

ESPOIR ET REPÈRES FACE AU SYNDROME DE LENNOX-GASTAUT



**Mieux
comprendre
pour mieux
accompagner**

COMITÉ SCIENTIFIQUE

F. Dezeuzes, Pr R. Nabbout,
Dr S. Napuri, Dr C. Sabourdy,
Pr L. Tyvaert.

AVEC LE SOUTIEN INSTITUTIONNEL DE

JAZZ PHARMACEUTICALS

SOUS LA SUPERVISION
D'ÉPILEPSIE FRANCE



PRÉFACE

C'est avec une grande fierté qu'Épilepsie-France vous présente ce **livret d'information consacré au syndrome de Lennox-Gastaut (SLG)**, à destination des familles, des patients et de leurs proches aidants.

Ce livret a été coconstruit **en collaboration avec des neuropédiatres et neurologues experts** de ce syndrome. Son objectif est simple : mieux comprendre pour mieux accompagner.

Apprendre qu'un proche est atteint du syndrome de Lennox-Gastaut est un véritable choc, un bouleversement profond. **Il y a un « avant » et un « après »**. Très souvent, les familles et les aidants se retrouvent isolés, désemparés, face à **une réalité complexe et exigeante** : des soins médicaux réguliers, une prise en charge multidisciplinaire, des démarches administratives, des répercussions professionnelles et personnelles majeures.

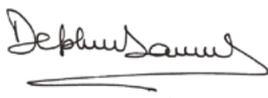
Ce livret a été pensé pour **vous accompagner, étape par étape, dans ce parcours de vie** qui commence dès l'enfance et se poursuit à l'adolescence, puis à l'âge adulte. Il regroupe les questions les plus fréquemment posées après l'annonce du diagnostic. Il ne remplace en aucun cas l'avis des professionnels de santé, mais vise à **vous fournir des repères clairs et des informations utiles**, qu'elles soient médicales, scolaires, sociales ou administratives.

Le comité scientifique, fort de son expertise mais aussi de son expérience humaine aux côtés des familles, a mis tout en oeuvre pour vous apporter un soutien concret, au plus proche de vos réalités quotidiennes.

Nous espérons que ce livret vous sera réellement utile.

Gardons espoir. **La Vie d'Abord !**

Delphine Dannecker,
Présidente d'Épilepsie-France





Introduction

Pourquoi ce livret et pour qui a-t-il été écrit ?

Comment utiliser ce livret ?

Qui sont les auteurs ?

- 1** Qu'est-ce que le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) ? *p. 8*
- 2** Quelle est l'épidémiologie du SLG ? *p. 9*
- 3** Pourquoi le diagnostic du SLG est-il si long à être posé ? *p. 10*
- 4** Quelles en sont les causes ? Est-ce héréditaire ? *p. 11*
- 5** Quels sont les professionnels de santé impliqués dans le parcours de soin d'un patient atteint d'un SLG ? *p. 11*
- 6** Quelles sont les types de crises associées au SLG ? *p. 13*
- 7** Les crises vont-elles diminuer/varier avec le temps en fonction de l'âge ? *p. 14*
- 8** Que faut-il noter dans un agenda pour bien suivre les crises d'épilepsie ? *p. 15*
- 9** Est-ce que la crise est dangereuse et comment anticiper les conséquences traumatiques des crises ? *p. 16*
- 10** Quels sont les mesures possibles à domicile visant à éviter une situation d'aggravation des crises ? *p. 17*
- 11** Quand dois-je appeler les secours au cours d'une crise ? *p. 18*

12 Pourquoi mon enfant reçoit-il autant de médicaments ? Ces traitements vont-ils permettre d'arrêter les crises ? Une guérison du SLG est-elle possible ?

p. 19

13 Quelles sont les prises en charge non médicamenteuses possibles dans le SLG ?

p. 20

14 Les traitements peuvent-ils être modifiés/allégés au cours de la maladie ?

p. 21

15 Qu'est-ce qu'une transition ? Mon enfant va bientôt avoir 18 ans, son pédiatre pourra-t-il continuer à le suivre ?

p. 23

16 Quels sont les troubles du neurodéveloppement (TND) associés au SLG ?

p. 24

17 Quels sont les problèmes rencontrés dans la vie quotidienne avec un SLG et quelles solutions peut-on envisager ?

p. 28

18 Quelles sont les structures d'accueil possibles pour les personnes avec un SLG ?

p. 31

 **Glossaire** *p. 35*

 **Références** *p. 36*

 **Pour aller plus loin** *p. 37*



Introduction

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une forme rare et complexe d'épilepsie.

Son diagnostic peut être source d'incompréhension, d'inquiétude et de nombreuses questions pour les familles et les aidants.

Ce livret a été conçu pour **apporter des réponses claires, fiables et accessibles** à celles et ceux qui accompagnent au quotidien une personne avec un SLG, tout en s'appuyant sur les dernières connaissances médicales et des recommandations d'experts reconnus.

Ce livret s'adresse avant tout aux parents et proches de personnes avec un SLG, mais il peut aussi être utile à tout professionnel de santé, éducateur, enseignant ou accompagnant qui souhaite mieux comprendre ce syndrome.

Nous avons regroupé ici les **questions les plus fréquemment posées autour du SLG**. Chaque question est traitée de manière concise, avec des réponses simples mais précises. Vous pouvez lire ce livret dans l'ordre ou aller directement à la question qui vous intéresse.

Loin de remplacer un avis médical, ce document a pour ambition **d'accompagner, rassurer et d'aider les familles dans leur parcours**. Il peut aussi constituer un point de repère et un outil de dialogue avec les professionnels de santé.



Ce livret est le fruit d'un travail collaboratif entre des **médecins experts** en épilepsie et l'association Épilepsie France :

- **Florence Dezeuzes**,
représentante de l'association
Epilepsie France
- **Pr Rima Nabbout**,
neuropédiatre à l'Hôpital
Necker à Paris
- **Dr Silvia Napuri**,
neuropédiatre au CHU
de Rennes
- **Dr Cécile Sabourdy**,
neurologue à l'institut
La Teppe à Tain l'Hermitage
- **Pr Louise Tyvaert**,
neurologue au CHRU de
Nancy

1 Qu'est-ce que le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) ?^{1,2}

Le SLG est **une forme rare et sévère d'épilepsie**, appartenant à la catégorie des Encéphalopathies Épileptiques et Développementales.

Ces syndromes se définissent par **un ensemble de caractéristiques cliniques et électroencéphalographiques** (EEG), un âge de début typique, une évolution particulière, et des stratégies thérapeutiques qui leur sont propres.

Le SLG débute généralement **entre 3 et 8 ans**. Il se manifeste par plusieurs types de **crises épileptiques**, avec en premier lieu des **crises toniques** (surtout nocturnes), souvent associées à d'autres types de crises : absences atypiques, crises atoniques (pouvant provoquer des chutes), crises focales, myocloniques, etc. Ces crises sont **résistantes aux traitements** et évoluent sur un mode chronique.

