

# RETT

ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

# info

DOSSIER



# L'épilepsie

## un dossier survolté

N°79-ÉTÉ 2012 / 3,50 euros

L'AFSR TOUJOURS SPORTIVE  
JURIDIQUE : AIDE POUR LA RENTREE  
LES TRUCS ET ASTUCES DE TESS



Leur ouvrir les mains,  
c'est leur donner des ailes

Leurs yeux parlent, je suis sûr qu'elles comprennent tout mais elles ne peuvent rien faire de cette compréhension. Elles sont très sensibles à l'amour, il existe bien des mystères, l'un d'entre eux se trouve dans leurs yeux.

Andréas RETT

## Une maladie rare d'origine génétique

## Soutien à la recherche et prise en charge adaptée

## Une association dans l'action

Le syndrome de Rett est un désordre neurologique grave, d'origine génétique. Il provoque un handicap mental et une infirmité motrice sévère. La quasi-totalité des malades connues sont des filles. La famille assiste à une décélération globale du développement psychomoteur et à la perte des acquisitions. Les filles deviennent polyhandicapées et dépendantes des autres tout au long de leur vie.

Vingt à quarante cas par an sont recensés en France. Cette maladie rare est la plus commune des causes génétiques de déficience mentale et comportementale chez les filles.

Décrit en 1966 par le professeur Andreas Rett, le syndrome de Rett est lié à des mutations dans le gène MECP2, dans 90% de ses formes typiques. Plus de 500 mutations dans le gène sont actuellement référencées. Pour l'instant, il n'existe aucun remède.

Depuis 1990, l'AFSR a financé pour près de 800 000 euros de projets de recherche, grâce notamment aux fonds recueillis par les familles. La qualité de ces projets est garantie par le conseil médical et scientifique.

Grâce au congrès mondial sur le syndrome de Rett, tenu à Paris en 2008, une nouvelle impulsion en matière de recherche a été donnée au niveau européen.

L'AFSR est membre fondateur du Rett Syndrome Europe ([www.rettssyndrome.eu](http://www.rettssyndrome.eu)), réseau de toutes les associations de familles, qui devient l'interlocuteur des laboratoires de recherche européens investis sur cette pathologie. Cette structuration en réseau permet d'avoir un poids déterminant sur les orientations de recherche fondamentale et clinique, pour la prise en charge de l'ostéoporose, de l'orthopédie, de l'alimentation et de la déglutition, ainsi que l'amélioration du quotidien des jeunes filles devenues adultes.

Ce nouvel élan ouvre de formidables espoirs pour les familles.

Fondée en 1988 par quatre familles et désormais forte de plus de 1200 membres et sympathisants, l'AFSR est reconnue d'utilité publique depuis le 30 avril 2008.

Son projet d'association est de soutenir les familles, faire connaître la maladie, promouvoir la recherche, et agir pour la reconnaissance de la personne polyhandicapée au sein de la collectivité nationale et européenne.

Pour cela, elle édite le *Rett info*, magazine trimestriel, produit un DVD, fait vivre son site internet [www.afsr.net](http://www.afsr.net) et organise chaque année les journées d'informations nationales, et des stages de formation pour les parents.

Les parents et sympathisants s'investissent dans de nombreuses manifestations locales de soutien pour sensibiliser le grand public et récolter des fonds.

La reconnaissance d'utilité publique permet aux donateurs de bénéficier de réduction d'impôt et à l'AFSR de recevoir des legs, des donations, et des primes d'assurance vie.

Les comptes de l'association sont certifiés chaque année par un expert comptable et un commissaire aux comptes.

### Critères de diagnostic RTT révisés en 2010

#### ● Critères requis

##### Pour un RTT typique ou classique

1. Une période de régression suivie d'une période de récupération ou de stabilisation
2. Tous les critères principaux et tous les critères d'exclusion
3. Les critères de soutien ne sont pas requis, bien que souvent présents dans le RTT typique

##### Pour un RTT atypique ou variant

1. Une période de régression suivie d'une période de récupération ou de stabilisation
2. Deux des critères principaux
3. Cinq sur onze des critères de soutien

#### ● Critères principaux

1. Perte partielle ou complète de l'utilisation volontaire des mains
2. Perte partielle ou complète du langage parlé acquis
3. Troubles de la marche : facultés affaiblies (dyspraxie) ou absence de capacité
4. Mouvements stéréotypés des mains : tordre/presser, frapper/taper, automatismes de mise à la bouche, lavage et frottement

#### ● Critères d'exclusion pour un RTT typique

1. Lésion cérébrale secondaire à un traumatisme (peri- ou postnatal), maladie neurométabolique, ou infection sévère entraînant des troubles neurologiques
2. Développement psychomoteur largement anormal durant les 6 premiers mois de vie

#### ● Critères de soutien

1. Troubles respiratoires pendant l'éveil
2. Bruxisme pendant l'éveil
3. Sommeil anormal
4. Tonus musculaire anormal
5. Troubles vasomoteurs périphériques
6. Scoliose / cyphose
7. Retard de croissance
8. Pieds et mains petits et froids
9. Rires et cris inappropriés
10. Réponse à la douleur diminuée
11. Intensité dans le regard "regard pointé"

# RETT info

## Sommaire N°79

Été 2012



p.04 Vie asso

Manifestations : L'AFSR très solidaire !



p.16 Dossier

L'épilepsie : un dossier survolté



p.35 Automne 2012

Aidé pour la rentrée ?

### 04. Vie associative

04. Chers parents, chers amis
05. Journée internationale des maladies rares
- Les manifestations
06. La course des héros
07. A Rett toi pour courir 2013
07. Ultra trail du Mont-Blanc
07. Associations satellites : *Rett et moi : ma victoire*, *La vie selon Noémie*
07. Un fidèle club de bricolage à Privas
08. Belote dans les Ardennes
08. Crêpes, bière et musique en Alsace
08. D'autres dons
09. Carnet de vie

### 10. Le dossier : l'épilepsie

12. Qu'est-ce que l'épilepsie ?
14. Épilepsie et syndrome de Rett
18. Les traitements
24. Les conduites à tenir
25. Épilepsie et psychologie
26. Épilepsie : histoire, culture et arts
30. Témoignages

### 31. Fiche médicale : Quoi de neuf, docteur ?

Syndrome du QT long et syndrome de Rett ?

### 32. Droits/Juridique Quoi de neuf, maître ?

32. Plan Alzheimer, mesure n°1 : structures de répit
33. Secteur handicap épinglé par la Cour des comptes
34. L'allocation de rentrée scolaire
34. Cinq ans après sa majorité, encore un dossier !

### 35. Infos pratiques

35. La méthode Medek
38. Ça roule en Side car
38. Un tuyau pour l'achat des couches
38. Salon du polyhandicap en octobre
38. Un "Job" pour l'été !

### 39. Trucs et astuces : les bons plans de Tess

### Engagements 32 et 40, c'est tout Monsieur le Président ?

Certainement pas le seul, le thème du handicap a brillé par son absence dans les campagnes pré-électorales, et surtout dans le grand débat d'entre-deux tours. Souvenez-vous, il y a cinq ans, de façon presque hasardeuse pendant le débat télévisé, les deux candidats s'étaient affrontés de façon passionnée sur le sujet. Avec hardiesse, ils avaient confronté des pourcentages d'intégration d'enfants handicapés en milieu scolaire ordinaire et débattu sur des mesures vitrines. Les vérifications d'usage des observateurs avaient donné raison le lendemain aux propos avancés par la candidate qui, après avoir gagné cette bataille, n'en avait pas moins perdu la guerre. Cette année, les candidats ont sorti leurs muscles et bras armés sur d'autres fronts, l'actualité de la crise a ramené sur le devant de la scène les discussions sur des priorités qui ne sont pas forcément les nôtres, enfin pas forcément au cœur de notre quotidien immédiat de parents d'enfants handicapés. Quoique, si le cumul des mandats n'est plus à la mode, l'empilement des difficultés de la vie n'est pas encore prohibé.

Timidement dans son programme en 60 engagements, notre nouveau Président évoque le handicap à deux reprises : point 32, point 40 et point final. Il garantit "l'existence d'un volet handicap à chaque loi", c'est bien, c'est juste, c'est évident et conforme à la loi handicap de 2005, mais que cet effet d'annonce est simpliste. Il faudra donc attendre chaque loi pour franchement comprendre de quoi il retourne. Il promet un "renforcement des sanctions pour les entreprises qui ne respectent pas les 6% de travailleurs handicapés", incontournable mais seulement répressif quand nous pourrions mettre des moyens pour chercher à comprendre pourquoi malgré les sanctions, les employeurs discriminent à ce point en France, et pour façonner auprès des recruteurs l'image d'une culture d'entreprise qui vivrait au travers de la diversité de ses employés et qui aurait tout à y gagner. Enfin, "il garantit pour tous les jeunes, valides ou non, la possibilité de pratiquer le sport dans un club ou une association". Sans trop m'avancer, je dirais que ces mesures, finalement peu novatrices et peu explicites, ne nous concernent guère. Nos enfants ne connaîtront pas le monde du travail, curriculum vitae pas assez étoffé. Quant au sport, en amateur uniquement, il se limite à des activités physiques encore non reconnues comme disciplines olympiques : la tenue du biberon, la préhension des jouets, le port de tête, la verticalisation, et la marche pour les plus doués, la marche simple bien entendu, pas la nordique avec les bâtons... Trêve de plaisanterie cynique, rien n'est avancé sur les handicapés les plus démunis, sur cette fraction de personnes les plus vulnérables. Quid des places d'accueil en établissement, de la formation du personnel médico-éducatif et social, de l'amélioration du fonctionnement des MDPH et des moyens qui leur sont alloués, quid de l'accompagnement à domicile, du droit au répit, de l'accueil temporaire, de l'accueil des moins de six ans et des adultes libérant automatiquement des places en IME, quid de l'accueil en périscolaire qui permettrait au parent aidant familial, souvent la maman, un retour à l'emploi et l'organisation d'une carrière professionnelle ?

Bien sûr, la majorité des Français aura voté pour un retour à des valeurs, à un style, à des idéaux, et se sera préoccupée d'analyser les sujets abordés, il faut bien mesurer et choisir son candidat sur ce qu'il évoque et nous avons tous des convictions intimes et des idées sur d'autres thèmes que le handicap, heureusement pour nous. Au-delà de la satisfaction, de la passion et de l'engouement, n'oublions pas notre regard critique, notre souci de veille et d'indépendance. Continuons de bouger pour occuper cet espace de forces de proposition, de combat pour la reconnaissance d'un statut de la personne polyhandicapée\*, pour faire spéculer nos idées sur le terrain de la vie fragile, pour garantir dignement la place de nos enfants dans la société et enrichir leurs lieux de développement et d'épanouissement. Faisons entendre et respecter notre militantisme associatif pour cette fraction de population aussi invisible que totalement dépendante, défendons cette liesse des corps intermédiaires. En effet, notre nouveau Président promet être celui du respect des contre-pouvoirs et ça, c'est page 33 de son programme. Il eût été de bon ton de reprendre intégralement les engagements pris le 2 juin 2011 par son propre parti et que l'on peut encore lire aujourd'hui sur son site. Dans un exposé qui fustige en 12 points les promesses non tenues par son adversaire, le parti annonce une restauration de ces manquements en 6 points assez engageants et précis, nous les retrouvons finalement réduits à peau de chagrin dans sa feuille de route définitive. Dans ce gouvernement de la diversité affichée ostensiblement, nous pourrions évoquer une faille, un oubli sans doute, un fauteuil vide oserai-je, celui d'un ministre en situation de handicap occupant une haute fonction institutionnelle.

Anne Laforge

Merci à tous ceux qui ont participé à l'élaboration de ce numéro.

**Directrice de publication** : Elisabeth Célestin, présidente de l'AFSR - 2 avenue Victor Hugo - Villa des Ecrivains 92160 Antony - **Rédaction** : Anne Laforge et Sophie Bourdon - **Conception et graphisme** : Marie Boulianne - Quétaryl - Toulouse - 0 975 359 569 - **Impression** : Print Europe - 67540 Mundolsheim - 03 90 20 39 49  
N° ISSN : 1620-509X - **En couverture** : © Dule964 - Dreamstime. Toute reproduction, même partielle, des dessins, photos ou textes contenus dans ce numéro est interdite sans l'autorisation écrite de l'AFSR. Le *Rett info* est adressé aux MDPH, CHU, structures d'accueil spécialisé pour enfants et adultes, de France et d'Outre-mer.



LE MOT DE LA VICE-PRÉSIDENTE

## Chers parents, chers amis,

La force de l'AFSR réside dans celle de tous les bénévoles, les parents, les aidants qui répondent à l'appel de nos enfants.

Au-delà du geste et de l'action quotidienne, vous pouvez répondre différemment à cet appel, pour leur avenir et leur devenir.

C'est très simple, ne permettez pas que l'essai thérapeutique sur la désipramine ne tombe à l'eau ! Sur les 36 filles, il en manque encore 10 ! Il faut bien savoir que, même avec 35 filles incluses, le protocole n'aboutira pas ! Alors ne vous dites pas "d'autres vont le faire à ma place", téléphonez dès aujourd'hui au Professeur Josette Mancini au 04 91 38 68 07 : c'est URGENT. Il manque des candidatures pour Paris et Lille (les frontaliers européens peuvent nous rejoindre).\*

Leur avenir, c'est aussi lorsque nos enfants deviennent adultes. Avec Elisabeth Célestin, Présidente de l'AFSR, nous essayons de répondre aux réels besoins exprimés par les familles. L'analyse des questionnaires que vous avez eu la gentillesse de remplir nous permettra de faire une campagne d'information massive pour le personnel des structures d'accueil pour adultes. C'est ainsi que nous nous déplaçons dans les Maisons d'Accueil Spécialisé (MAS) pour présenter les spécificités du polyhandicap et du syndrome de Rett chez l'adulte.

Pour terminer, je vous souhaite une excellente lecture d'un *Rett info* riche en informations, magnifique avec ses couleurs, et doté d'une publicité qui, je l'espère, en fera venir d'autres. Bien à vous tous.

Lucile Gentils, Vice-présidente

\* Critères d'inclusion indispensables : fille avec une mutation *MeCP2*, entre 6 et 17 ans, avec des troubles respiratoires qui n'a pas fait d'état de mal épileptique



**Vous avez des compétences particulières à faire partager**

ou plus simplement vous désirez participer à la vie de l'association alors, n'hésitez pas et rejoignez-nous au conseil d'administration !



# Journée internationale des maladies rares

Le 29 février, une date unique pour des maladies multiples



"plus forts, ensemble" !

*Le 29 février est une date "rare" qui nous permet de nous faire entendre encore un peu plus. Elle est donc naturellement devenue celle de la Journée internationale des maladies rares*

Temps fort d'information et de sensibilisation, la Journée internationale des maladies rares (Rare Diseases Day) se déroule dans 46 pays à travers l'Europe, les Etats-Unis, le Canada, l'Asie, l'Amérique Latine, l'Australie et l'Afrique. Elle attire l'attention sur l'importance de la solidarité. Un thème choisi afin de mettre en avant la nécessité d'une collaboration et d'un soutien mutuel entre les malades, les acteurs du domaine et les pays.

Cette année, la cinquième édition était articulée autour du slogan "Rares, mais forts ensemble", et avait pour objectif d'informer le plus grand nombre de personnes sur ces maladies qui touchent trois millions de personnes en France, soit une personne sur 2 000. L'une des opérations phares de cette journée a été organisée en partenariat avec le portail Orphanet sur certains trains iDTGV. Les voyageurs qui ont effectué des trajets sur une de ces lignes, le 29 février dernier, ont pu s'informer sur les maladies rares, découvrir une exposition, et participer à de nombreux quizz sur le sujet. De nombreux trajets iDTGV, notamment Paris-Marseille, Paris-Nice, Paris-Strasbourg, Paris-Bordeaux et Paris-Lyon ont permis au grand public d'apprécier une exposition photos sur les maladies rares. L'Alliance maladies rares (AMR), en collaboration avec différents partenaires, a aussi organisé des manifestations en régions. L'AFSR, grâce aux délégations régionales, était présente à Paris, Strasbourg, Montpellier et Toulouse.

## A Paris, rendez-vous sur le Parvis des Droits de l'Homme

L'AMR et tous les autres acteurs de la Plateforme maladies rares (AFM, Eurordis, Orphanet, MRIS et la FSC Maladies Rares) se sont mobilisés pour créer un rassemblement à 13 heures face à la Tour Eiffel, lieu hautement symbolique pour montrer "qu'ensemble, on est plus forts" ! Elisabeth Célestin accompagnée d'Illona et de plusieurs autres familles, ont représenté l'AFSR.

motivée et engagée, a permis de discuter éventuellement d'un événement de plus grande ampleur pour la prochaine édition. Elle a proposé sa collaboration et des interventions de médecins du CHU. Louanne et Karine sont venues me prêter main-forte, la mobilisation de la délégation Alsace est toujours active. Karine Drouin, en première ligne, ne manque que très rarement un événement, je la remercie très sincèrement à travers ces lignes.

Anne Laforge, déléguée régionale Alsace

## A Toulouse, accueil chaleureux sur le quai de la gare

Ici, une petite dizaine d'associations étaient représentées avec, en tête, le responsable de l'Alliance maladies rares sur Midi-Pyrénées.

Après avoir résolu quelques soucis d'organisation (l'AMR n'avait pas fait passer les documents), nous avons pu mettre en place notre stand à la gare de Toulouse. Les passants ne venaient pas nous voir sur notre stand, alors nous sommes partis avec un autre bénévole à leur rencontre.

Cela nous a permis de rencontrer des gens qui nous ont parlé de leur maladie (ou de la maladie de leurs proches). Il y a eu environ une trentaine de personnes très directement concernées et attentives, avec quelquefois des échanges émouvants et surprenants. Certaines aussi étaient indifférentes voire fuyantes. La majorité toutefois ne refusait pas nos papiers informatifs. Personnellement, j'ai trouvé très intéressantes les rencontres avec les autres associations et les échanges qui en ont découlé. La souffrance est plus étendue qu'on ne le pense et elle peut s'abattre sous forme de maladies tellement diverses, bien au-delà de tout ce que l'on peut imaginer. Néanmoins, elle provoque toujours une force et un élan de solidarité, bien souvent aussi forts que ceux qui nous animent à l'AFSR.

A 13 heures, le TGV venant de Paris, et transportant trois bénévoles de l'AMR, est arrivé. Ils voyageaient dans ce train dans le but d'informer les autres voyageurs sur cette journée : 5 heures à l'aller, idem pour le retour. "Pris en otages, ils n'avaient pas d'autre choix que de nous écouter sur tout le trajet, nous raconta l'un d'entre eux, nous les

tenions, ils ne pouvaient pas partir."

Parmi ces personnes se trouvait une femme de très petite taille avec un très grand dynamisme et un charisme encore plus grand ! Elle était déjà, avec Anne-Marie U, à l'origine de ce qui est devenu l'AMR, et connaissait bien le syndrome de Rett. Elle m'a profondément touchée. J'ai rarement rencontré un tel élan vital, une telle force joyeuse en action ! Cette journée a été très fatigante, mais que c'était bien ! Je suis rentrée remplie par tous ces échanges entre associations. Non, nous ne sommes pas seuls !



