

# Syndrome de Kleine-Levin

Synonymes : KLS, SKL, « Sleeping Beauty » syndrome

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** : Le syndrome de Kleine-Levin (SKL) est une **maladie neurologique** rare d'origine inconnue, caractérisée par des **épisodes récurrents d'hypersomnie et des troubles cognitifs et comportementaux associés**.
- **Épidémiologie** : Sa **prévalence estimée est de 1/500 000**. Ce trouble affecte principalement les adolescents et les jeunes adultes, 2/3 d'hommes et 1/3 de femmes.
- **Clinique** : Le **premier épisode peut être déclenché par une infection (72 % des cas)**. Les **symptômes du SKL sont cycliques et se manifestent sous forme d'épisodes** d'une durée de 10 jours en moyenne et se répétant tous les 3 à 4 mois (fréquence plus rapprochée dans les formes de l'enfant). Le nombre d'épisodes se situe entre 7 et 19, étalés sur une période de 8 à 14 ans. Avec les années, les épisodes ont tendance à s'espacer et comportent moins d'hypersomnie, mais parfois plus de troubles cognitifs.  
Les épisodes comportent une **hypersomnie** (de 15 à 21 heures de sommeil par jour), des **troubles cognitifs** (apathie, confusion, lenteur, amnésie), associés à un **sentiment de déréalisation (état onirique, perception et sensations altérées)**. Peuvent éventuellement y être associés des troubles alimentaires, hyperphagie ou hypophagie, une **désinhibition sexuelle ou sociale**, des **troubles anxieux, compulsifs**, plus rarement des **hallucinations voire un délire**, ou des **troubles dépressifs**. Entre les épisodes, les personnes retrouvent leur état normal. Cependant certains troubles cognitifs légers mais handicapants pour travailler peuvent persister.
- **Étiologie** : Il existe **différents facteurs de vulnérabilité** au syndrome. Les problèmes périnataux ou de développement dans la petite enfance sont plus fréquents chez les sujets SKL que dans la population générale. Il existe des cas familiaux (5 % des familles). Mais l'association à un génotype HLA particulier n'a pas été confirmée sur une grande série de patients. Les malades qui ont un SKL secondaire à une maladie génétique, inflammatoire, vasculaire ou paranéoplasique, sont plus âgés, ont des épisodes plus longs et plus sévères mais leur clinique et leur réponse thérapeutique sont similaires à celles des SKL primaires. Un ralentissement de l'activité EEG est noté chez 70 % des patients pendant les épisodes. L'imagerie fonctionnelle cérébrale (scintigraphie ou PET-scan) montre fréquemment une hypoperfusion ou un hypométabolisme (principalement au niveau du thalamus, de l'hypothalamus et des régions associatives temporales et frontales) marqué à la jonction temporo-occipitale en épisode, et en temporo-mésiale, qui persiste chez 70 % des patients en dehors des épisodes et corrélé à l'intensité de la déréalisation.
- **Prise en charge et pronostic** : La prévention des épisodes est surtout basée sur le traitement par lithium avec une disparition complète des symptômes de la maladie pour plus du tiers des patients et une réduction de la durée et de la fréquence des épisodes pour pratiquement la moitié des

malades. Le valproate peut aussi être essayé chez les garçons.

**Sommeil régulier, abstinence (alcool) et protection contre les infections (vaccin antigrippal saisonnier) sont fortement recommandés.**

Pendant les épisodes, il vaut mieux garder le patient apathique au calme à la maison, sous la surveillance des parents, en le laissant dormir et en vérifiant qu'il boive suffisamment et ne soit pas déprimé. Certains épisodes débutent ou finissent par une phase d'agitation anxieuse, d'insomnie avec déambulation, parfois avec des propos délirants, une agressivité et un risque suicidaire ou psychotique : ces cas rares nécessitent une prise en charge brève en hospitalisation. Les épisodes longs (un mois ou plus) peuvent être réduits par des perfusions de corticoïdes.

