

Narcolepsie de type 1 ou narcolepsie avec cataplexie

Synonyme : Maladie de Gélineau

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

❖ La maladie en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels*

- **Définition** : La narcolepsie de type 1 anciennement appelée narcolepsie avec cataplexie est une **maladie neurologique rare chronique**. Elle est caractérisée par une **somnolence diurne excessive et des endormissements incontrôlables dans la journée**, fréquemment associés à la **perte brusque du tonus musculaire (cataplexie), déclenchée par des émotions souvent positives**.
- **Épidémiologie** : La prévalence est de 1/3 300 à 1/5 000 avec en France environ 10 000 personnes atteintes quel que soit le sexe.
- **Clinique** : La maladie **débute le plus souvent entre 10 et 30 ans et dure toute la vie**. Le délai moyen entre l'âge d'apparition des symptômes et le diagnostic reste de 10 ans. La **cataplexie** apparaît en général peu de temps après le début de la somnolence diurne (souvent la même année ou parfois plusieurs années après). Elle est **déclenchée par les émotions** et pendant quelques secondes à quelques minutes (rarement plus de deux minutes), aucun mouvement n'est possible (**paralysie transitoire**) alors que la personne est éveillée. La cataplexie peut concerner seulement certains muscles (des jambes, de la nuque, de la mâchoire) ou être généralisée (cause de chutes). L'intensité, la durée et la fréquence des attaques de cataplexie sont très variables selon les cas. D'autres manifestations sont associées à la somnolence diurne et la cataplexie : **hallucinations se produisant au moment de l'endormissement (hypnagogiques) ou au réveil (hypnopompiques), paralysies du sommeil, sommeil nocturne de mauvaise qualité, comportements oniriques et prise de poids**.
- **Étiologie** : La maladie est due à l'absence ou au dysfonctionnement des neurones à orexine/hypocrétine de l'hypothalamus latéral avec diminution du taux d'hypocrétine-1 dans le liquide céphalorachidien. Une **origine auto-immune est la plus probable** avec plus de 92 % des patients porteurs du typage HLA DQB1*0602. Il existe une autre forme de narcolepsie dite de type 2, anciennement appelée narcolepsie sans cataplexie. Cette maladie est de prévalence discutée, souvent instable avec une évolution parfois spontanément favorable. Elle n'est pas associée à une carence en hypocrétine et plus rarement associée au typage HLA DQB1*0602. Une évaluation polysomnographique accompagnée de tests itératifs de latence d'endormissements diurnes est nécessaire, à faire au mieux dans un centre de référence pour préciser le diagnostic, sa sévérité et envisager une prise en charge ainsi qu'un suivi optimisé.
- **Prise en charge et pronostic** : Le traitement comprend des **stimulants de la veille** (modafinil en première intention pour la somnolence diurne, pitolisant, méthylphénidate ou amphétamine), et des **anticataplectiques** (antidépresseurs ou du sodium oxybate). Le sodium oxybate est efficace aussi bien sur la somnolence que sur les cataplexies et le mauvais sommeil de nuit. Le traitement médicamenteux doit être complété par une **éducation thérapeutique**. **La maladie se stabilise souvent avec une fréquente amélioration de la somnolence et des cataplexies** (cette dernière peut disparaître spontanément avec le temps et par le contrôle des émotions), toutefois la qualité du sommeil de nuit peut diminuer avec l'âge. La maladie peut être à l'origine d'un **handicap altérant la vie sociale, la scolarité et l'activité professionnelle**.

❖ Le handicap au cours de la maladie

• Situations de handicap générées par les manifestations de la maladie

Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.

➤ Troubles du sommeil et de l'éveil

Les accès de sommeil dans la journée et les endormissements incontrôlables perturbent toutes les activités de la vie quotidienne : les personnes s'endorment souvent directement dans le sommeil paradoxal pendant 10 min à 1 h, parfois plus de vingt fois par jour. La vigilance redevient instamment normale après les endormissements.

La mauvaise qualité du sommeil nocturne (réveils fréquents, cauchemars, somnambulismes) peut majorer les difficultés globales.

Ces troubles ont un impact psychologique important avec une répercussion sur la vigilance le jour, la cognition, l'estime de soi et les relations avec les autres.