Au CHU de Strasbourg, un stand bien fréquenté

## A Strasbourg, animation au CHU

Un stand était mis à disposition de l'AMR. La coordination des plages de présence des différentes associations membres de l'AMR, et qui ont une représentation locale, a été assurée par Laurent Ecochard (Syndrome de Moebius). Les échanges au stand ont été nombreux et les visiteurs très curieux, n'hésitant pas à poser des questions. La visite d'un médecin de chirurgie orthopédique pédiatrique très



Lecture des noms de toutes les maladies rares



Le train et la gare, des lieux privilégiés pour véhiculer des informations

Mon regret : que les médias soient si peu présents pour relayer l'information auprès du grand public et donner à cet événement la mesure qu'il mérite. Espérons qu'au fil des ans, l'AMR continue à se développer. Elle est une aide précieuse et œuvre auprès des malades et des associations de malades pour une reconnaissance de toutes les maladies rares qui touchent tant de monde ! Tous unis, nous sommes plus forts !

Helena Soullignac, déléguée régionale Midi-Pyrénées

## Les manifestations

La course à pied est une discipline solidaire ! Trois événements se déroulent autour de coureurs motivés. Courir, oui, mais courir utile !

SPORT



# Courir pour une bonne cause

L'union du sport et de la solidarité, un rassemblement qui devient une tradition pour l'AFSR. Parc de Saint Cloud

## La Course des Héros, un challenge plein d'ambition !

Cette année, l'AFSR s'est inscrite à un nouvel événement : elle a participé à la Course des Héros ! Des Héros, nous en sommes tous au quotidien ! Alors, relevez le défi et rejoignez-nous !

La Course des Héros a été créée en 2010 par la société Alvarum. Alvarum est une plateforme en ligne qui permet aux associations de collecter des fonds sans investissement initial. L'entreprise a été créée en 2008 avec l'objectif de fournir aux associations des outils efficaces. Actuellement, Alvarum travaille avec 500 associations en France, en Hollande, en Allemagne et en Belgique.

### Le principe de la Course des Héros

La course est organisée par Alvarum dans plusieurs villes : à Villeneuve d'Ascq le 3 juin, à Lyon le 10 juin, à Paris le 17 juin, à Bruxelles le 30 septembre et à Marseille, le 14 octobre. Chaque coureur court pour une association et doit récolter 300 euros de dons pour celle-ci pour prendre le départ. Il peut s'associer avec d'autres coureurs et former une équipe. A l'AFSR, pour la course parisienne qui a eu lieu au Parc de St Cloud, 22 coureurs se sont ins-

crits dans l'équipe *A Rett toi pour courir* (forcément !) et ont récolté 300 euros minimum chacun auprès de leur amis et familles. Ainsi, plus de 15 000 euros ont été récoltés pour l'AFSR, rien que pour l'édition parisienne.

Pour les donateurs, rien de plus simple : ils soutiennent un coureur, vont sur sa page Alvarum et font un don en ligne. Un reçu fiscal est immédiatement disponible sur leur profil.

Pour les coureurs, le challenge est double : récolter au moins 300 euros en communiquant sur l'événement auprès de leur entourage ou via les réseaux sociaux et... courir (ou marcher) 6 km ! La Course des Héros est un événement solidaire où chacun peut s'impliquer facilement. Plus de 80 associations sont inscrites à cette course.

Pour la course de Paris, nous remercions Karine Drouin, la maman de Louanne ; Stéphanie Renaud, la maman de Manon ; Jean-Pascal Orsini, Agnès Pellerin, Laurence le Marchand qui ont couru pour Salomé, avec sa maman. Carla Gomes et Babeth Do Barreiro nous ont rejoints en amitié pour Noémie et pour entourer son

papa, Daniel Monteiro. Merci aussi à Frédéric Haber, le papa de Jade ; Céline Piquet, Michelle Piquet, Émilie Lounici respectivement maman, grand-mère et amie de Colyne ; Bénédicte Ratié, la maman de Fanny et Vincent Rouillon son parrain ; l'association TEPA représentée par Juliette et Marika Gentils pour leur soeur Alix ; Emmanuel Common, la papa d'Iris ; et enfin Stéphane Célestin avec son fils Maxandre qui ont couru par amour pour Ilona. Nous remercions bien évidemment également, chaque donateur de chacun des coureurs.

Alors, à vous de jouer maintenant si vous habitez Marseille ou Bruxelles, il n'est pas trop tard, l'AFSR attend ses coureurs en province ! A vos baskets ! Une équipe est déjà montée sur Marseille, pour la course du 7 octobre : déjà 11 coureurs et un chef d'équipe, Hervé Baltayan, le papa de Lune. Rejoignez-le !

Pour donner ou rejoindre A Rett toi pour courir : <http://coursedesherosmarseille2012.alvarum.net/aretttoi-pourcourircoursedesherosmarseille2012>

Sophie Bourdon



## A Rett toi pour courir 2013

Motivés comme jamais, Pascal et Margo Debaty, les parents d'Anna repartent ! Après nous avoir offert quinze jours inoubliables en 2011 avec le défi fou d'*A Rett toi pour courir*, ils reprennent le flambeau pour 2013. La course, qui aura lieu cette fois d'Est en Ouest (de Strasbourg à Nantes) se fera sur une semaine et sur plusieurs étapes. Et les Kikourous repartent avec eux ! Le comité de pilotage est en train de se mettre en place et on recherche des bénévoles sur différentes missions (contact presse, recherche d'animations, mise en place des étapes, etc.). Si cela profite au collectif, il ne faut pas que l'organisation repose sur une poignée de personnes ! Nous attendons votre mobilisation !

Merci de contacter Margo Debaty pour plus de détails.



Alain Thibaud et l'équipe de la MJC de PLan de Cuques

## Ultra trail du Mont-Blanc, la course "reine" et "originelle"

Dès la première édition, elle a été appelée "*la course de tous les superlatifs*". Un tour du massif du Mont-Blanc complet, traversant trois pays : la France, la Suisse et l'Italie, celle que tout coureur d'ultra doit avoir finie une fois dans sa vie. Le tour du Mont-Blanc au départ de Chamonix en 168 km, 9 600 mètres de dénivelé positif. C'est dans cet environnement impressionnant, voire hostile, que s'est lancé Alain Thibaud, le grand-père de Lune avec l'équipe de coureurs de la MJC de Plan de Cuques. Ils ont porté hauts et fiers, les couleurs de l'AFSR.

BRICOLAGE

## Assidues, comme chaque année !

Le club de bricolage de la gendarmerie de Privas (Ardèche) a, cette année encore, exposé ses travaux manuels lors de la fête d'Alissas. Marinette, la grand-mère de Meghan, mais aussi Suzanne, Raymonde, Jeannette et Jacqueline ont œuvré tout au long de l'année pour assembler ces tissus multicolores destinés à confectionner des patchworks. Leur vente a pu rapporter 270 euros à l'AFSR. La fête de l'année prochaine est déjà en préparation ! Alors, à vos aiguilles !

Jocelyne Damay, la maman de Meghan



Rejoignez l'AFSR sur Facebook

- Soit sur la page publique  
- Soit sur le groupe privé réservé aux parents  
[www.facebook.com/pages/Association-Française-du-Syndrome-de-Rett/121582501233292](http://www.facebook.com/pages/Association-Française-du-Syndrome-de-Rett/121582501233292)

ANNIVERSAIRE

## La vie selon Noémie



### JOYEUX ANNIVERSAIRE !

La vie selon Noémie a 3 ans ! A cette occasion, Daniel et Valérie Monteiro ont remis un chèque de 3 000 euros à notre trésorier. Un grand merci à eux et une longue vie à leur association.

ASSOCIATION

## Victorieuse, elle le sera !

L'association *Rett et moi : ma victoire* a été créée par la famille de Jaya-Lilou afin de les aider à financer l'équipement, les consultations en paramédical et des stages de rééducation (Medek, par exemple, cf p. 37) qui lui sont nécessaires. Jaya, en sanskrit (langue indo-européenne), signifie "la victorieuse", un prénom que ses parents lui espèrent prédestiné.

Sensibles à la maladie de la petite fille, beaucoup de particuliers et associations locales se mobilisent. Tout a commencé avec un loto qui s'est tenu le dimanche 5 février à Saint-Gilles (30). Cent joueurs ont fait l'effort de se déplacer malgré un froid sibérien auquel les gens du Sud ne sont pas habitués. Les parents de Jaya-Lilou remercient de tout cœur Audrey, la maman du petit Luka (un camarade de classe) qui s'est pris d'affection pour Jaya-Lilou et qui est à l'initiative de l'organisation de ce loto. Ils remercient également le Rotary de Saint-Gilles pour son partenariat, les mamans de l'école Jeanne d'Arc pour la confection de



Jaya-Lilou

gâteaux et la vente des jeux vidéos des CM2. C'est dans ce bel élan de solidarité que 1 000 euros ont été remis à l'AFSR.

En préparation : un calendrier et un match de foot.

Tilia Richard

L'AFSR remercie chaleureusement les parents de Jaya-Lilou et leur souhaite un vif succès avec leur association "*Rett et moi : ma victoire*".

## BELOTE EN HIVER, BELOTE SOLIDAIRE !

Lors d'un week-end de février, un concours de belote a été organisé dans les Ardennes à l'initiative de Laura Adin, cousine germaine de Zoé Garrec. Pour rappel, Laura s'est mariée l'année dernière et avait fait don d'une partie de sa jarrettière à l'AFSR.



Le concours a remporté un vif succès avec 27 équipes (on ne pouvait pas en accepter plus), et plus de 80 personnes présentes. Les bénéfices de cette journée s'élèvent à 1 031 euros reversés en totalité à l'AFSR.

Je voulais remercier Laura pour son initiative, son énergie et pour le travail accompli pour la préparation et la gestion de cet événement. Elle a géré comme une chef !  
Merci encore Laura.

Mélanie Sembeni, la maman de Zoé



## UNE VENTE DE CRÊPES POUR COMBATTRE RETT !

En février dernier, François Spielmann, le père de Nathalie, s'est vu remettre un chèque de 350 euros pour l'AFSR, par le comité de jumelage Barr-Perros Guirec. A l'heure du bilan sur ses actions passées, l'association locale a, en effet, décidé de nous remettre la somme récoltée lors de la vente de crêpes sur le premier week-end du marché de Noël de Barr. Un grand merci à eux.

### MUSIQUE

## Concert de l'harmonie "La Concorde" de Bischoffsheim



Le 5 février 2012 a eu lieu, en l'église de Rosenwiller, un concert de bienfaisance au profit de l'AFSR. "La Concorde", sous la direction de Jean-Luc Herr, nous a offert un don de talent, mais également le plateau libre laissé à la sortie. En jouant des oeuvres extrêmement diversifiées, de Mendelssohn-Bartholdy en passant par Schubert, Chostakovitch, Verdi et James Horner, les musiciens, au travers de dix oeuvres, ont régalé

nos oreilles et nos esprits. Les familles Spielmann, Dal-Pra Drouin, Monami-Gérard, Laforge-Simonin, accompagnées de leur fille sont venues vibrer au son des trombones, saxophones, cor et autres cuivres. Le Maire de Rosenwiller a offert un pot à l'issue du concert et les échanges ont été curieux, constructifs et très riches en émotion. Ce rassemblement de clôture a fait preuve d'une grande générosité. L'harmonie "La Concorde" a pris à sa charge les frais liés à l'organisation de l'événement, notamment le chauffage, nous laissant le plateau intégral sans retenue pour charges. 500 euros ont pu être récoltés. Merci à tous.

Anne Laforge, déléguée régionale Alsace

### VÉLO



## Cyclo-Kronenbourg

Le club des cyclotouristes des brasseries Kronenbourg a de nouveau donné son traditionnel rendez-vous cette année le dimanche 15 avril à 9 h 00 pour un tour sur des routes aux paysages de cartes postales. Chaque participant était invité à faire un don, ainsi 750 euros ont pu être récoltés. Merci aux sportifs et aux organisateurs fidèles.

### DONS D'OBSÈQUES



Un grand merci à la famille de Jean Bernard (arrière grand-oncle de Jade Haber, rattachée de 11 ans) qui, lors de ses obsèques, a récolté 1 030 euros de

dons pour l'AFSR. Il savait que la recherche avance et voulait aider notre cause. Merci.

### CONVENTION D'ACTION

Afin de protéger l'image de l'AFSR et de rappeler le sérieux de notre association, il est vivement recommandé de signer une convention au préalable avant la date de la manifestation que vous organisez. De cette façon, tout malentendu sera évité. Il vous suffit de contacter Mélanie Sembeni, responsable des manifestations.

### En bref



### STAGE 'TOUS CHERCHEURS'

Vous avez été nombreux à vouloir participer au stage "Tous chercheurs". Les places sont limitées à 10 participants. Le premier stage est complet. Une deuxième session est organisée par le docteur Marion Mathieu et son équipe les 06, 07, 08 novembre 2012. Inscriptions auprès de Véronique Haber. [->vero.haber.afsr@club-internet.fr](mailto:vero.haber.afsr@club-internet.fr)

### INFORMATION

Si vous travaillez dans un établissement pour adultes (MAS, FAM...) et que vous accompagnez une jeune fille atteinte du syndrome de Rett (ou plusieurs), et si vous avez des questions sur cette pathologie et son accompagnement, l'AFSR se propose de venir à votre rencontre pour une journée d'information destinée aux personnels aidant, médical et paramédical. Pour cela, vous pouvez contacter Lucile Gentils qui se chargera d'organiser cette rencontre.



### LES DÉLÉGATIONS RÉGIONALES

L'AFSR recherche un ou une délégué(e) régional(e) pour les régions  
- Bourgogne  
- Centre  
- Ile-de-France  
- Champagne-Ardennes  
- Lorraine

Si l'aventure vous tente, merci de contacter Elisabeth Célestin ou Véronique Neyret.

### CARNET DE VIE

## Nous accueillons

L'AFSR souhaite la bienvenue aux nouveaux enfants ainsi qu'à leur famille. Nous espérons que vous trouverez auprès de l'association tout le soutien et le réconfort que vous attendez.



Maya Begriche a 10 ans et habite avec ses parents à Alger.



Colyne Ringer a 4 ans. Elle habite en région parisienne, à Porcheville dans les Yvelines. Elle a une grande sœur qui s'appelle Romane.

La rédaction du Rett info tient à s'excuser pour les erreurs qui se sont glissées dans le dernier numéro :

- Aéllys s'appelle De Gea, Gigante étant le nom de sa maman.
- Clémence a 6 frères et sœurs et non 10. Elle habite dans les Pyrénées-Orientales, pas dans les Landes.

## Ils nous ont quittés

Nous avons appris le décès accidentel le 1<sup>er</sup> mars, de Julien Avoine, 24 ans, à Nouméa. Julien était le frère de Charlotte, adorable jeune femme Rett de 22 ans. A l'annonce du drame, une collecte s'est naturellement lancée pour aider la famille Avoine. Ils ont ensuite décidé de partager ces dons entre plusieurs associations et ont remis à l'AFSR 2 100 euros. L'ensemble du Conseil d'administration s'associe à l'immense peine de cette famille.



La maternité et la paternité, c'est magique, un être débarque dans votre vie et à l'instant même, vous l'aimez comme un fou. Julien et Charlotte occupent notre esprit en permanence.

Il est où ? Elle fait quoi ? Est-il et est-elle bien ? Si nos enfants nous doivent quelque chose, nous leur devons davantage. Le handicap de Charlotte est terrible mais je suis sûr qu'il a, inconsciemment, influencé notre façon d'être et le développement psychologique de Julien. Avec Julien, nous pensions parfois, combien les

préoccupations matérielles futiles des uns, étaient loin des nôtres. Je vais juste en évoquer une qui corrobore ma pensée. Il s'agit du témoignage écrit d'une sympathique enseignante, âgée d'une cinquantaine d'années et qui s'est présentée lors de la veillée : "à toi, très gentil Julien qui m'a aidée à bien m'occuper de mes élèves en difficulté...". Julien, à peine 25 ans, pouvait aider une institutrice à comprendre les enfants en difficulté. De ce fait et pour tant d'autres, je crois que Julien était différent et assurément exceptionnel.

Dominique Avoine



Héloïse Galfré, joli papillon de 19 ans, s'est envolée le 20 mai 2012. L'AFSR rejoint ses parents et sa famille dans leur infinie douleur.

## NOUVELLES COORDONNÉES

Véronique Neyret a fini d'emménager sur Argelès-sur-Mer. Le bureau de l'AFSR, qui a pignon sur rue, est dorénavant à l'adresse suivante :

31 rue de la République  
66700 Argelès-sur-Mer

Tél. : 04 68 54 79 58  
ou numéro azur : 0810 122 653

Véronique en profite pour s'excuser pour les possibles retards de traitement des adhésions et des dons dus à ses déménagements successifs.





Le **dossier**

L'épilepsie impressionne et engendre parfois la crainte. Aucun parent n'oublie la première crise de son enfant tant elle fait basculer le quotidien de façon brutale. Pourtant, connaître, comprendre et dédramatiser la maladie épileptique doivent incontestablement faire partie du chemin vers l'acceptation. Notre dossier revient sur les généralités de l'épilepsie, puis sur la spécificité de l'épilepsie dans le syndrome de Rett. Vous lirez ensuite une partie dédiée aux traitements, aux aspects psychologiques et aux conduites à tenir. Enfin, nous vous proposons une partie plus originale consacrée à l'histoire de l'épileptologie et à l'approche de l'épilepsie sur le plan culturel et artistique.

dossier

**MEDICAL**

# L'épilepsie

Une souffrance du quotidien,  
un symptôme parmi d'autres



da i ds

# → Qu'est-ce que l'épilepsie ?

## Connaissances générales en 7 questions/réponses



**Emmanuelle Lagrue,**  
praticien hospitalier,  
service de neuropédiatrie  
de l'hôpital Clocheville du  
CHRU de Tours, affiliée à  
l'unité INSERM

Il est indispensable de mieux connaître les mécanismes de cette maladie pour continuer à vivre en se familiarisant avec ce trouble, c'est-à-dire mieux vivre les difficultés et moins les subir. S'approprier la connaissance, s'impliquer dans les traitements, s'organiser dans sa vie quotidienne et garder espoir représentent les enjeux de la vie autour d'une épilepsie sévère.

### 1 - Qu'est-ce que l'épilepsie ?

L'épilepsie est une maladie neurologique, c'est-à-dire dont l'origine est localisée dans le cerveau. L'épilepsie correspond à une activité cérébrale anormale. Les cellules cérébrales nommées neurones sont situées à la surface du cerveau nommé cortex. Ces neurones produisent une activité sous la forme d'électricité. C'est cette activité électrique qui va se propager le long des nerfs et produire les mouvements du corps, la vision et l'audition, entre autres.

L'activité électrique des neurones est normalement modulée avec une alternance de période d'excitation et de périodes de repos (inhibition). Dans le cas où un neurone s'exciterait trop, les neurones situés à côté tentent de limiter cette excitation et y parviennent le plus souvent. Parfois, ces mécanismes de protection sont dépassés et la crise d'épilepsie survient.

### 2 - L'épilepsie est-elle une maladie fréquente ? Y a-t-il des facteurs de risque de survenue d'une épilepsie ?

L'épilepsie est la maladie neurologique la plus fréquente après la migraine et touche environ 1% de la population française. Elle atteint autant les hommes que les femmes, et ceci quelque soit leur origine ethnique (on parle de maladie ubiquitaire). Certains âges sont plus à risque : durant la première année de vie, durant l'adolescence et au troisième - quatrième âge, ce qui explique que le nombre de patients épileptiques est en augmentation du fait de l'allongement de la durée de vie. En dehors de l'âge, certaines populations sont plus à risque, parmi lesquelles les personnes ayant un antécédent de lésion cérébrale et des difficultés de développement.



