



Quelles pistes pour éviter la rupture ?

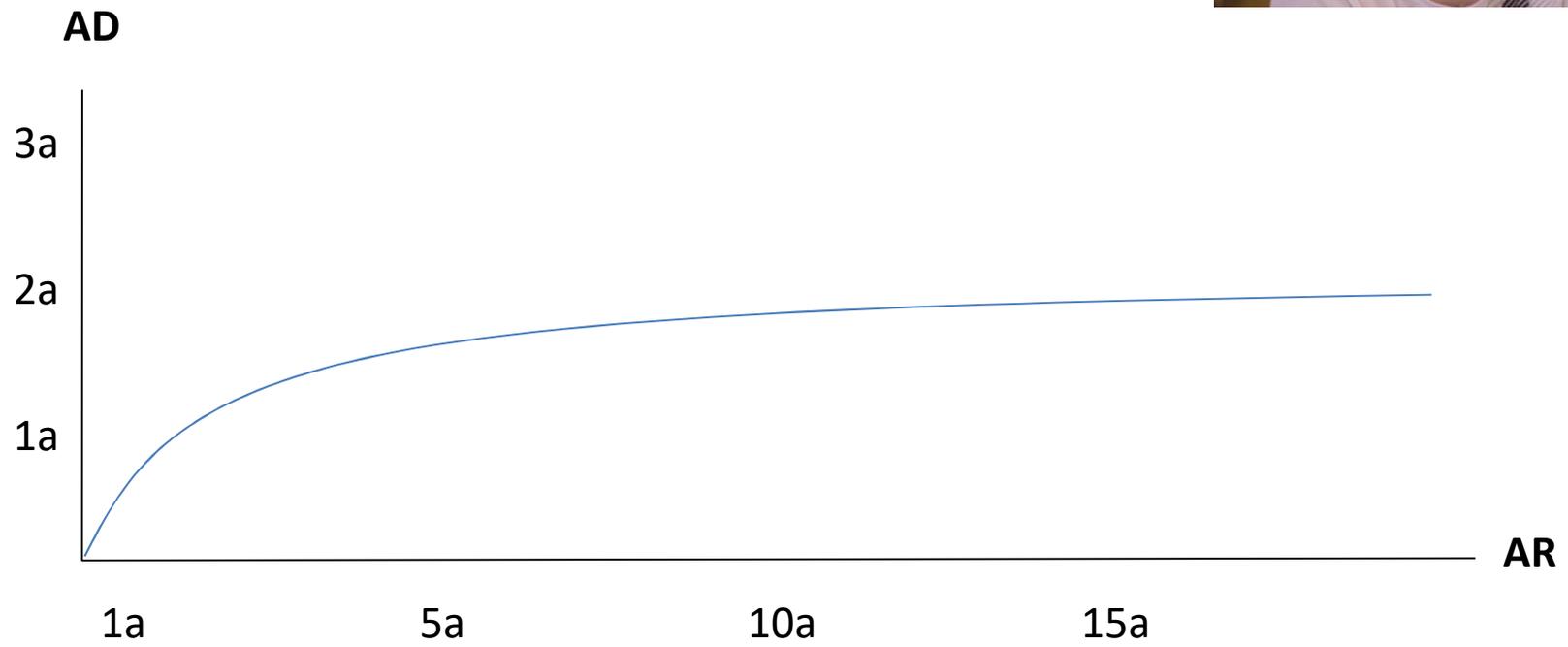
A propos de deux situations

A de Saint-Martin
CReER, Pédiatrie 1

Alexandre

- Nourrisson sans antécédent notable
- Retard des acquisitions motrices, très souriant
- 12 mois : crises généralisées non fébriles
- Examen clinique, EEG : en faveur d'un syndrome d'Angelman,
- 14 mois : diagnostic confirmé sur le plan génétique (microdeletion chr 15)

- Développement très lent : marche ataxique à 4 ans, absence de langage oral à 5 ans
- Epilepsie partiellement contrôlée avec bithérapie : 1 à 3 crises tonico-cloniques /an
- Troubles du comportement avec agitation très marquée, peu d'opposition
- Troubles du sommeil



CAMSP

IME externat

IME Internat enfants-adultes

- Sur le plan médical
 - Traitement antiépileptique avec bonne tolérance comportementale
 - Traitement des troubles somatiques ;
 - Reflux gastro oesophagien
 - Traitement des troubles du sommeil
- Environnement médico social
 - EMS médicalisé avec bonne connaissance de l'épilepsie et du polyhandicap
 - Graduation des prises en charge avec possibilité d'internat enfant-ado-adulte

Trajectoire « linéaire »

