

INSTITUT SUPERIEUR DE REEDUCATION PSYCHOMOTRICE

**L'ENVELOPPE CORPORELLE D'UN « ANGE »
DOTE DE SENSORIALITE**

**LA SOMESTHESIE CHEZ LA PERSONNE PORTEUSE DU SYNDROME
D'ANGELMAN**



*MEMOIRE PRESENTE EN VUE DE L'OBTENTION DU DIPLOME D'ETAT DE PSYCHOMOTRICIEN
SESSION DE JUIN 2010*

Référent mémoire
Julie AUSTRUY

Présenté par
Alexandra LLORET

Remerciements

Je tiens à remercier tout particulièrement, Julie Austruy, mon maitre de stage et référent de mémoire, pour sa disponibilité, son écoute, ses conseils et encouragements quant à l'élaboration de ce mémoire et de tout ce qu'elle a pu m'apprendre professionnellement.

Merci à Aurélie, à Clara, à Madame Roux et Monsieur Berthet qui ont partagé avec moi un moment de leur vie et de leur histoire, auprès desquels j'ai tant appris.

Je remercie Madame Hermann pour toutes les conversations que nous avons pu avoir, l'aide et la documentation qu'elle a pu m'apporter pour ma réflexion ainsi que Madame Seite.

Merci à tous ceux qui m'ont écoutée et encouragée dans ma réflexion personnelle tout au long de mes études et leur investissement dans ce mémoire, Viviane Lloret, Martine et Florian Escoffier ainsi que mes amis.

Je dois aussi un mot à Evelyne Combaluzier, documentaliste au CESAP pour son guidage dans mes recherches ainsi que les documentalistes du CTNERHI.

SOMMAIRE

<u>INTRODUCTION</u>	1
---------------------	---

PARTIE THEORIQUE

<u>A LE POLYHANDICAP</u>	2
---------------------------------	---

A.1 Introduction au polyhandicap	2
---	---

A.1.1 Historique	2
------------------	---

A.1.2 Définition	2
------------------	---

A.1.3 Etiologie	3
-----------------	---

A.1.4 Physiopathologie, neurologie	4
------------------------------------	---

A.2 Les Déficiences Primaires	4
--------------------------------------	---

A.2.1 Déficiences Motrices	4
----------------------------	---

A.2.1.1 Au niveau du Tonus	5
----------------------------	---

A.2.1.2 Au niveau Postural	6
----------------------------	---

A.2.2 Déficience Mentale	6
--------------------------	---

A.2.3 Epilepsie	6
-----------------	---

A.2.4 Déficiences Sensorielles	7
--------------------------------	---

A.3 Déficiences Secondaires	7
------------------------------------	---

A.3.1 Déficiences Somatiques	7
------------------------------	---

A.3.1.1 Insuffisance respiratoire	7
-----------------------------------	---

A.3.1.2 Troubles Alimentaires et Déglutition	8
--	---

A.3.1.3 Troubles sphinctériens	9
--------------------------------	---

A.3.1.4 Problèmes orthopédiques	9
---------------------------------	---

A.3.1.5 Les problèmes cutanés	10
-------------------------------	----

A.3.1.6 Troubles du sommeil	10
-----------------------------	----

A.3.1.7 La Douleur	10
--------------------	----

<u>B LE SYNDROME D'ANGELMAN</u>	11
--	----

B.1	Introduction au syndrome d'Angelman	11
B.1.1	Historique	11
B.1.2	Plusieurs définitions pour un même syndrome	11
B.1.3	Définition du syndrome	12
B.1.4	Incidences de la maladie	12
B.2	Sémiologie : Manifestations cliniques selon les âges d'apparition	12
B.2.1	A la naissance	12
B.2.2	Le retard du développement	13
B.2.3	Les caractéristiques faciales	13
B.2.4	Le comportement général	14
B.2.5	Épilepsie	15
B.2.6	Le développement cognitif	16
B.2.7	Langage et communication	16
B.2.8	Les Problèmes Orthopédiques	17
B.3	La Génétique	18
B.3.1	Comparaison entre le syndrome de Prader Willi et le syndrome d'Angelman	18
B.3.2	Les différentes Classes d'anomalies	18
B.3.2.1	La Classe I : Microdélétion de la région 15q11-q12	18
B.3.2.2	La Classe II : Disomie Paternelle du chromosome 15	19
B.3.2.3	La Classe III : Anomalie de l'empreinte parentale ou défaut d'empreinte parentale	19
B.3.2.4	La Classe IV : Mutation du gène UBE3A	19
B.4	Diagnostic	20
B.4.1	Diagnostic anténatal	20
B.4.2	Diagnostics prénatal	20
B.4.3	Diagnostics différentiels	21

<u>C</u>	<u>DE LA SOMETHESIE AU TOUCHER : LE ROLE DE LA PEAU</u>	21
C.1	Préambule sur la Somesthésie	21
C.2	Premières approches de la peau et du toucher	22
C.2.1	Introduction sur la notion de peau	22
C.2.2	Développement du toucher, de la peau du fœtus au nourrisson	23
C.2.3	Capacité des perceptions tactiles	24
C.2.4	Le toucher chez les sujets atteints du syndrome d'Angelman.	25
C.3	Regards vers la psychologie et psychanalyse	26
C.3.1	Vers une intégration du Moi	26
C.3.2	Le Concept du Moi Peau	27
C.3.3	Autres concepts	28
C.4	Le milieu aquatique : un bain sensoriel	29
C.4.1	La peau et l'eau	29
C.4.2	Sensibilité pour l'eau dans le syndrome d'Angelman	30

PARTIE CLINIQUE

<u>A</u>	<u>Clara : petite fille de 6 ans atteinte du syndrome d'Angelman</u>	32
A.1	Présentation du bassin nautique et de l'activité bébés nageurs	32
A.2	Présentation du patient et anamnèse	32
A.2.1	Présentation du patient	32
A.2.2	Anamnèse	33
A.2.3	Parcours institutionnel	34
A.3	Bilans généraux et prises en charge	34
A.3.1	La prise en charge en salle multi-sensorielle de Clara à l'IME :	35

<u>A.3.2</u>	<u>La prise en charge en balnéothérapie de Clara à l'IME avec la psychomotricienne</u>	35
<u>A.3.3</u>	<u>La prise en charge en psychomotricité à l'IME :</u>	35
A.4	Bilan psychomoteur	36
A.5	Projet thérapeutique	38
A.6	Prise en charge psychomotrice	40
A.7	Évolution des séances	44
A.8	Conclusion de la prise en charge	44
<u>B</u>	<u>Aurélie : jeune femme de 28 ans atteinte du syndrome d'Angelman</u>	45
B.1	Présentation de la Maison d'Accueil Spécialisée	45
B.2	Présentation du patient et anamnèse	46
B.3	Bilans généraux et prises en charge	46
<u>B.3.1</u>	<u>Bilan éducatif :</u>	46
<u>B.3.2</u>	<u>Compte rendu Ophtalmologique</u>	47
<u>B.3.3</u>	<u>A l'internat</u>	47
B.4	Bilan psychomoteur	47
B.5	Projet thérapeutique	50
B.6	Prise en charge psychomotrice	51
B.7	Évolution des séances	55
B.8	Conclusion de la prise en charge	56

PARTIE DISCUSSION

<u>A</u>	<u>Le polyhandicap et la somesthésie</u>	58
A.1	Personne polyhandicapée : personne vivante à respecter	58
A.2	La sensibilité tactile du polyhandicapé	59

A.2.1	<u>Interagir avec son environnement</u>	59
A.2.2	<u>Quelle médiation se focalise sur le tact ?</u>	59
A.2.3	<u>Du corps à la psyché</u>	59
A.2.4	<u>Toucher quoi ? pourquoi ? et qui ?</u>	60
A.3	Lien entre la proprioception et le polyhandicap	61
A.3.1	<u>La stimulation basale</u>	61
A.3.2	<u>L'importance des vibrations</u>	62
A.4	La sensibilité thermique et les packs	62
A.5	La sensibilité aux stimulations nociceptives de la personne polyhandicapée	63
A.5.1	<u>La peau, témoin de la douleur</u>	63
A.5.2	<u>Les Toilettes : temps adapté au corps</u>	64
A.6	La balnéothérapie ou bain thérapeutique	64
A.6.1	<u>Un milieu riche en sensorialité, souvent délaissé</u>	65
A.6.2	<u>La nudité</u>	65
A.7	Intrication des sens	66
A.7.1	<u>Importance du regard</u>	66
A.7.2	<u>Le Snoezelen</u>	66
A.7.3	<u>Rôle de la parole</u>	67
A.8	Conclusion sur le polyhandicap	68
<u>B</u>	<u>Le syndrome d'Angelman : sensibilité jusqu'à quel point et quels apports ?</u>	68
B.1	Préambules sur le syndrome	68
B.2	Importance du diagnostic et de la prise en charge	68
B.2.1	<u>Difficile de comprendre son enfant voire de l'accepter</u>	69
B.2.2	<u>Des avancées médicales qui ont été bénéfiques pour Clara</u>	70

B.2.3	<u>Différences entre pays</u>	71
B.3	Importance des Stimulations	71
B.3.1	<u>Stimulations pour un éveil mais aussi vers une future autonomie</u>	71
B.4	Impact et influence des parents	72
B.4.1	<u>Soutenir les parents et les informer....</u>	72
B.4.2	<u>...pour qu'ils nous informent mieux</u>	72
B.4.3	<u>Un dévouement souvent maternel</u>	72
B.4.4	<u>Exemple de Madame Normier</u>	73
B.4.5	<u>Inconvénients de ce bain parental</u>	74
B.5	Communication	74
B.5.1	<u>Témoignages</u>	74
B.5.2	<u>Avantages de l'accès à la communication</u>	75
B.5.3	<u>Communiquer avec Aurélie...</u>	75
B.5.4	<u>Quant à Clara</u>	76
B.6	L'inquiétude de l'adolescence	76
B.7	L'âge adulte	77
B.8	Comparaison des deux prises en charges	77
B.8.1	<u>Le cadre spatio-temporel</u>	77
B.8.2	<u>Les limites de travail</u>	78
B.8.3	<u>L'investissement corporel</u>	78
B.8.4	<u>Des différences mais pas tant que cela ?</u>	78
B.9	Relation corporelle avec les personnes atteintes du syndrome d'angelman	79
B.10	S'intéresser au corps de l'autre	80
C	<u>La somesthésie et le syndrome</u>	80

C.1	Le tact	80
C.2	La proprioception	81
C.3	La nociception et la sensibilité thermique	81
C.4	Apports de la médiation Eau	82
C.5	Étayage du développement psychique et psychomoteur	82
<i>CONCLUSION</i>		84
<i>Bibliographie</i>		- 1 -
ANNEXES		I
A	Complément d'informations sur l'épilepsie	I
B	Quelques photos de Clara	III

INTRODUCTION

Tout d'abord, j'ai pu observer, me familiariser et prendre mes marques lors de mon stage de troisième année en Maison d'Accueil Spécialisée auprès de personnes polyhandicapées. Domaine jusque là inconnu. Lors d'un second stage en piscine, j'ai pu avoir la chance de rencontrer et de prendre en charge une petite fille de six ans, Clara, ayant la même pathologie qu'une jeune femme de vingt huit ans, Aurélie, à la MAS, que je prenais déjà en charge. Cette coïncidence de trouver cette pathologie sur deux lieux différents avec deux âges éloignés m'interpela vivement. J'ai essayé de faire un lien entre mes deux stages et surtout m'intéresser plus précisément à cette maladie dont je n'avais pas vraiment entendu parler lors de ma formation : le syndrome d'Angelman. J'en suis vite venue à me questionner sur cette pathologie, savoir ce qui la définissait, quelle était ma place en tant que psychomotricienne autour de ces patients, ce que la psychomotricité pouvait apporter à ces personnes ? Je me suis demandée ce que pouvait être notre base de travail en psychomotricité et quelle était la portée de notre action ? Sur quoi je pouvais partir pour amener ces sujets à se développer, à se sentir « être » ? Je devais partir de ce qui leur restait de fonctionnel, de sensible parmi les nombreuses déficiences déjà présentes. J'en suis arrivée aux sens, à leur sensibilité face à la sensorialité. Je me suis alors intéressée à un sens en particulier, le toucher. Je me suis questionnée sur la place des fonctions tactiles chez le sujet Angelman mais surtout l'importance du tact en psychomotricité. Par réflexion et recherches, je suis arrivée à la notion de somesthésie qui selon moi, était globale et intéressante à traiter car elle comprenait le tact mais pas seulement...Je pense que la somesthésie est une base intéressante sur laquelle le psychomotricien peut s'appuyer pour aider la personne polyhandicapée dans son évolution dans le monde extérieur.

Dans mon écrit je tenterai de montrer que la somesthésie est la base de la construction du corps, de son image, qu'elle permet un étayage du développement psychomoteur et psychique. La problématique de ce mémoire s'oriente donc sur la somesthésie et ses impacts en psychomotricité chez le sujet atteint du syndrome d'Angelman.

Ainsi au cours de ce mémoire, je développerai, dans une partie théorique la notion de polyhandicap puis définirai le syndrome d'Angelman et ses caractéristiques pour en venir à développer la notion de somesthésie, des fonctions tactiles et de la peau.

Dans la partie clinique, après une présentation succincte des institutions, j'exposerai mes deux prises en charge dont une en piscine, avec Clara puis Aurélie à la MAS.

Pour terminer par la discussion qui traitera de l'importance et du rôle que joue la somesthésie chez le patient angelman en psychomotricité.