Sur le plan du développement, les enfants atteints présentent un **retard global** qui s'installe ou s'aggrave au moment de l'apparition du syndrome, avec souvent une **perte des compétences acquises**. L'évolution est marquée par une **déficiences intellectuelle progressive**, associée à des **troubles cognitifs majeurs** et un **décalage** de plus en plus important par rapport aux enfants du même âge.



Des **troubles psychiatriques et comportementaux** sont fréquemment associés : agitation, agressivité, opposition, troubles du sommeil, voire des symptômes relevant des troubles du spectre autistique.

En fonction de la cause sous-jacente du syndrome, les patients peuvent également présenter des **atteintes motrices**, allant jusqu'à l'incapacité de marcher, ainsi que des déformations orthopédiques des membres inférieurs et du dos (scoliose). Des **troubles de l'alimentation** peuvent également survenir, notamment en cas de polyhandicap. Le SLG impose donc une **prise en charge globale**, à la fois neurologique, neurodéveloppementale, comportementale et sociale.

2 | Quelle est l'épidémiologie du SLG ? ^{1,2,3,4}

Le SLG représente **1-2% des individus avec épilepsie**.

Il est important de savoir que ce syndrome se développe **souvent après d'autres types d'épilepsies infantiles** comme les encéphalopathies développementales et épileptiques du nouveau nés et du nourrisson ou le syndrome des spasmes infantiles. En effet :

Environ

20%

des épilepsies débutant **avant l'âge de 2 ans** évolueront vers un SLG

Environ

4%

des épilepsies de **l'enfant (2 à 12 ans)** peuvent évoluer vers un SLG

Environ

70-80%

des enfants avec un SLG présentent un **retard cognitif**, et beaucoup conservent des **crises** à l'âge adulte, même si la forme évolue.



3 Pourquoi le diagnostic du SLG est-il si long à être posé ?³⁻⁴

Ce syndrome peut être **difficile à diagnostiquer** en raison d'une méconnaissance de ses **caractéristiques spécifiques**, de la difficulté à les confirmer sans investigations adaptées et de l'apparition souvent progressive des différents critères.

Il peut également s'installer de façon insidieuse lorsqu'il fait suite à une épilepsie antérieure, et son diagnostic est encore limité par l'**absence de cause spécifique et de biomarqueurs**.

Les **premières crises** sont parfois **peu spécifiques**, comme des absences atypiques ou des chutes inexplicables, et peuvent être **confondues avec d'autres formes d'épilepsie**.

De plus, les caractéristiques électroencéphalographiques (EEG) typiques du SLG n'apparaissent pas toujours dès les premiers mois.

Le diagnostic repose sur l'identification conjointe de plusieurs éléments : la **diversité des types de crises**, le **ralentissement cognitif**, et un tracé **EEG spécifique**.



Enfin, l'accès tardif à des centres spécialisés ou à des examens approfondis (EEG, imagerie, génétique) peut également retarder le diagnostic.

4 Quelles en sont les causes ? Est-ce héréditaire ?



Le SLG peut avoir de **nombreuses causes** (métabolique, structurelle, génétique), mais **il n'est pas, en général, considéré comme une maladie héréditaire.**

Il reste à ce jour un groupe de patients sans cause identifiée.

5 Quels sont les professionnels de santé impliqués dans le parcours de soin d'un patient atteint d'un SLG ?^{1.2.3.5}

La prise en charge d'une personne avec un SLG mobilise **une équipe pluridisciplinaire.**

Ce parcours doit être **adapté aux besoins spécifiques** de l'enfant ou de l'adulte et de sa famille, en tenant compte des multiples dimensions de la maladie.

Au cœur de ce dispositif, le **neuropédiatre** ou le **neurologue** spécialisé en épilepsie joue un rôle central. Il est en charge du **diagnostic**, de la réalisation des bilans nécessaires à la compréhension de l'origine des troubles, et de la proposition d'un traitement personnalisé. Il assure également le suivi des traitements antiépileptiques :

- **évaluation de l'efficacité,**
- **ajustements thérapeutiques,**
- **surveillance des effets indésirables,** souvent en lien avec un(e) infirmier(ère) de pratique avancée en épilepsie lorsque ce soutien est disponible.

Le SLG étant fréquemment **associé à des troubles du neurodéveloppement**, des **bilans spécifiques** sont indispensables pour identifier les besoins en rééducation.

Le **neuropsychologue** est un acteur clé dans cette évaluation. En fonction des résultats, différents professionnels peuvent intervenir de manière complémentaire : orthophonistes, psychomotriciens, ergothérapeutes, kinésithérapeutes ou encore éducateurs spécialisés. Ces soins peuvent être organisés au sein de structures adaptées telles que :

- les **CAMSP** (Centres d'action médico-sociale précoce) ou
- les **IME** (Instituts médicoéducatifs), parfois en lien avec des CMP (Centres médico-psychologiques).

Les **troubles psychiatriques** sont également fréquents : troubles du spectre autistique, troubles de l'attention, troubles du comportement (agressivité, cris, opposition...). Une prise en charge conjointe avec un psychiatre et un psychologue formés aux particularités de la déficience intellectuelle est alors essentielle pour améliorer la qualité de vie du patient et de ses proches.



Un **accompagnement familial** doit systématiquement être proposé : soutien psychologique, guidance éducative, aide à la compréhension des symptômes et des traitements.



Le volet **administratif** n'est pas à négliger : le dépôt de dossiers auprès de la MDPH, la reconnaissance des droits sociaux et l'accès aux aides nécessitent souvent l'intervention d'une assistante sociale.



Les **associations de patients** jouent un rôle fondamental dans ce parcours : elles apportent du soutien, facilitent l'accès à l'information et participent activement à l'élaboration de recommandations nationales, comme les PNDS (Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins).



Enfin, **d'autres spécialistes peuvent être sollicités** selon les besoins : par exemple, un gastro-entérologue en cas de troubles alimentaires sévères ou de constipation chronique.

L'ensemble de ces interventions exige une coordination efficace des soins, encore trop souvent portée par les familles elles-mêmes. Ce besoin de coordination est particulièrement marqué en pédiatrie, où les neuropédiatres, du fait de leur double compétence en pédiatrie générale et en neurologie, assurent souvent une prise en charge globale, bien au-delà de la seule épilepsie.

6 Quelles sont les types de crises associées au SLG ?

L'observation de **plusieurs types de crises** fait partie de la définition du SLG (au moins deux types doivent coexister pour affirmer le diagnostic). Les crises toniques sont, elles, toujours présentes notamment durant le sommeil.