**La maladie est souvent de bon pronostic :** les épisodes deviennent, au fil du temps, moins fréquents et moins intenses chez la plupart des patients, mais avec une certaine tendance à s'allonger. Les symptômes **disparaissent chez 80 % de patients autour de 30-35 ans.** Mais certains conservent des difficultés d'attention ou de mémoire. De rares patients plus sensibles aux surcharges cognitives vivent des périodes de déréalisation ou de fatigabilité. Des troubles psychiatriques émergent ou persistent en dehors des épisodes chez une minorité de patients.

## ❖ 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.

#### PENDANT LES ÉPISODES

##### ➤ Troubles du sommeil et de l'éveil

**L'excès de sommeil perturbe toutes les activités de la vie quotidienne :** les jeunes dorment toute la nuit et pratiquement toute la journée (de 15 à 21h/24h) ne se réveillant parfois que pour manger et aller aux toilettes. Chaque épisode peut durer de quelques jours à plusieurs semaines et/ou mois pendant lesquels toutes les activités s'arrêtent. Avec les années, l'excès de sommeil pendant les épisodes peut être remplacé par le désir de rester isolé, sans rien faire, profondément épuisé, dans leur chambre. Le sommeil, très prolongé, n'est pas perçu comme réparateur.

La vigilance redevient normale après les épisodes d'hypersomnie et s'accompagne parfois de quelques jours d'insomnie non anxiogène.

**Ces troubles ont un impact important avec une répercussion sur la vigilance diurne, l'image et l'estime de soi, la cognition, les relations avec les autres, les épisodes plus ou moins longs coupant les malades de toute vie sociale.**

##### ➤ Ralentissement, troubles de l'attention, de la concentration, de la mémoire, et des apprentissages

En plus de la somnolence, les fonctions cognitives sont altérées pendant les épisodes, avec une désorientation temporelle et parfois spatiale. Une amnésie totale ou partielle est nette lors des premiers épisodes. Il existe un franc ralentissement psychomoteur : lenteur, compréhension

réduite du monde, voire inexistante, même d'un environnement bien connu, impossibilité à suivre une conversation. Aucun apprentissage n'est possible pendant les épisodes. Les sensations et les émotions sont fortement modifiées. **Ils ont le sentiment d'être « comme dans un rêve », déconnectés, un symptôme nommé « déréalisation ».**

En phase d'éveil, le patient ne comprend pas le sens de ce qu'on lui dit, la capacité de prise de décision est nulle. Très apathique, il n'initie pas un échange verbal et répond souvent par monosyllabes ou marmonnements, avec lenteur ou utilise un langage enfantin. Amorphe et aboulique, il n'entame plus aucune activité spontanée : ne touche plus à son téléphone, ne va plus sur les réseaux sociaux, ne joue plus aux jeux vidéo, ne fume plus. **Il préfère rester dans sa chambre ou dans la maison.** Il néglige souvent sa toilette, n'ayant ni la force ni l'envie d'aller à la salle de bain. Les gestes sont automatiques : il a une conscience limitée de ce qu'il fait, il est dans sa bulle. **L'efficacité est nulle.**

**Cette incompréhension de l'environnement peut engendrer une forte anxiété.**

### ➤ Troubles de l'alimentation

Le plus souvent, les jeunes mangent moins, pas spontanément et peu souvent (une ou deux fois par jour) pendant les épisodes. Environ un tiers des **malades ont au contraire des lubies alimentaires.** Certains peuvent manger de façon désordonnée (sucreries), impolie et gloutonne, en grande quantité (hyperphagie). Cumulée à une activité physique très réduite, ce comportement peut entraîner une prise de poids gênante, mais la majorité a plutôt tendance à maigrir.