A LE POLYHANDICAP

A.1 Introduction au polyhandicap

A.1.1 Historique

Selon Georges Janet, l'historique français du polyhandicap se présente en plusieurs étapes :

- Vers 1950-60, le Professeur Tardieu, par ses travaux, fait comprendre que les Infirmes Moteurs Cérébraux (IMC) possédant une intelligence, doivent être soignés à leur juste valeur comme le sont les enfants dits encéphalopathes, arriérés profonds ou les grabataires intégrant l'Hôpital de La Roche Guyon.

Stanislas Tomkiewicz et Elisabeth Zucman sont de réels pionniers dans l'histoire du polyhandicap. C'est cette dernière qui écrivit en premier le terme de polyhandicap dans la revue Réadaptation intitulée la guidance parentale, d'avril 1969.

- C'est en 1972 que se déroule la première réunion d'information sur le polyhandicap. La création du Comité d'Etudes et de Soins aux Arriérés Profonds, CESAP en mai 1965, permet l'ouverture de lieux adaptés et spécifiques.

- Le professeur Fontan en 1972-73, prononce le terme « polyhandicap grave congénital ». Le président du CESAP affirme la nécessité de prise en charge pluridisciplinaire pour ces patients.

- « En 1975, on assiste à la création de la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées et de la loi sur les institutions sociales et médico-sociales. »

(Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.19). La création de Maisons d'Accueil Spécialisées est lancée.

Aujourd'hui le CESAP signifie Centre d'Etudes et des Soins Aux Polyhandicapés.

Elisabeth Zucman fut à sa direction médicale pendant les dix premières années.

A.1.2 Définition

Le polyhandicap est répertorié au sein des handicaps associés ou multihandicaps. En revanche, il est différent des plurihandicaps¹ et de ce qu'on nomme surhandicap².

¹ Le plurihandicap correspond à l'association de deux déficiences sensorielles graves, d'une déficience sensorielle et d'une déficience motrice ou encore d'une déficience mentale légère à modérée et d'une déficience physique ou d'une maladie. (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p. 16)

² Cette entité correspond à la surcharge progressive d'une déficience physique ou intellectuelle par des troubles d'apprentissage scolaire ou par des difficultés relationnelles avec l'environnement familial ou social. (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p. 16)

En 1985, la prévalence des polyhandicapés s'élevait à 2,5% de la population handicapée âgée de moins de 20 ans.

« La notion officielle, en France, de polyhandicap correspond donc à un
« Handicap grave à expression multiple, associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relations. Ce polyhandicap, éventuellement aggravé d'autres déficiences ou troubles, nécessite le recours à des techniques spécialisées pour le suivi médical, l'apprentissage des moyens de relation et de communication, le développement des capacités d'éveil sensorimoteur et intellectuelles concourant à l'exercice d'une autonomie optimale » (Nouvelles annexes XXIV ter-Décret numéro 896798 du 27 octobre 1989, France). » (Ibid., p.17)

Le concept dit élémentaire pour le polyhandicap est défini selon des points précis.

« En matière de déterminants étiologiques, seules les altérations cérébrales majeures, anté ou périnatales, et non évolutives, appartiennent au concept élémentaire de polyhandicap. En matière de déterminants physiopathologiques, le concept élémentaire de polyhandicap reconnaît deux sortes de déterminants physiopathologiques : des déterminants d'état et des déterminants situationnels. » avec pour finir des déterminants cliniques comme par exemple des troubles de la régulation sensori tonique, troubles de l'équilibre etc.
(Congrès Polyhandicap 2005, p. 25-27).

A.1.3 Etiologie

L'origine même du polyhandicap vient d'une atteinte cérébrale pendant la période où le système nerveux central se développe, durant les trois premières années de vie du sujet .

Les causes essentielles du polyhandicap sont d'origine congénitale mais apparaissent aussi pendant l'enfance. 30%³ des cas ne peuvent avoir une origine définie.

50% sont dus à des anomalies périnatales comme malformation ou fœtopathies mais aussi des anomalies génétiques : 10% des cas sont lié à une trisomie 21.

20% des cas seraient en lien avec une prématurité avancée ou à une pathologie lors de l'accouchement voire une grossesse multiple.

Les causes postnatales, infections telles méningites ou encéphalites mais aussi les morts-subites rattrapées, les traumatismes ; sont aussi en cause dans 5 à 6 % des cas.

Les causes de la lésion peuvent être innées, comme c'est le cas des anomalies génétiques mais

³ Les pourcentages cités prennent leur source dans le livre de Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.22-23.

aussi acquises quand elles sont liées aux facteurs environnementaux.

«Les causes du polyhandicap sont très nombreuses et variées. Elles se situent toutes, essentiellement, au niveau d'une atteinte primaire et massive du système nerveux central avec répercussion sur développement cognitif, moteur et sensoriel. » (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, page 24).

A.1.4 Physiopathologie, neurologie

Le polyhandicap est la conséquence d'une atteinte cérébrale précoce et grave. Elle touche l'individu au début de son développement psychique et physique ce qui a bien sûr des conséquences sur le bien être physique et mental de la personne. Elle perturbe toute la construction de ce sujet. L'atteinte peut être isolée ou généralisée à d'autres organes.

« Le polyhandicap ou plutôt la polydéficience qui en découle ne résulte pas d'une juxtaposition de ces dysfonctionnements mais leur intrication ; en effet, ces dysfonctionnements sont les conséquences d'une même cause, ils retentissent les uns sur les autres, ils engendrent eux-mêmes d'autres dysfonctionnements secondaires. » (Euforpoly II, 2000-2001, p. 10).

Les lésions, résultant de l'atteinte cérébrale, varient selon leur origine, la nature et la date où elles apparaissent mettant alors en évidence les perturbations de développement cérébral. «Ce support neurophysiologique peut être schématiquement représenté par une boucle avec un point de départ : le stimulus capté par un récepteur sensoriel ou sensitif est transmis dans les voies nerveuses par l'influx nerveux jusqu'à des centres relais et des centres récepteurs situés dans le cerveau ; à ce niveau cérébral s'organise et se met en place la réponse motrice transmise jusqu'aux effecteurs moteurs par d'autres voies nerveuses. » (Ibid., p.12).

Pour la personne polyhandicapée, il peut y avoir un blocage, défaut à chaque stade de cette boucle neurologique entraînant les déficiences du sujet. Mais il faut préciser que dans son ensemble, le sujet manque de stimulations et ne peut donc pas toujours interagir dans son environnement comme il le souhaiterait.

A.2 Les Déficiences Primaires

Les déficiences primaires sont présentes dès la découverte du polyhandicap. Elles sont le plus souvent fixes, définitives et difficilement traitables.

A.2.1 Déficiences Motrices

La déficience motrice peut être assimilée à l'absence ou la diminution des facultés à agir dans l'espace environnant pour un sujet comme la préhension, la locomotion.

La déficience motrice principale que nous retrouvons chez des sujets polyhandicapés correspond à des mouvements anormaux symbolisés par des contractions musculaires involontaires qui se réalisent de façon sporadique pouvant alors gêner la motricité volontaire. Ceci est la conséquence d'une anomalie de programmation et/ou de l'exécution du mouvement. Ces gestes parasites sont localisés à un membre précis ou bien à tout le corps. Ils sont très perturbants surtout au niveau de la marche et des gestes quotidiens comme manger, écrire, s'habiller.

Il existe divers degrés d'atteinte selon la source et la nature de celle-ci :

- une agénésie d'une partie du corps.
- Une apraxie ou dyspraxie
- Une paralysie ou dystonie

L'atteinte la plus communément retrouvée est la dystonie⁴. D'autres formes d'atteintes peuvent être communes aux IMOC comme l'athétose⁵, la parésie⁶, la spasticité⁷.

De plus des douleurs peuvent accompagner ces gestes inhabituels ainsi que des déformations articulaires. « Les mouvements anormaux peuvent donc être responsables d'un handicap sévère, souvent évolutif, moteur et également social. » (Roubertie, Leydet et Echenne, Congrès Polyhandicap 2005, p.72).

De plus, ces types d'atteintes limitent les explorations sensorielles entraînant une diminution des capacités cognitives et excluant tout apprentissage.

A.2.1.1 Au niveau du Tonus

L'état de tension musculaire du sujet est le plus souvent exagéré ce qui met le sujet en hypertonie quasi permanente avec de nombreuses raideurs et de la spasticité ou bien amoindri ce qui provoque une hypotonie générale. Des différences subsistent selon les atteintes, l'état général du sujet.

⁴ La dystonie est une contraction musculaire tonique, involontaire et soutenue, entraînant des mouvements répétitifs de torsion ou des postures anormales. Les causes sont diverses : de formes génétiques familiales, conséquence d'une lésion cérébrale, d'origine post-anoxique ou bien due à une maladie métabolique complexe. (Roubertie, Leydet et Echenne, Congrès polyhandicap 2005, chapitre : handicap moteur et stimulation cérébrale, p.72)

⁵ L'athétose est caractérisée par des mouvements involontaires lents et ondulants, prédominants à la tête, aux mains et aux pieds. (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.28)

⁶ La parésie consiste dans une paralysie partielle entraînant notamment une diminution de la force musculaire. (Ibid.)

⁷ La spasticité réside dans une exagération du réflexe myotatique. (Ibid., p.28-29).

A.2.1.2 Au niveau Postural

Au cours de la première année de vie du polyhandicapé, nous voyons progressivement des tentatives pour redresser l'axe corporel : tenue de la tête, station assise avec puis sans soutien, station debout. Mais ces mises en place posturales sont souvent lentes et peu fiables par rapport à la normale. Le sujet sera éventuellement amené à la réalisation de mouvements par l'élaboration du ramper, de la marche pour le déplacement du corps. Mais il ne faut pas oublier les mouvements fins de la préhension et les mouvements plus complexes comme sauter, danser. Pour Boutin A.M., « les difficultés se situent dans l'organisation du mouvement et son intentionnalité. » (Euporpoly II, 2000-2001, p.13).

A.2.2 Déficience Mentale

Il est souvent attribué le terme de déficit ou retard intellectuel, mental pour ces sujets. La déficience peut être sévère, avec un Quotient Intellectuel compris entre 20 et 40 ; à profonde, QI inférieur à 20. Cette déficience apparaîtrait avant la majorité du sujet.

Cette déficience suggère par conséquent des difficultés à se repérer dans le temps et l'espace, des troubles de la mémoire et du raisonnement.

En revanche, il est important de préciser que certaines capacités sont préservées comme l'expression des émotions, capacité d'interagir avec l'environnement, la possibilité d'avoir une certaine autonomie. Il faut prendre en charge le sujet en fonction de ces compétences et non de ces manques.

A.2.3 Epilepsie

L'épilepsie touche 40 à 50 %⁸ des sujets polyhandicapés et se manifeste par crises, décharge électrique anormale des neurones qui peut être généralisée si elle touche tous les neurones ou dite partielle, si elle n'affecte qu'une partie des neurones. Une crise est dite grave selon sa durée et non son intensité, comme le montre l'état de mal, crise qui perdure dans le temps et qui peut entraîner des lésions cérébrales irréversibles.

D'après Dulac O. « chez l'enfant polyhandicapé, l'épilepsie pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. L'existence d'un polyhandicap augmente le risque d'épilepsie, sa sévérité, le risque de résistance, l'incidence des effets secondaires des médicaments et la difficulté à les reconnaître. » (Congrès Polyhandicap 2005, p.84).

En effet, le diagnostic est difficilement posé pour ces patients avec une difficulté qui s'accroît

⁸ Les pourcentages cités prennent leurs source dans le livre de Dalla Piazza et Godfroid, La personne polyhandicapée son évaluation et son suivi, p.30.

quand la reconnaissance du type de crise d'épilepsie doit se faire. Il est souvent dit qu'elles passent inaperçues. Une grande méfiance est requise lors des prescriptions dans les traitements car de nombreuses molécules ne sont pas tolérées.

Pour Dulac O., l'épilepsie « contribue à aggraver l'impact du polyhandicap, et à ce titre elle doit être contrôlée. Le polyhandicap complique le traitement de l'épilepsie en limitant le choix des médicaments, et en rendant difficile leur administration. » (Congrès Polyhandicap 2005, p.86-87).

A.2.4 Déficiences Sensorielles

Elles affectent essentiellement la vision, dans 40% des cas, l'audition et le toucher. Il faut prendre également en considération l'impact du vieillissement sur ces sujets. Globalement il y a des liens entre ces déficiences sensorielles et d'autres déficiences d'après leur origine.

A.3 **Déficiences Secondaires**

Elles sont principalement engendrées par les déficiences primaires. Elles sont évolutives et mettent fréquemment en danger la vie du sujet provoquant de nombreuses douleurs. Elles ne favorisent nullement l'évolution du sujet.

A.3.1 Déficiences Somatiques

A.3.1.1 Insuffisance respiratoire

Les insuffisances respiratoires sont très présentes chez ces sujets mettant en jeu leur pronostic vital. Il faut alors privilégier la prévention. Les mécanismes d'atteinte respiratoire peuvent être :

- des syndromes restrictifs avec le plus souvent une dyskinésie⁹ musculaire
- des syndromes obstructifs avec des obstructions hautes¹⁰ et des bronchospasmes¹¹
- l'encombrement bronchique est très fréquent et est favorisé par les troubles de la déglutition, une toux inefficace, des troubles digestifs comme le RGO

⁹ Anomalie de l'activité musculaire se traduisant par la survenue de mouvements anormaux ou par une gêne dans les mouvements volontaires, leur conférant un aspect anormal. (<http://www.larousse.com/dictionnaires/francais/dyskin%C3%A9sie/27142>). Source datant de décembre 2009.