Crises toniques : elles durent de quelques secondes à quelques minutes et peuvent se traduire par un simple écarquillement des yeux, une élévation des bras en l'air, un affaissement de la tête vers le bas, un gémissement.



D'autres types de crises sont possibles mais non systématiquement observées :

- **Les crises tonico-cloniques généralisées** : perte de connaissance associée à un enraidissement de l'ensemble du corps puis à des mouvements convulsifs synchrones des bras et jambes.
- **Les absences atypiques** : perte de contact parfois subtile de survenue et de fin progressive associée à, soit une baisse de la force musculaire d'un membre, du cou ou encore du tronc, soit à des petites secousses musculaires.
- **Les crises atoniques** : baisse brutale et rapide (moins de 2 secondes) de la force musculaire du cou, du tronc ou des membres.
- **Les myoclonies** : très brèves secousses musculaires sans perte de conscience pouvant se répéter et créer des « salves ».
- **Les crises myoclonono-atoniques** : il s'agit d'une combinaison de myoclonies suivies d'une crise atonique.
- **Les crises focales** : ce sont des crises qui commencent dans une seule partie du cerveau. Elles peuvent provoquer des mouvements étranges, des sensations bizarres, des absences ou des troubles du comportement, selon la zone du cerveau touchée.
- **Les spasmes** : ce sont des secousses brusques et rapides du corps, souvent du haut du corps ou des bras, qui surviennent chez les jeunes enfants, souvent en salves.

7 Les crises vont-elles diminuer/varier avec le temps en fonction de l'âge ?

Les crises sont, en règle générale, **fréquentes** avec plusieurs épisodes par jour **quelque soit l'âge**.

La **prise en charge thérapeutique** définie avec le neurologue/neuropédiatre a pour objectif de **réduire le nombre et la sévérité des crises**, notamment celles les plus à risque pour le patient.

Avec l'âge néanmoins, il peut être observé une **variation du type de crise** avec une **diminution** voire une **disparition** des crises atoniques par exemple. Tous les types de crises peuvent ainsi diminuer en fréquence ou disparaître avec l'entrée dans l'âge adulte **sauf les crises toniques** qui persistent la nuit quel que soit l'âge.

De **nombreux paramètres** peuvent également faire varier la fréquence ou l'intensité des crises des patients SLG. Ce sont ces éléments qui sont recherchés par le médecin devant toute aggravation des crises :



Fièvre,



Manque de sommeil,



Oubli/erreur de traitement,



Introduction d'un nouveau médicament
(pour la douleur, antibiotiques, pour le comportement ...)



Douleur, constipation...

CONSEIL DU NEURO

Même lorsque le patient est adulte, il est important de noter sur un agenda :

- ✓ la durée des crises
- ✓ les changements de crises (avec chute)
- ✓ les jours sans chute

8 | Que faut-il noter dans un agenda pour bien suivre les crises d'épilepsie ?

Lors de chaque rendez-vous médical, il est très important de **rapporter certaines informations** pour aider le professionnel de santé à mieux comprendre l'évolution de la maladie et adapter la prise en charge, à savoir :

- **Les crises prolongées** (> 5 minutes) ou en salves ayant pu nécessiter la prise d'un traitement d'urgence
- **Les crises ayant nécessité une prise en charge médicale urgente** (SOS médecin, SAMU, sapeurs-pompiers, urgences ou hospitalisation prolongée)
- **Les changements de crise** : nette diminution/aggravation de la fréquence des crises, nette diminution/allongement de la durée, changement de leurs types (exemple : apparition de chutes, perte d'urine...)
- La présence de **crises tonico-cloniques la nuit**
- **Une journée sans crise** observée ou sans chute (si inhabituel)



En parallèle il est essentiel d'annoter ces éléments complémentaires :

- **Changement de comportement**
- **Événements de vie importants** :
 - changement de traitement
 - infection, fracture, troubles digestifs ...
 - changement du rythme de vie (changement d'environnement)
 - autres (agression...)

9 Est-ce que les crises sont dangereuses et comment anticiper leurs conséquences traumatiques ?

Dans le SLG, le **danger est dominé par le risque de chute** et donc de traumatismes divers secondaires ; le plus dangereux étant le traumatisme crânien (risque d'hématome cérébral, de contusions cérébrales répétées).

Ce risque dépend du type de crises présenté par le patient, certaines crises étant plus à risque que d'autres d'entraîner des chutes :

- les crises atoniques ou toniques,
- les crises tonico-cloniques généralisées, les myoclonies
- les crises myoclonono-atoniques.

Ces crises sont d'autant plus à risque qu'elles surviennent durant la période d'éveil, lorsque le patient est debout.

Au-delà du traitement médicamenteux qui a pour but de limiter ce type de crises, d'autres **mesures peuvent s'avérer efficaces pour limiter les conséquences** chez certains patients qui chutent :



Casque réalisé sur mesure avec mentonnière à porter dès que le patient est debout



Déplacement accompagné, au bras d'une personne capable de retenir la chute



Fauteuil roulant en cas de déplacement extérieur et prolongé



Éviter ou diminuer les traitements qui favorisent les troubles de l'équilibre

Dans certaines situations, les crises du SLG peuvent se compliquer sous la forme d'un « état de mal » : crises qui se succèdent trop rapidement sans retour à un état de conscience normal ou si la durée de la crise se prolonge inhabituellement (au-delà de 5 minutes). Cette situation est dangereuse pour le patient et nécessite d'utiliser un traitement d'urgence si le médecin vous l'a prescrit mais aussi d'appeler le SAMU. Cette situation est le plus souvent déclenchée par des situations évitables.

10 Quels sont les mesures possibles à domicile visant à éviter une situation d'aggravation des crises ?

Pour limiter les risques d'aggravation des crises d'épilepsie à domicile, plusieurs mesures peuvent être mises en place au quotidien. Il est fondamental de veiller à **une prise rigoureuse et régulière des traitements, sans oubli**, et de ne jamais introduire un nouveau médicament sans l'avis préalable d'un médecin.



En cas de changement dans le type de crises, d'augmentation de leur fréquence ou de leur durée, il est **important de prévenir rapidement le médecin référent**.

Si une crise sévère survient et que les critères d'utilisation du traitement d'urgence sont réunis (comme définis par le professionnel de santé), ce traitement doit être administré sans attendre.

Lors d'un épisode de fièvre, il est essentiel de la traiter rapidement : cela passe par le refroidissement du corps, **l'administration d'un antipyrétique** tel que le paracétamol, et la recherche de la cause de la fièvre afin de la traiter si besoin.

D'autres mesures préventives sont également utiles :

- éviter le manque de sommeil,
- assurer une alimentation équilibrée et si besoin, adaptée en texture pour prévenir les fausses routes (l'utilisation d'une sonde naso-gastrique peut-être discutée).
- surveiller le transit intestinal pour éviter la constipation, et traiter toute douleur éventuelle avec du paracétamol dès qu'elle survient, en identifiant et en corrigeant sa cause.
- maintenir une activité physique adaptée, selon les capacités de la personne.