### ➤ Troubles dépressifs, anxiété

Les symptômes dépressifs concernent jusqu'à 35 % des personnes atteintes du syndrome de Kleine-Levin, avec **des idées morbides, la peur que « cela ne finisse jamais », des pleurs, voire des idées suicidaires.** En période de crise, les patients communiquent peu et peuvent avoir des activités répétitives avec une attitude de repli sur eux-mêmes. Leur environnement habituel peut leur paraître étranger voire agressif (déréalisation). La panique, la peur de rester seul, une puérité sont possibles.

### ➤ Autres symptômes éventuels

Durant un épisode, le comportement est modifié. Au contraire du repli sur soi, il peut être aussi désinhibé socialement, entraînant des réactions agressives, des familiarités inappropriées et des comportements sexuels inadaptés. Plus rarement des propos délirants, et agités vont nécessiter d'hospitaliser transitoirement les patients pour les protéger et protéger leurs proches.

Beaucoup de patients en crise ont une hypersensibilité aux bruits et à la lumière, et parfois des céphalées.

## EN DEHORS DES ÉPISODES

**La majorité des patients reviennent à un état de sommeil, de cognition, de comportement et de psychologie normal.** Cependant, 2 jeunes sur 10 gardent juste après les crises et parfois pendant plusieurs mois des difficultés d'attention et de mémorisation légères. De la même façon, les jeunes peuvent avoir, entre les épisodes de Kleine Levin, des troubles anxieux ou des troubles de l'humeur persistants. Ces troubles surviennent plus souvent chez ceux qui ont des symptômes psychiatriques en crise, qui ont beaucoup de crises et chez les jeunes filles. Un fond de fatigue, le

besoin de dormir plus, une très discrète déréalisation peuvent aussi, plus rarement, persister entre les épisodes.

## • Vivre avec le handicap au quotidien

### ➤ Conséquences dans la vie quotidienne

Le syndrome de Kleine-Levin est une maladie rare dont le diagnostic tarde souvent à être évoqué et dont la sévérité est variable selon les personnes (durée, fréquence, intensité des épisodes).

La survenue incontrôlable et imprévisible des épisodes est particulièrement anxiogène pour la personne atteinte et son entourage proche. Les traitements ne permettant pas de supprimer complètement les symptômes, les personnes atteintes vivent dans l'angoisse d'une nouvelle crise, surtout en période de stress (période d'examens par exemple).

Pendant un épisode, tout est compliqué car la perception de la réalité est altérée. **Prendre soin de soi (se faire à manger, se laver) devient impossible, les personnes restent couchées en chambre ou au salon. Pendant les crises même « légères », la conduite d'un véhicule est à proscrire, car les réflexes, l'évaluation des distances et les décisions sont ralentis.**

Dans de très rares cas, il peut rester des séquelles entre les épisodes : perte de mémoire, manque de concentration, fatigabilité.

**L'organisation de la vie quotidienne peut s'en trouver considérablement perturbée.**

### ➤ Conséquences dans la vie familiale

L'annonce du diagnostic du syndrome de Kleine-Levin peut être vécue comme un **bouleversement pour la personne, sa famille et l'entourage proche.**

Mettre un nom sur une maladie telle que le syndrome de Kleine-Levin peut cependant permettre de faire comprendre aux proches que les périodes de sommeil ne sont pas dues au comportement d'une personne sous l'emprise de psychotropes (drogues) ou à une attitude assimilée à de la paresse, ni à une dépression ou à une psychose. De plus, ce syndrome est une maladie qui est souvent de bon pronostic à long terme.

**La famille doit s'adapter au rythme imposé par les épisodes dont la personne est atteinte** et l'organisation de la vie familiale peut en être considérablement impactée.

**Les risques d'accidents dus à l'altération des perceptions sont réels. Une surveillance constante est nécessaire** de la part des proches pour éviter des drames. L'entourage familial (conjoint, parents, fratrie) doit s'organiser pour permettre un présentiel et un accompagnement du patient de façon épisodique et imprévisible.

Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir.