¹⁰ Les obstructions hautes peuvent être liées à des obstructions amygdaliennes, une hypotonie pharyngée, à la trachéomalacie. (Estournet, Congrès Polyhandicap 2005, chapitre : Problèmes respiratoires et polyhandicap. La ventilation, pourquoi jusqu'où ?, p.74)

¹¹ Il est favorisé par le reflux gastro oesophagien, et est aggravé par l'encombrement mais répond aux thérapies inhalées par aérosol ou chambre d'inhalation. (Ibid., p.75)

- l'atteinte centrale
- la fibrose pulmonaire¹² (éventuellement suite à des troubles de la déglutition à long terme).

« Les apnées centrales sont très fréquentes chez la personne polyhandicapée, souvent associées aux apnées obstructives. On les met en évidence très simplement en observant le patient, car elles sont souvent très fréquentes. » (Estournet, Congrès Polyhandicap 2005, p.76).

L'insuffisance respiratoire peut être engendrée par une surinfection due à un encombrement pulmonaire suite aux fausses routes.

Pour lutter contre l'hypoventilation, il faut faire attention à la position du sujet quand il dort. Des traitements peuvent être mis en place comme des antibiotiques, une vaccination contre la grippe et les pneumocoques, des corticoïdes, des fluidifiants bronchiques, des broncho-dilatateurs par inhalation, des stimulants de l'immunité pour les plus jeunes, l'oxygénothérapie.

A.3.1.2 Troubles Alimentaires et Déglutition

Selon Boutin A.M. « les différentes étapes de la prise alimentaire, temps labial¹³, buccal et pharyngé, peuvent être en cause dans les troubles de déglutition que présente la personne polyhandicapée. » (Euforpoly II, 2000-2001, p.15) .

Les problèmes de dentition sont familiers ce qui entraînent des difficultés pour déglutir, l'ingestion engendrant de nombreux désordres nutritionnels (due à une carence d'apports et/ou des difficultés de prise alimentaire.). Les fausses routes¹⁴ sont alors fréquentes et dangereuses. Le manque de déglutition des aliments favorise les vomissements et les fausses routes. Les troubles digestifs majeurs sont le Reflux Gastro Œsophagien pouvant aller jusqu'à l'œsophagite ; un retard d'évacuation du contenu gastrique et la dilatation gastrique.

Au moment du repas, il est préconisé d'adapter au mieux la texture des aliments pour faciliter

¹² La fibrose pulmonaire est un développement anormal d'une variété de protéines entrant dans la constitution du tissu conjonctif (tissu de soutien) et plus particulièrement du fibroblaste et du collagène. Il s'agit de la partie intime des poumons que l'on appelle le parenchyme pulmonaire, situé au pourtour des alvéoles pulmonaires qui sont de petits sacs contenant l'air inspiré et permettant les échanges gazeux entre l'alvéole et le sang. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/poumons-5445.html>). Source datant de décembre 2009.

¹³ Le temps labial correspond à l'ouverture et fermeture de la bouche. Le temps buccal fait référence à ce qui se passe à l'intérieur de la bouche ; avec la motricité de la langue. Ces deux premiers temps qui sont perturbés entraînent une mauvaise préparation et un dysfonctionnement du troisième temps, temps pharyngé, qui est un réflexe. (Boutin, Euforpoly II, 2000-2001, p.15).

¹⁴ La fausse route résulte d'une apraxie buccolinguo-faciale associée à une paralysie du larynx ou d'un asynchronisme pharyngo-oesophagien. (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.31)

leur déglutition surtout pour les boissons. Il faut épaissir les aliments et liquides. Parfois, il est recommandé d'effectuer une gastrostomie¹⁵ pour mieux protéger les poumons (risque d'inondation et d'encombrements) et l'équilibre nutritionnel en cas de trop grandes complications. L'hydratation du sujet doit être une priorité, il ne doit jamais se retrouver en déshydratation ou sous-alimenté.

A.3.1.3 Troubles sphinctériens

La constipation est très présente et succède aux problèmes de déshydratation, peu d'exercices réalisés, faible musculature abdominale ainsi que l'absence de verticalisation etc.

Elle est difficile à surveiller.

Il y a aussi des diarrhées avec ou sans fécalome. La prise de laxatifs et un régime riche en fibres sont préconisés.

« Des troubles de l'élimination des urines se retrouvent dans le cas d'une vessie spastique et d'infections urinaires sur résidu vésical. » (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.33).

A.3.1.4 Problèmes orthopédiques

Les déformations orthopédiques sont présentes chez un grand nombre de sujets polyhandicapés. Elles font suite au déficit musculaire des atteintes neurologiques. Lorsque l'enfant est en pleine croissance, les déformations apparaissent. Les lésions cérébrales entraînent l'immobilité du patient avec parfois une grande spasticité, « des rétractions secondaires avec luxation des hanches, déviation grave de la colonne vertébrale et autres troubles orthopédiques. » (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.33). Une déformation des membres inférieurs existe souvent et peut se caractériser par une luxation de la tête fémorale contro-latérale qui à terme après installation, ne permet plus de tenue assise réelle.

La scoliose, la grande cyphose s'associent souvent aux déformations. Il est alors préconisé la mise en place de matériel adapté comme corset ou coquille. Pour résoudre des problèmes trop persistant ou grave, un traitement chirurgical est souvent requis tel qu'une greffe osseuse nommée arthrodèse¹⁶.

¹⁵ Création chirurgicale d'une ouverture permanente dans la paroi abdominale afin de permettre l'ingestion de nourriture. (<http://www.med.univ-rennes1.fr/iidris/cache/fr/26/2638>). Source datant de Décembre 2009.

¹⁶ Geste chirurgical dont la finalité est de provoquer l'ankylose (Immobilisation) d'une articulation. Cette intervention consiste à bloquer définitivement une articulation de façon à ce qu'elle ne soit plus source de douleurs et qu'elle soit stable. Après arthrodèse, la mobilité d'un membre ou de la région de l'organisme concernée par cette intervention est limitée en mobilité. Le but est d'obtenir une colonne vertébrale stable en position assise et non douloureuse sur un bassin d'aplomb. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/arthrodese-desarthrodese-5637.html>). Source datant de décembre 2009.

A.3.1.5 Les problèmes cutanés

Les soins cutanés sont importants pour une hygiène correcte du sujet même si cela est difficile à cause des raideurs, déformations du sujet.

La fragilité cutanée des sujets se définit essentiellement par des escarres ou des allergies. Les escarres peuvent être la conséquence des problèmes nutritionnels et du manque de mobilité spontanée ce qui provoque la fixité des appuis de la personne. Mais il y a aussi la présence de dermatoses très reconnaissables, nécessitant une prévention et un traitement approprié.

A.3.1.6 Troubles du sommeil

Le sommeil est altéré chez le polyhandicapé avec des modifications de rythme concernant l'alternance entre l'état d'éveil et de sommeil. Cette altération du rythme veille-sommeil peut être définie par des insomnies nocturnes, une hypersomnie diurne modifiant souvent la vigilance du sujet.

Il est possible de trouver des apnées du sommeil, « liées à une bascule de la langue qui survient pendant le sommeil et provoque alors une obstruction haute gênant la respiration et entraînant une hypooxygénation. » (Euforpoly II, 2000-2001, p.22).

A.3.1.7 La Douleur

Le seuil de la douleur semble plus élevé chez les polyhandicapés que la normale. Ils y sont très familiarisés comme le montre la liste précédente de tous les signes cliniques qui provoquent des douleurs sans oublier aussi les diverses manipulations que le sujet subit. Cette douleur est difficile à révéler et à repérer pour l'entourage. C'est donc à ce dernier de prêter attention aux signes évocateurs de douleur comme cris, modification de comportement, pleurs et du moment où on s'aperçoit de ces signes.

« Combe et Collignon (in Collignon et Collignon, 1999) ont développé l'échelle de San Salvador, du nom de l'établissement hospitalier français où a eu lieu la recherche. Le but de cette échelle est d'évaluer la douleur chez les enfants et les adultes polyhandicapés. Les auteurs se sont inspirés de la « Grille d'Observation Comportementale de la Douleur de l'Enfant » de Gustave Roussi (DEGR). » (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.36). L'observation est le maître mot pour la réalisation de cette échelle.

B LE SYNDROME D'ANGELMAN

B.1 Introduction au syndrome d'Angelman

B.1.1 Historique

Le premier homme qui décrit le syndrome fut le pédiatre anglais Harry Angelman en 1965. Il fit cette analyse suite à des observations faites sur trois enfants qui avaient en commun un retard de développement, de l'ataxie, des accès de rires prolongés, des traits crânio-faciaux reconnaissables, des crises d'épilepsie, une absence de langage oral et une hypopigmentation de la peau.

C'est en 1967 que deux autres cas furent observés, le sixième en 1972 et le septième en 1976 en Belgique. Le syndrome fut longtemps considéré comme extrêmement rare jusqu'au milieu des années 80.

La médecine a commencé à s'intéresser particulièrement à ce syndrome depuis 1987 suite à des découvertes dans le domaine de la génétique comme celle de la microdélétion¹⁷ de la région q11-q12 du chromosome 15, et surtout au niveau de l'analyse de l'électroencéphalogramme. Au fil du temps, des avancées prodigieuses ont été réalisées dans l'analyse de ce syndrome et notamment pour le diagnostic.

B.1.2 Plusieurs définitions pour un même syndrome

Au départ, Harry Angelman avait nommé les enfants atteints du syndrome des « enfants marionnettes » autrement dit « puppet children ». Il donna ce nom en vue de leur aspect jovial et leur démarche saccadée rappelant l'image d'une marionnette.

En 1967, Bower et Jeavons surnommèrent le syndrome « syndrome du pantin hilare » en lien avec l'ataxie présente chez le sujet (Prevot, 1999, p.91).

Par la suite, de nombreux auteurs évoqueront le terme de marionnette joyeuse. Suite à de nombreuses controverses par rapport au penchant péjoratif de ces divers noms, la maladie prit pour terminologie définitive le nom de celui qui l'a découvert en premier : Syndrome d'Angelman. De plus, les caractères morphologiques propres au syndrome rappellent un certain côté angélique d'où l'appellation « d'ange » souvent rencontrée. Si nous effectuons une simple analyse, le terme « Angelman » peut aussi être traduit par « l'homme ange ».

¹⁷ Il s'agit, comme leur nom le suggère, d'une catégorie particulière de délétions de toute petite taille dont la caractéristique principale est de ne pas être visible sur le caryotype standard. Ces pertes de matériel chromosomique concernent en effet au plus une sous-bande chromosomique et ne sont dépistées qu'avec les techniques de haute résolution ou actuellement par hybridation in situ fluorescente avec des sondes moléculaires spécifiques. (<http://cvirtuel.cochin.univ-paris5.fr/cytogen/2-1.htm>). Source datant de janvier 2010.

B.1.3 Définition du syndrome

Le syndrome d'Angelman est peu familier au monde scientifique de par sa complexité.

« Le tableau clinique qui l'accompagne révèle des troubles massifs du développement comportemental, orthophonique et psychomoteur. » (Prevot, 1999, p.91).

Si nous n'évoquons que les traits constants du syndrome, actuellement il est décrit cliniquement la présence de :

- rires faciles souvent définis comme signes pathognomoniques
- ataxie
- mouvements stéréotypés des bras nommés flapping
- déficience mentale sévère
- absence de langage
- microcéphalie postnatale
- crises épileptiques

Ce tableau clinique est très évocateur entre l'âge de 2 et 16 ans.

B.1.4 Incidences de la maladie

Selon Dalla Piazza S. « l'incidence supposée du syndrome d'Angelman n'a cessé d'augmenter depuis qu'on a tenté de l'estimer. Une grande étude épidémiologique réalisée à Göteborg en Suède sur un groupe d'enfants considérés comme autistes et épileptiques a permis de calculer une incidence attendue d'une personne sur 12 000 (Steffenburgh et al., 1996). » (Dalla Piazza et Dan, 2001, p.308).

B.2 Sémiologie : Manifestations cliniques selon les âges d'apparition

C'est entre un et trois ans que tous les signes majeurs caractéristiques de la maladie surgissent. L'espérance de vie de ces sujets semble normale ainsi que la fertilité.

B.2.1 A la naissance

En règle générale, tout ce qui peut concerner les antécédents anténataux et périnataux ne présentent aucune anomalie. A la naissance, ces enfants naissent comme tous les autres sans différence notable même en ce qui concerne le périmètre crânien. A l'examen clinique, le nouveau né apparaît hypertonique, raide avec des réflexes ostéotendineux rapides. Les premiers signes qui évoquent la présence d'une éventuelle maladie ne sont visibles qu'au cours de la première année de vie du sujet. Ces signes ne sont pas très spécifiques donc pas toujours faciles à déceler comme les difficultés d'alimentation, difficultés de succion et de régurgitations. Il est difficile de faire la part des choses face à ces signes très fréquents chez

un bébé. 70% des nourrissons angelman ont des difficultés d'alimentation pouvant alors subir un retard de prise de poids. Le bébé coordonne très mal ses mouvements linguaux, régurgite très souvent, ceci pouvant entraîner des reflux gastro-œsophagien.

B.2.2 Le retard du développement

Moncla A. et ses collègues évoquent qu'un « retard de développement psychomoteur s'affirme entre six et neuf mois, une hypotonie modérée est présente. Leur apparence joyeuse peut masquer un temps le retard psychomoteur, mais on remarque vite que leur sourire habituel ne correspond pas à une réponse sociale adaptée. » (Lacombe, 2006, p.20).

Le développement psychomoteur semble ralenti dans son ensemble. Un retard dans les acquisitions posturales de base est visible : La station assise n'est réalisée que vers le sixième ou neuvième mois. Le jeune enfant angelman présente une hypertonie périphérique et une hypotonie axiale. D'après Dalla Piazza S. et Dan B. « la marche est le plus souvent acquise, généralement entre dix huit mois et sept ans.