Dans des situations exceptionnelles, les crises peuvent être responsables d'un arrêt cardiorespiratoire et entraîner le décès inattendu du patient (SUDEP).

Ce phénomène est particulièrement observé lors des crises tonico-cloniques survenant dans le sommeil et est favorisé par une prise irrégulière du traitement anti-crise. Afin de minimiser ce risque, plusieurs mesures peuvent être appliquées à domicile :

- Rapporter au médecin la survenue régulière de crises tonico-cloniques nocturnes
- Surveiller la bonne reprise de conscience et respiration du patient après une crise tonico-clonique généralisée, notamment survenue dans son sommeil
- Ne pas oublier le traitement et le prendre de manière régulière
- Utilisation d'un oreiller « anti étouffement »

Des appareillages de surveillance existent : montres adaptées à la détection du mouvement, système de détection de crises disposés dans le matelas ou encore un baby phone.



11 ■ Quand dois-je appeler les secours au cours d'une crise ?

Certaines situations nécessitent une **vigilance particulière** et justifient une consultation médicale en urgence. C'est le cas **lorsqu'une crise dure plus de 5 minutes sans reprise de conscience**, ou lorsqu'il s'agit de crises rapprochées (en salves), sans retour à un état normal entre deux épisodes.

Il faut également réagir rapidement **si une chute au cours d'une crise entraîne un traumatisme crânien**, ou si une absence de respiration est constatée après la crise. Dans tous ces cas, il est essentiel d'agir rapidement et de contacter un professionnel de santé.

12 Pourquoi mon enfant reçoit-il autant de médicaments ? Ces traitements vont-ils permettre d'arrêter les crises ? Une guérison du SLG est-elle possible ?

La plupart des médicaments ont pour **objectif de limiter la sévérité et la fréquence des crises**. Ce sont des médicaments que l'on appelle « anti-crisés » ; ils diminuent l'excitation anormale des neurones de manière globale.

Chaque médicament va avoir une action qui lui est propre sur l'activité du neurone. Il est ainsi fréquent de combiner différentes molécules avec des modes d'action complémentaires pour optimiser **l'efficacité sur les crises tout en limitant les effets secondaires**. Certains de ces médicaments peuvent être pris dans le cadre de l'urgence sous une autres modalités d'administration (intrarectal, intraveineux, endobuccal, spray nasal ...) visant à réduire le risque de complications graves telles que l'état de mal lors d'une crise avec des signes de sévérité.

Si le contrôle complet (arrêt) des crises est encore rare avec les molécules actuellement disponibles, **la prise régulière de ces médicaments anti-crisés limite les conséquences des crises**.

D'autres médicaments vont avoir pour rôle d'agir sur la cause du SLG si elle est définie. Un exemple serait par exemple le traitement qui vise à diminuer la taille des tumeurs intracérébrales en lien avec la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB).

- **Conséquences immédiates des crises** : état de mal, SUDEP, chute, fatigue et trouble du comportement post critiques ;
- **Conséquences des crises à plus long terme** : impact sur la cognition notamment en période de maturation cérébrale (chez l'enfant), perte d'autonomie, trouble du comportement, dégradation de la marche, baisse de la participation.



A ce jour, **aucun traitement ne permet de guérir le SLG**. La recherche est néanmoins très active ces dernières années laissant espérer l'émergence de nouvelles molécules anti-crisés et/ou visant les mécanismes sous-jacents de la maladie.

13 Quelles sont les prises en charge non médicamenteuses possibles dans le SLG ?

Dans le SLG, il est fréquent de proposer une prise en charge non médicamenteuse. Plusieurs approches existent :



Régime alimentaire : une alimentation pauvre en sucres et riches en lipides (régime cétoène) peut s'avérer efficace sur le contrôle des crises dans les formes sévères et ce notamment chez l'enfant. Ce régime ne fonctionne que s'il est suivi de manière stricte tous les jours sans écart durant plusieurs semaines.



La chirurgie : si le SLG se développe dans le cadre d'une atteinte cérébrale particulière (malformations cérébrales, séquelles néonatales...), une chirurgie visant à retirer la région malade peut contribuer à l'équilibre du SLG et parfois mener à la disparition des crises. L'efficacité de la chirurgie sera d'autant plus importante si le SLG vient d'apparaître.



Neuromodulation : la stimulation du nerf vague est la méthode la plus couramment pratiquée à ce jour. Lors d'une courte intervention chirurgicale, une électrode est disposée au niveau du cou autour du nerf vague (sous la peau) et est branchée à une pile (placée au-dessus du sein gauche comme un Pace Maker). L'application d'une stimulation régulière, non perçue par le patient, peut permettre au bout de quelques mois de réduire la fréquence des crises atoniques/toniques et limiter le risque de chute. En parallèle, il peut être observé une amélioration de la qualité du sommeil, de l'attention aux activités dans la journée, une amélioration du comportement...



Psychothérapie : comme toute épilepsie sévère, le SLG peut être responsable de troubles du comportement, d'une anxio-dépression qui altèrent la qualité de vie du patient et de son entourage... Pour dépister et traiter de telles difficultés, il est important de les accompagner par une prise en charge psychothérapeutique adaptée au niveau du patient. Au-delà de l'amélioration essentielle de la qualité de vie, la prise en charge des difficultés psychiatriques associées au SLG permet de favoriser l'équilibre des crises d'épilepsie.

14 Les traitements peuvent-ils être modifiés/allégés au cours de la maladie ?

Les traitements donnés au cours de la vie d'un patient SLG vont changer au cours du temps. En effet, plusieurs éléments vont entrer en jeu :

Certaines molécules présentent une **efficacité différente** selon l'âge du patient ou la durée d'évolution du SLG.

Certaines molécules vont avoir des **effets secondaires différents** selon l'âge du patient et la durée d'évolution de la maladie.

Mise à disposition de nouvelles molécules grâce à une recherche pharmaceutique dynamique : l'intérêt est à discuter au cas par cas.



De manière générale, lorsque le patient vieillit, il est classiquement recommandé d'essayer de **prioriser l'amélioration de la qualité de vie du patient et de son entourage**, plutôt que d'espérer la disparition des crises à tout prix. Ceci passe par une optimisation des traitements médicamenteux.

Avec l'âge, certains types de crises peuvent devenir moins fréquents ou moins sévères naturellement. **Les traitements peuvent alors être ajustés** : parfois allégés, parfois recentrés uniquement sur les crises les plus gênantes, comme celles provoquant des chutes ou perturbant le sommeil.

Le patient, même adulte, doit pouvoir bénéficier des avancées thérapeutiques, quelle que soit la durée d'évolution de la maladie, pourvu qu'elles puissent améliorer la qualité de vie.