Coupe frontale du cerveau et schéma de trois neurones reliés entre eux

### 3 - Pourquoi confond-on souvent crise d'épilepsie et épilepsie ?

Une confusion est souvent faite entre une convulsion (ou crise convulsive ou crise d'épilepsie) et une épilepsie ou maladie épileptique. Une crise isolée (appelée crise occasionnelle) surviendra chez une personne sur vingt en moyenne au cours de la vie.

On ne parle d'épilepsie qu'en cas de survenue d'au moins deux crises, et si les crises sont sans cause. Par exemple une personne qui aurait eu une convulsion lors d'une infection et une autre suite à un traumatisme lors d'un accident de voiture n'est pas épileptique car les deux crises sont secondaires à une cause précise.

### 4 - Pourquoi les crises d'épilepsie sont-elles d'aspect différent d'une personne à une autre ?

Les neurones dont nous avons parlé antérieurement n'ont pas tous la même fonction. Ces neurones sont répartis dans quatre grandes parties du cerveau (les lobes cérébraux) qui ont chacune un rôle précis :

- le lobe frontal est responsable de la pensée abstraite (ce qui nous différencie du singe...) et de la planification des tâches
- le lobe pariétal est impliqué dans les perceptions sensorielles (vue, toucher) et dans l'attention
- le lobe temporal a un rôle fondamental dans la mémoire et les émotions
- le lobe occipital est celui de la vision

Lorsqu'une crise d'épilepsie touche un groupe de neurones, les signes visibles chez le patient épileptique, ou qu'il ressent, seront donc différents en fonction de la zone atteinte.

Ces signes peuvent être schématisés :

- des signes moteurs : mouvements d'un ou plusieurs membres ou de la tête, perte de tonus
- des hallucinations simples : un bruit ou une tache noire ou blanche par exemple
- ou des hallucinations plus complexes : voir tout en plus gros ou plus petit, impression d'avoir déjà vu ou vécu la même scène, sensations bizarres parfois difficiles à préciser par le patient.

Certains patients décrivent par ailleurs des "sensations prémonitoires" avant la crise mais qui ne font pas partie de la crise en elle-même, on parle de prodromes.

### 5 - Quelle est la différence entre une crise focale et une crise généralisée ?

Certains types de crises orientent vers une activité anormale qui survient dans l'ensemble du cortex en même temps. On parle alors d'une crise généralisée qui peut être une crise :

- tonique : raideur d'une partie du corps
- clonique : mouvements répétés d'une partie du corps qui ne peuvent pas être bloqués (ce qui les différencie d'un tremblement)
- tonico-clonique le plus souvent, qui associe les deux, les patients étant d'abord raides puis se mettant à "bouger"
- atonique : perte brutale du tonus qui entraîne une chute de la tête ou de l'ensemble du corps
- une myoclonie : mouvement brusque des épaules qui donne l'impression que le patient sursaute
- une absence : rupture de contact chez le patient (attention une rupture de contact peut aussi être liée à une crise du lobe frontal qui est alors une crise focale, on comprend alors qu'un bon diagnostic doit reposer sur un faisceau d'arguments)

Certaines crises sont à l'inverse liées à l'atteinte d'une partie localisée du cortex, on parle alors de crise focale, qui peut être :

- une crise focale simple : crises avec signes moteurs, sensitifs, végétatifs (sensation de gêne dans le ventre) ou psychiques (terreur)
- une crise focale complexe : crise avec trouble de la conscience ou avec automatismes moteurs (le patient peut mâchonner, se frotter les mains, fouiller ses poches)

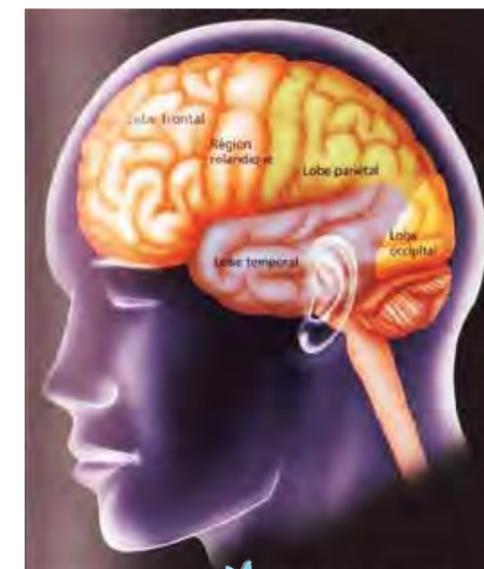
### 6 - Quels sont les différents types d'épilepsie ?

Il n'y a pas UNE épilepsie mais plusieurs types d'épilepsie (plus précisément de syndromes épileptiques).

- On peut classer les épilepsies selon la partie du cerveau atteinte : l'épilepsie peut être soit généralisée, soit partielle (ou focale, c'est la même chose).

o Dans l'épilepsie généralisée, l'activité électrique anormale survient d'un seul coup dans l'ensemble du cortex et peut se manifester de plusieurs façons.

o A l'opposé, dans l'épilepsie focale, c'est une partie limitée du cortex qui s'excite, puis si la crise se prolonge, c'est finalement tout le cortex qui est atteint, on parle alors de "crise focale secondairement généralisée".



Les lobes cérébraux présents dans les deux hémisphères

- On peut aussi classer les épilepsies selon le fait que l'on connaisse ou non leur cause : on parle alors d'épilepsie symptomatique, cryptogénique ou idiopathique.

o Une épilepsie est symptomatique si elle est secondaire à une lésion : accident vasculaire cérébral, malformation du cortex, infection du cerveau (méningite, encéphalite, maladie génétique comme le syndrome de Rett)

o Une épilepsie est idiopathique si elle est sans cause. C'est le type d'épilepsie le plus fréquent et celui considéré de meilleur pronostic

o Le terme de cryptogénique correspond aux cas où il existe probablement une cause (mais que cette cause n'est pas connue) et où l'évolution défavorable fait rejeter la possibilité que l'épilepsie soit idiopathique

### 7 - Pourquoi est-il important de poser un diagnostic de syndrome épileptique ?

Le type particulier d'épilepsie dont souffre un patient doit être précisé dans tous les cas où c'est possible, en se basant sur :

- le terrain du patient : son sexe, son âge, s'il existe une maladie associée, si le développement est normal ou décalé
- le type de crises qui oriente vers une épilepsie généralisée ou focale
- l'aspect de l'électroencéphalogramme entre les crises
- et si des crises ont été enregistrées, l'aspect de l'EEG durant les crises

Avoir un diagnostic épileptique précis permet de définir quels traitements antiépileptiques sont susceptibles d'améliorer le patient, mais aussi éventuellement de l'aggraver. Tout antiépileptique prescrit dans une mauvaise indication peut en effet entraîner une augmentation des crises. De plus, le diagnostic épileptique aide à mieux cerner le pronostic de l'épilepsie. Ainsi, certaines épilepsies seront facilement contrôlées par le traitement, même si elles vont nécessiter un traitement pendant parfois de nombreuses années. En revanche, dans d'autres syndromes épileptiques, le médecin saura, une fois le diagnostic posé, que trouver un traitement adéquat va être compliqué. Cela lui permettra d'adapter les explications données au patient et à sa famille en particulier.

dossier



# Les épilepsies dans le syndrome de Rett typique

\*RTT : syndrome de Rett

L'épilepsie est un des signes majeurs du RTT\* puisqu'elle affecte entre 70 et 90 % des filles Rett [1, 2, 3, 4]. Elle est à l'origine d'une altération considérable de la qualité de vie [5, 6, 7].

Les crises débutent habituellement tardivement au cours de la maladie, le plus souvent après la régression (habituellement après 3 ans) et rarement après 20 ans [2, 8, 9].

En outre, les filles RTT\* peuvent présenter tout types de crises épileptiques mais également des phénomènes paroxystiques non épileptiques [1, 7, 8].

La prise en charge de ces "crises" est d'autant plus difficile, que leur nature épileptique ou non épileptique est souvent incertaine et que les deux types de phénomènes coexistent habituellement chez une même patiente [1, 8]. La complexité de la distinction entre épilepsie et non-épilepsie est liée au fait que ces phénomènes surviennent chez des patientes, dont l'EEG inter-critique est anormal.

On ne connaît pas le(s) facteur(s) prédisposant(s) au développement d'une épilepsie chez une fille RTT\*, ni le(s) facteur(s) qui détermine(nt) la réponse au traitement antiépileptique. Quelques études ont tenté d'identifier des facteurs de risque pouvant influencer la sévérité de l'épilepsie mais aucune n'a permis d'obtenir des conclusions claires. Leur méthodologie n'est pas identique puisque la première repose sur des enregistrements EEG-vidéo [8], la seconde sur des données issues d'un questionnaire épidémiologique [2], la troisième sur une combinaison des deux approches [1]. Les questionnaires, adressés aux familles, portaient sur la description des crises (type, fréquence, durée) et la notion de prise d'antiépileptiques [2] ou de façon plus globale sur la présence de crises et d'épisodes de dysrythmie respiratoire [1].

## Un répertoire de manifestations épileptiques et non épileptiques extrêmement riche

Les filles RTT\* peuvent présenter des crises partielles, des crises généralisées mais également certains syndromes épileptiques. [10, 11, 12]. Les crises partielles, parmi lesquelles les formes partielles avec généralisation secondaire sont les plus fréquentes (94%). Il s'agit le plus souvent de crises débutant dans les régions centrales et occipitales, qui donnent lieu à des crises, cloniques focales, avec déviation des yeux, de la tête, et parfois avec des apnées [5, 23]. Les crises généralisées (56%), sont souvent des "absences / ruptures de contact" associées à une diffusion des décharges de rythmes rapides dans les régions frontales. Les filles Rett présentent un ou plusieurs types de crises différents et souvent combinés : 30%



**Dr Nadia Bahi-Buisson**  
Service de Neuropédiatrie,  
Hôpital Necker Enfants Malades,  
Paris - 2 Institut Cochin, Université  
Paris Descartes; CNRS (UMR 8104);  
Paris ; France.  
3 Inserm, U1016, Paris, France.



Carine et Noémie

présentent une combinaison de deux types différents, et 14 % une combinaison d'au moins trois types différents, et 56 % un seul type. La combinaison la plus fréquente est l'association de crises partielles et généralisées avec des crises partielles complexes, toniques et tonico-cloniques (80 %).

Deux syndromes épileptiques ont été clairement identifiés dans le RTT\* : le syndrome de Lennox-Gastaut (caractérisé par des crises toniques, des chutes atoniques et des absences atypiques) et le Status Myoclonique des encéphalopathies non progressives, récemment individualisé par la ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) comme une encéphalopathie épileptique caractérisée par des absences myocloniques et des myoclonies rythmiques [10]. Ce dernier syndrome épileptique est particulièrement fréquent dans le syndrome d'Angelman. [11].

Les RTT\* peuvent présenter d'autres phénomènes moteurs tels que des tremblements, des épisodes de dystonie ou de rigidité paroxystique, d'hypotonie brusque avec chute en avant. Elles peuvent présenter également des crises à expression comportementale comme des arrêts d'activité, des éclats de rire immotivés, des mydriases (dilatation des pupilles), ou perturbations du rythme respiratoire [10, 11, 12].

Distinguer la nature épileptique ou non épileptique de ces phénomènes est parfois un véritable challenge, nécessite souvent, une vidéo EEG accompagnée d'un EMG (électromyogramme), et souvent une solide expérience dans le syndrome de Rett et dans l'épilepsie.

Parmi les phénomènes paroxystiques dont l'origine épileptique est exclue, deux types sont particulièrement bien identifiés : les "vacant spells" et les "dysrythmies respiratoires". Les "vacant spells" sont des accès brefs récurrents, stéréotypés pour un seul individu, survenant de façon inopinée, ou interférant avec la conscience, faisant suspecter une crise d'épilepsie. Les épisodes de dysrythmie respiratoire sont des accès paroxystiques et inexplicables d'hyperventilation ou d'apnée survenant pendant la veille.

Les données du questionnaire de l'étude anglaise (A Kerr) reflètent l'intrication de ces phénomènes épileptiques et non épileptiques dans le RTT\*. Ainsi, parmi les 191 patientes dont l'entourage a été interrogé sur la survenue d'épisodes de crises, de dysrythmie respiratoire, ou de "vacant spells", 45 % présentaient une association des trois types de manifestations, 53 % présentaient des crises d'épilepsie et des "vacant spells", 7 %, exclusivement des crises, 8 % uniquement des "vacant spells", et 6 % seulement ne présentaient aucune de

La connaissance de l'épilepsie dans le syndrome de Rett progresse et des études tentent de la caractériser plus précisément. La particularité de l'épilepsie dans le RTT\* réside dans le fait qu'il est parfois complexe de corréler les "crises" à la fois sur le plan clinique et sur le plan de l'exploration EEG.

ces manifestations. Dans tous les cas enregistrés (23 patientes), les "vacant spells", ou les épisodes de dysrythmie respiratoire n'étaient jamais accompagnés de décharges EEG évocatrices de crises.

La question de la distinction entre crises versus pseudo-crisis a été également abordée dans le travail de Glaze et coll. Sur les 82 patientes étudiées en EEGvidéo, 67 % avaient une histoire connue d'épilepsie et 52 % poursuivaient un traitement antiépileptique. Toutes avaient des EEG anormaux, avec des anomalies du rythme de fond associées à des anomalies de type épileptiforme (81% cas) (pointes et ondes aiguës) focales dans les régions centrales (50 %), généralisées (11 %) ou les

2 (21%). Ainsi, Glaze et coll ont estimé que près de 80 % des événements identifiés comme "crises" étaient non épileptiques. Cependant, cette surestimation des "crises" n'est pas spécifique du RTT\* puisqu'on retrouve ce phénomène dans de nombreuses autres encéphalopathies de l'enfant. A l'inverse, certains événements critiques sont susceptibles de passer inaperçus : il s'agit essentiellement de crises focales sur le plan électrique, comparables cliniquement aux événements identifiés comme non épileptiques chez d'autres patientes [8].

On peut donc mesurer la complexité de la prise en charge de ces phénomènes paroxystiques anormaux. En l'absence d'EEGvidéo contemporain, ils conduisent à la surestimation de la fréquence de l'épilepsie et souvent à une médication antiépileptique excessive [8].

## Les aspects EEG propres au syndrome de Rett

Le tracé EEG du syndrome de Rett a été le sujet de nombreuses études [12-22]. Il est caractérisé par l'association d'anomalies du rythme de base et d'une activité proprement épileptique, ainsi que par une évolution parallèle aux différents stades de la maladie. Toutefois, en raison de sa grande variabilité interindividuelle, il n'est pas pathognomonique de la maladie (spécifique d'une pathologie ou d'un trait phénotypique) mais contribue au diagnostic en association avec les critères cliniques.

Les anomalies de l'activité de fond se caractérisent par un ralentissement, parfois rythmique avec une désorganisation du rythme de base pendant la veille, associé à une absence quasi complète de figures physiologiques du sommeil telles que les fuseaux ou les pointes vertex. La présence d'une activité thêta rythmique localisée dans les régions centro-pariétales semble caractéristique du syndrome de Rett.

L'activité dite épileptique se caractérise par des activités de pointes ondes bisynchrones, ou bilatérales indépendantes, de complexes de pointes ondes lentes ou de polypointes, prédominant plutôt dans le sommeil que dans la veille. Elles

“ Distinguer la nature épileptique ou non épileptique de certains phénomènes est parfois un véritable challenge ”



sont principalement localisées dans les régions centrales et temporales.

Cet aspect EEG évolue au cours des différentes phases de la maladie. Au stade précoce de la maladie, en particulier avant l'apparition des signes cliniques caractéristiques du syndrome de Rett, l'EEG est souvent normal. A partir de l'âge de deux ans, on observe une disparition progressive des figures physiologiques (rythmes alpha occipital, fuseaux de sommeil, pointes vertex) et l'apparition de décharges paroxystiques (pointes ou pointes ondes) focales ou généralisées. Ce pattern (aspect de l'EEG) est présent dans un tiers des cas au cours de la phase de régression précoce ; la proportion d'EEG anormal s'accroît jusqu'à 75 % des enregistrements pendant la phase tardive de la régression et jusqu'à l'âge de six ans.



Un neurone et ses prolongements (dendrites et axones) qui relie d'autres neurones

La détérioration de l'activité de fond survient donc, après le début de la régression. Certains auteurs suggèrent que ces anomalies seraient le reflet de la détérioration neurologique globale observée dans le syndrome de Rett [1]. A l'inverse, la présence des activités épileptiformes (pointe, pointe-ondes, polypointes, pointes ondes lentes) précède l'apparition des crises d'épilepsie dans la plupart des cas. Dans la série de Cooper, 78% des fillettes Rett ayant une épilepsie, présentaient une activité épileptogénique. Dans 10% des cas, cette activité épileptogénique a précédé l'apparition des crises, et dans 25% des cas, elle existait en l'absence d'épilepsie [1].

### Evolution de l'épilepsie

La sévérité de l'épilepsie semble diminuer au-delà de l'âge de 20 ans. Ainsi, la proportion de patientes libres de crises pendant un an passe de 8% après 10 ans, à 15% après 15 ans, puis à 40% après 27 ans. Après l'âge de 20 ans, la fréquence des crises généralisées diminue, alors que la fréquence des crises partielles augmente. Ces crises restent polymorphes. D'autre part, l'épilepsie de la fille Rett adulte est plus sensible aux anti-épileptiques que celle de l'enfant.

### Eléments du pronostic

L'épilepsie dans le syndrome de Rett est pharmacorésistante dans près de la moitié des cas. Les principaux facteurs associés à cette pharmacorésistance sont :

- 1/ l'âge du début des crises permettant de distinguer deux groupes : épilepsie à début précoce (avant cinq ans) et à début tardif (après cinq ans). Ainsi, les formes à début précoce sont plus fréquemment pharmaco-résistantes que les formes tardives (60 % vs. 35.71 %) (p < 0.05).
- 2/ la présence de crises généralisées, polymorphes, d'états de mal épileptique [2].

D'autres facteurs sont discutés et sont ou pas variablement retrouvés selon les études :

- 1/ les critères de sévérité globale du RTT\* sont inversement corrélés à la sévérité de l'épilepsie, c'est-à-dire que les patients avec préservation du langage, un périmètre crânien normal, et une conservation ou une acquisition de la marche, ont une épilepsie moins sévère [3].
- 2/ les mutations localisées dans le methyl-binding domain (MBD) ou dans le nuclear localizing segment (NLS) sont associées à une épilepsie plus précoce ou une épilepsie plus pharmacorésistante par rapport aux mutations stop dans le TRD ou les délétions C Terminales [3, 23]. Toutefois certains auteurs n'ont pas retrouvé ces résultats [13, 24].
- 3/ Plus récemment, un polymorphisme fonctionnel de BDNF (brain-derived neurotrophic factor), gène cible de MECP2, a été identifié comme un facteur potentiel pouvant déterminer une épilepsie précoce et/ou pharmacorésistante [23, 25].