Elle est presque distinctive, avec une hypertonie et rotation externe des membres inférieurs, une base de sustentation élargie, une flexion des membres supérieurs en chandelier et parfois des secousses myocloniques.» (Dalla Piazza et Dan, 2001, p.309).

Les gestes concernant la motricité fine mais aussi globale sont saccadés. L'enfant présente souvent des tremblements d'actions qui définiront des myoclonies¹⁸ dans divers segments corporels. Les tentatives de préhension s'opèrent vers six ou sept mois. « La préhension reste palmaire jusqu'à deux ans où on observe parfois un tremblement intentionnel grossier (myoclonies segmentaires). » (Prevot, 1999, p.92). Le sourire et la relation sociale apparaissent normalement aux âges requis.

B.2.3 Les caractéristiques faciales

Des traits morphologiques sont observables chez les sujets comme le fait d'avoir des yeux de couleur claire, le plus souvent bleu, avec un strabisme. Les cheveux sont également clairs sans oublier la couleur de la peau, très pale (hypopigmentation). D'autres caractéristiques sont évoquées comme un nez pointu, une petite tête, des yeux enfoncés. Selon Dalla Piazza S. et Dan B. « la bouche est large et souriante, les dents écartées. La mandibule est saillante et l'arrière de la tête plat. La bouche reste ouverte avec, parfois, protrusion de la langue. » (Dalla Piazza et Dan, 2001, p.309). Collignon confirme aussi cette description. Ainsi une

¹⁸ Une Myoclonie est une contraction soudaine d'un muscle ou d'une partie de muscle généralement dans un membre. (Marieb, p. 498)

dysmorphie peut être visible avec une protrusion¹⁹ de la langue, énoptalmie²⁰, une hypoplasie²¹ malaire. Un prognathisme²² peut se surajouter aux divers traits déjà évoqués.

B.2.4 Le comportement général

Suite à l'ataxie mais aussi à l'hypertonie des membres inférieurs, le sujet possède une déambulation particulière : marche instable, polygone de sustentation élargi, jambes hypertoniques, bras en chandelier ou en flexion au niveau du coude avec des balancements, agitations dans l'espace environnant. Ceci peut rappeler la description d'un pantin.

Quand on observe un sujet atteint de ce syndrome il est frappant de voir leurs rires, sourires très fréquents mais aussi leur caractère jovial définissant alors un profil psychologique particulier. Ceci répond à l'élaboration d'un phénotype comportemental spécifique avec comme élément central et surtout constant : ce sourire permanent donnant un aspect joyeux au sujet.

« Ces accès de rires ne sont pas réellement spontanés mais déclenchés par toute stimulation, même inadéquate. Ces accès sont prolongés et deviennent vite incontrôlables. Ils s'accompagnent d'une grande agitation psychomotrice avec battements des avant bras, témoignant de l'hyperexcitabilité de ces patients. Ces enfants ont une attirance particulière pour l'eau, et réclament un bain qui peut déclencher parfois chez eux des grands accès de rires avec un état de grande excitation. » (Lacombe, 2006, p.27).

Collignon P. confirme l'avis de Moncla A. en disant : « l'hyperactivité, l'instabilité avec une attention très brève sont des traits constants. Le contact avec l'eau fascine ces enfants et semble leur procurer un plaisir intense. » (Collignon, 1998, p.117).

La concentration des sujets angelman est souvent labile et présente dès l'enfance comme

¹⁹ Terme issu du latin pro : en avant, et trudere : pousser. État anormal d'un organe (ou d'une partie d'un organe) poussé en avant à la suite d'un processus pathologique (affection quelconque). (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/protrusion-3867.html>) Source datant de janvier 2010.

²⁰ Terme issu du grec en : en dedans, et opthalmos : œil. Position anormale du globe oculaire, situé plus profondément dans l'orbite que la normale. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/enoptalmie-1713.html>) Source datant de janvier 2010.

²¹ Mot issu de hupo signifiant dessous, et de plassein, formé. Appelé également hypoplastique, l'hypoplasie est l'insuffisance de développement d'un organe ou d'un tissu (ensemble de cellules) composant un organe. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/hypoplasie-2455.html>) Source datant de janvier 2010.

²² Proéminence d'une ou des deux mâchoires, inférieures ou supérieures. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/prognathisme-3841.html>) Source datant de janvier 2010.

l'instabilité. Leur mémoire est bonne surtout en ce qui concerne les visages et les directions. Les troubles du sommeil débutent vers un an : ce sont des enfants qui dorment peu et qui présentent une certaine hyperactivité. 90% des patients ont des troubles du sommeil liés à de mauvais cycles de sommeil. Deux enfants sur trois ont des troubles de l'alimentation et du sommeil.

Ils prennent plaisir à répéter les mêmes jeux, ont une attirance vers l'eau, les ballons, la télévision et apprécient de s'admirer dans un miroir. Ils apprécient les visionnages d'images ou de vidéos. Les sujets angelman aiment particulièrement toucher et sont sensibles aux stimulations tactiles.

Parfois ces personnes peuvent avoir des comportements agressifs envers leur entourage. Cette agressivité peut être la conséquence d'une frustration suite à un manque de compréhension par l'entourage de ce qu'a voulu exprimer le sujet. La colère et le refus s'expriment plutôt par des cris et des pleurs.

Durant l'enfance et adolescence, nous pouvons observer des améliorations concernant le comportement général du sujet comme une diminution de l'hyperactivité, instabilité qui s'atténuent ainsi qu'un endormissement plus aisé, les troubles du sommeil disparaissent.

B.2.5 Épilepsie

Les crises épileptiques débutent en général vers l'âge de deux ans pour 80 à 90% des sujets. Le contrôle de ces crises durant l'enfance semble difficile. « Des états d'absence avec des myoclonies peuvent s'observer, mais sont peu évidents à repérer surtout chez le nourrisson. L'électroencéphalogramme, même en l'absence de crise, présente des caractéristiques particulières. » (Lacombe, 2006, p.21).

Il y a une alternance entre les périodes de crises et les périodes dites calmes. Dans la majorité des cas, les crises s'atténuent ou disparaissent vers l'âge de 10 ans. Plusieurs types de crises peuvent s'opérer chez un même individu. Les crises que nous rencontrons le plus souvent chez ces personnes sont les crises atoniques²³, myocloniques et les absences atypiques. Les crises cloniques généralisées sont beaucoup moins présentes ainsi que les crises partielles. Il a été signalé d'éventuels spasmes infantiles. Il peut aussi survenir des crises généralisées tonicocloniques et des crises hémocloniques qui peuvent être fébriles ou non.

Les crises épileptiques régressent habituellement avant l'adolescence mais peuvent ressurgir à l'âge adulte donc un suivi à long terme est nécessaire.

²³ Pour tout ce qui concerne les termes spécifiques des différentes classes de crises épileptiques que nous pouvons rencontrer, se référer à l'annexe pour le complément d'informations sur l'épilepsie.

B.2.6 Le développement cognitif

« Leur déficit d'attention, leur instabilité, l'absence de langage et leur incoordination psychomotrice compromettent la mesure correcte de leurs capacités, surtout pendant la petite enfance. Dans cette situation, le résultat des tests est toujours très péjoratif. »

(Lacombe, 2006, p.26).

Les personnes atteintes du syndrome sont dotées d'une grande sociabilité et rentrent facilement en contact avec leurs proches et communiquent par le biais de gestes et d'affects. Elles peuvent facilement être intégrées à des activités en groupe et être responsables de simples faits de la vie quotidienne. D'après les dires de Moncla A. et ses collègues, « chez les jeunes adultes, on observe une capacité préservée de poursuivre des apprentissages et il n'a pas été noté de détérioration des facultés avec l'âge. Leur autonomie est relative. Ils ont en règle générale besoin d'une aide pour s'habiller ; ils peuvent acquérir la propreté même très tard. Ils sont capables de manger seuls. » (Lacombe, 2006, p.26).

Une étude comparative a été réalisée (Missa et al., 1997) chez des individus porteurs du syndrome par rapport à d'autres atteints du syndrome de Down, du syndrome de Rett, et des sujets présentant une IMC.

Les résultats évoquent certaines différences : par rapport aux autres les personnes porteuses du syndrome possèdent un bon vécu corporel et une intégration perceptivo motrice correcte. Elles sont en revanche moins dans la représentation mentale.

N'oublions pas que chaque sujet est différent et que les capacités décrites le plus fréquemment ne sont pas toutes applicables à telle ou telle personne : il y a de réelles variations inter individuelles !

B.2.7 Langage et communication

En ce qui concerne le langage, le bébé atteint du syndrome ne possède quasiment pas de vocalises durant les premières années de vie. « Les nourrissons et les jeunes enfants se manifestent peu et babillent moins que la normale. Autour de l'âge de dix à dix huit mois, un seul mot dissyllabique, « mama », est prononcé, mais peu fréquemment et de façon inappropriée. » (Lacombe, 2006, p.26)

Le retard langagier est flagrant vers deux ans. Il est important de signaler leur capacité à apprendre des gestes de communication non verbale et de pouvoir répondre, interagir.

Pour la plupart des personnes « angelman », l'expressivité langagière sera réduite et faible, entre cinq à six mots discernables, mais avec de grandes difficultés de prononciation ce qui provoque souvent une réduction du mot à une syllabe.

En revanche, la compréhension de consignes verbales simples est maintenue ainsi que les facultés pour chacun de pouvoir entrer en interactions avec autrui. Il est dit que « l'absence de développement du langage contraste avec une compréhension qui semble relativement meilleure. Le plus souvent ces enfants prononcent, avec d'importantes difficultés articulatoires, des syllabes plutôt que des mots. » (Ibid., p.20).

91% des sujets peuvent exécuter un ordre verbal simple. Cette bonne intégration des paroles permettra aux sujets d'être actif dans les actions quotidiennes aisées. Mais « la quasi absence d'émissions vocales, puis les difficultés articulatoires ainsi que l'impossibilité d'imitation des mouvements buccaux, évoquent une apraxie²⁴ oromotrice sévère qui paraît déterminante. » (Ibid., p.26). Collignon P., Prévot J-E., Dalla Piazza S. et Dan B. évoquent plutôt une dyspraxie oromotrice.

B.2.8 Les Problèmes Orthopédiques

Il est fréquent qu'une scoliose apparaisse au cours de l'adolescence surtout avec la poussée de croissance.

Ces problèmes liés à la zone dorsale et au rachis provoquent de nombreuses difficultés pour marcher ce qui aggrave le tableau clinique. Il est donc recommandé de faire régulièrement des radiographies du rachis à toute observation douteuse mais aussi pendant la poussée de croissance du sujet. C'est toujours dans cette période fatidique que peuvent apparaître d'autres déformations au niveau des pieds, avec des pieds valgus²⁵ ou pied varus²⁶, mais aussi des rétractions du tendon d'Achille, genu valgum. Les Problèmes Ophtalmologiques

Dès le plus jeune âge un patient atteint du syndrome peut avoir un strabisme. Il faut surveiller l'œil du sujet surtout à l'âge adulte car des kératocônes²⁷ peuvent se mettre en place rapidement.

²⁴ L'apraxie est une déficience de la capacité d'initier et/ou d'exécuter des mouvements volontaires y compris en l'absence de paralysie musculaire et d'agnosie (trouble de la reconnaissance et de l'identification des objets.).(Ballouard, 2008, p.167).

²⁵ Cet adjectif est réservé à un membre ou à un segment de membre qui présente une forme déviée en dehors. Autrement dit, un membre en position de valgus s'écarte vers l'extérieur par rapport à l'axe du corps. L'exemple le plus souvent retenu est celui du genu valgum, traduisant la déviation de l'axe de la jambe vers l'extérieur de l'axe de la cuisse : quand les genoux sont accolés l'un contre l'autre, cette position entraîne un écartement des pieds. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/valgus-4741.html>). Source datant de janvier 2010.

²⁶ Un membre ou un segment de membre en varus est tourné, dévié en dedans, vers l'axe du corps. (<http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/varus-4755.html>). Source datant de janvier 2010.

²⁷ Le kératocône correspond à une déformation de la cornée (le revêtement transparent de l'iris et de la pupille de l'œil) qui s'amincit progressivement, perd sa forme sphérique normale et prend une forme de cône irrégulier. Cette déformation, survenant souvent vers la fin de l'adolescence, engendre des troubles de la vision (vue brouillée et déformée et mauvaise vision de loin) qui nécessitent le port de lentilles spécialisées. Le kératocône atteint généralement les deux yeux, mais pas avec la même sévérité. Le kératocône qui n'est pas contagieux est une pathologie oculaire non inflammatoire. (<http://www.keratocone.net/definition.html>) Source datant de janvier 2010.

B.3 La Génétique

Tout d'abord, le Syndrome d'Angelman est dû à diverses anomalies moléculaires se trouvant sur une région spécifique du chromosome 15 du sujet, cette région est nommée q11-q12. Toutes ces anomalies mènent à un point commun, point central de cette maladie : l'absence ou la non expression de cette région génomique d'origine maternelle. L'évaluation spécifique de chaque anomalie a permis d'ériger une classification et quatre classes ont donc été définies : Classe I à IV.

Il semble que « leur recherche est indispensable pour le conseil génétique. Il reste un petit nombre de cas (Classe V) sans anomalie identifiable à ce jour. » (Lacombe, 2006, p.21)

B.3.1 Comparaison entre le syndrome de Prader Willi et le syndrome d'Angelman

D'après Dalla Piazza S. et Dan B. « plus de deux tiers des patients ont une délétion²⁸ sur le bras long du chromosome 15 (gène 15q11-13).