La préservation de la maturation cérébrale est un enjeu réel chez l'enfant pour limiter les conséquences cognitives des crises d'épilepsie (avec parfois une médication conséquente). Chez l'adulte, le phénomène de maturation cérébrale est, lui, quasi finalisé.

Les médicaments anti-crisés vont avoir pour vocation de limiter principalement le risque direct des crises (chutes, traumatismes, troubles du comportement, troubles du sommeil...). En fonction de l'évolutivité des crises, il sera parfois possible d'alléger la charge thérapeutique qui peut être source d'effets secondaires et impacter la qualité de vie.

Avec l'âge, le patient peut développer d'autres maladies intercurrentes (pathologies vasculaires, pathologies orthopédiques, ostéoporose...). Il est essentiel alors de réduire le nombre de molécules qui pourraient aggraver ou déséquilibrer ces autres maladies.

Il est possible que **certaines molécules anti-crisés puissent agir sur les affections intercurrentes** (tels que les troubles du sommeil, les troubles du comportement...) de manière favorable. Le médecin peut adapter les traitements en ce sens.



15 Qu'est-ce qu'une transition ?

Mon enfant va bientôt avoir 18 ans, son pédiatre pourra-t-il continuer à le suivre ?

Le passage à la majorité, qui constitue une étape importante pour tout jeune adulte, s'avère particulièrement complexe dans le cas d'une maladie comme le SLG. En effet, plusieurs éléments sont à envisager à partir de 20 ans :

Sur le plan sanitaire, cela correspond à la transition entre l'équipe de neuropédiatrie et l'équipe de neurologie adulte. C'est l'occasion d'une re-discussion en termes d'étiologie, de traitement et l'occasion de redéfinir des objectifs en lien **avec tous les acteurs de la prise en charge** et en accord avec le jeune adulte et ses personnes de confiance.

Sur le plan psycho affectif, c'est le moment d'aborder avec l'entourage les changements corporels et notamment pubertaires liés à l'avancement en âge et contrastant parfois avec un développement psycho affectif moins avancé.

Sur le plan social :

a. Cela correspond à la **fin de l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH)**. Cette aide peut être **remplacée par l'AAH** (Allocation aux Adultes Handicapés) qui sera versée directement sur le compte de votre enfant et calculée en fonction du taux d'incapacité défini par la MDPH.

b. C'est la fin de la prise en charge en IME et son **orientation vers un établissement pour adultes**. L'amendement « Creton » du 13 janvier 1989 permet toutefois le maintien dans l'IME, dans l'attente d'une solution vers un hébergement pour adulte comme des **Foyers d'Accueil Médicalisés (FAM)**, des **Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS)** ou un foyer d'hébergements s'il est suffisamment autonome.

Sur le plan juridique, c'est le moment d'interroger la nécessité de mise en place d'une protection. Cette dernière est organisée selon un principe de graduation de la mesure, dont les effets doivent être strictement adaptés, c'est-à-dire proportionnés à l'état de vulnérabilité de la personne. Il existe trois types de mesures : la sauvegarde de justice, la curatelle ou tutelle et l'habilitation familiale.



CONSEIL DU NEURO

Site à consulter :
protegerunproche.fr



16 Quels sont les troubles du neurodéveloppement (TND) associés au SLG ?

On appelle ainsi les **perturbations du développement cognitif et/ou affectif** qui entraînent un retentissement important sur les fonctionnements adaptatifs scolaires, sociaux et familiaux de la personne. Ils se manifestent par des difficultés concernant au moins un des domaines de développement :

a. Trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH)



Le TDAH est un **trouble fréquent du neurodéveloppement**. Il peut se manifester par des difficultés à se concentrer, à terminer une tâche, ou à suivre des consignes. Certaines personnes présentent aussi une grande **agitation motrice, de l'impulsivité**, ou une difficulté à rester en place.

Chez les personnes avec un SLG, ce trouble peut renforcer les difficultés déjà présentes dans la vie quotidienne. Un suivi spécialisé permet de mieux comprendre ces comportements et d'aider la personne à progresser, grâce à des adaptations éducatives, comportementales et parfois médicamenteuses.

b. Troubles développementaux de la coordination (TDC)

Les TDC se traduisent par des **difficultés à coordonner les mouvements**, que ce soit pour la motricité globale (comme courir, sauter, monter les escaliers) ou pour la motricité fine (comme écrire, découper, boutonner un vêtement). Ces troubles peuvent rendre certaines **activités quotidiennes plus compliquées** pour l'enfant ou l'adulte, mais des prises en charge adaptées peuvent l'aider à progresser.



c.

Trouble du développement du langage oral (TDLO)

Le TDLO désigne des **difficultés durables pour apprendre à parler et utiliser le langage**. Cela peut concerner la prononciation, le choix des mots, la construction des phrases, ou encore la compréhension de ce que les autres disent. Ces difficultés impactent la communication de la personne, mais un suivi régulier en orthophonie peut grandement l'aider.



d.

Troubles du spectre de l'autisme (TSA)



Les TSA sont des **troubles du neurodéveloppement** qui affectent principalement la façon dont une **personne communique, interagit avec les autres** et perçoit son environnement. Chez les personnes avec un SLG, on peut observer des difficultés à établir des relations sociales, à comprendre les codes de la communication (comme le regard, les gestes ou le ton de la voix), ou encore des comportements répétitifs et une sensibilité inhabituelle aux sons, lumières ou textures. Un **accompagnement adapté**, basé sur l'observation et la compréhension des besoins de l'enfant ou de l'adulte, permet de mieux soutenir son développement et ses relations avec les autres.

e.

Troubles du développement intellectuel (TDI)

Il affecte les **capacités relationnelles, l'apprentissage, l'autonomie, la socialisation, ou le comportement**. Le trouble du développement intellectuel peut être classé en quatre degrés de sévérité en fonction de l'impact sur la vie quotidienne et de besoins de soutien, à savoir :

- **Léger** : la personne est en général autonome pour la vie quotidienne. Il peut nourrir de relations sociales simples. Il a des difficultés au niveau des apprentissages scolaires.
- **Modéré** : la personne nécessite un soutien rapproché et régulier pour les tâches du quotidien. La communication est fonctionnelle mais la personne peut avoir des difficultés pour la compréhension de concepts abstraits (droits, privacité, fatigue...)
- **Sévère** : la personne doit bénéficier de la présence constante d'un aidant pour les gestes du quotidien. Les interactions sociales sont souvent limitées.
- **Profond** : la personne présente une dépendance complète d'un aidant. Les interactions sociales sont restreintes.