L'épilepsie dans le syndrome de Rett est pharmacorésistante dans près de la moitié des cas

### Thérapeutiques antiépileptiques et pharmacorésistance

Il n'y a pas de traitement de référence de l'épilepsie dans le RTT\*. Le choix du traitement de l'épilepsie dans le syndrome de Rett est déterminé par le type de crise. Les principaux traitements utilisés sont le valproate\* (70 % des cas), la lamotrigine\* (40 %) dans les crises dites "généralisées" et le syndrome de Lennox-Gastaut. [3, 7]. Dans les crises partielles, la carbamazépine\* est plus indiquée [7, 26]. D'autres traitements d'épilepsie partielle tels que l'oxcarbazépine\* ou le topiramate\* sont communément utilisés dans les crises partielles mais n'ont pas été évalués. De même, le levetiracétam\* a une indication dans les crises myocloniques

(\*) Voir Historique des médicaments page 20

et dans le Status Myoclonique des encéphalopathies non progressives mais aucune étude n'a jamais été menée pour prouver son efficacité. Enfin, certaines équipes ont proposé avec succès le régime cétogène (voir p. 22) dans les épilepsies pharmacorésistantes et ont obtenu un succès [27].

Une monothérapie suffit à contrôler les crises dans plus de la moitié des cas. Toutefois, une polythérapie peut être nécessaire en cas de pharmacorésistance, comportant le plus souvent deux médicaments (30 %) mais rarement trois (6 % cas) [2].

Toutefois, le problème du choix et de la conduite du traitement antiépileptique dans le syndrome de Rett est complexe et nécessite une bonne expérience car :

- (I) La distinction entre crises épileptiques et phénomènes non épileptiques est difficile,
- (II) les filles RTT\* ont souvent une sensibilité anormale aux drogues sédatives et l'utilisation des drogues antiépileptiques peut conduire à une sédation excessive, une diminution des capacités cognitives, et un syndrome confusional qui aggrave leur état neurologique [24].

A l'avenir, l'étude de ces phénomènes paroxystiques nécessite, dans un premier temps, une meilleure caractérisation de leur phénotype électroclinique, en organisant, notamment, de façon systématique des enregistrements EEGvidéo des mouvements anormaux "douteux", afin de démontrer leur nature épileptique ou non épileptique, de manière à effectuer, dans un second temps, des corrélations fiables avec les mutations identifiées dans MECP2.

### BIBLIOGRAPHIE

- Cooper, R.A., A.M. Kerr, and P.M. Amos, *Rett syndrome: critical examination of clinical features, serial EEG and video-monitoring in understanding and management*. Eur J Paediatr Neurol, 1998. 2(3): p. 127-35.
- Steffenburg, U., G. Hagberg, and B. Hagberg, *Epilepsy in a representative series of Rett syndrome*. Acta Paediatr, 2001. 90(1): p. 34-9.
- Jian, L., et al., *Predictors of seizure onset in Rett syndrome*. J Pediatr, 2006. 149(4): p. 542-7.
- Huppke, P., et al., *Treatment of epilepsy in Rett syndrome*. Eur J Paediatr Neurol, 2007. 11(1): p. 10-6.
- Hagberg, B. and M. Kyllerman, *Epidemiology of mental retardation - a Swedish survey*. Brain Dev, 1983. 5(5): p. 441-9.
- Bahi-Buisson, N., et al., *Parental view of epilepsy in Rett Syndrome*. Brain & development, 2008. 30(2): p. 126-30.
- Nissenkorn, A., et al., *Epilepsy in Rett syndrome - the experience of a National Rett Center*. Epilepsia, 2010. 51(7): p. 1252-8.
- Glaze, D.G., R.J. Schultz, and J.D. Frost, *Rett syndrome: characterization of seizures versus non-seizures*. Electroencephalogr Clin Neurophysiol, 1998. 106(1): p. 79-83.
- Hagberg, B., et al., *An update on clinically applicable diagnostic criteria in Rett syndrome*. Comments to Rett Syndrome Clinical Criteria Consensus Panel Satellite to European Paediatric Neurology Society Meeting, Baden Baden, Germany, 11 September 2001. European journal of paediatric neurology : EJPN : official journal of the European Paediatric Neurology Society, 2002. 6(5): p. 293-7.
- Berg, A.T., et al., *Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies : report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009*. Epilepsia, 2010. 51(4): p. 676-85.
- Caraballo, R.H., et al., *Myoclonic status in nonprogressive encephalopathies : study of 29 cases*. Epilepsia, 2007. 48(1): p. 107-13.
- Bader, G.G., I. Witt-Engerstrom, and B. Hagberg, *Neurophysiological findings in the Rett syndrome, I: EMG, conduction velocity, EEG and somatosensory-evoked potential studies*. Brain & development, 1989. 11(2): p. 102-9.
- Buoni, S., et al., *Drug-resistant epilepsy and epileptic phenotype-EEG association*



### GLOSSAIRE

- Les convulsions sont des phénomènes moteurs paroxystiques et involontaires. On distingue : (I) Les "convulsions occasionnelles", à l'occasion d'un phénomène aigu -fièvre par exemple. (II) Les "convulsions récidivantes", durant une période plus ou moins prolongée, semaines, mois voire années, étant alors un des modes d'expression de l'épilepsie.

- L'épilepsie est une maladie neurologique chronique, définie par la répétition des crises épileptiques. La crise épileptique est l'expression d'une synchronisation incontrôlée de certaines populations neuronales du cortex cérébral. Ceci produit des phénomènes paroxystiques, convulsifs ou non convulsifs, et/ou une détérioration des fonctions cérébrales, motrices, sensorielles ou sensibles.

- Syndrome épileptique : les épilepsies de l'enfant sont classées selon une classification électroclinique qui définit des syndromes électrocliniques en fonction de l'âge, du type de crises et de l'aspect EEG.

- Anomalies du rythme de fond : absence de figures physiologiques du développement, ralentissement du rythme de fond, ou présence d'une activité rythmique anormale dans les régions centrales.



# → Le traitement de l'épilepsie

## ou l'apprentissage de la patience, de la persévérance et de l'espoir



Un vaste choix de médicaments



Tess

Il faut rappeler avant toute chose que traiter l'épilepsie peut s'avérer complexe et nécessite patience, persévérance et espoir. Certaines formes d'épilepsie sont contrôlées rapidement, efficacement avec un traitement peu lourd ; d'autres, en revanche, se révèlent plus sévères et réfractaires aux traitements. En effet, certaines épilepsies symptomatiques sont compliquées à traiter, le parcours vers l'équilibre peut s'avérer fastidieux : recherche du bon médicament, ou des bons médicaments, des bonnes associations de thérapeutiques ou d'autres traitements non médicamenteux. Il est très important de rappeler que si un équilibre n'est jamais acquis à vie dans les épilepsies réfractaires, l'inverse est à peu près tout aussi vrai : une accalmie peut être atteinte, un certain équilibre tolérable et vivable peut être trouvé après une très longue période envahissante, difficilement supportable, et qui semble interminable. Même en période de rechute, l'espoir d'améliorer la situation est permis, il ne faut jamais désespérer et continuer d'adapter les traitements avec son neurologue.



Dossier réalisé par Anne Laforge  
Corrigé et validé par le docteur Serge Chassagnon, neurologue, Strasbourg



Sources :  
- *Epilepsies, guide à l'usage des patients et de leur entourage*, Bash Éditions médicales, 2005  
- *L'épilepsie, Vivre et comprendre L'épilepsie*, Pierre Genton, Claude Rémy, Édition ellipses  
- Présentation du docteur Arnaud Biraben, Neurologue et neurochirurgien, Université de Rennes  
- *Le régime cétoène et son application pratique*, MC Burger, Dominique Desbordes, diététiciennes au CHRU Strasbourg

### Les critères de choix

1 - La classification de l'épilepsie  
Type de crise et syndrome épileptique suspectés (crises généralisées ou partielle, absences, spasmes...)

2 - L'efficacité comparée  
Y a-t-il des traitements plus efficaces que d'autres ? La description et l'attention de l'entourage sur l'évolution de l'épilepsie servent de référentiel au médecin. Il est donc très important de noter scrupuleusement les modalités d'introduction d'un traitement (palliers) et les effets sur l'épilepsie de l'enfant. On peut tenir un cahier à jour au moins au début. La mémoire au fil des jours n'est pas infaillible et il est très difficile de rassembler des données cliniques fiables lors d'une consultation lorsqu'elles ne sont pas consignées quotidiennement par écrit. Vous pouvez utiliser des symboles simples et pratiques pour caractériser les types de crise de votre enfant. Il suffit de mettre une légende au début et de décrire les crises correspondantes et ensuite, la tenue du cahier ou d'un calendrier est plus aisée en ajoutant la durée de chaque crise. Parlez-en à votre médecin.

#### Exemple

#### Légende

- T ou - C = crise atonique (chute de la tête ou du corps entier)

I = crise tonique

~ = crise clonique (mouvements répétés)

X = absence, rupture de contact

Δ = spasmes, crise partielle, conscience maintenue

## Les traitements médicamenteux

### Quel médicament choisir ?

Les possibilités de traitement sont de nature très diverses, peuvent être associées, mais il est indispensable de toujours prendre l'avis de son neuropédiatre ou neurologue avant d'envisager un changement de traitement. Nous vous indiquons les traitements les plus courants existant à l'heure actuelle. Rappelons juste avec insistance que tous ne sont pas indiqués dans un contexte de syndrome de Rett, gardons à l'esprit que l'épilepsie est une maladie neurologique qui touche 500 000 personnes en France et que la diversité des traitements se jaugent à la mesure de la variabilité des manifestations et des causes. Plus de vingt substances chimiques (hors benzodiazépines), utilisées seules ou en association, sont à disposition des médecins spécialistes. Certains médicaments n'ont d'ailleurs que des indications très restreintes et ciblent des formes d'épilepsie très particulières.

Les réponses aux introductions et aux sevrages peuvent être imprévisibles, inattendues et dérouter la personne épileptique et son entourage. En effet, certains antiépileptiques peuvent aggraver l'épilepsie, il vaut mieux le savoir. L'introduction ou le sevrage de certains antiépileptiques doit se faire de façon lente et progressive, afin de limiter et prévenir les risques d'effets secondaires. Certains traitements ont une longue durée d'action, il faut alors surveiller les effets secondaires d'apparition tardive.

Les antiépileptiques de dernière génération (depuis le début des années 90) montrent une meilleure tolérance, sont moins sujets aux interactions médicamenteuses et ont des effets indésirables limités et bien spécifiques.

## LES BENZODIAZÉPINES

Les benzodiazépines sont un groupe de médicaments qui ne sont pas des antiépileptiques. Ce sont des tranquillisants dont l'effet antiépileptique est très puissant, on les utilise donc pour stopper rapidement une crise prolongée, selon une évaluation de plusieurs critères, propres à chaque épileptique (durée de la crise, type de crise, effets secondaires délétères post-critiques, apparition d'une cyanose en cours de crise, facteurs environnementaux indépendants de la crise elle-même comme le lieu de survenue de la crise par exemple). Ils sont particulièrement utilisés dans le traitement des états de mal épileptiques. Leur usage relève d'un protocole établi avec le neurologue ou neuropédiatre. Un surdosage peut entraîner une somnolence importante, voir un coma et des difficultés respiratoires. Le risque majeur est un usage au long cours qui peut exposer à des phénomènes d'accoutumance.



- Effets secondaires : est-ce qu'il y a des médicaments mieux tolérés que d'autres ? La tolérance est importante. Certains antiépileptiques donnent faim, d'autres coupent l'appétit. Dans un contexte de troubles de la nutrition connue dans le syndrome de Rett, cette considération est importante. Une évaluation fine des risques/bénéfices doit être discutée avec le neurologue ou neuropédiatre.

4 - Le terrain personnel : âge, sexe, état neuropsychologique, poids, mode de prise... Pour les enfants sujets aux fausses routes, on doit être sensible à l'importance du mode de prise, le goût aussi peut interférer sur la prise volontaire d'un médicament par un enfant, attention au nauséux.

### Historique des médicaments antiépileptiques

Dans un contexte européen et mondial d'échanges d'informations par divers réseaux, il nous a semblé utile de vous donner dans un tableau la correspondance nom commercial/molécule



Médicaments : certains freinent l'appétit, d'autres l'augmentent

qui correspond à une dénomination internationale. Les médicaments sont cités par ordre d'apparition sur le marché et accompagnés pour chacun du mode d'administration possible.

	NOM COMMERCIAL	DÉNOMINATION INTERNATIONALE	DEPUIS	MODE D'ADMINISTRATION
ANCIENS	Gardenal®	phénobarbital	1943	PO - IM - IV
	Alepsal®	phénobarbital	1943	PO - IM - IV
	Dihydan®	phénytoïne	1952	PO (gouttes)
	Dilantin®	phénytoïne	1952	IM - IV
	Zarontin®	éthosuximide	1962	PO
	Tégréto®	carbamazépine	1964	PO
	Dépakine®	valproate de sodium	1967	PO - IV - IR
	Micropakine®	acide valproïque	1967	PO
	Valium®	benzodiazépines	1964	PO - IM - IV - IR
	Rivotril® / Clonazépan	benzodiazépines	1970	PO - IM - IV - IR
RÉCENTS	Urbanyl® / Clobazam	benzodiazépines	1972	PO
	Ospolot® *1	sultiame	1970	PO
	Sabril®	vigabatrin	1990	PO
	Neurontin®	gabapentine	1994	PO
	Lamictal®	lamotrigine	1995	PO
	Taloxa® *2	felbamate	1996	PO
	Gabitril®	tiagabine	1996	PO
	Epitomax®	topiramate	1997	PO
	Prodilantin® *3	fosphénytoïne	1998	IV - IM
	Trileptal®	oxcarbazépine	2001	PO
NOUVEAUX	Keppra®	levetiracétam	2002	PO
	Lyrica®	prégabaline	2004	PO
	Zonegran®	zonisamide	2005	PO
	Diacomit®	stiripentol	2007	PO
	Inovelon®	rufinamide	2007	PO
FUTURS	Vimpat®	lacosamide	2008	PO
	Zébinix®	eslicarbazépine	2009	PO
	Trobalt®	rétigabine	en cours	?

PO : prise orale - IM : injection intramusculaire - IV : injection intraveineuse - IR : injection intrarectale

\* AMM : autorisation de mise sur le marché

\*1 : la sultiame n'existe plus en France, sauf exceptionnellement en ATU nominative (autorisation temporaire d'utilisation)

\*2 : délivrance uniquement en pharmacies hospitalières

\*3 : uniquement en milieu hospitalier en traitement d'urgence/d'état de mal épileptique

### Que penser des génériques antiépileptiques ?

Les médicaments génériques sont identiques aux médicaments originaux pour ce qui concerne le principe actif et son dosage. Ils sont dits "bioéquivalents" et ils ont donc été encouragés jusqu'en 2009. Cependant, les excipients présents, la galénique\* peuvent varier du médicament de référence (original) au générique (copie). Ces éléments, autres que le principe actif, peuvent être similaires mais pas identiques ou carrément différents. Ils peuvent donc avoir un effet quant à la réponse au médicament par le patient et provoquer une assimilation différente par un organisme. L'épilepsie étant une maladie sujette à l'instabilité au traitement et sensible aux variations, les retours des patients et de leurs médecins étaient globalement négatifs. Ils ont donc été très vite controversés. Depuis, les neurologues préfèrent maintenir les médicaments originaux mis en place au départ. Pour un traitement initial, on comprend qu'il est tout à fait admis de débiter par un générique, en revanche remplacer un traitement en place par un générique peut être hasardeux et risqué. Le neurologue ou neuropédiatre prendra soin de stipuler sur l'ordonnance la mention "NS" (non substituable), cette mention n'est reconnue et respectée que pour certains groupes de médicaments bien restreints, dont les antiépileptiques.

\* Galénique : forme de préparation du principe actif pour le rendre administrable au patient : comprimé, gélule, gouttes, solution injectable, suspension etc.

### D'autres médicaments : bromure, corticoïdes, diurétiques ?

Nous pouvons également citer d'autres familles de médicaments qui ne sont pas des antiépileptiques à proprement parler. Ils sont utilisés de façon exceptionnelle, dans certaines formes rebelles et ne sont pratiqués qu'en milieu hospitalier par des spécialistes. Citons parmi eux les bromures, une substance qui date de 1857 et qui



Julia

peut parfois être utile dans des cas très particuliers, les corticoïdes, mais également le Diamox®, un diurétique qui modifie de surcroît l'équilibre acide-base du plasma (propriété également décrite entre autres pour Zonegran® et Epitomax®) et peut s'avérer utile pour certaines épilepsies focales rebelles.

Pour la petite histoire, au début du siècle précédent (années 1920-1930), on utilisait les diurétiques en cas d'état de mal, c'était connu, et ils avaient un effet bénéfique certain. L'action ionique du chlore dans l'architecture des neurones et dans les échanges neuronaux semblait probante. Et puis ce traitement est tombé aux oubliettes, sans doute avec le développement de la recherche pharmacologique au cours du XX<sup>ème</sup> siècle. Des travaux récents sur des modèles de souris (menés notamment par le Professeur Yehezkel Ben-Ari, Université de Marseille) ont fait ressortir des hypothèses intéressantes et prometteuses sur le sujet et ont fait l'objet de nombreuses communications.

Seulement les diurétiques sont contraignants au niveau de la prise. Ils doivent, en effet, être administrés à des doses élevées si on veut espérer une réponse favorable, ils présentent donc un risque d'effet secondaire majeur de voir l'élimination d'autres minéraux essentiels et donc de créer des carences. Ils ont par ailleurs une durée d'action limitée dans le temps, quelques heures seulement, il faudrait donc gérer plusieurs prises quotidiennes. En particulier chez les filles Rett, le risque est trop élevé au niveau de la perte de calcium. Nous savons que les filles Rett sont très sujettes à la déminéralisation (et même plus que la population des polyhandicapés en général), elles ont besoin souvent d'être supplémentées en calcium, présentant parfois une ostéoporose avancée même jeunes, même chez des filles marchantes, et donc un risque de fracture spontanée. Enfin, les médecins ont peu de recul sur ce traitement par Diamox®, attention à ne pas jouer aux apprentis sorciers.

## LES PRINCIPAUX EFFETS SECONDAIRES

### Mise en garde

Nous n'évoquerons que très brièvement les effets secondaires et de façon générale. Il convient de demander systématiquement à votre médecin prescripteur les effets secondaires propres au traitement que prend votre enfant selon son terrain personnel.

Les effets secondaires énoncés ci-dessous ne sont pas systématiquement rencontrés, et lorsqu'ils se manifestent, ils sont réversibles dans la majorité des cas en adaptant la posologie, en contrôlant par des dosages sanguins et en supplémentant éventuellement les patients pour traiter les effets secondaires eux-mêmes, ou en sevrant le médicament.

Tous les médicaments (y compris les traitements pris pour tels mais inactifs comme le placebo) peuvent entraîner des effets indésirables ou secondaires. Ils doivent être bien connus et expliqués au patient avant la prescription. Cette collaboration avec le patient est nécessaire pour obtenir une relation de confiance, une bonne adhésion au traitement et pouvoir adapter la posologie sans risquer l'installation d'effets secondaires irréversibles. Les effets secondaires des traitements antiépileptiques ne sont pas très fréquents, ne se produisent pas chez tous les patients et ne sont que très rarement graves. Une surveillance de la prise de sang (foie, reins, sodium ou autre, dosage du taux de médicament) est parfois utile au début d'un traitement, mais pas de façon systématique. Elle est obligatoire dans le cas particulier du felbamate (Taloxa®) pour lequel la législation impose une surveillance systématique tous les 15 jours pendant la première année de traitement.