Cette région est aussi responsable du syndrome de Prader Willi pourtant cliniquement distinct. » (Dalla Piazza et Dan, 2001, p.311). Cette description d'une anomalie chromosomique similaire à deux syndromes suscitera un grand intérêt médical et scientifique comme le prouve aussi l'avis de Moncla A. quelques années plus tard : « l'altération de cette région (région 15q11-q12) est commune à deux syndromes distincts, le syndrome d'Angelman et le syndrome de Prader Willi. Les régions critiques des deux syndromes sont finalement apparues différentes. » (Lacombe, 2006, p.21). Il sera dit ensuite que la délétion d'origine paternelle provoque le syndrome de Prader Willi alors qu'une maternelle engendre le syndrome d'Angelman.

B.3.2 Les différentes Classes d'anomalies

B.3.2.1 La Classe I : Microdélétion de la région 15q11-q12

Cette microdélétion d'origine exclusivement maternelle est présente dans 65 à 70 % des cas. « On note la présence de séquences répétées de type duplicon, favorisant des échanges inégaux et expliquant l'apparition de la délétion de façon accidentelle et récurrente dans la population générale. » (Lacombe, 2006, p.22).

Il a été mis en évidence un grand nombre de délétions suite à des modifications équilibrées d'origine maternelle comme des inversions ou bien translocations réciproques voire même

²⁸ Remaniement chromosomique correspondant à la perte d'un fragment d'ADN pouvant aller d'une seule paire de base à un grand fragment de chromosome (gènes). (http://www.futura-sciences.com/fr/definition/t/genetique-2/d/deletion_127/). Source datant de janvier 2010.

« la présence d'une mosaïque germinale » maternelle. C'est pour cette raison qu'il est indispensable d'analyser ces critères génomiques en établissant une étude cytogénétique de la mère du sujet atteint.

Les sujets ayant cette délétion montrent un phénotype très riche en symptômes. Ainsi la présence de microcéphalie, d'épilepsie et d'ataxie est beaucoup plus importante chez ces sujets avec une déficience mentale sévère.

B.3.2.2 La Classe II : Disomie Paternelle du chromosome 15

Le syndrome d'Angelman peut aussi être dû, dans 2 à 5% des cas, à une disomie uniparentale paternelle, c'est-à-dire que les deux chromosomes 15 du père sont présents et aucun de la mère. Cette anomalie peut être visible uniquement par des techniques de biologie moléculaire. Il sera donc intéressant de savoir la mutation responsable de ce défaut d'empreinte.

Il est important de dire que cette disomie et la microdélétion, vue précédemment, ont les mêmes conséquences, c'est-à-dire l'absence du gène q11-q12 pour le chromosome 15 d'origine maternelle.

B.3.2.3 La Classe III : Anomalie de l'empreinte parentale ou défaut d'empreinte parentale

Il peut y avoir dans 2 à 5% des cas, un défaut de méthylation de la région génomique concernée par la maladie. Ces anomalies peuvent être transmises sur un mode dominant « soumis à empreinte parentale. Le syndrome d'Angelman apparaît lorsque l'individu hérite cette délétion de sa mère. » Dans la majorité des cas ces anomalies d'empreinte s'organisent au hasard.

Les sujets atteints par la Classe II et III possèdent des atteintes symptomatiques plus légères que ceux de la Classe I. La déficience mentale semble moins lourde avec des capacités cognitives utilisables. Ils peuvent avoir plus accès à une communication verbale mais aussi non verbale. Il peut y avoir absence d'épilepsie, de microcéphalie et une légère ataxie. La croissance semble normale et peut même être parfois excessive.

B.3.2.4 La Classe IV : Mutation du gène UBE3A

Dans 15% des cas, le syndrome est dû à une mutation du gène UBE3A. Les sujets atteints de cette classe d'anomalie ne possèdent aucun défaut de méthylation. Cette mutation est transmise par la mère du sujet sur un mode dominant dans 75% des cas. « Dans 25% des cas elle est sporadique mais des récurrences familiales ont été rapportées probablement liées à une

mosaïque germinale. » (Lacombe, 2006, p.23). Les sujets de cette Classe présentent un phénotype intermédiaire entre ceux pouvant avoir une disomie et ceux ayant une délétion.

B.4 Diagnostic

En 1991 a été mis en place des critères de diagnostic clinique. Ils sont d'une grande aide pour le diagnostic. « Le caractère progressif de la constitution des troubles est un critère essentiel du diagnostic. » (Collignon, 1998, p.116).

L'évaluation de ce diagnostic doit se faire sur une base clinique du fait des caractères imprécis des anomalies moléculaires, tout en prenant en considération les modalités physiques et comportementales. Le diagnostic doit aussi s'appuyer sur l'électroencéphalogramme voire un approfondissement génétique.

Les auteurs cités précédemment sur le syndrome, évoquent également l'importance de mêler les analyses cytogénétiques à la biologie moléculaire déjà évoquée. En revanche, si le syndrome est causé par une anomalie de Classe IV, le diagnostic est difficilement réalisable. « Il est possible toutefois de porter un diagnostic précocement avant l'âge de deux ans par l'observation attentive du comportement et de l'électroencéphalogramme dont le tracé est très évocateur. » (Prevot, 1999, p.91).

B.4.1 Diagnostic anténatal

« Seuls certains cas dus à des anomalies de l'empreinte génomique, une mutation du gène UBE3A, des remaniements particuliers du chromosome 15 ou encore des anomalies non encore identifiables sont associés à un risque de récurrence. » (Dalla Piazza et Dan, 2001, p.313). Dans les trois premiers cas d'anomalie génétique, des analyses du génome peuvent être faite à partir du premier trimestre d'une grossesse à l'aide d'un prélèvement de cellules trophoblastiques²⁹.

B.4.2 Diagnostics prénatal

« Le diagnostic prénatal est possible lorsque l'anomalie a été retrouvée [...] En l'absence d'anomalie moléculaire, aucun moyen de diagnostic prénatal n'est possible. » (Lacombe, 2006, p.24).

Selon les diverses classes d'anomalies du syndrome, le risque de récurrence peut être différent. Pour les Classe I et II ; le risque de récurrence est faible avec un diagnostic

²⁹ Le trophoblaste est une couche superficielle et nourricière du placenta (organe reliant l'embryon à la mère pendant la grossesse. (<http://dictionnaire.doctissimo.fr/definition-trophoblaste.htm>). Source datant de janvier 2010.

rassurant du conseil génétique pour la famille du sujet. Pour ce qui est des Classe III et IV, il y a un risque de récurrence beaucoup plus important soit environ 50%. Une enquête familiale doit alors être mise en place.

B.4.3 Diagnostics différentiels

- Encéphalopathie avec ataxie : il est défini par une symptomatologie neuronale avec des crises comitiales, des dégradations au niveau langagier et des troubles des affects. Ceci est une maladie neurologique chronique dûe à des atteintes ante et post natales dans la région du cerveau.
- Syndrome de Rett : les points communs avec le syndrome d'Angelman sont la déambulation particulière suite à l'ataxie et la microcéphalie. La différence qui permet de dissocier les deux syndromes est la possession de stéréotypies pour le syndrome de Rett.
- Alpha-thalassémie avec retard mental lié à l'X : il s'agit d'une maladie génétique décrite par une anomalie au niveau de la synthèse de l'hémoglobine. Elle est héréditaire et provoque un retard de croissance et une déformation crânienne.

C DE LA SOMETHESIE AU TOUCHER : LE ROLE DE LA PEAU

Le toucher, aussi appelé tact, est l'un de nos cinq sens qui apparait essentiel pour la survie et le développement de notre espèce, l'exploration, la reconnaissance, la découverte de l'environnement, la locomotion ou la marche, la préhension des objets et la nutrition ou la quête d'un espace agréable, les contacts sociaux, la sexualité...

Le toucher dans sa dépendance à la peau est le sens le moins vulnérable : quand la vue ou l'ouïe sont altérées, le tact permet encore une interaction fine avec le monde environnant.

C.1 Préambule sur la Somesthésie

Le mot somesthésie vient du mot « soma » signifiant corps et « aisthesie » sensations. La somesthésie appelée aussi sensibilité du corps, constitue un des systèmes sensoriels de l'organisme, elle concerne différentes stimulations d'origine cutanée et somatique donnant lieu à des perceptions conscientes.

Le terme de somesthésie désigne un ensemble de différentes sensations (pression, chaleur, douleur ...) qui proviennent de plusieurs régions du corps mais essentiellement de la peau. La

somesthésie s'établit à partir des informations fournies par de nombreux récepteurs sensitifs du système somatosensoriel, localisés dans les tissus de l'organisme (mécanorécepteurs du derme et des viscères, fuseaux neuromusculaires des muscles, fuseaux neurotendineux des tendons, plexus de la racine des poils ...).

La somesthésie est définie par quatre modalités principales :

- la sensibilité tactile (superficielle et profonde) avec le tact grossier pour la détection de la position d'une stimulation sans déplacement et le tact fin pour la reconnaissance de la taille, de la forme d'un objet.
- la sensibilité proprioceptive (statique pour la prise de conscience de la position d'un membre, dynamique pour la prise de conscience d'un mouvement d'un membre.)
- la sensibilité thermique
- la sensibilité aux stimulations nociceptives : la douleur.

Si l'on considère la provenance des informations traitées, nous notons que la somesthésie concerne trois types de sensibilité : l'extéroceptive (sensibilité aux stimulations extérieures) ; la proprioceptive (position et mouvement du corps) et l'intéroceptive (sensibilité viscérale et interne).

La somesthésie est le principal système sensoriel de l'organisme humain. La stimulation du corps est un besoin fondamental.

«On peut vivre aveugle, sourd, privé de goût et d'odorat. Sans l'intégrité de la majeure partie de la peau, on ne survit pas. » (Anzieu, 1995, p.35-36). Nous pouvons survivre sans l'un des autres systèmes sensoriels (cécité, surdité, agueusie) mais par contre la privation des stimulations somesthésiques provoque des troubles psychologiques, majeurs et irréversibles.

C.2 Premières approches de la peau et du toucher

C.2.1 Introduction sur la notion de peau

La peau est un organe composé de plusieurs couches de tissus. Elle est issue de l'ectoderme, la plus extérieure des trois couches cellulaires de l'embryon. Chez l'Homme, elle est l'un des organes les plus importants du corps en regard de sa surface et de sa masse : chez l'adulte, environ 2 m² pour 5 kg. Elle joue, entre autres, le rôle d'enveloppe protectrice du corps.

La peau possède quatre fonctions physiologiques :

- Rôle de protection vis-à-vis de l'extérieur surtout les radiations et les agressions, empêchant d'éventuelles entrées
- Organe majeur des sens
- Régule la température corporelle

- Rôle métabolique : métabolisme des réserves en graisse, eau et sel.

La peau représente un ensemble d'organes, pouvant réagir à de nombreux stimuli. Elle est également responsable de nombreuses fonctions biologiques comme la stimulation de la respiration, digestion, elle sécrète et élimine...d'où un rôle majeur dans la fonction métabolique de chaque être humain. Ainsi nous pouvons dire que la peau assure « le maintien global du corps, le pare excitation et la richesse de la sensibilité. ». (Anzieu, 1995, p.38) C'est par ce « pare excitation » que la peau délimite l'extérieur de l'intérieur. Il est possible de transposer cette notion de frontière d'une manière plus psychique : avec notamment la notion de « moi » différencié du « non moi ».

Par ailleurs, Anzieu D. définit la peau comme étant « perméable et imperméable. Elle est superficielle et profonde. Elle est véridique et trompeuse [...] elle appelle des investissements libidinaux autant que narcissiques que sexuels. » (Ibid., p.39).

La peau est donc un centre essentiel de la séduction et du bien être du sujet, même si elle nous fait éprouver parfois de la douleur. Elle transmet au système nerveux central les informations venues des stimuli extérieurs.

Elle est d'une extrême sensibilité mais aussi fragilité. Les parties les plus sensibles sont le visage avec notamment la bouche, les paumes de mains et plantes de pieds (d'après l'Homunculus Sensoriel).

C'est grâce à la peau que le bébé noue ses premières interactions avec sa mère quand elle le prend dans les bras ou le pose sur sa poitrine. Elle est l'enveloppe protectrice du nouveau-né.

C.2.2 Développement du toucher, de la peau du fœtus au nourrisson

La peau est le premier-né de nos organes ce qui permet au toucher d'être le premier sens à se développer chez l'embryon.

Dès la grossesse, le jeune enfant se développe dans un bain sensoriel, cutané, riche et complexe permettant l'élaboration du système perception-conscience de l'enfant, qui favorise le sentiment d'exister dans le monde environnant. Ainsi l'embryon se développe en étant étroitement lié aux stimulations extérieures qui lui parviennent à travers la peau maternelle. C'est ainsi qu'Anzieu D. affirme que « le langage véhicule bien la notion préconsciente que la peau de la mère est la peau première. » (Ibid., p.35).

Montagu A. pense aussi que « dans la matrice, baigné du liquide amniotique, le conceptus mène une existence aquatique, « balancé dans le berceau des profondeurs ». » (Montagu, 1979, p.9). La peau doit déjà être résistante pour ne pas absorber ni s'imbiber de ce liquide. La peau du bébé vit de nombreuses expériences, sensations dans le ventre de la mère.

Le fœtus réagit aux stimulations corporelles dès deux mois et demi. Suite à des recherches, Chanquoy L. et Negro I. affirment que « les fœtus étaient sensibles à l'effleurement de leur lèvre supérieure dès la fin de la septième semaine de vie in utero, de la paume de leur main autour de la dixième semaine, de l'ensemble du corps (hormis le dos et le sommet de la tête) vers treizième-quatorzième semaines. » (Chanquoy et Negro, 2004, p.73).

A partir de l'accouchement, la peau informe des nouvelles données externes pour une meilleure adaptation à l'environnement. A la naissance, les bébés possèdent des réflexes d'agrippement, grasping. Ce sont les premières manifestations face aux stimulations tactiles. Dès que les coordinations seront plus aisées le bébé pourra faire un lien entre la main et la bouche pour mieux découvrir les objets.