3 critères communs ressortent cependant :

La **présence de déficits des fonctions intellectuelles** telles que le raisonnement, la planification ou l'apprentissage,

La **présence d'atteintes du comportement adaptatif** comme la capacité à faire face aux situations de la vie quotidienne,

L'apparition de ces troubles au cours du développement.



f. Troubles du comportement

Les troubles psychopathologiques et ceux du spectre autistique sont intriqués avec une **prévalence de 40 % chez l'enfant polyhandicapé**. À ces atteintes psychologiques s'ajoutent des troubles du comportement de type agitation, agressivité, anxiété, pour lesquels il faut déterminer s'ils sont secondaires aux difficultés de communication, à des situations douloureuses chroniques, à des inconforts non maîtrisés... ou s'ils font partie du profil psychopathologique de la personne polyhandicapée.

L'agitation, les troubles du sommeil, les cris, l'auto et l'hétéro agressivité sont très souvent des causes d'hospitalisation. Ils peuvent être en lien avec :

- **Des douleurs** : à toujours rechercher en premier. Elles peuvent être **sans lien** avec la maladie (constipation, douleur dentaire, osseux, ORL...) **ou provoquées** (positionnement inadapté, soins douloureux...)
- **Les effets secondaires des médicaments**
- **Une origine psychologique/psychiatrique** : dépression, anxiété



Prévenir l'inconfort et améliorer la qualité de vie

Pour prévenir les situations de détresse ou d'aggravation, il est essentiel de proposer à la personne un **cadre de vie stable**, avec des repères constants, des équipes d'accompagnement connues et des déplacements limités autant que possible. Une **fiche de synthèse**, facilement accessible et décrivant ses habitudes, ses besoins et ses réactions, peut être un outil très précieux. L'utilisation de **grilles validées d'évaluation de la douleur** permet également de mieux identifier et soulager l'inconfort.



Favoriser la communication

L'entourage doit pouvoir reconnaître et comprendre **les besoins fondamentaux de la personne**, même en l'absence de langage verbal. Il est important de mettre en place des moyens adaptés pour soutenir la communication, en tenant compte des capacités de chacun, y compris à travers des signes, des gestes ou des outils visuels.



Prendre en charge la douleur et les soins médicaux

Le traitement de la douleur, la prise en charge des pathologies somatiques (digestives, orthopédiques, etc.), l'attention portée aux postures et aux conditions d'installation sont autant d'éléments qui contribuent au bien-être global de la personne.



Prévoir des temps de répit

Enfin, organiser **des séjours de répit** pour la personne et pour sa famille permet d'apporter un souffle dans un quotidien souvent éprouvant, tout en assurant la continuité des soins et de l'accompagnement dans un environnement adapté.

g. Prise en soin des troubles du neurodéveloppement

Chez les personnes pour lesquels un TND est fortement suspecté ou confirmé, il est recommandé de mettre en place une guidance parentale et de prescrire des interventions à visée éducative et rééducative.

La prise en soin d'une personne avec un SLG dépend du niveau de sévérité de la maladie, de ses besoins spécifiques et de son âge. Elle repose le plus souvent sur **une approche pluridisciplinaire** faisant intervenir plusieurs professionnels spécialisés dans le développement. Les orientations varient selon le maillage territorial et les compétences en neurodéveloppement disponibles localement.



Les **orthophonistes** jouent un rôle central dans la rééducation du langage et de l'oralité. Leur intervention est recommandée en cas de troubles de l'oralité alimentaire ou verbale, de difficultés de communication ou de langage, ou encore en cas de retard global dans les acquisitions, notamment lorsque l'on suspecte un trouble du développement intellectuel.



Les **kinésithérapeutes**, quant à eux, sont spécialisés dans la rééducation motrice. Ils interviennent en cas de retard moteur, de troubles du tonus, ou de difficultés dans le développement de la posture et de la motricité globale.



Les **ergothérapeutes et psychomotriciens** sont sollicités pour accompagner les troubles de la motricité fine, les difficultés de coordination, les troubles posturaux, les maladresses gestuelles, ou encore les difficultés liées à l'environnement ou au besoin d'installations spécifiques.



En cas de **troubles visuels**, une évaluation en **orthoptie** peut être indiquée pour travailler la motricité oculaire et l'organisation visuelle.



Pour les **troubles du comportement**, qu'il s'agisse d'anxiété, d'agitation, d'inhibition ou de difficultés à réguler les émotions, le recours à des psychomotriciens, éducateurs spécialisés, psychologues ou pédopsychiatres est essentiel pour assurer un accompagnement adapté.

Enfin, les **neuropsychologues** peuvent intervenir pour évaluer et accompagner les troubles de l'attention, de la mémoire ou des fonctions exécutives, souvent présents dans le cadre du SLG.

Chaque professionnel apporte ainsi une contribution précieuse pour améliorer le quotidien de la personne et soutenir son développement global.

17 Quels sont les problèmes rencontrés dans la vie quotidienne avec un SLG et quelles solutions peut-on envisager ?

Le SLG a un impact sur la vie quotidienne, au-delà des crises.



Sommeil : le sommeil est **un aspect très important à surveiller** dans le SLG.

En effet, la qualité du sommeil est souvent altérée chez les personnes avec un SLG, ce qui a un impact direct sur la qualité de vie de toute la famille.

Ces troubles du sommeil ne sont pas seulement fatigants pour l'entourage. Ils peuvent aussi aggraver les crises, accentuer les difficultés cognitives, ainsi que les troubles du comportement et les troubles psychiatriques pendant la journée. Les causes de ces troubles du sommeil sont diverses et doivent être recherchées :

- Persistance de nombreuses **crises toniques nocturnes**
- **Syndrome d'apnées du sommeil** (parfois aggravé par la stimulation du nerf vague, ou d'autres médicaments)
- Effets secondaires des traitements : **insomnie** ou au contraire **somnolence**
- **Reflux gastroœsophagien** en position allongée
- Alimentation par **sonde nasogastrique** la nuit (source d'inconfort)
- **Hypersalivation avec fausses routes** si mauvaise position la nuit
- **Troubles du transit** (douleur de constipation plus importante la nuit)
- **Douleur liée à l'installation allongée** (problématiques orthopédiques type scoliose)
- **Troubles psychiatriques** envahissants la période nocturne (anxiété)
- **Pathologie propre du sommeil** : mauvaise organisation des cycles du sommeil, reveils fréquents



La nutrition : l'alimentation peut être une difficulté du fait des **troubles de déglutition** et des risques de fausses routes. Il est essentiel d'apporter une alimentation équilibrée, régulière permettant d'apporter les nutriments nécessaires et éviter une dénutrition progressive. La discussion d'une pose de sonde nasogastrique doit être faite avec la famille si nécessaire. Cette sonde permet en effet dans certains cas d'assurer à la fois une nutrition satisfaisante et l'administration des médicaments de manière optimale



et complète. Elle n'empêche pas de garder une alimentation plaisir par la bouche.