### Quatre types d'effets secondaires

1. Ceux qui sont liés à une réaction particulière, imprévisible, du patient (effets secondaires idiosyncrasiques), ils sont rares mais ce sont en général les effets secondaires les plus graves.
2. Ceux qui sont directement liés à la dose de médicament sans qu'il y ait de signes d'intoxication (effet dose-dépendant). Tous les patients peuvent être concernés mais certains sont plus sensibles que d'autres aux doses prises. Même pour des doses relativement faibles, un sujet peut réagir par des effets indésirables.
3. Ceux qui sont liés à l'accumulation des médicaments dans l'organisme lors d'un traitement au long cours (toxicité chronique).
4. Ceux qui sont dus à une trop forte dose de médicament qui peut arriver de façon accidentelle (intoxication). Ces effets sont facilement repérables.

### Liste des principaux effets secondaires

- somnolence, ralentissement, fatigue, sédation
- excitation
- troubles de l'équilibre, sensation de vertiges, troubles de la vue, mouvements anormaux
- troubles digestifs, perte d'appétit, appétit augmenté, prise de poids, amaigrissement
- perte des cheveux, pilosité, troubles de la peau
- hypotension, troubles du rythme cardiaque
- lithiase urinaire (calculs urinaires), hyponatrémie (baisse de la concentration en sodium dans le plasma sanguin)



# Les traitements non médicamenteux

## Le traitement chirurgical de l'épilepsie

### La résection

Le traitement chirurgical de l'épilepsie n'est envisagé que pour une infime proportion de patients épileptiques (moins de 5 % des malades) et n'est indiqué que dans les épilepsies partielles/focales pharmacorésistantes. La pharmacorésistance signifie que les crises ne sont pas contrôlées par différents essais médicamenteux rationnels et que les troubles cognitifs liés à l'épilepsie sont à l'origine d'un handicap important. Ce traitement fait suite à un bilan complet pré-opératoire comprenant des examens radiologiques, des enregistrements vidéoEEG prolongés de crises et une batterie de tests neuropsychologiques spécialisés. L'acte chirurgical est une ablation ou une déconnexion d'une partie du cortex qui consiste à exclure ou supprimer la zone responsable des crises. Si ce traitement, à visée curative, ne s'adresse qu'à une faible portion de malades, le pourcentage de réussite est en revanche élevé. Les meilleurs résultats sont obtenus dans la chirurgie de l'épilepsie du lobe temporal (la plus courante), avec des taux de guérison avoisinant 80 %.

### La stimulation du nerf vague

Ce traitement est récent, introduit en France en 1996, il a une visée non curative mais complémentaire à d'autres traitements antiépileptiques. Il est indiqué chez des patients qui présen-

tent une épilepsie pharmacorésistante et pour lesquels la chirurgie classique est impossible. Le principe est de délivrer une stimulation électrique au niveau du nerf vague, sur son trajet le long du cou, à gauche. La stimulation de ce nerf modifie l'activité cérébrale. Un stimulateur est implanté sous la peau et relié à une électrode branchée sur le nerf. Ce dispositif est mis en place en bloc opératoire, il nécessite une hospitalisation de trois jours. Afin d'ajuster les stimulations, une surveillance et un réglage de l'appareil sont ensuite nécessaires tous les mois. Les effets secondaires de ce traitement sont rares et peu intenses. Il peut survenir une modification de la voix et une toux lorsque le stimulateur se met en marche. La fréquence des crises diminue en moyenne de 40 %, un patient sur deux voit la fréquence de ses crises diminuer d'au moins 50 %. Cette technique est efficace aussi sur la durée et l'intensité des crises (moins de chutes traumatiques). Par ailleurs, ce traitement améliorerait la qualité de vie et la vigilance, en diminuant les périodes de somnolence dans la journée.



Les graisses, base alimentaire principale du régime cétogène

## Le régime cétogène

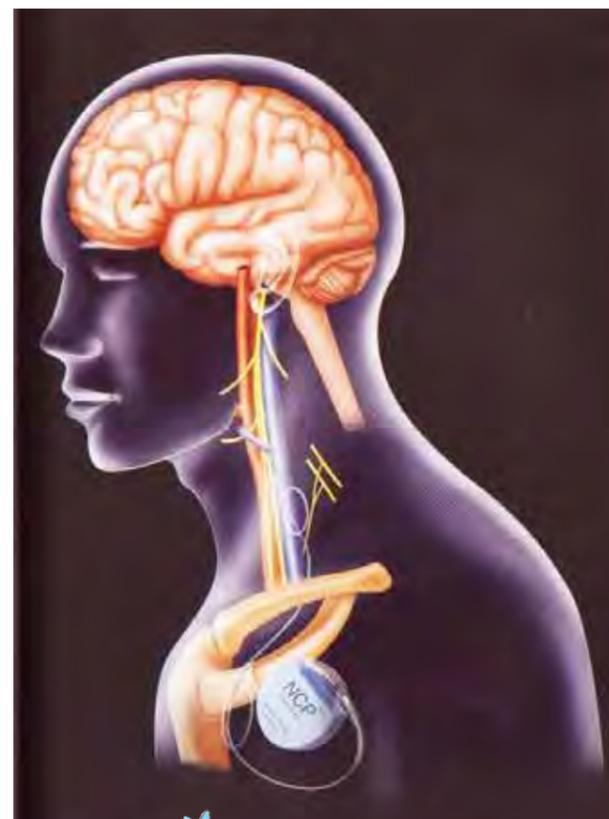
### Le principe

Le régime cétogène a pour visée de modifier le métabolisme, y compris cérébral. Le principe consiste à exclure les glucides de l'alimentation et favoriser les graisses. Alors que le glucose (sucre) constitue le carburant habituel du cerveau, ce régime va conduire à former des corps cétoniques par transformation des graisses. Le résultat est une diminution de l'activité de l'épilepsie par renforcement des systèmes de contrôle des neurones (augmentation du GABA, un messager apaisant au niveau des neurones).

### La mise en place

Le régime cétogène ne s'adresse qu'à une infime proportion de patients, dont l'épilepsie demeure très active malgré toutes les tentatives thérapeutiques médicamenteuses ou chirurgicales. Ce régime est démarré en milieu hospitalier (3 à 5 jours), parfois avec un lait cétogène de démarrage (Ketocal®) qui permet très rapidement d'atteindre un état de cétose. Ensuite le régime alimentaire peut démarrer. La proportion d'apports alimentaires en lipides, protéines et glucides est savamment calculée pour tous les repas et tolère peu les écarts. Le ratio est de 70 à 90 % d'apports gras pour 10 à 30 % de non gras (glucides et protéines). On parle la plupart du temps de régime cétogène "1 à 4".

Une éducation nutritionnelle de la famille proche est incontournable afin de les entraîner au moins au début : des tableaux de correspondance aliments/apports nutritifs, des fiches de recettes sont remis aux parents, ainsi que des feuilles de calculs utiles à chaque repas. En effet, il faut mettre en garde, certains parents mal inspirés via internet ont tenté dans leur coin de mettre en route ce régime. La banalisation des



Implantation du stimulateur du nerf vague

régimes "excessivement typés" est tellement courante, qu'on oublie que certains relèvent d'une application stricte, rigoureuse dont l'équilibre est habilement atteint. En d'autres termes, on ne s'improvise pas chef en cuisine cétogène et il ne suffit pas d'ajouter des grosses cuillères d'huile, de beurre ou de crème pour y parvenir, au risque de provoquer des maladies graves du foie. Il faut au moins deux mois de régime suivi assidûment afin d'évaluer les risques bénéfiques. Les traitements antiépileptiques classiques sont maintenus au début, puis diminués pour disparaître enfin.

Comme tout régime strict, excessif et restrictif, il peut avoir des effets secondaires, une surveillance des apports en vitamines est absolument nécessaire, le médecin peut prescrire des suppléments en vitamines pour pallier les carences éventuelles.

La réponse est parfois spectaculaire, jusqu'à la disparition des crises, plus souvent une diminution en fréquence et en intensité ainsi qu'une disparition des états de mal. Il est recommandé chez les enfants mais moins chez les adultes. Enfin, il est important de dire aussi que, contrairement à ce que l'on pourrait penser, il ne fait absolument pas grossir.



### Un régime exigeant

D'un point de vue psychologique et sociologique, c'est un régime contraignant tant pour le patient que pour l'entourage. Outre la préparation des repas qui demande temps, patience et persévérance, le vécu d'un repas en famille ou avec des amis est parfois difficile. Les personnes qui assistent à un repas cétogène posent beaucoup de questions, miment souvent des grimaces de dégoût ; l'adhésion et la motivation des parents doivent être totales et infaillibles pour ne pas risquer l'isolement social et ne pas céder aux tentations des écarts.

## LES PLANTES DANS TOUT CELA ?

### La phytothérapie

Les plantes peuvent avoir des effets tranquillisants, sédatifs, anxiolytiques, mais ne peuvent en aucun cas être érigées au rang des antiépileptiques.

Citons juste les deux principales : Hyptis spicigera (Afrique) et Catharanthus roseus (Pervenche de Madagascar).



Hyptis spicigera

Catharanthus roseus

20 % à 65 % des patients utilisent des médecines parallèles, mais moins de 60 % en parlent à leur médecin. Les problèmes rencontrés par la prise de plantes sont nombreux :

- Plantes neurotoxiques par elles-mêmes
- Plantes interagissant avec les médicaments chimiques
- Plantes contaminées par des métaux lourds
- Dosage du principe actif variable selon les présentations et les saisons

D'autres plantes sont connues pour être épileptogènes. Elles ont, pour la plupart, la réputation d'abaisser le seuil épileptogène, c'est-à-dire le seuil de risque d'apparition d'une crise épileptique et donc chez un sujet connu, déclaré épileptique, le risque est à éviter. Cela ne signifie en aucun cas que la personne épileptique va forcément faire une crise en consommant ces substances. Il convient surtout d'adopter une conduite de prudence face aux produits dérivés concentrés, comme les huiles essentielles, ou face aux médicaments contenant ces substances (Calyptol® par exemple, en ampoules à diluer pour une diffusion ou en inhalation, utilisé pour traiter les rhumes). Dans une relation de confiance, mieux vaut demander l'avis de son médecin ou de son pharmacien. Il ne faut pas sous-estimer le pouvoir des plantes, parfois délétère.

Dans un contexte de retour à la nature très en vogue, en contre-balance d'une industrie pharmaceutique de lobbying puissante et qui

débouche parfois sur des scandales de société, le risque est grand de se persuader (à tort) que les plantes sont une véritable alternative efficace et salutaire.

### Plantes potentiellement épileptogènes

- Absinthe • Huile de primevère • Bourrache • Anis étoilé (badiane), japonaise ou chinoise • Pennyroyal, menthe pouliot • Gingko biloba • Eucalyptus • Myrte • Hysope



• Absinthe

• Anis étoilé (badiane)

• Bourrache



• Eucalyptus

• Myrte

• Hysope

### Plantes qui interagissent avec certains principes actifs des traitements chimiques

- Pamplemousse • Gingko biloba • Bai sho • Millepertuis



• Pamplemousse

• Gingko biloba

• Millepertuis





## Les conduites à tenir

### Gestes d'urgence et conduites à tenir au moment de la crise

- Installer en position latérale de sécurité (PLS, voir schéma)
- Protection contre les chocs
- Dégager l'espace autour pour éviter tout choc ou blessure
- Protéger la tête avant tout (coussin ou vêtement plié sous la tête)
- Desserrer éventuellement les habits, col, ceinture
- Retirer les lunettes le cas échéant
- Rester présent auprès de la personne
- Rassurer la personne juste après le passage de la crise, une période de confusion peut suivre le retour à la conscience, troubles psychologiques et angoisse du vécu
- Réconforter sans dramatiser
- On peut parler à la personne pendant une crise partielle, elle peut réceptionner partiellement aussi des informations
- Injection de benzodiazépines (BZD) selon le protocole établi avec le médecin
- Noter l'heure précise de début et de fin de crise
- Description précise de la crise = toutes les manifestations visibles
- Laisser la personne dormir et récupérer autant qu'elle veut en période post-critique

- le médecin)
- Survenue d'une seconde crise (sauf si personne épileptique connue avec son profil, mais si c'est une seconde crise inhabituelle suivant une première, consulter)
  - Blessure
  - Non reprise de conscience

### NON en cas de

- Sujet épileptique connu ayant repris une conscience habituelle
- Sujet épileptique connu avec son profil critique

### Prévention des facteurs favorisant les crises

- (potentiel convulsivant)
- Manque de sommeil
  - Réveils non spontanés, mais provoqués
  - Exposition aux sources lumineuses violentes (=photosensibilité pour 5% des sujets épileptiques)
  - Traumatisme
  - Médicaments épileptogènes/convulsivants (comme la plupart des neuroleptiques tranquillisants par exemple)
  - Infection systémique, fièvre (c'est une généralité admise mais

Installer la personne en crise en position latérale de sécurité  
© Rama



### Ce qu'il ne faut pas faire

- Entraver le déroulement de la crise, il est impossible d'empêcher le déroulement d'une crise qui a débuté
- Intervenir inutilement sur la personne par des gestes physiques qui peuvent être perçus comme intrusifs et vécus comme une agression
- Transporter la personne (sauf si elle se trouve en danger à l'endroit de la crise : escaliers, sur la route, au bord de l'eau, baignoire, près d'un feu, etc.)
- Ne pas gêner ses mouvements, protéger les membres exposés à des chocs mais ne pas bloquer/entraver les mouvements (jambes, pieds, bras dans un fauteuil)
- Ne rien mettre dans la bouche et surtout pas vos doigts !
- Ne pas donner à boire
- Ne pas donner de médicaments (sauf BZD en intra-rectal si nécessaire)

### Aller aux urgences ou pas ?

#### OUI en cas de

- Première crise
- Crise de plus de 5 minutes (sauf protocole maîtrisé, établi avec

il est observé également que certains enfants font paradoxalement moins de crises en temps de fièvre et fournissent une réponse favorable à la prise d'ibuprofène/Advil® plutôt qu'à la prise de paracétamol)

- Déshydratation
- Hyperventilation
- Exercice intensif
- Plantes épileptogènes (thym, sauge, anis étoilé, eucalyptus ...)

### A ne pas oublier

- Faire le point régulièrement sur le poids et la taille de son enfant afin d'adapter la posologie
- Un changement de traitement doit recueillir l'adhésion des parents qui doivent être bien informés et maîtriser les prises et les traitements au quotidien : la forme du traitement peut être discutée face à des enfants qui ont, par ailleurs, des difficultés de nutrition, de déglutition, de fausses routes, de refus de prise alimentaire.
- Les crises épileptiques se vivent parfois quotidiennement pour certains enfants, le traitement aussi. C'est encore plus vrai pour des traitements exigeants et contraints comme le régime cétogène ou les corticoïdes.

# → Epilepsie et psychologie

L'apparition d'une épilepsie peut venir considérablement perturber la vie quotidienne d'un enfant et de son entourage, mais l'impact sur la vie est variable et souvent fonction du degré de gravité de l'épilepsie.

## Le quotidien

Le regard des autres, de la société est gênant, voire inhibant et empêche parfois de mener une vie normale. La famille ne s'autorise pas toujours les sorties familiales : la fatigue qu'engendrent les crises encourage au repos à domicile pour ne pas perturber la personne épileptique. L'appréhension de l'incompréhension et du regard pesant face à une crise spectaculaire en public freinent la vie sociale. Parfois, les crises publiques avec mouvements désordonnés, cris, secousses provoquent de l'angoisse et plongent la personne et sa famille dans un environnement hostile et un état d'esprit anxieux.

L'isolement des personnes épileptiques et les interdits du quotidien sont des phénomènes connus ; ils sont d'ordre culturel, issus d'une longue tradition basée sur des préjugés encore en vigueur, mais ne reposent en aucun cas sur des bases scientifiques. Même dans les établissements de type IME, l'équipe éducative se trouve parfois déroutée et incompétente pour gérer les enfants lourdement épileptiques et leur offrir malgré ce handicap un épanouissement pédagogique et une éducation digne. On supprime des activités essentielles d'épanouissement (équithérapie, piscine, sport...) par crainte de blessure et de complications post-critiques. Pourtant intégrer ce handicap dans la vie, sans tabou, reste possible, nécessaire et indispensable. Certains établissements, trop peu nombreux, dont le personnel est bien formé et parviennent, ils sont spécialisés dans l'accompagnement de ces enfants. Citons Flavigny et Toul ar C'hoat en France, Kork en Allemagne tout près de la frontière strasbourgeoise.

### Une voie délicate à trouver

Le chemin n'est pas balisé d'emblée face à une épilepsie débutante : entre prise en compte, reconnaissance des difficultés, des angoisses, des crises quotidiennes, des risques et dédramatisation de la situation afin de vivre et de s'épanouir malgré une épilepsie envahissante, l'enjeu du quotidien avec un épileptique sévère est imprécis. Les parents sont confrontés à élaborer leur propre approche éducative et affective. Et tout ceci est, nous sommes d'accord, plus facile à écrire, à lire et à dire qu'à faire.

## La surveillance, ni trop, ni trop peu !

Elle est nécessaire, l'entourage apprend très bien à analyser la situation épileptique de leur enfant, les parents savent rapidement reconnaître les situations d'urgence. Ce qui est moins aisé avec nos enfants polyhandicapés, dont l'épilepsie n'est qu'un symptôme à côté d'un handicap mental, d'une absence de lan-

gage, c'est le ressenti de l'enfant, son vécu propre. Il est difficile de savoir, de deviner ce que, lui, éprouve et ressent de son épilepsie, les parents peuvent développer un sentiment de frustration devant cette impuissance à partager des émotions. La situation angoissante qui entoure l'épilepsie parfois peut encourager les parents à surprotéger l'enfant, à le surveiller plus que nécessaire, jour et nuit, sans relâche. Ceci est d'autant plus vrai lorsque cet enfant est polyhandicapé, plus vulnérable, fragile et sans défense face à ses agressions, qu'un autre. Il peut être tentant d'installer son enfant dans la chambre parentale afin de ne jamais louper de crises. Pourtant toutes les crises ne nécessitent pas une présence

aussi rapprochée. Les crises peuvent aussi se gérer à distance par un simple baby-phone qui rassure, mais qui maintient un niveau d'indépendance et d'intimité. Les signaux sonores tels que le changement de respiration, l'agitation, les cris, les gémissements, les coups réguliers contre les barreaux du lit sont autant de signes évocateurs de la gravité d'une crise que les parents apprennent très vite à interpréter et à gérer sereinement. Les parents peuvent apprendre à reconnaître une situation de nécessité absolue de se déplacer quand la crise ne s'arrête pas très rapidement. La question du sommeil doit être appréhendée selon sa conscience et son degré de fatigue, chacun dans la maison doit trouver une place satisfaisante pour le bien de tous.



## Les protections, oui parfois, mais avec modération

Certaines formes d'épilepsie entraînent des chutes brutales sans signe précurseur. Elles peuvent provoquer des blessures et des traumatismes, notamment au niveau du visage et des dents. Le port d'un casque de protection peut s'avérer indispensable pour une personne épileptique très mobile, il serait dommage de ne pas oser entretenir la marche et la mobilité d'un enfant Rett à cause du risque de chute par exemple. Certes, le casque stigmatise la maladie, peut être inconfortable pour l'enfant et accrocher le regard déplaisant des autres, mais cela lui permet de participer activement à des activités, en donnant une liberté d'esprit aux parents. La protection des barreaux du lit<sup>(1)</sup> peut être utile, les coussins de positionnement<sup>(2)</sup> (remboursables intégralement par l'assurance maladie) sont d'une grande aide -en cas de crise seulement-, et on peut évoquer de nouveau le Sécuridrap<sup>®</sup> (3). Il est conseillé de supprimer des lits les couettes et oreillers pour éviter tout risque d'étouffement face à une épilepsie aux manifestations nocturnes importantes.

