance en soi ;  
Un accès aux soins spécifiques et adapté à son épilepsie et à sa déficience intellectuelle ;  
Sécurité, confort, meilleure autonomie.
  
- Pour l'équipe du foyer de vie et de sa sœur partenaire  
Une réassurance et dédramatisation de l'épilepsie  
Un apport de connaissances et d'outils d'évaluation avec montée en compétences des professionnels.  
Une structuration de la pratique des professionnels qui eux même après bilan ont su trouver des pistes pour s'adapter encore mieux au quotidien de Madame Mai  
Soutien qui perdure par des liens professionnels tissés lors de cette collaboration.

### Conclusion Madame Mai

Pour conclure la mission d'appui est une collaboration pluri-professionnelle.

Elle permet un langage commun adapté à la personne déficiente intellectuelle ayant une épilepsie sévère associée.

La sensibilisation à l'épilepsie a permis à l'équipe d'acquérir des outils pour un raisonnement ciblé sur l'épilepsie, en complémentarité des autres pathologies associées.

Le tout pour une approche globale des besoins de la personne.

## **Situation clinique de Monsieur Décembre, résident en maison d'accueil spécialisée**

Nous avons été saisis dans le cadre d'un groupe opérationnel de synthèse concernant Monsieur Décembre, 28 ans, résident d'une maison d'accueil spécialisée depuis 8 ans.

### **Histoire de la maladie**

- Il présente un autisme sévère avec troubles du développement ;
- Une épilepsie pharmaco-résistante lésionnelle suite à une encéphalopathie de la petite enfance.  
L'épilepsie est multiforme notamment avec des absences, des spasmes et crises atoniques et toniques.  
Il porte un casque de protection et nécessite des temps de repos et de calme car reste très fatigable.  
Il est porteur d'un stimulateur du nerf vague
- La déficience intellectuelle est sévère, les troubles du comportement majeurs présents depuis la petite enfance impactent de façon importante toutes les sphères de sa vie quotidienne.

Il évolue au cours de la journée entre des comportements hypotoniques et des comportements violents envers lui-même, ses pairs et les professionnels avec un seuil de frustration très bas.

Son fonctionnement adaptatif est faible : Ses capacités d'attention et d'écoute sont très limitées ; peu de capacités

d'apprentissage (doit être sollicité pour tous les gestes de la vie quotidienne) ; peu de capacités dans l'expression de ses émotions et sensible à l'environnement sonore et les mouvements effectués à proximité de lui.

Monsieur Décembre a une bonne compréhension de l'oral et des consignes simples.

Il peut établir des relations privilégiées avec certains professionnels à type d'exclusivité. Ses rituels le rassurent.

- Ses troubles du comportement nécessitent :
  - L'utilisation d'un bouclier de protection ;
  - Un accompagnement spécifique en 1 pour 1 ;
  - Une vigilance constante pour sa sécurité, celle des résidents et professionnels ;
  - Et des accueils de répit en psychiatrie mis en place de façon régulière.

### Difficultés rencontrées par Monsieur Décembre et les professionnels

La situation complexe de Monsieur Décembre a déjà fait l'objet de plusieurs expertises et collaborations entre l'équipe mobile d'intervention Autisme, le Centre expertise autisme adulte et autres pour :

Une évaluation fonctionnelle et psychoéducative ;

Une démarche diagnostic avec apport de pistes concernant l'accompagnement ;

Des examens somatiques et exploration de la douleur.

L'ensemble de ses investigations n'ont pas permis d'apporter toutes les réponses pour expliquer l'origine des troubles du comportement violents de Monsieur Décembre qui ont une répercussion sur sa qualité de vie et la vie institutionnelle.

Les différentes pistes pour expliquer ses troubles du comportement :

Douleur ?

Est-ce en lien avec son épilepsie ?

En lien avec son autisme ?

Sa déficience intellectuelle ?

Intolérance à la frustration ?

Défaut d'attention ?

Ou autres ?

### Motif de la demande

L'équipe de la MAS nous demande un soutien dans leurs réponses d'accompagnement et nous sollicite pour une évaluation de son épilepsie.

Quel est l'impact des crises d'épilepsie associées à la DI sur ses troubles du comportement ?

### Plan d'action

Le plan d'action proposé en collaboration avec les médecins (généraliste, épiléptologue) concernés et les différentes équipes intervenant auprès de Monsieur Décembre est :

- Rencontre de Monsieur Décembre et des différents partenaires
- Réalisation d'un EEG sur son lieu de vie
- Vérification de l'intensité de son stimulateur vagal
- Sensibilisation à l'épilepsie auprès des différentes équipes pluridisciplinaires des établissements (MAS et hôpital psychiatrique)
- Rencontre à 4 mois pour mesure d'écart et réajustement en tenant compte des différentes expertises.