➤ Troubles du tonus musculaire

Les attaques de cataplexie sont déclenchées généralement par des émotions : rire, surprise, et moins souvent tristesse, stress, colère, peur, etc. et sont à risques de blessures, d'accidents domestiques, de noyades et de chutes. **Toutes les activités de la vie quotidienne deviennent potentiellement dangereuses notamment les déplacements aussi bien à l'intérieur qu'à l'extérieur du domicile.**

➤ Hallucinations et paralysies

Les hallucinations liées au sommeil, qui sont de fausses perceptions (visuelle, auditive ou tactile), peuvent parfois être **très angoissantes**.

Les paralysies du sommeil **empêchent de bouger ou de parler** pendant quelques secondes à plusieurs minutes au moment du réveil ou de l'endormissement alors que la personne est éveillée. Ces paralysies sont parfois suivies de **crampes**, de **douleurs**, et peuvent être accompagnées d'**hallucinations**.

➤ Troubles de l'attention, de la concentration, de la mémoire, et des apprentissages

La somnolence récurrente et l'absence de vigilance normale entre les épisodes peuvent provoquer des **conduites automatiques et des troubles de l'attention dans la journée** : oublis, difficultés à suivre une conversation, difficultés à distinguer les hallucinations de la réalité, etc.

➤ Troubles de l'alimentation

Une **prise de poids** est présente chez un tiers des enfants et adolescents et un quart des adultes. Elle se produit en général la première année de la maladie.

➤ Dépression

Les symptômes dépressifs concernent jusqu'à 35 % des personnes atteintes de narcolepsie.

➤ Fatigue

La fatigue est fréquente, bien que non typique de la narcolepsie, en particulier entre les siestes en l'absence de retour à une vigilance normale entre les épisodes.

• Vivre avec le handicap au quotidien

➤ Conséquences dans la vie quotidienne

La narcolepsie avec cataplexie est une maladie chronique dont l'évolution et la sévérité sont variables selon les personnes : de quelques endormissements dans la journée à des manifestations plus sévères.

La survenue incontrôlable des attaques de sommeil et de cataplexie est particulièrement anxiogène pour la personne atteinte et son entourage proche : **prendre soin de soi, se déplacer à l'intérieur et à l'extérieur, conduire, etc. deviennent des actes potentiellement à risques (accidents domestiques ou de la route). L'organisation de la vie quotidienne peut s'en trouver considérablement perturbée.**

Le traitement ne permettant pas de supprimer complètement ces manifestations, les personnes atteintes peuvent en atténuer les effets en apprenant par exemple à gérer leur sommeil avec des horaires réguliers et suffisants ainsi qu'en programmant des **siestes préventives** dans la journée (courtes et fréquentes si possible).

Toutefois ces siestes programmées peuvent être mal acceptées par l'entourage et il faut insister sur l'importance de les respecter.

Les paralysies du sommeil sont particulièrement difficiles à vivre pour la personne qui a besoin d'une aide extérieure pour se sortir de cet état.

Concernant la **conduite automobile**, l'arrêté du 21 décembre 2005 (publié au *Journal officiel* le 28 décembre 2005 et renouvelé en juillet 2010 et en décembre 2015) précise que la somnolence quelle que soit la cause contre-indique la conduite automobile. Toute personne souffrant de somnolence doit être informée des risques liés à la conduite automobile et celle-ci doit lui être déconseillée en l'absence de prise en charge thérapeutique. Le décret institue un permis de conduire à durée limitée par tranche de 1 an après évaluation de l'efficacité thérapeutique pour les personnes traitées. Les textes diffèrent selon qu'il s'agit de conduite domestique et occasionnelle ou professionnelle. Le médecin doit alors délivrer un certificat de « non contre-indication à la conduite automobile ». La déclaration de la maladie aux services de la préfecture est obligatoire et son omission peut invalider l'assurance. Seule la commission des permis de conduire peut prendre la décision définitive.

En général, les manifestations de la maladie s'améliorent avec l'âge, probablement du fait de l'adaptation des personnes (gestion des émotions, siestes préventives, etc.) et de l'effet de l'âge lui-même sur le sommeil.

➤ Conséquences dans la vie familiale

L'annonce du diagnostic de la narcolepsie de type 1 peut être vécue comme un **bouleversement pour la personne, sa famille et l'entourage proche.**

La famille doit s'adapter au rythme imposé par les endormissements du proche atteint et l'organisation de la vie familiale peut en être considérablement impactée.

Les risques de chutes pendant les accès de cataplexie sont des **situations anxiogènes.**

La perte d'autonomie en particulier pour les déplacements est difficile à vivre. Pour les proches, le sentiment d'impuissance est également pesant. Les enfants qui grandissent dans une famille où l'un des parents ou un frère ou une sœur sont atteints sont particulièrement sensibles au caractère parfois impressionnant des épisodes (peur que le proche ne se réveille pas ou se blesse lors d'une chute).