<sup>(1)</sup> Rett info n° 74, p. 41 - <sup>(2)</sup> Rett info n° 75, p. 22-23 - <sup>(3)</sup> Rett info n° 78, p. 26



# L'épilepsie côté culturel et artistique

Musée de l'épilepsie à Kork  
→ [www.epilepsiemuseum.de](http://www.epilepsiemuseum.de)

## Unique au monde : un musée dédié à l'épilepsie

A deux pas de Strasbourg, à Kork, se trouve un musée entièrement dédié à l'épilepsie depuis 1998. Des dires de ce musée, ce lieu culturel est unique au monde. Le musée retrace l'histoire de la connaissance sur l'épilepsie (épileptologie) et la façon dont les épileptiques ont été traités au fil des siècles. Les pages sombres du III<sup>ème</sup> Reich sont abordées sans tabou, un passé que Kork assume courageusement et pleinement. Enfin la motivation repose aussi sur la volonté d'envisager la place de l'épilepsie à notre époque. Fournir une information sur la vie religieuse, sociale, culturelle et scientifique du passé, combattre (encore aujourd'hui) des préjugés tenaces afin d'ancrer l'épilepsie dans une approche d'avenir, tel est l'enjeu de ce musée toujours en mouvement, inachevé.

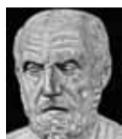
Aujourd'hui Kork est un site exceptionnel de prise en charge de l'épilepsie, un lieu complet d'accompagnement des épileptiques : deux cliniques (enfants, adultes), un IME (Oberlinsschule qui accueille 18 petits Français lourdement épileptiques sur 175 élèves), un internat, deux ESAT, un foyer d'accueil et d'autres structures encore. Frontalier du CHU de Strasbourg, une collaboration transfrontalière sous conventions, sur le plan médical et médico-social, existe entre les deux sites. Kork pratique notamment des évaluations préopératoires requises et les patients (allemands) peuvent bénéficier du plateau chirurgical du CHU de Strasbourg.

## Etymologie

Le mot "épilepsie" vient du grec "epilambanein" qui signifie "prendre par surprise", "saisir violemment", "assaillir". C'est une maladie faite d'attaques ou de successions d'attaques. On trouve des traces de l'existence de l'épilepsie très loin dans le passé, jusqu'aux confins de l'humanité. Héraclès, demi Dieu, fils de Zeus et d'Alemène, était représenté entouré d'un mal indiquant une épilepsie. Plus proche de nous César, était réputé pour être épileptique également.

## L'épileptologie

C'est l'étude de l'épilepsie en tant que science médicale à travers les différentes époques de l'histoire. La connaissance de la maladie épileptique ne s'est pas faite de façon régulière et continue au cours des siècles. En effet, la connaissance épileptologique au Moyen-Age chrétien était bien moindre qu'à l'époque du médecin grec Hippocrate, 1 500 ans plus tôt !



### Hippocrate (-460 -375 av JC) la médecine grecque

"En ce qui concerne la Sainte maladie, elle ne me semble en aucun cas d'une origine plus divine ou plus sainte que les autres maladies [...].

*Le cerveau est responsable de la maladie [...]. Lorsque le mucus excédentaire du cerveau s'écoule de sa bouche [...], les yeux sont ébahis et la conscience fait défaut à ce moment [...] Voilà ce que le malade doit supporter lorsque le mucus froid s'écoule dans le sang chaud".*

VRAI

- L'épilepsie est une maladie naturelle et non une sainte maladie
- Le cerveau est le responsable de la maladie

FAUX

- L'épilepsie a son origine dans une surabondance de mucus (pflugma)



### Médecine romaine - Galien (129-200)

"J'ai entendu le garçonnet raconter que la sensation démarrait au mollet et se propageait vers la cuisse, le torse et ensuite vers le cou pour aller à la tête.

*Lorsque la sensation atteignait ce dernier point, l'enfant n'était plus conscient. Lors de questions posées, un autre enfant répondit que l'ascension était comme un courant d'air froid (soit une aura)".*

VRAI

- Le cerveau est malade
- Il y a des prémices qui annoncent une crise et qui ne sont ressenties que par le malade : l'aura (première fois que le mot apparaît dans la littérature médicale)

FAUX

- L'épilepsie peut avoir sa source dans une partie du corps et secondairement atteindre le cerveau et se propager (toute crise a son point de départ dans le cerveau)



### Médecine byzantine Alexandre de Tralleis (525 - 605)

"[...] Sitôt le malade levé [...], il apprécie un breuvage d'hysope qui lui est très utile car beaucoup de malades grâce à cette boisson purent être guéris. [...] Le vin non dilué est dangereux pour

*chaque épileptique."*

VRAI

- Une aura peut se déclarer au travers de "maux d'estomac"
- L'absorption d'alcool peut favoriser le déclenchement de crises

FAUX

- Des plantes ou des extraits de plantes (comme l'hysope) sont des remèdes de guérison (il n'y a pas de plantes efficaces contre l'épilepsie)



### Médecine arabe Avicenne (980 - 1037)

"L'épilepsie est une maladie qui handicape les sens, le mouvement, la marche. Ceci est le résultat d'un blocage. Une crise qui résulte d'une anomalie située dans la partie avant du ventricule du cerveau".

VRAI

- Les crises ont toutes leur point de départ dans le cerveau et sont souvent caractérisées par une perte d'équilibre et par une atteinte du contrôle des sens

FAUX

- Les crises se forment d'une manière mécanique suite à un blocage qui se situe dans le ventricule du cerveau (elles sont dues à une activité excessive des neurones dans le cortex cérébral)

### Médecine du Moyen-Age (14<sup>ème</sup>, 15<sup>ème</sup> siècle) : Bénédiction

Une régression dans la connaissance, une empreinte diabolique, une image d'ensorcellement est attribuée aux épileptiques leur conférant un maudissement chrétien. L'idée véhiculée est qu'une bonne confiance, de l'optimisme et du courage seraient de bonnes prédispositions pour un traitement antiépileptique efficace. La force occulte du Moyen-Age fait son oeuvre.

### Période de la Renaissance (à partir de 1500) Paracelse

On s'éloigne de la pensée superstitieuse du Moyen-Age pour évoluer vers la médecine de la Renaissance qui fait d'énormes progrès, on s'oriente vers une médecine "scientifique naturelle" avec Paracelse. Le médecin de la Renaissance combat avec de nouvelles armes la mort et les maladies complices. Les expériences et les savoirs des médecins de l'Antiquité servent beaucoup à cette époque. Substances naturelles, mais aussi essais chimiques et physiques font leur apparition.



### Paracelse (1493 - 1541)

VRAI

- L'épilepsie est une maladie organique (et non mystique ou surnaturelle)
- Les animaux aussi peuvent être atteints d'épilepsie
- Lors du traitement, il n'est pas toujours possible de guérir la base du mal mais bien ses symptômes ("éviter la propagation"). Ceci est le principe de la thérapie symptomatique

FAUX

- L'épilepsie peut avoir son siège dans le foie, le coeur, les viscères ou les membres (tout point de départ d'une crise se situe dans le cerveau)
- Le tremblement de terre peut être considéré comme étant une décharge épileptique (les crises sont dues à un dysfonctionnement des cellules nerveuses centrales)



### Médecine du 18<sup>ème</sup> siècle - Samuel Auguste A.D. Tissot (1728 - 1797)

Il écrit un traité de l'épilepsie en 1770.

VRAI

- Il distingue l'épilepsie symptomatique (manifestation d'une autre maladie de base sous-jacente) de l'épilepsie idiopathique (épilepsie isolée pour elle-même, sans cause connue)

FAUX

- Tissot affirmait que la valériane était un bon remède contre l'épilepsie. La valériane a des vertus tranquillisantes mais n'est pas un antiépileptique



### Médecine du 19<sup>ème</sup> et 20<sup>ème</sup> siècle John Hughlings Jackson (1835 - 1911)

Une étude des convulsions : "la crise ( focale ) démarre habituellement... dans la partie du visage et de la jambe dont le malade a le plus d'usage. [...] Une crise de la main démarre habituellement soit dans le pouce ou dans l'index ; dans les pieds la manifestation a habituellement lieu premièrement dans les gros orteils. La fréquence dont les différentes parties du corps sont touchées ne reflète peut-être que la disposition des différentes régions du cerveau à la maladie. [...] Les parties qui sont le plus souvent utilisées sont probablement représentées par plus de neurones que les autres."

VRAI

Toutes les affirmations sont exactes !

### Médecine du 20<sup>ème</sup> et 21<sup>ème</sup> siècle

Elle voit le développement de traitements pharmacologiques nombreux et l'apparition de la chirurgie palliative ou curative basée sur des connaissances scientifiques contemporaines. La trépanation et la cautérisation étaient déjà pratiquées au Moyen-Age sur des malades. Mais ces interventions reposaient sur une approche mystique et démoniaque, le charlatanisme avait bon train, le "chirurgien" tentait d'extraire des substances réputées démoniaques qui devaient s'éloigner de l'intérieur du crâne ("effluves empoisonnées", "jus malades" ou "pierre de la folie").

Dans notre siècle, il reste encore des améliorations à accomplir, notamment dans l'accompagnement des épileptiques.



## UNE PAGE SOMBRE ET BARBARE DE L'HISTOIRE POUR LES ÉPILEPTIQUES

**Le III<sup>ème</sup> Reich**  
Pendant cette période sombre de l'histoire, l'épilepsie a été considérée comme héréditaire, soit par manque de savoir de la part des médecins, soit par l'aveuglement qui vouait une aspiration sans faille à une race "hygiéniquement meilleure". A l'époque le médecin traitant à l'institution de Kork était persuadé que les membres du foyer avaient contracté la maladie de façon héréditaire. Parmi les mesures dégradantes à l'égard de l'être humain se trouvaient des lois sur la reproduction de la race humaine et la transmission de maladies héréditaires. La loi d'autorisation de stérilisation des malades atteints de pathologies héréditaires est entrée en vigueur, 350 000 personnes ont été stérilisées, parmi elles beaucoup de malades épileptiques. La barbarie atteint son comble avec les mesures d'euthanasie, 70 000 personnes furent exterminées, soit environ 20% de la population des institutions.

## Les arts

Les représentations artistiques de l'épilepsie au cours des siècles sont surtout évocatrices de l'univers angoissant que suggère cette maladie.

**Les ex-voto** (à partir du 17<sup>ème</sup> siècle). Ils jouent un rôle important dans la tradition de la religion chrétienne. Il s'agit de peintures naïves sur bois représentant les dures épreuves de la vie ayant nécessité le recours aux Saints.



### Au Moyen-Age

On peint en remerciement des Saints patrons de l'épilepsie et pour la faveur du Christ comme guérisseur de l'épilepsie.



Le Christ guérisseur et Saint Séverin de Noricum (1300)

### Oeuvres modernes



### Le rideau rouge 1965

Cette oeuvre est représentative des aspects médicaux et médico-sociaux de l'épilepsie. Le rideau rouge (couleur symbolique du pouvoir et du mal depuis la nuit des temps) montre l'agression de l'épilepsie. Le patient qui a peint ce tableau sublime sa maladie et rend hommage à Vincent van Gogh atteint du même mal.

### Le personnage épileptique, Oscar

Cet homme était traité selon les possibilités de l'époque, au nitrate d'argent qui avait comme effet secondaire de donner à la peau une teinte bleu marine. L'état de Grand Mal d'Oscar est représenté ici dans ses différentes phases : l'artiste a peint en orange l'axe du corps. La couleur illustre la dramatique de la chute et les positions du corps en mouvement, de la verticale à l'horizontale.

### Sculpture Fallsucht (Mal de terre), Bodo Wentz, 1983

Ici deux aspects de l'épilepsie. Aspect médical : le cerveau à l'origine de la maladie, les contractures comme symptômes spectaculaires. Aspect médico-social : cette maladie chronique est source d'exclusion, d'abandon et de repli sur soi, symbolisé par la coquille d'escargot.

### Sculpture bois, "Your mind is your force", Loris Marazzi

Une maladie du cerveau peut s'immiscer profondément dans la personnalité de celui qu'elle atteint. Si les manifestations cliniques sont violentes, il n'en demeure pas moins que l'épilepsie n'entrave pas les fonctions cérébrales du cerveau qui reste sain lors d'une crise isolée. Les mains symbolisent la puissance. Le contrôle, la maîtrise du cerveau, même malade, peut engendrer des réalisations de génie.

Champ de blé et les montagnes, 1889



Vincent van Gogh : un génie en souffrance. Une touche fébrile et mouvementée, un esprit torturé

### Autre culture Codex péruvien illustré

La femme du souverain inca Capac Yupanqui en pleine crise d'épilepsie, 1 500 environ.

L'épilepsie était également connue dans la culture antique du continent américain. Un riche vocabulaire symbolique montre la considération de ce mal : "souffle de mort", "attaque de l'oiseau de nuit", "maladie de la mort". Cette illustration décrit les symptômes du Grand Mal : chute, crispation des bras, regard figé.



### Les célébrités



De g. à d. et de h. en b. : Dostoïevski, Napoléon, Flaubert, M.Hemingway, Molière, Nobel, Richelieu, César

Bien sûr, l'épilepsie n'a rien à voir avec une maladie de l'esprit ou une faiblesse de ce dernier. L'histoire culturelle de tous horizons a connu ses génies épileptiques. Peu étaient atteints d'épilepsie chronique mais l'épilepsie les a accompagnés à certaines périodes limitées de leur vie. Peu de femmes sont représentées, non qu'elles soient moins atteintes que les hommes mais elles accédaient moins à la notoriété. Il a été démontré que la maladie chronique ou les rares crises étaient compatibles avec une intelligence supérieure à la moyenne et n'étaient pas systématiquement un frein à la réalisation de choses hors du commun. Mais encore faut-il disposer d'un potentiel de génie à la base !

- crise
- Anfall
- seizure
- crisis
- attacco

dossier



# Témoignages



## L'épilepsie de Jadou

Il est un mal à mes yeux, pire que le plus terrible des polyhandicaps, c'est l'épilepsie de Jade.

Sournoise, vicieuse, elle résiste à tant de traitements qu'elle nous met KO. Elle arrive sans prévenir, et on n'a aucune possibilité d'empêcher son déclenchement. Qui peut parler de ces nuits sans sommeil où l'on guette le spasme ou le bruit sec et répétitif des coups de Jade dans les barreaux du lit ? Qui peut exprimer la souffrance et l'impuissance d'une mère ou d'un père face aux convulsions de son enfant ? Accepter le handicap est un fait que chacun arrive à surmonter avec sa force et sa volonté. Accepter l'épilepsie est impossible. Elle empêche chaque progrès, favorise la perte des gestes si difficilement acquis. Elle balaie des années d'effort et de volonté !

Comment comprendre que quatre traitements en même temps, n'ont pas d'effets sur ce court-circuit cérébral ?

Se dire que seul "l'Élixir à dormir" qu'on appelle Rivotril® ou Valium®, apaise ce corps qui se tord.

Quelle douleur pour elle, comment exprime-t-elle ce qu'elle ressent, ce que nous subissons ?

La violence de cette épilepsie nous ronge chaque jour un peu plus. Il nous arrive même de la banaliser pour la supporter, voire de l'espérer pour soulager trop "d'électricité". Et son regard part au fils des ans, aux rythmes de ses convulsions. Jade qui se déplaçait à quatre pattes, qui riait aux éclats, qui nous regardait avec tant d'expression est aujourd'hui éteinte... jusqu'à quand ? Son épilepsie est arrivée avec ses trois ans, je pensais qu'elle se calmerait à partir de dix ans, c'est loin d'être le cas.

Chaque déplacement ou sortie doit être organisée, et ne jamais partir sans sa seringue et sa drogue de secours !

Aujourd'hui, nous avons décidé avec l'accord de la neuropédiatre de faire un "reset". Nous nous préparons à avoir une période difficile mais notre espoir de mieux être après, dépasse toutes nos craintes. Comme quoi, même à travers les parcours sombres de l'épilepsie dans le syndrome de Rett, l'espoir reste un élément important dans notre chemin... cet espoir nous aide à tenir...

Véronique Haber, maman de Jade, 11 ans

## "Maman, il est où le bruit ?"

Dans les premiers mois de son épilepsie débutante, après une toute première crise hémicorporelle qui avait duré trois minutes et avant que nous ne fassions connaissance avec les infréquentables Rett et Lennox-Gastaut, Juliette avait pour habitude de se lever brusquement du canapé le soir lorsqu'elle y était au repos pendant que nous mangions dans le calme. Rapide comme l'éclair, enveloppée dans sa gigoteuse, elle se mettait à déambuler dans la pièce en tournant toujours de la même manière, ses grands yeux bleus hagards et interrogateurs, en répétant inlassablement "Maman, il est où le bruit, maman il est

où le bruit ?". "Mais, ma puce, il n'y a pas de bruit, il n'y a rien, qu'est-ce que tu entends ?", "Maman, il est où le bruit ?"... Cette scène revenait tous les soirs, durait environ vingt minutes, puis Juliette se recouchait sur le canapé et s'endormait facilement. Cette question revenait aussi à d'autres moments de la journée, brusquement, par exemple quand elle s'asseyait dans son lit en regardant aux alentours et en tentant de chercher autour d'elle une explication à ce qui lui échappait probablement. Nous ne comprenions pas au début ce qui lui arrivait. Nous écoutions, nous nous concentrons pour savoir quel bruit elle pouvait bien entendre et qui semblait la perturber : A l'extérieur ? Une machine à laver en route ? Un sèche-linge ? Les pleurs du petit frère ? Rien, la maison était plongée dans un silence de cathédrale ! La neuropédiatre nous a fourni les explications : Juliette faisait une épilepsie partielle, prenant sûrement son origine dans le lobe impliqué dans les sens provoquant chez elle des hallucinations auditives, entre autres. Nous avons également remarqué, sans prêter attention à ce phénomène, qu'elle mâchonnait. Ces manifestations faisaient partie de sa forme d'épilepsie, au moins au début car l'épilepsie s'est ensuite dégradée vers un type Lennox-Gastaut. Nous avons eu la chance d'avoir une fille qui a parlé, au meilleur niveau de ses acquisitions, Juliette avait environ 60 mots dans son langage, construisait de vraies petites phrases et se faisait comprendre des personnes extérieures. "Viens, maman, on joue tous les deux dans la chambre", cette phrase que j'aimais tant, qu'elle prononçait si souvent résonne encore douloureusement dans ma tête aujourd'hui. Quelques mois plus tard à 7 ans 1/2, la régression lui a fait disparaître l'intégralité de la parole, partiellement la marche. Mais je sais et je peux témoigner de ce que nos filles peuvent ressentir pendant une crise, Juliette avait le vocabulaire nécessaire pour nous le raconter au début. Selon la zone fonctionnelle à l'origine du point de départ d'une crise d'épilepsie, nos filles peuvent avoir des symptômes sensoriels, des hallucinations auditives, olfactives, gustatives, visuelles, vertigineuses, des états de rêve qui nous échappent complètement et que nous ne pouvons deviner clairement. Il est donc très important (dans le doute de ne pas savoir réellement ce que qu'elles éprouvent) de les rassurer en disant qu'il n'y a rien à craindre, pas de bruit environnant, que tout cela va passer dans quelques minutes.

Anne Laforge, maman de Juliette, 13 ans



# Quoi de neuf, docteur ? QT long et syndrome de Rett

Fin 2011, des chercheurs américains ont établi un lien entre le syndrome du QT long et le syndrome de Rett. Nous revenons ensemble sur cette découverte en trois questions.