Dès la naissance, la peau que le nourrisson découvre est celle des mains et des seins de sa mère. Sa bouche l'aide à analyser les objets mais aussi à s'alimenter pouvant l'amener à comprendre qu'il existe des êtres animés et inanimés. D'après Montagu A. « les premières perceptions s'organisent autour de la tétée, source de multiples sensations cutanées et tactiles. » (1979, p.84). Ainsi il est possible de faire un parallèle avec ce que dit Anzieu D. : « L'incorporation de l'objet par la peau est peut être antérieure à son absorption par la bouche. » (1995, p.39). Alors la projection de l'enveloppe corporelle sur un objet extérieur est fréquente chez le nouveau né.

Au cours des premiers mois de développement, le bébé est toujours en lien direct avec sa mère. De cette façon certains critères se différencient selon le comportement de la mère : si elle est « suffisamment bonne », si elle est capable de satisfaire les besoins de son enfant. La relation mère nourrisson est alors omnipotente après l'accouchement.

Pour Chanquoy L. et Negro I. « tous les professionnels de la petite enfance soulignent d'ailleurs le rôle fondamental de la stimulation tactile au cours des premiers mois. Dans de nombreuses cultures, ces contacts sont considérés d'instinct comme très importants. Les mères africaines n'hésitent pas à avoir un contact « peau à peau » avec leur bébé pour leur bon développement futur. » (2004, p.86).

Mais le développement de la peau s'effectue au cours de la vie entière et est étroitement lié aux stimulations environnantes.

C.2.3 Capacité des perceptions tactiles

Un principe important sur les perceptions du tact doit être défini. Tout comme Freud le signifiait : le toucher a une structure réflexive. Une partie qui touche, exemple le doigt de la main est en lien avec une partie qui est touchée comme le ventre, le pied lorsque le bébé

découvre son corps. C'est sur le modèle de cette réflexivité que se construisent les autres réflexivités sensorielles.

Durant le sommeil, la peau est le sens le plus vigilant et le premier à se remettre en action. En réalité elle est mise à contribution dans tous les actes de la vie quotidienne. La peau est aussi mise en jeu lors des bains, douches que le sujet peut prendre. « De Platon à nos jours, tous ceux qui ont parlé de la peau ont fait l'éloge de la nudité par opposition au corps habillé. » (Montagu, 1979, p.121). En effet l'absence de vêtements lors des bains procure de nouvelles sensations à la peau. La douche provoque une stimulation active et rapide de la peau, amenant souvent le sujet à une modification de sa respiration, qui entraîne pour certains la libération de chansons, cris. Un bain est plus apaisant.

Le système tactile contribue au sentiment de sécurité affective de l'enfant. Il lui permet donc de découvrir son corps progressivement car il le méconnaît ainsi que ses limites corporelles. Comme le dit Ferland F. « En étant touché et en touchant lui-même des objets et des personnes, l'enfant enregistre des messages venant des différentes parties de son corps. » (2004, p.43). Grâce aux stimulations tactiles l'enfant prend conscience de son corps. C'est en touchant les objets environnants que l'enfant va découvrir l'existence de textures plus ou moins agréables, le poids de ces derniers ainsi que leur forme.

Toute information tactile est transmise au système nerveux central par le biais de la peau qui possède des récepteurs spécifiques aux stimuli extérieurs.

Pour Anzieu, « la peau soustrait l'équilibre de notre milieu interne aux perturbations exogènes, mais dans sa forme, sa texture, sa coloration, ses cicatrices, elle conserve des marques de ces perturbations. » (Anzieu, 1995, p.39). La peau ne conserve pas tout à l'intérieur du sujet, elle fait transparaître parfois certaines réactions. C'est ainsi qu'elle joue un facteur important face aux regards et avis des autres car elle renvoie notre bon ou mauvais état de santé à autrui. Les messages délivrés par la peau ne rendent pas toujours compte du réel état du sujet car de nombreuses manœuvres existent pour y remédier comme les cosmétiques, la chirurgie, le bronzage etc.

C.2.4 Le toucher chez les sujets atteints du syndrome d'Angelman.

La perception du toucher ne semble pas détériorée chez les sujets atteints du syndrome. La majorité d'entre eux se réjouissent à toucher des objets avec leurs mains. Une stéréotypie manuelle est malgré tout à rappeler avec une nette tendance à frapper dans les mains ou à agiter les mains à la manière d'un battement d'ailes, surtout à la marche ou dans des moments d'excitation. Ils peuvent manifester un intérêt particulier pour certaines textures.

En revanche, pour certains individus porteurs du syndrome, la bonne localisation des stimuli tactiles semble manquer de précision. La discrimination spatiale entre des stimuli distincts, importante pour la résolution des détails, semble difficile. Cela peut suggérer une diminution de la densité des mécanorécepteurs impliqués dans la sensation tactile ou bien que les cellules réceptrices posséderaient de larges champs récepteurs se chevauchant avec ceux des cellules adjacentes. La répartition précise de la localisation topographique de l'information sensorielle dans le cortex sensoriel dépend grandement de l'expérience. C'est pour cela que les stimulations sont essentielles pour créer ces expériences.

Tout cela entraînerait d'importantes implications en matière de prise en charge, en particulier lors de la petite enfance mais également plus tard, étant donné la persistance des propriétés plastiques induites par l'utilisation du cortex sensoriel jusqu'à l'âge adulte.

C.3 Regards vers la psychologie et psychanalyse

C.3.1 Vers une intégration du Moi

Cette notion d'intégration du Moi nous vient du domaine de la psychanalyse.

« Lorsque les soins maternels ne sont pas suffisamment bons, la maturation du moi de l'enfant ne peut s'effectuer, ou bien le développement du moi est nécessairement déformé dans certains aspects d'une importance vitale. » (Winnicott, 1962, p.10).

Pendant les premiers mois de vie du nourrisson, l'amour maternel, l'attention que l'on porte au bébé se définit essentiellement en termes de soins corporels surtout dans la dyade mère bébé (ou père bébé). Il est essentiel de bien soutenir et manipuler son nourrisson sans oublier la façon de lui montrer des objets, de l'amener à la découverte du monde extérieur qui l'entoure.

Le développement du Moi s'élabore sur divers principes :

- au cours de la maturation, un procédé essentiel est le fait d'exprimer de différentes manières le principe d'intégration : intégration de l'espace, du corps, du temps, des autres qui nous entourent etc. Si cette intégration est réussie alors elle conduira l'enfant à un état d'unité.
- « le moi se fonde sur le moi corporel, mais c'est seulement lorsque tout se passe bien que la personne du nourrisson commence à se rattacher au corps et aux fonctions corporelles, la peau étant la membrane frontière. » (Winnicott, 1962, p.14).

Winnicott D.W. nommera ce procédé personnalisation en comparaison avec la dépersonnalisation qu'il associe à la perte de liens entre le Moi et le corps, opposant les pulsions du ça et l'instinct de l'enfant.

- La relation d'objet est instaurée par le Moi : quand les soins maternels sont bons le jeune enfant n'est pas soumis à la domination instinctuelle sauf quand le Moi y participe. Ainsi il n'est pas toujours recommandé de satisfaire l'enfant mais de le laisser seul à la quête de l'objet pour une meilleure accommodation (sein, biberon...).

Ces trois procédés évolutifs du moi sont à mettre en lien direct avec les trois manières d'assouvir les soins du jeune enfant :

- l'intégration est à relier à la manière de porter l'enfant : « le holding », fonction de maintien élaborée par l'environnement
- la personnalisation coïncide avec la façon de soigner : « le handling », manière dont l'enfant est traité
- la relation d'objet ou « objet presenting » concorde avec la présentation des objets.

Les éléments favorisant l'intégration du Moi sont, selon Winnicott D.W., essentiellement moteurs et sensitifs. Il dit que « lorsque les circonstances sont favorables, la peau devient la frontière entre le moi et le non-moi. En d'autres termes, la psyché est venue vivre dans le soma et une vie psycho-somatique individuelle a commencé. » (Winnicott, 1962, p.16). La peau joue un rôle de barrière entre l'intérieur et l'extérieur que ce soit psychologiquement mais aussi corporellement. La psyché est donc liée au corps.

C.3.2 Le Concept du Moi Peau

La mise en place de ce que nomme Anzieu D., Moi-peau, permet l'émergence d'une enveloppe narcissique mais aussi la conviction d'un bien être de base fondamental à chaque être humain.

Le Moi psychique se constitue sur les relations aux objets tandis que le Moi corporel peut bénéficier des plaisirs prégénitaux puis plus tard génitaux.

Anzieu D. définit la notion de Moi-peau en l'inscrivant dès le début de la vie de l'enfant : « Par Moi-peau, je désigne une figuration dont le Moi de l'enfant se sert au cours des phases précoces de son développement pour se représenter lui-même comme Moi contenant les contenus psychiques, à partir de son expérience de la surface du corps. » (Anzieu, 1995, p.61). Ce concept montre bien que le Moi corporel et le Moi psychique se distinguent.

Tausk V. en 1919, exprime bien cette différenciation de ces deux Moi : « le Moi psychique continue d'être reconnu comme sien par le sujet tandis que le Moi corporel n'est plus reconnu par le sujet comme lui appartenant et les sensations cutanées et sexuelles qui en émanent sont attribuées à la machinerie d'un appareil à influencer [...]. » (Anzieu, 1995, p.61).

Il est facile de remarquer que toute pensée psychique se base sur une sensation, fonction biologique et corporelle. Ainsi, le Moi-peau s'étaye sur les différentes fonctions de la peau dont trois essentielles :

- retenir le bon à l'intérieur et réunir les soins, nourrissage, paroles etc
- marquer la limite avec le dehors : notion de barrière protégeant des agressions, angoisses extérieures environnantes,
- procédé de communication, relationnel avec les autres, plus importante que la bouche et pouvant en garder des traces.

Nous pouvons donc dire que ce concept de Moi-peau prend sa source sur l'étayage du Moi sur la peau elle-même montrant ainsi une corrélation entre les fonctions du Moi et celles relatives à l'enveloppe corporelle. C'est dans une perspective psychanalytique qu'Anzieu D. considère le Moi, comme la peau, se structurant en une interface pour faciliter l'enrichissement et la compréhension de notion d'extérieur et intérieur, de dedans et de dehors ce qui implique alors au fil des années l'existence et la consolidation de limites, frontières. Ainsi le sujet se sentira en sécurité, contenu grâce à des mécanismes de défenses élaborés.

De nombreux auteurs travailleront sur cette notion de Moi-peau et la développeront comme Bouchart-Godard A. qui caractérise ce concept de la façon suivante : « témoin vivant et issu du deuil de la mère utérine, le moi-peau assure la continuité nécessaire au maintien de l'être qui traverse le cataclysme de la naissance et les tempêtes instinctuelles, dès qu'il naît. » (Herbinet et Busnel, p.262).

C.3.3 Autres concepts

J'ai choisi d'exposer certains concepts, sans trop les développer, qui me semblent en lien avec le concept de Moi peau et surtout qui ont une importance dans le développement du nouveau-né notamment au niveau du tact, de la peau.

En effet, Anzieu D. comme Freud S. se basent sur des notions biologiques. De ce point de vue, la sensibilité tactile apparaît la première du fait du développement de l'ectoderme. La naissance apporte à l'enfant une expérience de massage de tout le corps et de frottements généralisés. Anzieu D. parle dès les premiers instants de vie d'un corps à corps entre le bébé et l'adulte.

Pour Bowlby J., dans les années 1940, « l'attachement » fait partie des besoins primaires chez le jeune enfant, de même qu'il doit s'alimenter pour grandir. Le bébé doit pour se développer et explorer le monde, pouvoir trouver sécurité et réconfort par un lien privilégié avec l'adulte.

Ainsi il montre l'importance des premiers contacts entre mère et bébé par la théorie de l'attachement comme un besoin primaire essentiel indépendant du besoin d'être nourri. Pour maintenir la vie dès la naissance le bébé a besoin de contact étroit. Les sages femmes préconisent alors la technique du « peau à peau ». Ce désir d'attachement peut être mis en comparaison avec l'envie de s'agripper à quelqu'un, à un objet environnant pour créer ce contact le nouveau né utilise les mains d'où le réflexe de grasping à la naissance.

Toutes ces idées, concepts mis en place autour de la fonctionnalité de la peau et le rôle qu'elle joue avec le toucher, dès la naissance, amène les psychanalystes à évoquer l'élaboration et la construction des premières images du corps comme l'évoquera Dolto F., Schilder P., De Ajuriaguerra J. et bien d'autres auteurs. C'est ainsi que se développera les idées sur le principe même d'image du corps puis de schéma corporel par la suite.

Il faut également faire un parallèle avec le stade du miroir de Lacan J. qui montre l'importance du face à face du sujet avec son image quand il est porté dans les bras de sa mère. La façon de porter l'enfant est donc importante.

Tustin F. reprend l'idée que « la sensation du mamelon-dans-la-bouche est le centre autour duquel se développe la psyché, associée aux bras de la mère autour de lui à ses yeux (du bébé) qui brillent et à la concentration mutuelle de leur attention, cette sensation devient pour le bébé le noyau du moi. » C'est l'échec de cette « association », de ce tissage du corporel et du psychique du bébé et de la mère qui conduit à une « fermeture » de l'instance psychique.³⁰ Le Moi peau peut être associé à l'idée d'un monde de perception dans lequel rentre directement le bébé. C'est grâce à ses perceptions que le nouveau né identifiera ses parents. Par la suite l'enfant rentre dans le monde des communications intentionnelles comme écholalies, écho-praxies, écho-tactiles qui deviennent des échanges signifiants.