**La perte d'autonomie, en particulier pour les soins (hygiène), le comportement alimentaire, les hallucinations, l'apathie sont difficiles à vivre pour les proches** et le sentiment d'impuissance est pesant. Les enfants qui grandissent dans une famille où l'un des parents, un frère ou une sœur sont atteints, sont particulièrement sensibles aux changements de comportement de leur proche et surtout à son « absence » mais aussi au caractère parfois impressionnant des épisodes (peur que le proche ne se réveille pas, ne les reconnaisse pas, peur des crises d'agressivité).

**L'anxiété de la famille et l'entourage peut être atténuée par une information/sensibilisation aux contraintes de la maladie** et répondre à des questionnements autour du désir d'enfant et des conséquences de la maladie sur la parentalité.

### ➤ 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 épisodes plus ou moins longs (d'une à plusieurs semaines) pendant lesquels ils doivent garder la chambre, sont incapables de travailler, même éveillés et dont la survenue et la durée sont imprévisibles ;
- les absences scolaires ;
- les relations avec les camarades de classe et les enseignants ;
- en dehors des épisodes, 1 jeune sur 5 garde des difficultés légères d'attention et de mémorisation, et doit être aidé (séance de remédiation cognitive, parfois besoin de méthylphénidate, tiers temps aux examens).

L'atteinte de la maladie impacte souvent la période de scolarisation du fait des absences répétées et fait perdre au malade une partie des enseignements qu'il lui faudra rattraper. La fréquence et la durée des épisodes peuvent empêcher un adolescent de suivre un enseignement scolaire en milieu ordinaire. 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 »](#)).

Les épisodes dans les études supérieures sont parfois responsables d'échec aux examens. L'accompagnement doit se faire en priorité pour combler les absences et redonner confiance en soi et motivation. Il est parfois nécessaire d'étudier et d'accompagner une réorientation.

### ➤ Conséquences dans la vie professionnelle

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

- la durée des épisodes (absences séquentielles répétées et parfois prolongées en milieu professionnel) ; chez l'adulte, les épisodes comportent surtout une fatigue, un retrait et un ralentissement plutôt qu'un excès de sommeil, et ces symptômes sont peu conciliables avec un travail et pas compatibles avec la conduite d'une voiture ;
- entre les épisodes, les difficultés de concentration, de mémorisation, (baisse de performance) ;
- la capacité des patients à détecter les signes d'apparition d'un épisode pour cesser leur activité professionnelle et rentrer chez eux. À l'âge adulte, les épisodes ne débutent pas de façon brutale et prévenir son employeur (et ses proches) de l'incapacité temporaire est alors possible.

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

**Cette maladie épisodique est souvent incomprise. Elle est source de préjugés, de stigmatisations. Isolement social, perte de confiance et d'image de soi** sont des conséquences possibles.

Les **relations sociales peuvent également être sources d'anxiété** : crainte des jugements hâtifs sur le manque de volonté de la personne de se « prendre en main ».

Il est essentiel pour l'entourage d'être sensibilisé à tous les symptômes du SKL et de s'adapter aux difficultés incontrôlables de la personne atteinte. Un travail de pédagogie est souvent nécessaire pour expliquer la réalité de la maladie et malgré tout, les possibilités de vie sociale qu'elle permet.

**Un certain nombre d'organisations sont à mettre en place** : prévoir lors des voyages, si un épisode débute, la possibilité d'être rapatrié à la maison, sous la surveillance des proches. Pour les jeunes partant faire des études loin du domicile familial, un « plan de crise » doit être mis en place : avertir les compagnons de chambre ou de la cité universitaire de la possibilité d'épisodes, qu'ils puissent prévenir la famille du jeune si celui-ci ne vient plus en classe, dort tout le temps ou a un comportement étrange. Garder un contact téléphonique quotidien, et s'inquiéter si la personne cesse de répondre.