La prise de poids excessive est aussi risquée. Elle est observée le plus souvent dans le cadre de **troubles du comportement** avec une certaine sélectivité alimentaire. Une obésité est problématique, majorant le risque de fracture lors d'une chute, de troubles cutanés (escarres...), orthopédiques et de difficultés respiratoires si le patient est immobilisé en fauteuil roulant. À noter que les médicaments peuvent avoir un impact sur le poids dans les deux sens (risque anorexie, risque obésité).

Il existe par ailleurs un **risque d'ostéoporose** en lien avec la perte de la marche et les traitements médicamenteux qui nécessite une supplémentation en calcium, phosphore et vitamine D.



Perte de la marche : la marche peut ne pas être acquise dans l'enfance mais elle peut surtout se perdre au cours de l'évolution de la maladie.

La perte de la marche peut être expliquée par différents éléments :

- Absence d'entourage permettant un niveau de vigilance sur ce risque de chute ou ayant la force de ralentir/éviter la chute du patient. La solution du fauteuil roulant permet d'éviter des chutes non contrôlées.
- Fréquence de crises responsables de chutes
- Utilisation excessive du fauteuil roulant
- Trouble de l'équilibre pouvant être majoré par certains médicaments
- Apparition de trouble de l'équilibre lors du vieillissement (évolution de la maladie)
- Prise de poids



La perte de la marche ajoute des difficultés au quotidien du patient : perte d'autonomie, sentiment de frustration qui peut majorer les troubles psychiatriques, diminution de l'activité physique (risque de fonte musculaire, prise de poids, troubles du transit), risque d'ostéoporose secondaire, risque de scoliose et ses complications (douleur, limitation respiratoire), liées à une position assise prolongée (douleurs, escarres, infections urinaires répétées...).

Il est essentiel d'essayer de préserver la marche tout au long de l'évolution. Pour ce faire, il faut favoriser :

- L'utilisation du fauteuil roulant dans certaines situations uniquement, favoriser le port du casque
- La pratique d'une activité physique adaptée
- L'adaptation du domicile pour faciliter la déambulation sans risque (éviter les escaliers par exemple)
- Les séances de kinésithérapie : travail de l'équilibre
- Le contrôle du poids
- L'adaptation des médicaments de manière à limiter le risque de chutes et de troubles de l'équilibre

d.



Activités physiques

Pendant longtemps, l'activité physique était déconseillée, voire interdite, chez les personnes épileptiques. Aujourd'hui, cette vision a évolué. **L'activité physique est désormais vivement recommandée**, y compris chez les personnes vivant avec un SLG.

Les études, tant fondamentales que cliniques, montrent que la pratique régulière d'un sport ou d'une activité physique peut contribuer à réduire la fréquence des crises.

Elle permet aussi d'améliorer les capacités physiques, les fonctions cognitives, et la qualité de vie en général.

L'activité physique a également des effets positifs sur l'humeur, en diminuant les niveaux d'anxiété et de dépression. Elle constitue donc un véritable levier dans la prise en charge globale des personnes épileptiques.



L'activité physique adaptée (APA) est une forme d'accompagnement éducatif et thérapeutique qui utilise le mouvement de manière ciblée, sans se confondre avec la rééducation ou la pratique sportive classique. Elle prend en compte les particularités de chaque personne pour garantir sa sécurité, favoriser son autonomie et s'adapter à ses besoins, à ses capacités et à ses objectifs.

En France, la pratique de l'APA est reconnue et encadrée par un décret du 30 décembre 2016. Elle **peut être prescrite par un médecin** pour les patients atteints d'une affection de longue durée (ALD), grâce à un formulaire spécifique. Cette prescription permet aux patients de bénéficier d'un encadrement professionnel et sécurisé, en lien avec les recommandations de la Haute Autorité de Santé.



18 Quelles sont les structures d'accueil possibles pour les personnes vivant avec un SLG ?

Tout enfant en situation de handicap a **le droit d'être scolarisé** dans son établissement de référence, toutefois son handicap peut nécessiter le recours à un **dispositif d'appui** ou à un établissement spécialisé.

C'est la **commission des droits de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation scolaire de votre enfant avec votre accord.

Elle peut statuer sur l'orientation, les modalités de scolarisation, l'attribution ou non d'une aide humaine, les mesures de compensation pour favoriser la scolarité de l'élève, notamment l'attribution d'un matériel pédagogique adapté.

Toutes ces décisions sont précisées dans le projet personnalisé de scolarisation (**PPS**), rédigé par la MDPH et accessible sur le livret de parcours inclusif (**LPI**).

CONSEIL DU NEURO

Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) : cette dernière facilite les démarches des personnes en situation de handicap.

La Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA) en propose une liste.



Information École inclusive

0 805 805 110

Numéro vert

Un numéro unique pour vous accompagner dans la scolarisation de votre enfant en situation de handicap.

Pour prendre sa décision, la CDAPH a besoin :



du certificat médical du médecin qui suit votre enfant,



d'un document relatif à la scolarisation de votre enfant, soit un compte rendu de l'équipe éducative, si votre enfant n'est pas encore scolarisé, soit le **GEVA-sco, première demande** si l'enfant est déjà scolarisé. Il s'agit d'un guide d'évaluation des besoins de compensation en matière de scolarisation. Ce dernier est rempli par l'équipe éducative et permet grâce à une grille d'observation d'évaluer les compétences de l'enfant dans différents domaines en accord avec le programme scolaire.

En ce qui concerne le mode de scolarisation, la CDAPH peut proposer une orientation :

- vers l'établissement scolaire de référence en individuel, si l'enfant peut suivre le rythme de la classe ainsi que les modalités habituelles d'enseignement avec d'éventuels aménagements humain et matériels,
- vers un dispositif collectif au sein d'une Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire (**ULIS**) encadrée par un enseignant spécialisé, présente dans le primaire et le secondaire,
- vers un établissement en Enseignement Général et Professionnel Adapté (**EGPA**) à partir du collège : Sections d'Enseignement Général et Professionnel Adapté (**SEGPA**) ou Etablissements Régionaux d'Enseignement Adapté (**EREA**),
- vers une unité d'enseignement dans un établissement médico-social ou une scolarisation à temps partagé entre un établissement scolaire et une unité d'enseignement d'un établissement ou services médico-social.



Les établissements médico-sociaux (**EMS**), proposent un encadrement éducatif et un apprentissage scolaire plus adapté suivant des modalités d'accueil variées en externat ou en internat de semaine. Ils peuvent également proposer des suivis rééducatifs de type orthophonie, psychomotricité, kinésithérapie et suivi psychologique. Ces établissements sont organisés différemment selon l'âge et le public ciblé.

On distingue entre autres :

Les Instituts Médico-Éducatifs (IME) qui accueillent des enfants et adolescents âgés de 3 à 20 ans présentant une déficience intellectuelle.