La famille et l'entourage peuvent ressentir une pression qui peut être atténuée par une sensibilisation aux contraintes de la maladie et aux gestes de premiers secours.

Par ailleurs, des questionnements autour du désir d'enfant et des conséquences de la maladie sur la parentalité peuvent se poser.

L'entourage familial (conjoint, parents, fratrie) doit s'organiser pour permettre le soutien et l'accompagnement du proche.

Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir.

➤ Conséquences dans la vie scolaire

La maladie perturbe la scolarité des élèves atteints et les principaux éléments à prendre en compte sont :

- la gestion des endormissements ;
- la survenue des épisodes de cataplexies ;
- les nombreuses absences dues à l'incapacité de se lever le matin ;
- les troubles de l'attention, de la concentration, de la mémoire, et des apprentissages ;
- les relations avec les camarades de classe.

La quasi-totalité des élèves suivent une scolarité en milieu ordinaire, néanmoins une prise en charge doit être proposée en fonction des besoins spécifiques de chaque élève avec des aménagements, des adaptations et des aides ciblées (voir « [Aides pour la vie scolaire](#) »).

➤ Conséquences dans la vie professionnelle

La maladie perturbe l'activité professionnelle et les principaux éléments à prendre en compte sont :

- la sévérité de l'hypersomnie et de la cataplexie (risque d'accidents du travail) ;
- les difficultés de concentration, de mémorisation, la baisse de vigilance (baisse de performance) ;
- les professions nécessitant la conduite de véhicules motorisés : en cas de somnolence persistante, le risque d'accident est réel en l'absence de traitement efficace.

Des dispositifs spécifiques et des aides sont disponibles pour faciliter l'inclusion professionnelle et le maintien dans l'emploi en milieu ordinaire (voir « [Aides pour la vie professionnelle](#) »).

➤ Conséquences dans la vie sociale

La maladie est souvent incomprise, source de préjugés et de moqueries.

Hyperactivité, retrait social, perte de confiance en soi et de l'estime de soi sont des répercussions possibles.

Les **relations sociales peuvent également être sources d'anxiété** par crainte des pertes de mémoire ou des hallucinations.

Il est donc essentiel pour l'entourage d'être sensibilisé à toutes ces difficultés et de s'adapter aux capacités de la personne atteinte.

Un travail de pédagogie est souvent nécessaire pour expliquer la réalité de la maladie et toutes les possibilités de vie sociale qu'elle permet.

➤ Conséquences sur l'activité physique

La pratique d'une activité physique (ou sportive) doit être encouragée pour l'équilibre qu'elle procure. Elle sera choisie selon les capacités de la personne.

• Aides pour prévenir et limiter les situations de handicap

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence (ou de compétence), et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacune de ces aides en fonction des besoins spécifiques de la personne.

Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences de la narcolepsie avec cataplexie varient selon les personnes, leurs besoins, leurs attentes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec un **centre de référence voire un centre de compétences sur la narcolepsie et les hypersomnies rares** (voir la liste des centres sur www.orphanet.fr).

La prise en charge fait intervenir **une équipe multidisciplinaire médicale** (neurologue, spécialiste du sommeil, pédiatre, psychiatre, nutritionniste, etc.). Le rôle du spécialiste du sommeil est essentiel pour aider à mieux cibler les difficultés et orienter les traitements.

Les professionnels paramédicaux et sociaux (psychomotricien, psychologue, diététicien, auxiliaire de vie sociale, auxiliaire de vie scolaire, etc.) et les **aides techniques** complètent la prise en charge.

L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est important pour améliorer l'environnement des personnes atteintes et permettre la meilleure qualité de vie possible.

➤ **Professionnels paramédicaux**

▪ **Technicien du sommeil**

Le technicien du sommeil (souvent infirmier de formation) assure une prise en charge des personnes lors des hospitalisations pour l'évaluation du sommeil de nuit et de jour avant et après traitement.

▪ **Psychomotricien**

Le psychomotricien vise à **accompagner le développement moteur tout en travaillant l'aspect psychologique**. Il travaille sur les troubles du schéma corporel en aidant à **développer la conscience corporelle, sensorielle et la connaissance du corps**.