### • 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.

**Remarque préalable importante : le syndrome de Kleine-Levin est caractérisé par des épisodes d'endormissement. Le malade retrouve, la plupart du temps, son autonomie entre ces épisodes. Il est donc nécessaire de mettre en place des aides épisodiques.**

**Les aides et les accompagnements doivent être proposés le plus tôt possible** après une évaluation complète (sévérité de la maladie, situation personnelle, professionnelle, projet de vie) car les conséquences du syndrome de Kleine-Levin varient selon les personnes et dans le temps pour une même personne. Le suivi doit se faire de préférence en lien **avec un centre de référence et/ou un centre de compétence sur les hypersomnies rares** (voir la liste des centres sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

La prise en charge fait intervenir **une équipe multidisciplinaire médicale** (neurologue, psychiatre, spécialiste du sommeil, etc.).

**Les professionnels paramédicaux et sociaux** (psychologue, orthophoniste, auxiliaire de vie sociale, auxiliaire de vie scolaire, neuropsychologue, 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**

##### ▪ **Neuropsychologue/orthophoniste**

Le neuropsychologue ou l'orthophoniste ont un rôle important, celui de vérifier régulièrement (au moins annuellement) que les performances cognitives (attention, rapidité, mémoire verbale) ne sont pas altérées entre les épisodes : ceci est généralement réalisé chaque année lors de la visite au centre de référence ou de compétence. En cas d'altération cognitive persistant entre les épisodes, certaines aides de soutien peuvent être mises en place : faire des pauses toutes les 45 minutes lors des devoirs, avoir un tiers temps supplémentaire aux examens, pratiquer de la remédiation cognitive auprès d'un orthophoniste ou d'un neuropsychologue, et dans certains cas être traité quelques mois par méthylphénidate.

- **Psychologue**

Cette **pathologie entraîne beaucoup de préjugés** envers des personnes jeunes souffrant **d'hypersomnie, de désinhibition sexuelle, de troubles cognitifs et de troubles de l'humeur** (dont elles ne gardent pas la mémoire) aussi bien en ce qui concerne les causes qu'en ce qui concerne les solutions à adopter.

Les **périodes précédant le diagnostic s'avèrent parfois douloureuses et humiliantes** pour de jeunes adolescents en butte aux interprétations vexantes parfois injurieuses des autres élèves et aux reproches de la part de leurs enseignants.

**Au centre de référence**, lors de la visite diagnostique puis de suivi, généralement annuelle, le psychiatre et le neurologue s'assurent du bon ajustement du jeune à sa maladie. En cas de difficultés (perte de l'estime de soi, anticipation anxieuse des épisodes, crainte du jugement des autres), le psychiatre peut conseiller quelques séances auprès d'un psychologue. Il aide alors la personne à mobiliser ses ressources personnelles et soutient son entourage familial dans un objectif de maintien d'une qualité de vie. Les troubles d'ajustement sont cependant rares.

Un accompagnement et un suivi au long terme par un psychologue et dans certains cas de dépression par un psychiatre, permet de prendre en charge le risque de phobie sociale, d'isolement découlant d'un vécu difficile. Cependant, les cas nécessitant cette prise en charge sont rares.

- **Orthophoniste**

Une aide est nécessaire dans environ 20 % des cas pour pallier aux troubles cognitifs légers. L'orthophoniste spécialisé peut prendre le relais du neuropsychologue suivant l'évaluation faite par celui-ci.

➤ **Professionnels sociaux**

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

Il conseille et oriente sur l'accès aux droits sociaux et administratifs pour les patients, les familles et les proches, l'aménagement des études, la formation et le maintien dans l'emploi. Il informe sur les moyens de financement des aides humaines et techniques. Il peut accompagner l'établissement d'un dossier de demande d'aides, de reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH), de prestations ou d'allocations auprès d'organismes comme la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

- **Accompagnant éducatif et social (AES), Auxiliaire de vie sociale (AVS) / aide à domicile / aide-ménagère / auxiliaire familiale/ aide médico-psychologique**

Au quotidien, il/elle **accompagne la personne à son domicile** via le service d'Aide et d'Accompagnement à domicile (SAAD), le service polyvalent d'Aide et de Soins à domicile (Spasad), ou le service de Soins infirmiers à domicile (SSIAD) en participant à son bien-être physique, psychologique et socio-professionnel. Il permet à l'aidant familial de bénéficier d'un répit dans les moments de surveillance permanente en période d'hypersomnie.