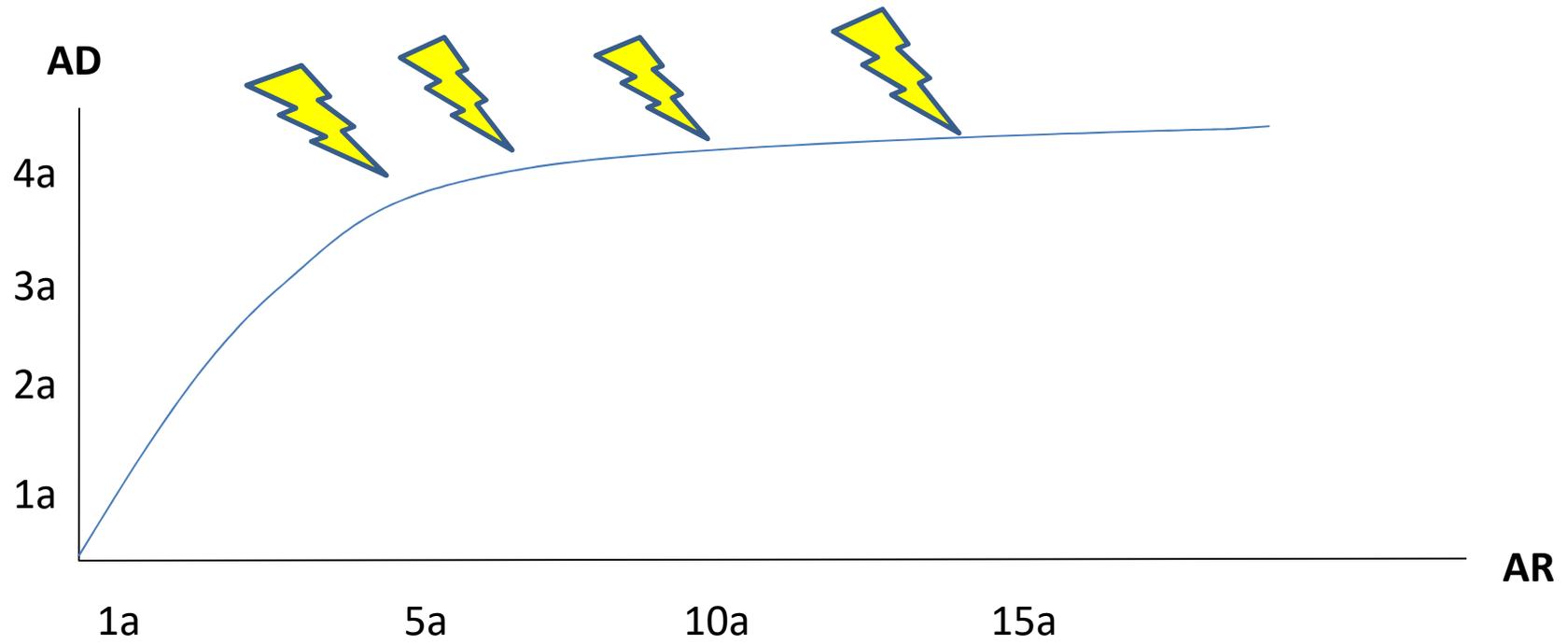
- Environnement familial
 - Compréhension précoce de la sévérité de la déficience par la famille : annonce, travail du CAMSP, association de familles très active
 - Famille soutenance et positive
 - Enfant attachant (« happy puppet syndrome »)
 - Confiance dans l'établissement médico social

Farid

- Naissance et développement initial : RAS
 - Pas d'ATCD familiaux
 - Bilinguisme actif
- 3 ans : Epilepsie myoclonono-astatique (Doose)
 - première crise tonico-clonique
 - puis enchainement de crises polymorphes, avec chutes, absences
- Pronostic très variable

- Epilepsie
 - Pharmacorésistance
 - Echec du régime cétogène
 - Hospitalisations fréquentes pour recrudescence de crises avec chutes
 - Changement de traitements
- Développement
 - Fluctuations du comportement et des apprentissages
 - Puis dégradation cognitive et troubles du comportement avec hétéro agressivité
- Prise en charge :
 - Scolarité ordinaire,
 - puis SESSAD et IME
 - 10 ans : sortie de l'IME





Ecole

IME externat

Domicile

- 14 ans
 - AD compris entre 3 et 4 ans
 - Accès d'opposition brutale
(a arraché une fenêtre lors de son séjour en pédiatrie)
- Traitement complété par stimulateur du nerf vague
- Vit au domicile familial: absence de cadre éducatif
 - refus d'internat,
 - Refus par les parents d'EMS pour enfants polyhandicapés
 - Pas de suivi pédopsychiatrique, ni orthophonique (délais +++)

Trajectoire « morcelée »

- Facteurs médicaux :
 - Pronostic incertain initial, **fluctuations** de la maladie
 - pharmacorésistance,
 - suivi espacé, manque de professionnel **référént** (infirmier spécialisé)
- Facteurs familiaux :
 - Difficultés de **compréhension**, d'acceptation
 - Déplacements à l'étranger fréquents
- Facteurs médico-sociaux :
 - Manque de place +++ en EMS **médicalisé**, avec connaissance de l'épilepsie
 - Manque de place en SESSAD