C.4 Le milieu aquatique : un bain sensoriel

C.4.1 La peau et l'eau

L'eau peut être décrite comme un support de stimulations unique mais aussi une aide à la régulation. Par le biais de la densité de l'eau, le seuil de perception corporel est modifié. La fluidité des mouvements, les caresses favorisent voire renforcent les stimulations sensorielles de tout genre. Une part importante est attribuée aux stimulations sensibles cutanées. Une fois dans l'eau, l'être humain est abondamment touché, massé, englobé par l'eau et ceci s'amplifie quand il y a mouvements dans l'eau et déplacement. Tout cet ensemble décrit précédemment

³⁰ Extrait du cours de psychologie de troisième année à l'ISRP de Mme Goussard sur le schéma corporel et l'image du corps en février 2010.

TUSTIN F., 1986, le trou noir de la psyché, Seuil, 1989.

aide à la conscience des frontières corporelles et donc de soi.

Pour Meyer Ferrus M., ce vécu est au cours des premières années de vie indispensable pour se construire.

« Si la température est trop chaude, la perception des limites du corps devient plus floue. » (Meyer Ferrus, 1997, p.133). Un contexte est donc à mettre en place pour aider la personne à être en corps à corps avec elle-même, à se sentir bien dans un corps perçu et révélé agréablement. L'eau sollicite un enveloppement corporel jusqu'aux épaules en général. Ceci aide à la perception de soi dans sa globalité ce qui peut être varié par les immersions du sujet. Il est intéressant aussi de rappeler que l'eau nécessite de lâcher des ancrages, les repères habituels pour aller à la découverte de l'inconnu et à la rencontre de soi-même. Ce passage dans un élément étranger permet d'accéder à une connaissance différente de sa propre réalité psychique et corporelle. L'eau prend la forme de notre corps et matérialise ainsi une enveloppe contenant, essentiellement sensorielle et tonique. L'eau perturbe la sensibilité extéroceptive comme la vision, et intensifie les sensibilités internes du corps, le toucher, la proprioception, la fonction cardio-pulmonaire.

De plus, l'eau détient une dimension régressive dans la mesure où elle sollicite un mode de relation primaire, essentiellement corporel, à l'environnement. Elle permet de réactualiser un rapport de fusion-différenciation entre le corps et le milieu extérieur. Cette image corporelle renvoie à ce qu'Anzieu D. nomme « Moi peau ».

C.4.2 Sensibilité pour l'eau dans le syndrome d'Angelman

Il est important de dire que l'eau enveloppe mais surtout unifie l'individu. Suite à de nombreuses expériences, les auteurs, tel que Clarke et Marston ; Artigas-Pallarés et coll concluent à une extrême attirance pour l'eau concernant les sujets atteints de ce syndrome. Ils remarquent que la fascination pour l'eau était plus commune qu'un « rire inapproprié ».

L'apparence heureuse est flagrante dès que l'enfant voit l'eau ainsi qu'une excitabilité. Des comportements spécifiques peuvent être observés comme le fait d'écouter le son de l'eau ou mettre ses mains, pieds au contact de l'eau et jouer avec la sensation de l'eau qui tapote sur le membre. L'utilisation d'objets est aussi remarquable comme des moulins ou pistolet à eau, explorer des fontaines, jets d'eau. Prendre un bain ou aller nager dans une piscine est une activité particulièrement appréciée. Les comportements oraux sont visibles aussi en milieu aquatique comme les stéréotypies de mouvements de lèvres et de mastication.

De plus, l'enveloppement aquatique procure un bercement régulateur et un allègement facilitateur au niveau de la posture et de la motricité. Le milieu aquatique incite à la détente, au bien être, à la construction du sentiment de sécurité mais aussi de liberté, de satisfaction.

Tout cet ensemble définit les bases du développement sensori-moteur en lien avec les explorations que peut réaliser le sujet dans l'eau. C'est pour tous les avantages que procure l'eau que la médiation aquatique est très souvent mise en place chez les personnes « angelman ».

Les enfants atteints d'Angelman présentent une préoccupation visuelle concernant les surfaces brillantes (miroirs, fenêtres). La surface de l'eau peut faire penser par son reflet brillant à la surface d'un miroir dans lequel on peut également se voir, plonger dedans. D'où un intérêt marqué pour la surface flottante et miroitante de l'eau. Rappelons que le miroir de l'eau est moins de l'ordre du regard, du spéculaire, qu'un miroir cénesthésique, lié à la sensibilité interne du corps et du mouvement.

Le professeur Bernard Dan insiste réellement sur le fait que l'eau exerce souvent une attraction exceptionnelle qui peut conduire à des situations cocasses. La piscine devient ainsi un lieu de plaisir extrême. La prudence est de mise lors de promenades à proximité d'un lac ou d'un étang. L'attraction de l'eau fait de la piscine ou de la plage un lieu de loisir parfait.

A CLARA : PETITE FILLE DE 6 ANS ATTEINTE DU SYNDROME D'ANGELMAN

A.1 Présentation du bassin nautique et de l'activité bébés nageurs

Une association à but lucratif, présidée par une psychomotricienne ayant longtemps travaillé en néonatalogie, a été créée depuis 2005 en lien avec la natation. Depuis sa création, les capacités d'accueil sont au complet et la section compte plus de 1.200 adhérents dont 600 enfants.

L'activité des bébés nageurs du samedi matin s'adresse aux bébés ou aux jeunes enfants âgés de 6 mois à 5ans révolus. Les cours durent environ vingt minutes pour les bébés de moins de neuf mois et une demi-heure pour les plus grands. Les enfants sont ensuite répartis dans les différents cours selon les âges.

La présence des parents dans l'eau est obligatoire pour le bon déroulement de l'activité. La surveillance et animation dans le bassin seront assurées par des maîtres nageurs sauveteurs, une psychomotricienne et des étudiants en psychomotricité en fin de formation.

L'activité est nommée : « bébés ploufs ». Elle a pour objectif de familiariser l'enfant avec l'eau, au plaisir de la découverte de sensation et du ressenti de la famille, à l'exploration du bassin et du matériel mis à disposition (frites, objets flottants, jouets, balles, poupées, arrosoirs, tapis, toboggan...). Ce lieu est aussi un lieu d'échanges entre le bébé et ses parents, mais aussi entre le bébé et ses pairs, les parents entre eux et avec les professionnels. C'est un lieu réel de socialisation.

Le bébé ou le jeune enfant a besoin de sécurité affective avec ses parents pour que s'établisse une relation de confiance dans l'eau, pour que l'enfant soit le plus à l'aise dans l'eau. Ainsi il pourra se développer progressivement vers une autonomie aquatique. En acceptant l'eau, il pourra agir sur ce nouveau milieu en bougeant, sautant, glissant, s'immergeant, se déplaçant tout en prenant du plaisir dans ses gestes. Les parents ont donc un rôle fondamental d'accompagnateurs.

A.2 Présentation du patient et anamnèse

A.2.1 Présentation du patient

Clara est une petite fille polyhandicapée de 6 ans atteinte du syndrome d'Angelman diagnostiquée à l'âge de 9 mois suite à des difficultés alimentaires, des coliques gazeuses à répétition avec des reflux gastro-œsophagien ainsi que des absences. Clara est née le 2 décembre 2003. C'est une petite fille joyeuse, dynamique, éveillée et curieuse qui est très souriante.

La maman de Clara est urbaniste et le papa est agent bancaire, comptable.

Clara est l'aînée de deux enfants. Elle a un petit frère de 4 ans avec qui une grande complicité est observable. Les parents sont en instance de divorce depuis plus de deux ans. La situation familiale est difficile et conflictuelle. Une garde alternée est mise en place.

A.2.2 Anamnèse

En Mai 2001, la maman a une première grossesse mais qui est non viable : œuf clair. En Mars 2003, le second début de grossesse est donc très suivi avec de nombreuses échographies. A la seconde échographie on note un petit abdomen pour le fœtus. Le fœtus grandira normalement ensuite. Aucun antécédents anté et périnataux ne sont à relever.

L'accouchement se réalise par voie basse. Clara se présente la tête en arrière et inclinée sur le côté.

A la naissance, Clara ne présentait pas de microcéphalie. Elle est née une semaine avant terme avec un apgar de 10 à 1 puis à 5 minutes.

Les trois premiers mois de vie de Clara sont sans problèmes majeurs.

Pendant plus d'un mois la maman allaitera au sein Clara. Elle avait un petit poids, ne grossissait pas beaucoup.

En décembre 2003, Clara a de nombreuses coliques gazeuses très fortes avec des reflux. La pédiatre pense que Clara a faim et conseille aux parents de passer progressivement aux biberons. Clara a de grosses difficultés pour s'alimenter ; les tétées sont très longues. Elle régurgite régulièrement ses biberons malgré l'essai de différents types de lait. Elle continue à beaucoup souffrir de coliques.

Clara refuse de s'alimenter brusquement d'où un passage en urgence d'une fibroscopie qui s'avère normal. Parallèlement, elle est mise sous Prégestimil (hydrolysate de lait) ce qui entraîne alors un arrêt brutal des régurgitations avec la mise en place d'épaississants et des coliques. On supposait une allergie aux protéines de lait plus ou moins confirmée par la suite. Des stimulants ont été mis en place pour la prise de poids du bébé. Avec ce traitement tout revient dans l'ordre.

Vers le troisième mois de vie, en avril 2004, Clara ne semble pas bien. Elle perd l'appétit, ne sourit plus, ni ne rit. Clara présente des absences de plus en plus nombreuses.

Les parents remarquent une diminution des sourires et un certain égarement comme si elle « était dans la lune ». La pédiatre suivant de près Clara, préconise les urgences à l'hôpital Trousseau. Rien n'est relaté suite à l'hospitalisation. Les parents évoquent le fait de ne pas « avoir été pris au sérieux ». La pédiatre insistant et voyant bien que quelque chose se passait

avec Clara insiste auprès de l'hôpital pour plus d'examens.

Au début du quatrième mois, Clara présente des absences répétées, première forme qui fait penser à l'épilepsie. Un neuropédiatre les reçoit alors et réalise beaucoup de tests. Il suspecte une éventuelle maladie métabolique mais poursuit les recherches, examens. Pendant plus de trois mois, Clara sera placée sous sevrage à la cortisone.

Mais c'est le 2 septembre 2004, quand Clara a 9 mois que le diagnostic de syndrome d'Angelman apparait alors pour la première fois. Ce qui attirait l'attention du neuropédiatre est la forme atypique de l'électroencéphalogramme de Clara avec des courbes plus amples. Aujourd'hui l'EEG commence à ressembler à la normale.

En octobre 2004, les parents intègrent l'association francophone du syndrome d'angelman : AFSA (<http://www.angelman-afsa.org/>).

En 2007, Clara a été opérée à deux reprises, suite à un échec, pour remédier à une insuffisance cardiaque, au faible débit de la valve cardiaque. Pour cela la mise en place d'un « parapluie » a été posé pour rouvrir la valve.

A.2.3 Parcours institutionnel

- de novembre 2004 à janvier 2007, Clara sera accueillie en crèche départementale (de 11 mois à 4ans.)

Les parents feront plusieurs demandes en IME quand Clara avait 2ans et demie, ne souhaitant pas que leur fille aille en maternelle après la crèche.

- de janvier à juin 2007, Clara ira dans un IME situé à 1h30 de son domicile. Elle y sera présente à mi-temps puis à temps plein en juin 2007
- Pendant ce temps Clara sera suivi en CAMSP
- Fin 2007-Début 2008 : un autre IME propose une place à Clara. Les parents ayant fait de nombreuses demandes depuis longtemps à cet IME, situé à seulement 20minutes du domicile, l'IME accepte de prendre Clara suite à un essai concluant. C'est la première fois que cet institut prend un enfant aussi jeune, Clara n'a que 4ans.

Elle bénéficie de séance de psychomotricité depuis l'âge de 6mois ainsi que diverses prises en charge. Elle a une séance par semaine de psychomotricité au sein de l'IME, en individuel de 45 minutes ainsi que deux séances de kinésithérapie. Clara est aux «bébés ploufs » depuis l'âge de 9 mois.

A.3 Bilans généraux et prises en charge

L'examen orthopédique est normal, y compris pour le rachis. Clara ne présente pas de gibbosité ni de déformation rachidienne. Elle porte des semelles orthopédiques.

Au niveau ophtalmologique, Clara avait un strabisme qui a disparu après traitement. Elle porte des lunettes pour une myopie encore présente. Elle a eu ses premières lunettes à l'âge de 6 mois. D'après l'examen oculaire, le nerf optique serait atteint.

A.3.1 La prise en charge en salle multi-sensorielle de Clara à l'IME :

Clara accompagnée de deux autres petites filles et leur éducatrice se retrouvent avec la psychomotricienne en salle snoezelen pour un travail autour de la détente, prise de conscience du corps et s'ouvrir sur les autres personnes dans un cadre contenant, sécurisant. Le projet mis en place est l'approfondissement d'un des sens pendant 2 à 3 mois. Clara est très attirée par les colonnes à bulles. Elle semble fermée dans ses sensations : elle rentre tout de suite dans la salle vers les colonnes. Elle apprécie tout ce qui peut être vibratoire et s'autostimule avec des gestes, balancements. Clara réagit beaucoup aux stimulations tactiles et a une bonne sensibilité au niveau dorsal. La vue a été abordée par des néons, ultraviolets, balles fluorescentes. Ce qui a beaucoup plus à Clara. La psychomotricienne pense qu'il faut travailler encore les stimulations tactiles pour Clara car elle découvre encore trop les objets ou enfants par sa bouche et non ses mains. Elle interagit dans les fibres optiques avec ses camarades. Elle apparaît active dans les séances et sait faire des choix.