En pratique, il/elle assiste les personnes dans les actes de la vie quotidienne pour la gestion administrative, l'aide aux courses, la toilette, les repas, etc.

Cette aide peut être financée par la prestation de compensation du handicap (PCH) pour les moins de 60 ans.

*Pour information, les diplômes d'État d'auxiliaire de vie sociale (DEAVS) et d'aide médicopsychologique (DEAMP) ont fusionné en un diplôme unique : le diplôme d'État d'accompagnant éducatif et social (DEAES) suite au décret n° 2016-74 du 29 janvier 2016.*

## ➤ Structures spécialisées

### ▪ Service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (Samsah)

Il permet une prise en charge médico-sociale en milieu ouvert. Le Samsah intervient en tant que conseil et apporte des aides pratiques pour tout ce qui concerne la vie quotidienne, qu'il s'agisse de santé, d'alimentation, du logement, du travail, de loisirs, de démarches administratives et de gestion budgétaire.

### ▪ 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 est réalisée par l'équipe multidisciplinaire des centres de référence (et parfois de compétence) (médecin neurologue, médecin psychiatre, psychologue). Elle permet aux personnes atteintes et à leurs familles de **comprendre la maladie**, mieux la gérer, sensibiliser à l'importance d'un suivi médical et de **la prise régulière du traitement** (en faisant attention au surdosage ou au sevrage brutal), **avoir une hygiène de vie évitant les facteurs pouvant déclencher un épisode (oubli des traitements, manque de sommeil, prise d'alcool, infection, stress)**.

### ▪ 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, dans le soutien des malades et de leurs proches. Au travers de ces associations, les personnes peuvent nouer des liens, partager leurs expériences et rompre leur isolement. Ces échanges ont permis à de jeunes adultes d'avoir une autre vision d'eux-mêmes, de leurs difficultés et de leur avenir.

## ➤ Aides pour la vie familiale

### ▪ Accompagnement familial

Un accompagnement familial peut être apporté par différentes structures et réseaux de professionnels tels que l'action sociale à l'enfance (ASE) auprès du conseil départemental de son domicile [aide d'un(e) technicien(ne) de l'intervention sociale et familiale (TISF)], jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF) pour un soutien familial.

### ▪ Soutien pour les proches aidants

Il est important de tenir compte du degré de fatigue, de stress chronique et d'épuisement des aidants familiaux.



## Les congés spécifiques :

### - Le congé de survenue du handicap

La loi n° 2016-1088 du 08 août 2016 permet de prendre un congé de deux jours minimum pour l'annonce de la survenue d'un handicap chez un enfant.

### - Le congé de présence parentale

Le congé de présence parentale permet de bénéficier de 310 jours de congés ouvrés par enfant et par pathologie, à utiliser au maximum sur trois ans. L'enfant à charge doit être atteint d'un handicap relativement grave, rendant indispensable la présence d'un parent de manière partielle ou totale. Ce congé peut être renouvelé dans certains cas.

Étant non-rémunéré, celui-ci ouvre droit à l'allocation journalière de présence parentale (AJPP) versée par la CAF.

### - Le congé de proche aidant

D'une durée de trois mois tous les deux ans, le congé de proche aidant permet de poser des congés de manière partielle ou totale afin de s'occuper d'un membre handicapé de sa famille. Ces congés ne sont pas rémunérés, toutefois l'Assurance maladie peut verser des allocations journalières dans certains cas.

### - Les congés payés et RTT

La nouvelle loi relative au travail permet aux salariés de bénéficier de deux jours de congés supplémentaires par enfant et par an, sans condition d'âge lorsque celui-ci est en situation de handicap. Les récupérations de temps de travail (RTT) peuvent quant à elles être données, de manière anonyme et sans contrepartie, à un autre salarié de l'entreprise assumant la charge d'un enfant âgé de moins de 20 ans atteint d'une maladie ou d'un handicap.