Il **favorise l'apaisement psychique et corporel** par différents moyens : toucher thérapeutique, relaxation, gymnastique douce, etc.

▪ **Diététicien**

Le diététicien, si possible expérimenté dans la prise en charge des maladies neurologiques, intervient en complément d'un médecin nutritionniste pour prévenir les troubles de l'alimentation, notamment la prise de poids avec des conseils tels que : éviter les grignotages pour lutter contre le sommeil, limiter les sucreries et les repas copieux, éviter l'alcool.

- **Psychologue**

La place du psychologue spécialisé dans les maladies du sommeil dans le suivi des personnes atteintes de narcolepsie avec cataplexie est importante dès l'annonce du diagnostic. Tout au long du suivi, le psychologue aide la personne à mobiliser ses ressources internes et soutient son entourage familial dans un objectif de maintien d'une qualité de vie agréable.

- **Professionnels sociaux**

- **Assistant de service social (assistant social)**

Il conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs y compris en favorisant le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines, techniques. Il aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

- **Auxiliaire de vie sociale (AVS) / aide à domicile / aide-ménagère / auxiliaire familiale**

Elle accompagne les personnes dans les actes de la vie quotidienne. Par exemple, pour la toilette, les repas, etc. Cette aide peut être financée par la prestation de compensation du handicap (PCH) pour les moins de 60 ans et être effectuée par des services d'aide et de soins à domicile (SAAD : service d'Aide et d'Accompagnement à domicile ; Spasad : service polyvalent d'Aide et de Soins à domicile).

- **Autres professionnels pour la relaxation**

Des séances de relaxation (respiration profonde, étirement) pour mieux gérer les émotions qui déclenchent les épisodes de cataplexie, pour diminuer les tensions corporelles et psychiques peuvent être bénéfiques (yoga, tai-chi, qi gong, massages profonds et doux, méditation, etc.).

- **Structures spécialisées**

- **Service d'Accompagnement médico-social pour adultes handicapés (Samsah)**

Il permet une prise en charge médico-sociale avec un accompagnement à la vie sociale ainsi qu'un accompagnement médical et paramédical en milieu ouvert.

- **Service d'Accompagnement à la vie sociale (SAVS)**

Il permet le maintien de la personne en milieu ouvert en lui apportant des conseils et des aides pratiques pour la gestion de sa vie quotidienne (assistance, suivi éducatif et psychologique, aide dans la réalisation des actes quotidiens, accomplissement des activités de la vie domestique et sociale).

SAVS et Samsah, en participant activement au lien ville-hôpital, ont pour but d'apporter un soutien personnalisé pour favoriser l'autonomie des adultes et leur inclusion dans la vie sociale et professionnelle. Ces services sont attribués sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), après demande auprès de la MDPH.

- **Autres accompagnements**

- **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique réalisée par une équipe multidisciplinaire (médecin, infirmière, assistante sociale, etc.) doit être proposée aux personnes atteintes et à leurs familles pour **comprendre la maladie**, mieux la gérer, sensibiliser à l'importance d'un suivi médical /paramédical

et de la prise régulière du traitement (en faisant attention au surdosage ou au sevrage brutal), **avoir une hygiène de vie limitant les risques, les facteurs déclenchants les attaques de cataplexie et notamment la gestion des fortes émotions.**

- **Associations de malades**

Elles jouent un rôle important dans l'orientation et l'information sur la maladie, sur les aides existantes, les adaptations au quotidien, etc. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles.

➤ **Aides techniques**

- **Aides pour la gestion du sommeil**

Agenda du sommeil : outil d'auto-évaluation du sommeil sur une période donnée où la personne reporte sur une grille horaire les heures de coucher, de lever, de sommeil, de siestes, de réveils nocturnes ainsi que les traitements pris et l'appréciation de l'état psychologique. Cet outil est disponible via le médecin ou en utilisant le passeport pour le sommeil distribué par l'Institut national du sommeil et de la vigilance (INSV).

Actimètre : appareil porté au poignet qui mesure l'activité physique du porteur et permet de quantifier le rythme veille/sommeil.

Questionnaires : l'échelle de somnolence d'Epworth ainsi que, plus récemment, l'échelle de sévérité de la narcolepsie permettent d'évaluer la persistance des symptômes, leur sévérité et leur retentissement avant d'envisager ou non une adaptation du traitement en cours.

Ces outils permettent une gestion du sommeil pour contrôler l'hypersomnie en programmant par exemple des siestes au moment des pics de somnolence.