Qu'est-ce que le syndrome du QT long ?

Le syndrome du QT long est un désordre rare du système électrique du cœur. Il est dû à des défauts dans les structures cellulaires du muscle du cœur appelées canaux d'ions. Le cœur n'est pas impliqué dans cette anomalie, sa fonction mécanique est normale. Ces défauts produisent l'allongement de l'intervalle QT et favorisent chez les malades un terrain propice à une accélération anormale du rythme cardiaque (arythmie ventriculaire) appelée "Torsades de pointes". Ces graves perturbations entraînent

Rett, pourrait être liée à un QT long, retrouvé chez 20 % des patientes. Des travaux chez la souris laissent penser que la phénytoïne\* pourrait être efficace pour prévenir l'arythmie fatale. Dans le modèle murin on a découvert un courant sodium continuellement élevé.

Le syndrome de Rett est un trouble grave du développement neurologique qui affecte principalement les filles. Il est typiquement causé par des mutations du gène MECP2, situé sur le chromosome X.

La survie est relativement prolongée (70 % atteignent les 35 ans), toutefois il existe une fréquence élevée de mort subite inexplicable (26 % des décès). McCauley et coll. ont effectué un ECG chez 379 filles et femmes atteintes du syndrome de Rett. Ils ont découvert que 18,5 % des patientes présentent un

tées par un inhibiteur des canaux sodiques - la phénytoïne\*, un médicament antiépileptique.

De fait, un traitement du modèle murin par la phénytoïne\* raccourcit l'intervalle QT et prévient l'arythmie et la mort cardiaque.

"Nos résultats suggèrent que le traitement des patientes atteintes du syndrome de Rett serait plus efficace pour prévenir les arythmies cardiaques fatales s'il ciblait le courant sodique continuellement élevé", concluent les chercheurs.

Dr Véronique Nguyen

Source : Extrait du Quotidien du médecin du 19 décembre 2012

\*phénytoïne, nom commercial : Dihidan®, Dilantin®

## Et maintenant ? Que faisons-nous ?

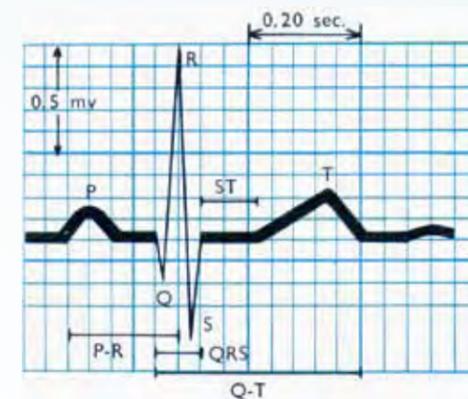
Sans tomber dans la panique, il est intéressant d'en discuter avec son pédiatre ou son généraliste. Un contrôle rapide, efficace et indolore peut être envisagé chez un cardiologue. Le syndrome du QT long se diagnostique facilement par le biais d'un électro-cardiogramme (ECG). Une échographie cardiaque et la pose d'un holter (enregistrement cardiaque pendant 24 heures) peuvent éventuellement compléter l'examen.

Il est très important de demander à vérifier cet indicateur lors de la consultation anesthésie pré-opératoire qui est obligatoire avant toute intervention et de sensibiliser l'anesthésiste à ce sujet. Cette information doit faire partie du dossier médical de votre enfant, elle sera précieuse lors de sa surveillance pendant une opération et en post-opératoire.

Il est bon également de savoir que certains médicaments sont contre-indiqués chez une personne atteinte d'un syndrome de QT long. Cette liste, disponible sur internet, est non exhaustive. Jetez-y un œil, et si votre enfant en prend certains (Motilium®, Risperdal®, Théralène®...), parlez-en à votre médecin.

→ <http://www.qtlong.com/listemedicaments.html>

Sophie Bourdon



L'ECG permet de visualiser sur papier les ondes électriques qui parcourent le cœur (oreillettes et ventricules) et de vérifier si l'influx électrique est synchronisé. Le battement cardiaque (ou contraction cardiaque) normal se caractérise par ce tracé :

L'onde P correspond à l'activation des oreillettes, le complexe QRS à l'activation des ventricules, l'onde T correspond à la repolarisation (répolarisation des ventricules).

une perte de conscience soudaine (syncope, pause cardiaque) et peuvent mener à la mort subite par fibrillation. Ce syndrome est responsable de nombreuses morts soudaines, chez les jeunes enfants, adolescents et jeunes adultes. D'après les statistiques, une personne sur 5 000 serait atteinte du syndrome du QT long dans le monde.

Source : association du syndrome du QT long

## Quel est le lien avec le syndrome de Rett ?

"La mort subite qui survient dans environ un quart des cas de syndrome de

allongement du QT corrigé (QTc), ce qui indique une anomalie de la repolarisation prédisposant au développement d'une arythmie cardiaque fatale. De plus, des modèles murins développent avec l'âge un allongement du QTc, qui est associé à une tachycardie ventriculaire et à la mort subite.

Les chercheurs ont constaté que le traitement standard du QT long dans le syndrome de Rett, par les bêta-bloquants, ne prévient pas la tachycardie ventriculaire dans le modèle souris.

Ils ont découvert dans les cardiomyocytes un courant sodium continuellement élevé, qui peut être normalisé lorsque les cellules sont traitées

# Quoi de neuf, maître ?

## Plan Alzheimer 2008-2012 - Mesure n°1 Développement et diversification des structures de répit

Extrait du site de la CNSA (Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie)  
→ <http://www.cnsa.fr>

Un guide pratique pour élaborer des formules innovantes de répit et de soutien aux aidants

L'un des axes forts du plan Alzheimer 2008-2012 est d'apporter un soutien accru aux proches aidants. La mesure 1 a pour objectif d'offrir "sur chaque territoire une palette diversifiée de dispositifs de répit correspondant aux besoins des malades et aux attentes des aidants, en garantissant l'accessibilité à ces structures". La CNSA a soutenu l'expérimentation de dix-huit dispositifs innovants de répit et de soutien avec l'objectif d'identifier les bonnes pratiques, les modalités de mise en place, d'organisation et de fonctionnement de ces dispositifs, dans une optique de soutien à la modélisation. Ces travaux sont publiés sous la forme de cinq documents :

1 - Un guide pratique à destination des porteurs de projets, identifiant les conditions de réussite et les risques à éviter, et une synthèse de l'expérimentation pour chaque formule ;

2 - Le répit à domicile (inspiré du "baluchon" québécois et belge) ;

3 - La garde itinérante de nuit ;

4 - Les séjours de vacances pour le couple aidant-aidé ;

5 - Les activités sociales, culturelles et de loisirs pour le couple aidant-aidé.

Ces documents s'adressent donc prioritairement aux porteurs de projets souhaitant mettre en œuvre l'une de ces quatre formules de répit ou de soutien, mais également aux financeurs, dans une optique d'aide à la décision. À ce titre, le développement en 2011 et 2012 des plates-formes d'accompagnement et de répit des aidants Alzheimer pourra utilement s'appuyer sur ces documents. (9 septembre 2011)

Il ne reste plus qu'à imaginer que toute cette énergie profite à un public plus élargi, en situation de handicap. Le droit au répit doit être conçu et financé pour tous, y compris pour les personnes handicapées.

Téléchargements sur le site de la CNSA :

Guide pratique à destination des porteurs de projets

Synthèse garde itinérante de nuit

Synthèse activités sociales, culturelles et de loisirs pour le couple aidant-aidé

Synthèse répit à domicile (PDF, 1157367 octets)

Synthèse séjours de vacances pour le couple aidant-aidé



## Le secteur "handicap" épinglé par la Cour des comptes

Par Sybilline Chassat-Philippe (Rédactrice spécialisée aux Editions législatives)

À l'occasion de son cinquième exercice de certification des comptes du régime général de la sécurité sociale, la haute juridiction financière dénonce une nouvelle fois les "risques de doubles facturations ou de facturations à tort à la charge de l'assurance maladie" liés plus particulièrement au mode de financement des établissements médico-sociaux pour jeunes handicapés.

La réforme de la tarification des établissements médico-sociaux pour enfants et adolescents handicapés, survenue en 2009, peine à se mettre en œuvre. Dans son récent rapport sur la certification des comptes sécurité sociale pour l'exercice 2010, la Cour des comptes dresse un bilan certes bref mais élo-

### Des versements mal contrôlés

Dans un premier temps, les magistrats financiers déplorent des "insuffisances" dans le contrôle des versements aux établissements et services médico-sociaux pour personnes handicapées, tout public confondu. La Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (Cnamts) y a pourtant mis du sien pour arranger la situation déjà critiquée par la cour en 2009. Mais sa mobilisation a peu porté ses fruits au sein de son réseau. "Si des méthodes novatrices ont été mises en place par de rares caisses (visites dans les établissements, contrôles croisés avec des soins de ville), elles sont loin d'être généralisées", pointe la Haute juridiction financière. Et, lorsque ces contrôles sont mis en œuvre, "les actions correctrices sont lentes à porter leurs fruits".

### 22 millions d'indus à récupérer par les ARS (agences régionales de santé) ?

La cour est plus critique encore s'agissant du financement des structures accueillant des jeunes handicapés. De fait, le nouveau système du prix de jour-

née "unique" (en ce sens qu'il intègre le forfait journalier "internat" dû par l'assurance maladie) n'est pas mis en œuvre uniformément sur le territoire. La faute à certaines caisses d'assurance maladie. Mais pas seulement. D'après les magistrats de la rue Cambon, elles ont en effet "mis en place des procédures de contournement, en accord avec les autorités de tarification ou les établissements, en vue d'éviter de verser deux fois le forfait journalier". Ce, en dépit des instructions adressées par la Cnamts et le ministère des solidarités (voir ici et là). De telles pratiques auraient généré environ 30 millions d'euros d'indus sur la période 2009-2010, "dont 22 millions à récupérer par les ARS dans le cadre de la tarification 2011". Restons toutefois prudents. Ce montant communiqué par la Cnamts "n'a pas été confirmé par les autorités de tarification", prévient la Cour des comptes.

“ La réforme de la tarification de 2009 peine à se mettre en œuvre ”

### Plaidoyer pour la modulation du prix de journée

Ses conclusions s'achèvent malgré tout sur une note d'espoir. La situation pourrait en effet s'améliorer grâce à l'utilisation de la modulation des prix de journée. En réponse aux observations de la cour, des instructions ont été adressées en mars dernier aux directeurs généraux d'ARS leur demandant de privilégier ce mode de détermination du prix de journée. Lequel doit être "proposé à tout établissement ou service diversifiant ses modalités de prises en charge [externat, internat complet ou de semaine, demi-pension, accueil temporaire, journées d'intégration en milieu ordinaire], afin de procéder à une détermination sincère des dépenses à la charge

## L'allocation de rentrée scolaire

### Nos filles en établissement y ont-elles droit ?

L'allocation de rentrée scolaire est une prestation sociale versée par la CAF pour les enfants de 6 à 18 ans, elle est attribuée sous condition de ressources\*.

Pour les filles Rett en IME et IMP dès 6 ans, elles ont droit à cette allocation si vous remplissez par ailleurs les conditions d'attribution. Pourtant de nombreuses Caisses d'Allocations Familiales ne versent pas cette allocation aux parents d'enfants handicapés s'ils n'en font pas la demande expresse au prétexte qu'ils ne sont pas certains que l'enfant handicapé soit bien scolarisé. Il est regrettable que la Caisse d'Allocations Familiales exige des parents d'enfants handicapés un certificat de scolarité alors que cette exigence n'est appliquée pour les enfants valides que pour la tranche d'âge 16 à 18 ans. Par conséquent, une attestation d'un IME ou d'un IMP permet de prétendre à l'Allocation de Rentrée Scolaire. Pourtant, il faut tenir compte aussi du fait que, si un enfant handicapé orienté vers un IME par la MDPH n'est pas scolarisé, c'est souvent qu'il figure sur une longue liste d'attente et rarement un choix des parents. Partant de là, il serait équitable qu'une décision d'orientation de la MDPH suffise aussi à l'octroi de cette allocation. Et ceci est d'autant plus regrettable que la loi handicap prévoit que tout enfant présentant un handicap est inscrit dans un établissement scolaire !



de l'assurance maladie".  
ARTICLES DE RÉFÉRENCE

Article R543-2 du code de la sécurité sociale : "Ouvrir droit à l'allocation de rentrée scolaire chaque enfant à charge qui atteindra son sixième anniversaire avant le 1<sup>er</sup> février de l'année suivant celle de la rentrée scolaire. L'allocation reste due, lors de chaque rentrée scolaire, pour tout enfant qui n'a pas atteint l'âge de dix-huit ans révolus au 15 septembre de l'année considérée."

Article R543-4 : "La condition d'inscription prévue au premier alinéa de l'article L. 543-1 est, sauf preuve contraire, présumée remplie pour chacun des enfants ouvrant droit à l'allocation de rentrée scolaire. Dans le cas où le versement des prestations familiales a été supprimé, au titre de l'année scolaire précédente, en application des dispositions qui édictent des sanctions aux manquements à l'obligation scolaire, l'allocation de rentrée scolaire ne doit être versée que sur justification de l'inscription de l'enfant intéressé pour la nouvelle année scolaire dans un établissement ou organisme d'enseignement. La même justification est exigée pour le versement de l'allocation de rentrée scolaire après la fin de l'obligation scolaire."

Article L 112-1 du code de l'éducation : "Poursuivre aux obligations qui lui incombent en application des articles L. 111-1 et L. 111-2, le service public de l'éducation assure une formation scolaire, professionnelle ou supérieure aux enfants, aux adolescents et aux adultes présentant un handicap ou un trouble de la santé invalidant. Dans ses domaines de compétence, l'Etat met en place les moyens financiers et humains nécessaires à la scolarisation en milieu ordinaire des enfants, adolescents ou adultes handicapés. Tout enfant, tout adolescent présentant un handicap ou un

trouble invalidant de la santé est inscrit dans l'école ou dans l'un des établissements mentionnés à l'article L. 351-1, le plus proche de son domicile, qui constitue son établissement de référence."

L'article R543-3 du code de l'Education : "Est, au sens et pour l'application du premier alinéa de l'article L. 543-1, un établissement ou organisme d'enseignement public ou privé tout établissement ou organisme qui a pour objet de dispenser un enseignement permettant aux enfants qui suivent cet enseignement de satisfaire à l'obligation scolaire."

L'article L112-1 précise : "Dans le cadre de son projet personnalisé, si ses besoins nécessitent qu'il reçoive sa formation au sein de dispositifs adaptés, il peut être inscrit dans une autre école ou un autre établissement mentionné à l'article L. 351-1 par l'autorité administrative compétente, sur proposition de son établissement de référence et avec l'accord de ses parents ou de son représentant légal. Cette inscription n'exclut pas son retour à l'établissement de référence. De même, les enfants et les adolescents accueillis dans l'un des établissements ou services mentionnés au 2<sup>o</sup> du 1 de l'article L. 312-1 du code de l'action sociale et des familles ou dans l'un des établissements mentionnés au livre Ier de la sixième partie du code de la santé publique peuvent être inscrits dans une école ou dans l'un des établissements mentionnés à l'article L. 351-1 du présent code autre que leur établissement de référence, proche de l'établissement où ils sont accueillis. Les conditions permettant cette inscription et cette fréquentation sont fixées par convention entre les autorités académiques et l'établissement de santé ou médico-social. Si nécessaire, des modalités aménagées d'enseignement à distance leur sont proposées par un établissement relevant de la tutelle du ministère de l'éducation nationale."

Or, les établissements concernés par le 2 du L. 312-1 du Code de l'Action Sociale et des Familiales sont : "Les établissements ou services d'enseignement qui assurent, à titre principal, une éducation adaptée et un accompagnement social ou médico-social aux mineurs ou jeunes adultes handicapés ou présentant des difficultés d'adaptation". Les IMP et les IME sont régis par cet article.

#### (\*) Condition de ressources

Le montant des ressources pris en compte est celui du revenu net imposable après déduction des 10% ou frais réels.

- Plafond des revenus 2010 pour la rentrée 2012

1 enfant : 23 200 €  
2 enfants : 28 554 €  
3 enfants : 33 908 €  
par enfant en plus : + 5 354 €

Si vos ressources dépassent de peu, la CAF peut vous verser un montant réduit de cette allocation.

- Montant

Age 6 – 10 ans : 287,84 €  
Age 11 – 14 ans : 303,68 €  
Age 15 – 18 ans : 314,24 €

Tous les détails sur le site de la CAF : → [www.caf.fr](http://www.caf.fr)

Mélanie Sembeni, Anne Laforge

## Focus sur la méthode MEDEK-CME

La méthode est un mode de physiothérapie (kinésithérapie en France) utilisée pour développer la motricité chez les jeunes enfants souffrant d'une déficience motrice et de troubles du développement causés par un syndrome connu ou inconnu touchant le système nerveux central.

MEDEK a été développé et utilisé par le thérapeute chilien Ramon Cuevas depuis le début des années 70.

Il existe de nombreux exercices MEDEK, chacun bien défini et visant à provoquer la réaction souhaitée chez l'enfant. Cette thérapie peut être appliquée aux enfants dès l'âge de 3 mois et jusqu'à ce qu'ils atteignent le contrôle de la marche. Après 3 ou 4 ans, il faut que l'enfant puisse se tenir debout (avec aide bien sûr).

Le but est de provoquer des réactions contrôlées par le système nerveux des enfants même si ceux-ci souffrent de séquelles neurologiques.

#### Quel est le point de départ la méthode MEDEK et sur quoi "table-t-elle" ?

L'hypothèse fondamentale sur laquelle se base cette méthode est la possibilité qu'a le cerveau, dans une certaine mesure, à contourner les lésions existantes pour créer de nouveaux "câblages". C'est-à-dire que le cerveau est malléable, que son développement peut continuer malgré les lésions.

La thérapie ne cherche pas à faire immédiatement tenir assis ou debout. Elle suit le développement des acquisitions d'un enfant typique pour permettre à l'enfant cérébro-lésé d'accéder aux mêmes étapes.

La réussite de la méthode repose sur les quatre points suivants :

- 1 - La découverte précoce des lésions cérébrales.
- 2 - L'existence d'un "potentiel de récupération" du cerveau.
- 3 - L'utilisation la plus précoce possible de la méthode
- 4 - L'exécution constante des exercices appropriés jusqu'au contrôle moteur (environ 45 min d'exercices par jour au minimum ! C'est donc très contraignant mais les progrès sont impressionnants.)

*Une méthode chilienne d'aide d'apprentissage de la marche est aujourd'hui dispensée en France par des kinésithérapeutes spécialement formés.*

*Intéressante, cette méthode ne conviendra pas à tous les enfants atteints du syndrome de Rett. Elle peut néanmoins permettre à certains d'apprendre des automatismes de la marche. Les parents de Daphné sont en train de pratiquer ces exercices et de se former. Ils nous racontent leur expérience.*

#### Quelles sont les bases de la méthode MEDEK ?

1 - Provoquer l'apparition de la motricité qui devrait être "automatique", mais qui n'apparaît pas du fait des lésions.  
2 - Exposer l'enfant à l'influence de la force de gravité avec une progression naturelle de l'appui distal (ce qui veut dire que l'endroit par lequel on soutient l'enfant s'éloigne progressivement de sa tête.)

3 - Des manœuvres d'étirement sont intégrées aux séances.

4 - La spasticité des membres inférieurs n'est pas un obstacle aux exercices.