Les associations de malades sont également des soutiens précieux à cet égard.

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

### ▪ Les aides des mutuelles, des institutions de prévoyance et des assurances

Les services d'action sociale des institutions de prévoyance et des complémentaires santé (appelées « mutuelles ») accompagnent les personnes en situation de handicap et de dépendance ainsi que leurs proches pour leur proposer des aides pour faciliter l'accès aux soins et subvenir à certaines dépenses : accompagnement des proches aidants, conseils, formations, soutien psychologique.

Les assurances proposent, pour leur part, des contrats payants aux aidants et à leurs 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 permet d'appréhender le handicap involontaire du syndrome de Kleine-Levin. Au collège et au lycée, l'infirmière scolaire joue un rôle important d'information et de soutien pour l'élève notamment en période d'absence prolongée.

### ▪ Scolarité en milieu ordinaire

En règle générale, les élèves atteints de syndrome de Kleine-Levin suivent une **scolarité en milieu ordinaire** puisqu'ils retrouvent leurs capacités en fin d'épisode de crises.

Les parents peuvent obtenir des **aménagement 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 offre par exemple :

- la possibilité de bénéficier de périodes d'absences ;
- la prise de médicaments pendant le temps scolaire ;
- la récupération des cours manqués avec cours de rattrapage intensif ;
- la possibilité de bénéficier de l'aménagement des conditions de passation des examens (temps majoré, salle individuelle au calme et accessible, date repoussée, etc.) ;
- la prise en compte de la fatigue parfois chronique et l'éventuelle lenteur.

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

En cas d'absence prolongé 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)**

Un parcours scolaire normal est toujours souhaitable et doit être encouragé. Un soutien par correspondance du Cned peut s'avérer bénéfique. La gratuité n'étant pas systématique, les parents doivent se rapprocher de l'inspecteur académique du département concerné pour déposer une demande de prise en charge.

#### ▪ **Formation post-baccalauréat d'un lycée général/ professionnel et formation universitaire**

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](http://etudiant.gouv.fr)). 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, tutorat, réorientation, etc.) ;
- les aménagements pour la passation des épreuves d'examens ou concours (temps majoré, classe individuelle, date repoussée, 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](http://www.tousalecole.fr)).

### ➤ **Aides pour la vie professionnelle**

Les personnes atteintes du syndrome de Kleine-Levin peuvent travailler en milieu ordinaire. Les dispositifs suivants apportent des solutions en cas de difficultés professionnelles :

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

Toute personne en situation de handicap peut à partir de 15 ans faire une demande de 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 des travailleurs en situation de handicap (BOETH) ».

Ce statut permet notamment l'accès à :

- des centres de préorientation et à des centres (ou contrats) de rééducation professionnelle ;
- des entreprises du secteur adapté ou des établissements et services d'aide par le travail ESAT en secteur protégé ;
- une aide à la recherche d'emploi ou au maintien en poste à travers un suivi personnalisé assuré par un réseau de structures spécialisées telles que les **organismes de placement spécialisés OPS-Cap emploi** ;
- la **prestation de compensation du handicap (PCH)** est une allocation versée aux personnes en situation de handicap depuis le 1<sup>er</sup> janvier 2006. Elle prend en compte les besoins et le projet de vie de la personne handicapée. Elle peut être affectée à des charges liées à un besoin d'aides humaines, d'aides techniques, à l'aménagement du logement et du véhicule, et/ou à un besoin d'aides exceptionnelles ou animalières. L'évaluation et la décision d'attribution de la prestation sont effectuées au sein de la MDPH. Depuis le décret du 7 mai 2008, la PCH peut être attribuée aux enfants ;
- 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.