Des **simulateurs d'aube** sont utilisés par certaines personnes atteintes de narcolepsie avec cataplexie pour aider à réduire l'inertie au réveil.

- **Carte de soins et d'information**

Cette carte est disponible dans les centres de référence. Elle permet d'informer l'entourage sur sa maladie et réagir en cas de situation d'urgence de la manière la plus appropriée possible grâce à des consignes précises : par exemple, installer la personne endormie dans une position sécurisée ou éviter une hospitalisation intempestive à la suite d'une chute sans gravité due à un accès de cataplexie.

➤ **Aides pour la vie familiale**

- **Accompagnement familial**

Un accompagnement familial peut être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF), le service d'Accompagnement à la parentalité des personnes handicapées (SAPPH).

▪ **Soutien pour les proches aidants**

Il est important de tenir compte du degré de fatigue, de stress chronique et d'épuisement des aidants familiaux. Ils doivent pouvoir bénéficier si besoin d'aides humaines externes (aidants professionnels), de soutien psychothérapeutique, de groupes de paroles pour éviter l'isolement. Il peut être nécessaire de faire reconnaître les heures passées par un proche à s'occuper de la personne atteinte afin de bien évaluer le besoin réel d'aide à domicile et d'avoir éventuellement la possibilité de salarier ou dédommager l'aidant familial.

Les associations de malades sont également des soutiens précieux.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et de ses proches.

➤ **Aides pour la vie scolaire**

Il est important que l'équipe scolaire soit informée des conséquences de la maladie et des besoins spécifiques de l'élève avec l'accord des parents et / ou de l'élève lui-même pour lui permettre de poursuivre une scolarité la plus proche possible de celle de ses camarades de classe. Une explication de la maladie aux autres élèves peut permettre une meilleure qualité de vie pour le jeune. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour l'élève.

▪ **Scolarité en milieu ordinaire**

Les élèves atteints de narcolepsie avec cataplexie suivent le plus souvent une **scolarité en milieu ordinaire**.

Les parents peuvent obtenir des **aménagements spécifiques** pour leur enfant en demandant la mise en place d'un **projet d'accueil individualisé (PAI)** auprès du chef d'établissement scolaire avec l'aide du médecin scolaire et du médecin traitant.

Le PAI permet par exemple :

- la possibilité de bénéficier de périodes de repos permettant de retrouver une efficacité de travail ;
- la possibilité de disposer d'un espace de repos ;
- la prise de médicaments pendant le temps scolaire ;
- la possibilité d'avoir un éclairage approprié ;
- la récupération des cours manqués ou partiellement notés à cause d'un endormissement ;
- de bénéficier de l'aménagement des conditions de passation des examens (temps majoré, salle individuelle et accessible, etc.) ;
- la prise en compte de la fatigue chronique et l'éventuelle lenteur.

▪ **Service d'Assistance pédagogique à domicile (Sapad)**

En cas d'absence prolongée ou d'absences répétées de courte durée, l'élève peut bénéficier de rattrapage des cours et de soutien pédagogique avec les Sapad (services départementaux de l'Éducation nationale).

▪ **Centre national d'enseignement à distance (Cned)**

Si l'élève n'a pas la possibilité de suivre un enseignement ordinaire, la famille peut faire appel au cours par correspondance du Cned soit à temps partiel soit à plein temps et gratuits pendant toute la scolarité.

▪ **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**

En cas de difficultés plus importantes, les élèves peuvent bénéficier d'aide humaine en milieu scolaire ayant le statut d'accompagnant d'élèves en situation de handicap (AESH) ou auxiliaire de vie scolaire (AVS) par exemple, pour la prise de notes lorsque la fatigue devient importante.

Le recours à l'aide humaine en milieu scolaire et à certaines mesures nécessaires à la scolarisation de l'élève en situation de handicap nécessite une demande de **projet personnalisé de scolarisation (PPS)**.

En lien avec l'équipe du suivi de la scolarisation et l'enseignant référent, les parents sont étroitement associés à l'élaboration du PPS de l'enfant ainsi qu'à la décision d'orientation, prise en accord avec eux par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

▪ **Formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel**

Pour poursuivre une formation dans une classe post-baccalauréat d'un lycée général ou d'un lycée professionnel [Sections techniques spécialisées (STS), Classes préparatoires aux grandes écoles (CPGE)], les élèves peuvent continuer de bénéficier d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

Pour ceux qui souhaitent poursuivre leur parcours en université, un service d'accueil et d'accompagnement des étudiants en situation de handicap est disponible (voir le site etudiant.gouv.fr du ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation). Les étudiants peuvent dans certains cas et selon les universités bénéficier d'un **plan d'accompagnement de l'étudiant handicapé (PAEH)** pour :

- l'aménagement du suivi des enseignements et l'accompagnement au cours de la recherche de stage (dispense d'assiduité, preneur de notes, tutorat, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, classe individuelle, preneur de notes, etc.).