5 - Une évaluation et une période d'essai sont proposées pour tester l'efficacité de la méthode sur l'enfant.

6 - La motivation et la coopération de l'enfant ne sont pas requises dans la méthode. (Cela a parfois été mal interprété, mais ça veut tout simplement dire que si l'enfant est dans son monde pendant que les exercices sont réalisés, ou s'il regarde la télévision par exemple, cela n'a pas d'influence. Daphné pratique ces exercices en regardant un DVD et cela fonctionne très bien.)

#### Les exercices de MEDEK, ça ressemble à quoi ?

Il y en a plus de 600 qui représentent chacun un défi biomécanique particulier pour l'enfant.

Les exercices sont programmés en fonction du potentiel de chaque enfant. C'est très important. On attend une "réponse active" de l'enfant, qui est impossible si l'exercice proposé ne correspond pas à son niveau de développement moteur (faire tenir assis

un enfant qui ne tient pas sa tête par exemple).

La compétence du praticien MEDEK est là : trouver exactement ce qui correspond à l'enfant pour développer petit à petit les bons réflexes, les bonnes aptitudes.

#### Quelles sont les contre-indications au MEDEK ?

- Maladies dégénératives
- Maladie des os de verre
- Épilepsie, convulsions non contrôlées
- Enfant de moins de 3 mois, sauf cas spécifiques avec thérapeute niveau CME3
- Avec un thérapeute non diplômé...



Un sujet vous tient à coeur

et vous désirez qu'il soit abordé dans le *Rett info*... Envoyez un courriel à Anne Laforge : [anne.laforge@aliceadsl.fr](mailto:anne.laforge@aliceadsl.fr) ou Sophie Bourdon : [bourdonso@orange.fr](mailto:bourdonso@orange.fr)

#### INFO BREVE

### 5 ANS APRÈS LA MAJORITÉ, ENCORE UN DOSSIER

La tutelle des majeurs protégés n'est pas accordée à vie et selon la loi du 5 mars 2007 qui est entrée en vigueur le 1<sup>er</sup> janvier 2009, l'accord de tutelle n'est valable que pour cinq ans. A l'expiration de ce délai, la mesure prend fin. Aussi, avant les 23 ans de votre enfant, afin d'éviter toute rupture de paiement des allocations, pensez à refaire une demande auprès de votre juge des tutelles. Il déterminera alors une nouvelle durée. Lorsque le handicap du majeur n'est pas susceptible d'amélioration, ce qui est le cas de nos enfants, le juge peut renouveler la tutelle pour une durée qui peut être supérieure à cinq ans.

Plus d'infos : → <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/F2120.xhtml#N10181>

## Daphné et la méthode MEDEK



Nous avons déjà entendu parler de cette méthode en regardant l'émission Link sur TF1. Un reportage sur la petite Chiara atteinte du syndrome de West montrait l'efficacité de MEDEK sur cette enfant qui ne marchait pas. Puis par chance, l'association *Aux premiers pas de Belle Hélène* à Pont-Salomon en Haute-Loire, a fait venir un praticien MEDEK à Saint-Etienne.

Jonathan Orgel (un praticien formé par Ramon Cuevas) a effectué une évaluation du potentiel de Daphné à répondre favorablement ou non aux exercices MEDEK. Cette évaluation a montré qu'il y avait, pour Daphné, des possibilités de l'aider à acquérir la marche.

Les séances avec Jonathan Orgel sont toujours très impressionnantes car il met Daphné dans des postures qu'elle ne connaît pas, pour la faire se redresser, avancer une jambe, soulever un pied... Très souvent, il faut être honnête, nous avons le cœur serré car Daphné pleure de peur mais nous sommes là pour la rassurer et tout se passe bien. Une fois les exercices devenus quotidiens, Daphné les fait tous avec un grand sourire et beaucoup de fierté de les réussir.

Tous ces exercices visent à lui donner

l'équilibre nécessaire à la marche et pour l'instant, Daphné progresse dans ce sens.

Aujourd'hui nous sommes persuadés des bienfaits de cette méthode sur notre fille, mais les bénéfices de celle-ci ne se limitent pas à la marche. Nous avons pu constater de manière systématique après chaque stage avec Jonathan Orgel, que cela avait joué un rôle majeur dans le rapport qu'avait Daphné avec le monde extérieur et son environnement. Elle est plus présente avec nous, il y a depuis, un réel échange avec son entourage. Elle observe beaucoup, touche plus, etc. Nous avons vraiment l'impression que MEDEK débloque certaines connexions en elle, c'est notre propre ressenti alors prenez-le comme tel et non comme une certitude. Nous tenons à préciser que MEDEK n'est pas une thérapie de surstimulation comme beaucoup pourrait le penser. La réussite de cette méthode réside, comme beaucoup d'autres d'ailleurs, dans la répétition quotidienne des mouvements. Ces mouvements deviendront alors des réflexes.

Nous tenons à aller au rythme de Daph-

né. Elle montre beaucoup d'envie et de fierté à réussir ses exercices et nous pouvons le dire, le regard de Daphné ne trompe pas, alors si elle n'a pas envie, nous ne la brusquons pas.

Lorsque nous avons commencé, Daphné ne se tenait pas debout, elle n'avancait plus les jambes pour faire des pas...

Au jour d'aujourd'hui, Daphné est à deux doigts de tenir seule debout, elle arrive à avancer les jambes pour faire quelques pas en lui tenant un bras, elle arrive à passer ses jambes par-dessus un obstacle (sortir d'une boîte en bois), elle arrive à donner une impulsion sur ses jambes pour se redresser. Rendez-vous l'année prochaine pour voir les progrès !

### Sources :

Le blog de Za (vous y trouverez beaucoup d'informations sur MEDEK, ABA, les communications alternatives, la méthode Votja). Merci à Elsa de nous avoir donné l'autorisation d'utiliser ses documents pour nourrir cet article.

→ [http://meloelia.over-blog.com/pages/Methode\\_MEDEK\\_CME-3879003.html](http://meloelia.over-blog.com/pages/Methode_MEDEK_CME-3879003.html)

→ <http://www.cuevasMEDEK.com/>

**Marc et Fanny Panighetti-Ruffier, parents de Daphné, presque 4 ans**

## Un équilibre préservé

Avant même la déclaration de la maladie chez Jaya-Lilou, malgré un développement psychomoteur normal, c'est à l'âge de 18 mois que ma fille présente un retard pour la marche. En effet, Jaya-Lilou ne se déplace d'une pièce à l'autre que sur les fesses mais avec une telle rapidité !

Ce retard n'inquiète pas vraiment la pédiatre : Jaya-Lilou, à ce moment là, dit quelques mots, et fouille dans les tiroirs. Comme ma fille est d'un gabarit excep-

tionnel pour son âge, le médecin pense que son poids peut-être à l'origine de son problème de motricité. Elle nous prescrit des séances de kinésithérapie.

Les séances en libéral se passent très mal. Jaya-Lilou ne les supporte pas et crie beaucoup surtout lorsqu'il faut qu'elle fléchisse ses genoux ou qu'elle passe de la position du quatre pattes à la station debout. Le kiné pense alors à une douleur physique et nous demande de lui

faire une radio des genoux et des hanches. Tout est normal. Désespéré, le kiné m'oriente vers un CAMSP (Centre d'aide médico-socio précoce) pour un bilan psychomoteur. Quatre mois d'attente pour avoir un rendez-vous... Nous ne baissons pas les bras et continuons de faire travailler Jaya-Lilou à la maison. Et c'est lors de notre premier rendez-vous au CAMSP que ma fille fait ses premiers pas. Sans nous tenir les mains ! Le pédo-

psychiatre saute alors à pieds joints dans le terrible "Vous voyez Madame, elle est en pleine forme votre fille, vous êtes une maman trop angoissée". Mais Jaya-Lilou multiplie les chutes et n'a aucun réflexe parachute. Sur la même période, les stéréotypies des mains apparaissent brutalement. Le diagnostic du syndrome de Rett se confirme alors.

Durant un peu plus de six mois, les séances de kinésithérapie continuent au CAMSP et rien ne change. C'est toujours pour elle une séance de torture et les kinés parviennent difficilement à la faire participer pour se mettre debout. Elle refuse tout contact et se mord.

Ils finissent même par abandonner les

toir toute seule. Malgré tout, on ne parvient toujours pas à la faire progresser pour se mettre debout elle-même et s'asseoir. Lorsqu'elle se fatigue, elle titube, et si on ne la surveille pas, elle tombe sans réflexe parachute.

J'entends parler par des familles que je rencontre au CAMSP d'une méthode canadienne "miraculeuse" pour rééduquer les jeunes enfants ne marchant pas ou ayant un trouble de la marche. Je me renseigne sur internet. Il s'agit de la méthode MEDEK que beaucoup de parents présentent comme la méthode "lève-toi et marche". Rectifions les choses : MEDEK est une méthode dynamique de stimulation cinétique. Elle cherche à provoquer des

réponses motrices automatiques chez les enfants retardés moteur dès l'âge de 3 mois et plus.

Pour ma part, j'ai appris que des stages MEDEK étaient organisés par l'association Chanter Marcher Vivre ([contact@chantermarcher-vivre.org](mailto:contact@chantermarcher-vivre.org)) à raison d'un stage par trimestre. Rendez-vous pris pour la session du 6 au 10 octobre 2011 sur Toulouse avec l'anglaise Birannit (j'ai dû réviser mon anglais avant de venir) pour sept séances. Précision de taille : le stage est payant et non remboursable par la Sécurité Sociale ou la MDPH car la méthode n'est pas encore reconnue en France.

C'est 65 livres sterling la séance soit l'équivalent de 70 euros pour un minimum de quatre séances (dix séances maximum), à raison de deux séances de 45 minutes par jour (une le



Jaya-Lilou avec son petit frère

matin, une l'après-midi). Nous avons fait dix séances qui se déroulent dans un hôtel de plain-pied réservé pour l'occasion. A ce prix, il faut rajouter 150 euros pour aider l'association à financer le coût de la venue de la kiné (vol, hôtel, repas), le prix de notre chambre (30 euros), et le coût de notre transport. Soit un total de 1100 euros pour le stage de cinq jours.

Cela représente une somme importante. Aussi, pour financer cette méthode de rééducation, nous avons créé une association de soutien pour Jaya-Lilou afin de solliciter les associations locales pour nous aider à les financer. Passons de l'aspect technique à la pratique. La première séance MEDEK est une série de tests afin d'évaluer le niveau de l'enfant pour que les exercices soient per-

sonnalisés.

Lors des séances suivantes, Birannit sort sa panoplie de planches en bois (caissons, planche d'équilibre, mini-stepper) et de petits ballons, et voici d'un coup Jaya-Lilou, telle une équilibriste de cirque, en train de tenir l'équilibre sur une petite balle ; puis s'exerçant à monter et descendre en rééquilibrant le poids de son corps sur une planche inclinée ; ou bien à marcher dans l'axe au lieu comme à son habitude, de mettre son pied gauche de travers. Le tout, sur un rythme dynamique ne ménageant pas l'enfant car après chaque séance, c'est sieste assurée pour Jaya-Lilou. Malgré une participation volontaire aux exercices, ma fille a fini par montrer sa vraie personnalité et s'est remise à hurler ou pleurer lorsqu'elle se retrouve en situation de déséquilibre. On trouve un compromis : vu que les exercices sollicitent les réflexes de Jaya-Lilou, et qu'ils ne nécessitent pas une grosse concentration, je reçois l'accord de la kinésithérapeute pour qu'elle puisse regarder son dessin animé préféré tout en continuant à s'exercer à MEDEK. La méthode fonctionne : la "Oui-Oui thérapie" l'aide à tout supporter !

Birannit m'informe que Jaya-Lilou a plus un problème mental que physique qui la bloque pour réaliser certains mouvements comme par exemple, se relever. Elle me donne alors une série d'exercices à réaliser à la maison afin d'améliorer son équilibre et pour lui apprendre à monter et descendre les escaliers (appui aux chevilles). On oublie la tenue sous les aisselles !

Nous avons reproduit les planches à la maison et continuons de l'entraîner. Ce stage nous aura appris à adopter les bons gestes, et à Jaya-Lilou d'obtenir une nette progression au niveau de l'équilibre. Les chutes se font de plus en plus rares. Sur les conseils de Birannit toujours, nous ne poursuivrons pas d'autres sessions Medek car les exercices vus suffisent pour les problèmes de motricité de Jaya-Lilou. Medek est une série d'exercices surtout destinés à un public de jeunes enfants n'ayant pas du tout acquis la marche.

Je vous rassure, je n'ai pas entendu beaucoup d'enfants pleurer avec Birannit. Il faut juste bien doser le nombre de séances par rapport à l'âge de son enfant. Personnellement, je ne conseille pas plus de cinq ou six séances (deux par jour, c'est obligatoire mais vous avez le choix du nombre total de séances) cette stimulation d'1h30 par jour fatiguant beaucoup nos enfants. Vous pouvez filmer les séances et les exercices pendant le stage.

**Tilia Richard, maman de Jaya-Lilou, 3 ans et demi**

# Le coin des bons plans

**MATERIEL**

## ÇA ROULE... EN SIDE CAR!

A l'AFSR, les filles ont bien souvent des petits frères ou des petites sœurs qui arrivent après elle. Une famille a trouvé ce système et en est très contente, alors, on en parle ! Le Buggypod Smorph side car® semble s'adapter sur bon nombre de poussettes.

→ [www.oclo.com/buggypod-smorph-2sidecar-pour-poussette-r-13635.html#avis](http://www.oclo.com/buggypod-smorph-2sidecar-pour-poussette-r-13635.html#avis)  
Prix : 149 euros (nombreuses options possibles)



**A VOS AGENDAS**

## Salon Polyhandicap



Les 25 et 26 octobre prochains auront lieu à Paris, les journées d'études Polyhandicap et IMC. Elles se tiendront à l'hôpital Georges Pompidou. Le thème de cette édition sera : "Continuité et cohérence dans l'accompagnement et les soins". L'entrée pour les parents coûte 60 euros. Contact : Tél. : 01 42 71 34 02 Fax : 01 42 71 34 83 partenaires@espace-evenementiel.com

Télécharger bulletin d'inscription : <http://www.cesap.asso.fr/Annexes/inscription%20JE%20AP%20HP%202012.pdf>



**AFSR**

## L'AFSR met un Job® à la disposition des familles

Le fauteuil, spécialement conçu pour l'immersion dans l'eau, peut vous être prêté pour vos vacances. Merci de contacter Véronique Haber par mail ou téléphone, elle vous renseignera sur les modalités.



**PRATIQUE**

## Problème de couches ? Résolu !

Les couches pour enfant que l'on trouve en grandes surfaces sont devenues trop petites ? Mais celles des revendeurs médicaux traditionnels sont trop grandes et inadaptées ? Des couches en taille 7 de la marque Libero® sont aujourd'hui disponibles sur Internet. Livrées à domicile rapidement, elles existent en plusieurs modèles (couches classiques ou couches culottes) et en conditionnement différent (paquet ou carton). Et point non négligeable : malgré les frais de port en sus (6,90 euros), elles restent à un prix encore raisonnable.



Couches classiques  
→ <http://www.espace-incontinence.fr/libero-comfort-fit-7-15-30kg-carton.htm>  
Prix : 41,38 euros les 92 couches

Couches culottes  
→ <http://www.espace-incontinence.fr/libero-up-go-7-16-26kg-carton.htm>  
Prix : 46,48 euros les 72 couches



# Les trucs et astuces de Tess

Tess a 7 ans et vit avec ses parents à St-Germain-en-Laye. Sandrine, sa maman, nous donne ses astuces.

## UN MANTEAU VITE ET BIEN ENFILÉ !

Tess est non marchante et ne sait pas se tenir toute seule debout, néanmoins elle a progressé ces derniers mois grâce à ses séances de kinésithérapie et, avec notre aide, peut se tenir debout. Nous avons décidé de "l'obliger" à se mettre debout lorsque nous lui mettons blouson ou manteau. Notre truc pour économiser nos dos est le suivant : nous nous asseyons sur le sofa, mettons Tess debout, maintenue entre nos genoux, dos face à nous et lui enfilons les manches du blouson, l'une après l'autre et cela l'a fait rire... Merci à notre kiné, Monsieur Bardot de nous avoir donné ce truc très utile et facile à mettre en place.



## UN PLAN À LANGER POUR LE BAIN

Tess pèse 17 kg et pour lui donner le bain qu'elle adore, j'utilise toujours le Stabilange® de Beaba à poser sur la baignoire. Ses jambes dépassent un peu mais Tess n'est pas très mobile, donc pas de problème... Bien sûr je ne méloigne pas mais elle n'essaye pas de se lever (ce qui est rare chez elle).

Plan à langer Stabilange® de Beaba,  
Prix : 54,90 euros → [www.bebeshop.fr](http://www.bebeshop.fr)



## QUAND LE BAVOIR DEVIENT TROP JUSTE

Un bon plan pour protéger les vêtements de Tess lors des repas, un tablier de coiffeur pour enfants avec des dessins d'enfants. Autre plan, les tabliers faits par sa Nonna (grand-mère), enfilés par les manches avant comme des tabliers de peintre maison, avec des scratches à l'arrière et à faire très longs afin de protéger les jambes.

A partir de 12,95 euros → [www.zazzle.fr](http://www.zazzle.fr)

## TESS À LA PISCINE

Quand nous allons à la piscine avec Tess, nous l'équipons de brassards de natation de la marque allemande Delphin Schwimmscheiben®. Ils ont l'avantage de ne pas entraver Tess dans ses mouvements et d'être très faciles à enfiler. Enfin, si, par hasard, il lui venait l'idée de mordre dedans, aucun risque qu'ils ne se crèvent : ils sont composés de disques en mousse recouverts d'un film PVC, reliés par des boutons pressions (flottabilité réglable en modifiant le nombre de disques).



→ [www.schwimmscheiben.de](http://www.schwimmscheiben.de)  
Prix : 29,95 euros, le jeu de six disques (trois par bras), pour enfant jusqu'à 12 ans

## LA CHAISE TRIPP TRAPP®

De la marque suédoise Stokke, la chaise Tripp Trapp® est une chaise haute évolutive. Tout en bois, disponible dans plusieurs coloris, elle est facilement adaptable pour nos enfants. Aussi, pour les repas, le Papy de Tess a créé une petite tablette adaptée, et nous lui bloquons la main dominante (la gauche pour Tess) sous la tablette, horribles parents que nous sommes, et nous pouvons lui donner à manger sans débordements. Certains parents la modifient en rajoutant simplement un pied de lit en bois en guise de plot central, d'autres fixent directement dessus le corset-siège de l'enfant.



Actuellement en promotion sur le site de Stokke,  
Prix (sans option) : 149,97 euros au lieu de 170 euros (frais de livraison gratuits). → [www.skandic.de/fr](http://www.skandic.de/fr)

## LE PETIT TRUC EN PLUS

Nous venons de découvrir une aide pour la poussette, un sac à dos de la marque Décathlon que nous pouvons facilement attacher à la poignée de notre poussette Otto Bock®.

Décathlon - sac BP Arpenaz 15 ultra light® 4,95 euros



## LES DOSSIERS EN PRÉPARATION

Nous attendons vos témoignages sur les dossiers suivants :

Rett info n°80, hiver 2012  
Les grands-parents face à la situation,  
Retour sur les Journées d'infos de Reims,  
vos impressions nous intéressent

Rett info n°81, printemps 2012  
Les droits (AEEH, PCH, comment choisir ?)