#### ▪ **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 « organismes de placement spécialisés » OPS-Cap emploi**

Ces services s'adressent 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. **Présents dans chaque département**, ils sont cofinancés par Pôle emploi, l'Agefiph et le Fiphfp, et ont pour mission d'accompagner et de placer des travailleurs handicapés orientés en milieu ordinaire par la CDAPH, avec un contrat de travail durable, ainsi que de favoriser leur maintien dans l'emploi. En relation avec les entreprises privées et les établissements publics, ces équipes reçoivent, informent et conseillent les travailleurs handicapés, et s'assurent après l'embauche de leurs conditions d'insertion.

##### - **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 en adéquation avec les difficultés du salarié impacté.

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

**Pour la vie sociale** : Malgré le caractère spectaculaire et anxiogène des troubles, il convient de **ne pas dramatiser** car généralement, la vie demeure normale entre les épisodes et la maladie est de bon pronostic. L'essentiel pour l'entourage est donc **de protéger la personne jeune contre des excès éventuels**. Le but n'est pas de l'infantiliser voire de la déresponsabiliser, mais de la rassurer sur le fait que **ce handicap est transitoire**.

L'acceptation de la maladie est une étape psychologique qui demande un soutien spécifique dans l'organisation du projet de vie. Le rapprochement avec les centres de référence et de compétence et l'aide des associations permet une prise en charge thérapeutique et un accompagnement qui soulage le malade de son isolement et de son repli social par une connaissance et une compréhension de la spécificité et des conséquences de cette maladie rare.

**Pour les loisirs** : Il existe des dispositifs de vacances accompagnées ainsi que des lieux de répit pour aidant-aidé.

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 (AGEFIPH et/ou FIPHFP).

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, **d'une carte mobilité inclusion (CMI)** qui se substitue aux anciennes cartes d'invalidité, de stationnement et de priorité. Il y a **3 CMI différentes** :

- la **CMI-Invalidité** délivrée sur demande à toute personne dont le taux d'incapacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3<sup>e</sup> catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux à son bénéficiaire. Une sous-mention « Besoin d'accompagnement » peut être attribuée au titre d'une nécessité d'aide humaine.
- la **CMI-Priorité** est attribuée à toute personne atteinte d'une incapacité inférieure à 80 % rendant la station debout pénible. 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.
- la **CMI-Stationnement**. Elle ouvre droit à utiliser, dans les parcs de stationnement automobiles, les places réservées ou spécialement aménagées et de bénéficier de dispositions spécifiques en matière de circulation et de stationnement.

**L'attribution de la CMI** relève de la compétence **du président du conseil départemental (PCD)** après évaluation de l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH et appréciation de la CDAPH. L'équipe médico-sociale chargée de l'évaluation APA peut donner des avis à propos des CMI priorité et stationnement. Elles sont délivrées pour une durée d'un à vingt ans ou à titre définitif. Le bénéficiaire peut, si sa situation le justifie, se voir attribuer une CMI priorité et stationnement ou une CMI invalidité et stationnement.

- **Carte européenne d'invalidité** (European Disability Card) est effective dans huit pays européens (Belgique, Chypre, Estonie, Finlande, Italie, Malte, Slovaquie, Roumanie). Elle permet aux personnes en situation de handicap de garantir l'égalité d'accès à certains avantages spécifiques dans les pays européens participant à ce système.  
<https://eudisabilitycard.be/fr/ou-la-demander>

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 Kleine-Levin. Encyclopédie Orphanet pour professionnels. Pr Isabelle Arnulf, éditeur expert.](#)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 7 mai 2019



Avec la collaboration de

- Pr Isabelle Arnulf - Centre de référence du syndrome de Kleine-Levin, CHU Pitié-Salpêtrière, 47-83, Bd de l'Hôpital 75013 Paris

- Association de malades : Association Syndrome de Kleine-Levin KLS-France  
Siège : 955 A, rue de l'Église 76230 Bois-Guillaume  
[contact@kls-france.org](mailto:contact@kls-france.org)