Pour plus d'informations voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) et le site internet Tous à l'école (www.tousalecole.fr).

➤ **Aides pour la vie professionnelle**

Les personnes atteintes de narcolepsie avec cataplexie peuvent travailler en milieu ordinaire. Les dispositifs suivants apportent des solutions en cas de difficultés professionnelles :

▪ **Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH)**

Le salarié peut demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH.

La RQTH est l'un des principaux titres permettant d'être « bénéficiaire de l'obligation d'emploi ».

Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées [CAP Emploi, Service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)] ;
- des aides financières de l'**Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées** (Agefiph) ou du **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans**

la fonction publique (Fiphfp) (aménagement de poste, aide au maintien dans l'emploi, à la formation) ;

- Un suivi médical renforcé auprès du médecin du travail ;
- Des contrats de travail « aidés ».

- **Services pour l'insertion et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap.**

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle et le maintien en emploi des personnes en situation de handicap :

- **le réseau CAP Emploi, pour les personnes en recherche d'emploi**

Ce service s'adresse aux personnes reconnues handicapées en recherche d'emploi, inscrites ou non à Pôle emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé compte tenu de leur handicap.

- **le Service d'appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth)**

Son objectif est de faciliter le maintien dans l'emploi des personnes handicapées. Il intervient quand il y a un risque d'incompatibilité entre le poste de travail du salarié et son état de santé de nature à générer une situation d'inaptitude.

- **le médecin du travail**

C'est l'acteur principal du maintien en emploi. Il aide le salarié et guide l'employeur en lien avec le service des ressources humaines pour soit adapter le poste actuel, soit rechercher un poste plus adéquat.

Le médecin du travail peut également conseiller et informer sur les autres dispositifs, comme le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité, un passage à temps partiel. C'est également lui qui prononce l'inaptitude.

- **Pension d'invalidité**

Une personne adulte de moins de 60 ans dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie peut faire une demande de pension d'invalidité à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) si elle est affiliée à la Sécurité sociale et si elle remplit des critères de cotisations. Il existe trois catégories concernant la pension d'invalidité, c'est le médecin conseil de la Sécurité sociale qui l'évalue.

En cas de mise en invalidité lorsque la personne est en emploi, il est intéressant de vérifier si l'employeur a souscrit à une prévoyance collective qui peut, dans certain cas, proposer des maintiens de salaires.

Pour plus d'informations sur l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#).

➤ **Aides pour la vie sociale, culturelle, les loisirs**

Il existe des dispositifs de vacances accompagnées, vacances pour couple aidant-aidé, etc.

Pour plus d'informations, voir le cahier Orphanet [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#)

Les aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées :

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un protocole d'affection longue durée (ALD) hors liste sur **prescription du médecin traitant, du médecin du centre de référence ou de compétence**.
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant). C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)** ;
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.
L'AEEH est versée par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec l'AJPP.
Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.
- Des aides à la scolarité inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)** ;
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux de capacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3^e catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc. La mention « besoin d'accompagnement » attestant de la nécessité pour la personne d'être accompagnée dans ses déplacements peut être apposée sur la carte d'invalidité.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes sont progressivement remplacées par une carte unique CMI (carte mobilité inclusion) avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

Les **mutuelles de santé, les communes, les conseils départementaux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite** peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.

Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet *Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/ proches aidants)*, mis à jour annuellement.

***Syndrome de narcolepsie-cataplexie.** Encyclopédie Orphanet pour professionnels, octobre 2009. Pr Yves Dauvilliers, éditeur expert.

www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=3637&Disease

La **fiche Orphanet Urgences sur la narcolepsie-cataplexie** est accessible via le lien :

https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_NarcolepsieCataplexie-frPro3637.pdf

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 7 mars 2018



Avec la collaboration de

- Pr Yves Dauvilliers, centre de référence Narcolepsie - Hypersomnies rares, département de neurologie, hôpital Gui-de-Chauliac, Montpellier
- Association française de narcolepsie cataplexie et d'hypersomnies rares (ANC)