## Description et bénéfiques des actions

Toutes les actions menées auprès de Monsieur Décembre sont des actions complexes nécessitant des expertises, des regards croisés, du temps pluridisciplinaire avec un nombre important de professionnels impliqués et un langage partagé avec des outils communs.

Il a été décidé d'un commun accord de ne pas accueillir Monsieur Décembre au FAM mais d'effectuer l'évaluation sur ses différents lieux de vie à savoir la MAS mais aussi les lieux d'accueils temporaires pour ne pas rajouter de rupture supplémentaire dans son quotidien.

- Un EEG a été réalisé sur son lieu de vie avec un accompagnement dans un lieu apaisant (salle snoezelen). Pour une personne dyscommunicante il est primordial de réaliser cet examen qui permet de savoir outre l'observation clinique si les troubles du comportement sont d'origine épileptique ou psychiatrique.

Les conditions de déroulement de l'EEG avaient été discutées en amont avec les équipes pluridisciplinaires pour sa réalisation. Sans collaboration étroite entre les différents partenaires, l'examen n'aurait pu se faire tout comme la vérification de l'intensité du stimulateur du nerf vague.

L'interprétation a été faite par l'épileptologue de Monsieur Décembre et a apporté des éléments diagnostics supplémentaires.

- La Sensibilisation à l'épilepsie des équipes sur les différents établissements d'accueil s'est effectuée sur demies journées et journées ; L'objectif reste le même que pour la vignette clinique de Madame Mai tout en insistant sur une pratique commune à savoir l'utilisation d'outils communs sur l'ensemble des sites accueillant Monsieur Décembre.
- La mesure d'écart à 4 mois s'est effectuée sur son lieu de vie principal avec l'épileptologue en présence des équipes pluridisciplinaires ;

Suite à cette rencontre :

- Changement du traitement

À savoir : Certains médicaments antiépileptiques peuvent favoriser les troubles du comportement ; Les neuroleptiques viennent atténuer les troubles du comportement mais ils sont épileptogènes. Nous marchons donc sur un fil toujours à la recherche d'un équilibre : le juste équilibre entre diminuer l'intensité des crises et diminuer les troubles du comportement avec le moins de médicaments possibles (du fait des effets secondaires de ceux-ci).

- Modification du stimulateur vagal
- Programmation de nouvelles sensibilisations pour les professionnels des autres unités de vie de la MAS.

### Bénéfices des actions pour Monsieur Décembre

#### Pour Monsieur Décembre

Cela a été de favoriser un accès au soin adapté à sa déficience intellectuelle, ses autres troubles associés et son épilepsie sévère : évaluation de son épilepsie et troubles du comportement sur son lieu de vie sans perturber son quotidien.

#### Pour les équipes :

- Réassurance
- Apport de connaissance et d'outils d'évaluation ; importance d'un langage commun
- prise en compte de l'épilepsie et de ses conséquences notamment sur les troubles du comportement.

Le tout pour répondre à un accompagnement global et adapté.

## **Conclusion**

Contribuer à favoriser la qualité de vie des personnes déficientes intellectuelles avec épilepsie sévère est tout l'enjeu de notre mission d'appui.

À travers ces deux vignettes cliniques on mesure l'importance d'une coopération des différents acteurs intervenant dans l'accompagnement de la personne en situation de handicap rare avec épilepsie sévère et DI.

Évaluer, conseiller, soutenir, s'adapter n'est pas une simple affaire dans toute cette complexité d'accompagnement.

La transmission de savoir-faire, les regards croisés, les échanges d'expertises contribuent à une réponse harmonisée, adaptée aux besoins et attentes spécifiques de la personne.

L'épilepsie fait peur et il est difficile de faire tomber les tabous. Le fait de mieux comprendre la pathologie permet de mieux appréhender l'accompagnement et par conséquent permet de favoriser les parcours de vie en évitant les ruptures et aussi l'épuisement des équipes.

La mission d'appui permet avant tout une rencontre inter établissements pluridisciplinaires, riche en échanges qui peut parfois bousculer nos pensées et pratiques.

L'expérience des sensibilisations, des aides et soutiens techniques s'avèrent fortement positive.

Nous constatons un réel besoin en piste de réponse d'accompagnement sur les champs de l'épilepsie sévère avec DI et autres troubles associés

Il n'y a pas qu'un savoir mais des savoirs qui en regards croisés nous donne une expertise au service de la qualité de vie de la personne accompagnée.