Les Sections d'Initiation et de Première Formation Professionnelle (**SIPFP**) anciennement **Instituts Médico-Professionnel (IMPro)** pour les 14-20 ans en vue d'une insertion en milieu ordinaire (entreprises, collectivités) ou protégé (au sein d'un établissement et service d'aide par le travail : ESAT).

Les Instituts d'Éducation Motrice (IEM) pour les enfants dont le handicap physique restreint de façon importante leur autonomie.

Les Instituts Thérapeutiques, Éducatifs et Pédagogiques (ITEP) qui accueillent des enfants et adolescents dont les troubles du comportement perturbent gravement la socialisation et l'accès aux apprentissages.

Les Foyers de vie, parfois appelés Foyers Occupationnels, qui permettent la mise en place de soutiens médico-sociaux destinés aux adultes handicapés qui disposent d'une certaine autonomie et qui ne relèvent pas d'une admission en FAM ou MAS (cf ci-dessous), mais qui ne sont pas aptes malgré tout à exercer un travail productif, même en milieu protégé (y compris en ESAT).

Les Foyer d'Accueil Médicalisé (FAM) qui accueillent des adultes handicapés ayant besoin d'un accompagnement médico-social quotidien, mais avec un degré d'autonomie plus important que ceux en MAS.

Les Maison d'Accueil Spécialisée (MAS) qui accueillent des adultes lourdement handicapés nécessitant une aide permanente.

Le Service d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS) est une structure ayant pour vocation de contribuer à la réalisation du projet de vie des personnes adultes handicapés par un accompagnement adapté.

Les **SAMSAH** proposent un Service d'Accompagnement Médico-Social Adapté, comportant des prestations de soins, en plus des missions favorisant le maintien de l'autonomie.



Le site ViaTrajectoire vous aide à **trouver un établissement médico-social** qui correspond à vos critères.

En plus des accompagnements proposés sur notification MDPH, l'enfant peut bénéficier, selon sa situation et ses besoins, d'un **accompagnement médico-social et sanitaire**.

Cet accompagnement est assuré via des structures de soins et de rééducation qui comportent des équipes pluridisciplinaires (pédopsychiatre, neuropédiatre, orthophoniste, psychomotricien, psychologue...).

Ces structures proposent généralement des prises en charge au sein même de l'établissement, à l'exception des **SESSAD** (Service d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile).

On retient, notamment :

- **de 0 à 6 ans** : les Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (**CAMSP**), les Centre Médico Psychologique (**CMP**)
- **de 3 à 18 ans** : les Centres Médico Psycho Pédagogique (**CMPP**) qui proposent des soins pour les enfants présentant des troubles neuropsychologiques et/ou des troubles du comportement.





GLOSSAIRE

AAH : Allocation aux Adultes Handicapés : aide financière pour les personnes en situation de handicap.

AEEH : Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé : aide financière pour les parents d'enfants handicapés.

ALD : Affection Longue Durée : permet la prise en charge à 100% des soins liés à une maladie chronique.

APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie : aide financière pour les personnes âgées en perte d'autonomie.

BZD : Benzodiazépines : famille de médicaments utilisés notamment pour traiter l'anxiété ou les crises.

CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce : structure d'accompagnement pour jeunes enfants handicapés.

CDAPH : Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées.

EEG : Électroencéphalogramme : examen qui enregistre l'activité électrique du cerveau.

Épilepsie focale : Forme d'épilepsie où les crises partent d'une zone spécifique du cerveau.

Épilepsie Généralisée : Forme d'épilepsie où les crises affectent l'ensemble du cerveau dès leur début.

FAM : Foyer d'Accueil Médicalisé.

IME : Institut Médico-Éducatif : accueille des enfants présentant une déficience intellectuelle.

ITEP : Institut Thérapeutique, Éducatif et Pédagogique : pour enfants avec troubles du comportement.

MAS : Maison d'Accueil Spécialisée.

MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées.

PNDP : Protocole National de Diagnostic et de Soins.

PPS : Projet Personnalisé de Scolarisation.

SAMU : Service d'Aide Médicale Urgente.

SESSAD : Service d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile.

SLG : Syndrome de Lennox-Gastaut.

SUDEP : Mort subite inattendue en épilepsie.

TDAH : Trouble Déficitaire de l'Attention avec ou sans Hyperactivité.

TDC : Trouble Développementnel de la Coordination.

TDI : Trouble du Développement Intellectuel.

TDLO : Trouble du Développement du Langage Oral.

TND : Troubles du Neurodéveloppement.

TSA : Troubles du Spectre de l'Autisme.

VNS : Vagus Nerve Stimulation : stimulation du nerf vague utilisée dans le traitement de l'épilepsie.



RÉFÉRENCES

1. LGS Foundation – What is Lennox-Gastaut Syndrome? [<https://www.lgsfoundation.org/about-lgs-2/what-is-lennox-gastaut-syndrome/>] (<https://www.lgsfoundation.org/about-lgs-2/what-is-lennox-gastaut-syndrome/>)

2. Orphanet – Lennox-Gastaut syndrome [<https://www.orpha.net/fr/disease/detail/2382>] (<https://www.orpha.net/fr/disease/detail/2382>)

3. Pujar, S., & Cross, J. H. (2024). Diagnosis of Lennox-Gastaut syndrome and strategies for early recognition. *Expert Review of Neurotherapeutics*, 24(4), 383–389. <https://doi.org/10.1080/14737175.2024.2323568>

4. Sullivan J, Benítez A, Roth J, Andrews JS, Shah D, Butcher E, et al. A systematic literature review on the global epidemiology of Dravet syndrome and Lennox–Gastaut syndrome: Prevalence, incidence, diagnosis, and mortality. *Epilepsia*. 2024; 65: 1240–1263. <https://doi.org/10.1111/epi.17866>

5. Stéphane Auvin, Alexis Arzimanoglou, Mercè Falip, Pasquale Striano, J. Helen Cross, Refining management strategies for Lennox–Gastaut syndrome: Updated algorithms and practical approaches, *Epilepsia Open*, 10.1002/epi4.13075, 10, 1, (85-106), (2024)

Pour aller plus loin

Vivre avec un SLG peut soulever de nombreuses questions, que ce soit pour les familles ou les aidants.

Il existe en France des associations de patients engagées, comme **Épilepsie France**, qui offrent écoute, informations pratiques, entraide entre familles et relais vers des ressources locales.

Ces associations peuvent être un véritable soutien au quotidien et **vous accompagner dans vos démarches.**

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter le site d'Épilepsie-France :

www.epilepsie-france.com





Notes

A series of horizontal dotted lines for writing notes.

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

AVEC LE SOUTIEN INSTITUTIONNEL DE

JAZZ PHARMACEUTICALS

SOUS LA SUPERVISION
D'ÉPILEPSIE FRANCE