A.3.2 La prise en charge en balnéothérapie de Clara à l'IME avec la psychomotricienne :

Un groupe s'est créé avec Clara et une camarade qui est la majorité du temps absente donc elle se retrouve bien encadrée pour ce temps en balnéothérapie par une psychomotricienne et une éducatrice. Ainsi elle est contenue, sécurisée et interagit avec les encadrantes. Les objectifs sont simples, c'est une activité ludique dans l'eau autour des limites corporelles, avec découverte du matériel. Dans une panier placée sur un matelas flottant, Clara est plus dans l'observation. Parfois elle peut flotter seule avec bouées au niveau du tronc. Il peut aussi n'y avoir que des jeux d'eau en pataugeoire.

A.3.3 La prise en charge en psychomotricité à l'IME :

Clara monte en salle de psychomotricité debout avec aide dans l'ascenseur puis se déplace seule avec la rampe au mur. Après un rituel pour enlever ses chaussures, la psychomotricienne a mis en place une chanson pour se dire bonjour mobilisant des parties du corps. Le projet thérapeutique est axé sur la motricité globale avec l'acquisition des NEM dans des parcours dans lequel il faut mettre une attirance, un but (poupée, balle) pour que Clara soit plus participante. Un travail sur la motricité fine est effectué avec boulier et

gommettes.

La prise de conscience du corps, image du corps, est mise en jeu face au miroir avec des gommettes. Il faut prêter attention à la disponibilité de Clara, sa fatigabilité et à sa concentration encore labile.

En fin de séance, Clara apprécie d'être contenue dans le tunnel par exemple. La psychomotricienne remarque des améliorations dans les interactions, l'attention, elle devient plus sensible aux autres, s'intéresse plus aux choses. Moins d'évolution dans le projet moteur mais un meilleur équilibre est visible ainsi que l'alternance du quatre pattes. Elle a gagné en confiance en elle.

A.4 Bilan psychomoteur

Le bilan psychomoteur de Clara a été effectué en décembre 2007 par la psychomotricienne de l'IME. Clara est née le 2 décembre 2003, elle a donc 4ans au moment de la passation du bilan.

Motricité Globale :

Clara a intégré les retournements de décubitus dorsal à ventral (et vice versa) ainsi que sur les côtés. En revanche, le ramper est de mauvaise qualité, la coordination est maladroite. Lors de l'épreuve du tiré assis latéral, elle place sa main libre comme appui pour s'asseoir seule. De plus, elle sait tenir sa tête. Clara tient assise jambes tendues ainsi qu'en assis plage et à genoux. Pour la position assise en tailleur elle ne tient que quelques minutes mais ne peut prendre la position seule, elle est mal à l'aise. Les réactions parachutes sont correctes mais Clara a tendance à faire trop confiance à l'adulte ce qui entraîne certaines difficultés pour obtenir des réponses. Elle ne réalise pas le quatre pattes, ni le chevalier servant. Elle se déplace sur les fesses sur une courte distance puis change de moyen de déplacements comme en petit lapin. Son bassin n'étant pas stabilisé même avec appui, il lui est difficile de se mouvoir genoux dressés.

Au niveau de l'équilibre : l'équilibre unipodal n'est pas réalisable. L'équilibre bipodal est de mauvaise qualité. Les appuis ne sont pas stables, les genoux sont en récurvatum et le bassin n'est pas stabilisé.

Clara ne peut pas marcher seule, mais avec aide, des difficultés persistent : le schème moteur est partiellement intégré, il n'y a pas de représentation des sensations. Clara est à l'aise pour les déplacements mais sa régulation tonique peut être améliorée.

Clara présente un certain retard dans les acquisitions motrices de base. Elle semble quand même en évolution et a acquis certains schèmes moteurs qui l'aideront à progresser, à développer sa motricité globale.

Motricité fine :

Les prises qu'elle utilise sont les prises cubito-palmaire, prise palmaire. La prise digitale est efficace malgré une mauvaise abduction du pouce. Les coordinations bimanuelles sont possibles mais restent primaires. Le lâcher intentionnel est réalisable lors des jeux mais pas sur demande.

Les coordinations oculo-manuelles sont correctes : la poursuite et fixation oculaire sont bonnes avec approche de l'objet. Le lancer de balle est encore difficile. Le graphisme n'est pas réalisable ni évaluable. Pas de dessin du bonhomme possible.

Latéralité :

Elle n'est pas encore fixée. Mais une aisance du côté droit est remarquée.

Tonus :

Globalement Clara semble avoir un tonus de fond hypotonique avec une hyperlaxité. Dans les mouvements intentionnels et relationnels, des paratonies sont observables ainsi que des syncinésies à diffusion tonique.

Schéma Corporel :

La connaissance du corps n'est pas évaluable. Clara ne peut ni montrer ni nommer les parties du corps sur elle ni sur autrui (ou objet, poupée). Il y a une ébauche des perceptions des limites corporelles : elle oriente sa motricité, ses gestes vers ses intentions. En ce qui concerne le vécu corporel, Clara se frotte souvent contre l'adulte ou aux gros objets en termes d'autostimulations surtout au niveau du dos, des fesses et de l'arrière des jambes.

Elle réagit aux chatouillis par des rires et remue. Elle se reconnaît dans le miroir ainsi qu'autrui. Elle participe à l'habillage et au déshabillage.

Sensorialité :

Clara réagit aux changements de lumière, au chaud et au froid ainsi qu'aux bruits, à la musique, à la voix et sait s'orienter vers la source sonore. Les stimulations olfactives et gustatives ne peuvent être évaluées.

Au niveau du toucher, Clara réagit à l'effleurement par une sorte de frisson. Face aux stimulations par pressions, elle se soustrait aux pressions trop fortes si elles ne sont pas contenant. Le toucher est vécu avec plaisir, c'est un mode de relation privilégié pour Clara.

Comportement :

Quand il y a frustration, Clara montre des réactions tonico-émotionnelles et des paratonies. Lorsqu'elle souffre de douleurs, elle modifie son comportement mais n'exprime aucune

vocalise ni expression faciale. Sa réaction face à l'angoisse est de mettre une main sur la nuque. Elle explore les objets à l'aide de la main et de la bouche.

Espace-temps :

En ce qui concerne l'orientation spatiale des lieux familiers, Clara mémorise la topographie des lieux mais ne manifeste pas d'autres reconnaissances. L'organisation et la structuration spatiale apparaît encore primaire. Les notions topologiques de base sont encore méconnues à part « à côté » et différencie « dessus-dessous et devant-derrrière » sans encore les identifier. Clara sent les changements de rythme mais ne les perçoit pas tous. Les notions temporelles sont méconnues par Clara.

Cognitif :

Clara ne différencie pas les couleurs ni les formes. Elle ne connaît pas les chiffres ni les lettres. En revanche elle a de bonnes capacités de mémorisation. Clara a une bonne compréhension de langage des ordres simples, complexes et combinés. Clara n'a pas d'expression verbale. Elle n'a pas encore accès au symbolisme.

Conclusion du bilan :

Clara aime bouger, se déplacer ce qui l'aide à améliorer et développer sa motricité globale. Cependant elle n'apparaît pas très ambitieuse et a besoin d'encouragements pour passer les obstacles. Elle présente un retard important en vue de son âge et n'a pas encore acquis les NEM essentiels. Elle peut se déplacer d'un point à un autre mais ne marche pas. Clara a un grand intérêt pour les objets notamment les balles ce qui lui permet d'affiner sa motricité fine mais elle a encore besoin d'apprendre à préciser ses gestes. Cet affinement reste possible avec les diverses prises que Clara maîtrise.

Elle présente des troubles de l'organisation spatio-temporelle. Les repères topologiques de base ne sont pas encore connus. Elle méconnaît les parties de son corps mais commence à découvrir ses limites corporelles notamment à l'aide de la sensorialité et des expériences tactiles en particulier. Clara semble aussi en retard dans ce qui attrait au cognitif comme les sériations. En revanche, ses bonnes capacités mnésiques lui sont favorables pour son développement et son évolution. Elle n'a pas de langage verbal mais comprend les consignes verbales. De plus, elle sait se faire comprendre par le biais de mimiques ou vocalises.

A.5 Projet thérapeutique

Clara est prise en charge en psychomotricité par moi-même et une autre étudiante depuis septembre 2009 à raison d'une séance par semaine de 30 minutes dans le petit bassin d'une piscine qui accueille tous les samedis matin l'activité « bébés ploufs ».

Le projet thérapeutique que nous avons mis en place pour Clara a pour axes thérapeutiques :

- la sensorialité :

Nous nous baserons beaucoup sur la sensorialité pour lui faire découvrir le monde environnant. Les stimulations sensorielles joueront un rôle important dans le développement de Clara. Le toucher sera étudié par les diverses façons que nous pouvons aborder l'eau : eau calme, bulles, jets, fontaines etc ; mais aussi avec tout le matériel mis à disposition que ce soit les jouets (balles, poupées, arrosoirs) mais aussi les structures (tapis durs, tapis à trous, frites, draps). La vision est aussi sollicitée avec l'éclairage particulier de la piscine, le reflet de l'eau. Nous approfondirons aussi la vision sub-aquatique à l'aide de masque. Ceci nous permettra d'entrer en interactions et de jouer sous l'eau (sans oublier les mouvements que nous pouvons faire sous l'eau).

L'ouïe est mise à l'épreuve avec le bruit des autres enfants, de l'eau, de la piscine. Les bruits sont différents de ceux de l'environnement habituel. Le système vestibulaire est mis en jeu dans les parcours psychomoteurs et dans le travail moteur avec les tapis et les appuis dans l'eau.

- le schéma corporel et l'image du corps :

Grâce à la sensorialité et aux stimulations créées Clara va pouvoir découvrir son corps différemment que d'habitude. Ainsi elle va pouvoir expérimenter les sensations autour de son corps pour mettre en place son propre schéma corporel. Nous travaillerons sur son unité corporelle : schéma corporel, et globalité du corps.

La sensorialité notamment le tact nous aidera avec l'eau à l'unification de son corps.

La détente, notamment corporelle et musculaire sera approfondie également. Nous amènerons Clara vers un relâchement tonique et émotionnel afin qu'elle se centre sur ses sensations et sur son corps. Nous souhaitons la guider vers une meilleure conscience et connaissance corporelle. L'élaboration de son image du corps pourra se fonder sur les sensations vécues dans l'eau. Une fois son corps mieux perçu et vécu, Clara pourra aborder dans de meilleures conditions la motricité globale.

- la motricité globale : coordinations dynamiques générales :

Il est important d'amener Clara à la découverte des autres schèmes moteurs qu'elle ne maîtrise pas encore afin qu'elle puisse arriver à un mode de déambulation plus aisé. Notre objectif est d'aider Clara à travers la découverte des structures mises en place dans le bassin, à expérimenter divers procédés pour se déplacer comme le quatre pattes, le ramper, la station

assise mais aussi debout.

Le développement des acquisitions motrices et posturales est un axe majeur du projet de Clara. Grâce à l'eau et à l'allègement du poids du corps, Clara pourra mieux sentir son corps et les gestes qu'elle peut réaliser. Nous nous baserons sur ses capacités mnésiques pour une meilleure intégration des expériences vécues. De plus, nous travaillerons par mimétisme pour les postures et déplacements. Nous approfondirons aussi les phases de redressement. Un temps spécifique sera réservé pour la marche.

- la socialisation :

Vu le contexte environnant différent du quotidien, nous nous fonderons sur ce dernier pour favoriser les interactions avec les adultes mais aussi les autres enfants : par la recherche de l'espace proche, établir des liens avec autrui par le biais du regard, des vocalises, du sourire... nous pouvons projeter à long terme un travail sur le symbolisme avec les poupées et autres jeux qui peuvent être mis en œuvre.

Au fil des séances, nous pouvons également aider Clara à mieux s'exprimer par le biais de mimiques, vocalises mais aussi communication non verbale. Il est mis en place en parallèle avec l'IME de Clara la pratique du makaton que nous utilisons aussi pour le rituel de « bonjour et au revoir » avec Clara par exemple .

Clara vient à la piscine à chaque fois avec son petit frère et l'un des parents selon la garde. Il est important de dire que ce temps leur est réservé et que chacun en profite à sa manière. Le fait que nous nous occupions de Clara permet au parent présent d'avoir un temps privilégié avec le petit frère. Un moment de complicité différent sans Clara au centre peut alors se créer. Nous instaurons pleinement la famille dans nos objectifs de travail surtout au vue de la situation. Leur place est essentielle pour soutenir Clara dans ses évolutions et ses progrès.

A.6 Prise en charge psychomotrice

Nous souhaitons ritualiser un peu les séances avec Clara afin de s'appuyer sur sa mémoire pour une meilleure intégration de ce que nous lui proposons. Ainsi nous entamons chaque séance par un rituel de marche sur quelques longueurs de bassin afin de travailler avec elle le dépliement des jambes, la flexion de genoux, l'amorce du pied et surtout jouer sur les appuis plantaires. Ceci ayant pour but d'autonomiser un maximum sa marche dans l'eau pour qu'elle la retravaille hors de l'eau.

Ensuite nous alternons avec des moments calmes, davantage basés sur la détente, le relâchement musculaire puis des exercices plus dynamiques, moteurs sur la motricité globale en action.

Cette alternance d'exercices permet d'analyser les mouvements de contraction et décontraction des muscles agonistes et antagonistes du corps, ce qui l'aidera à l'intégration du schéma corporel et a une meilleure conscience corporelle. L'attention de Clara étant labile, cette alternance est préférable.

La sensorialité

Pour développer la sensorialité, nous lui proposons avec le matériel diverses stimulations au cours des séances. Clara aime être en contact même avec l'eau : elle plonge souvent son visage à la surface de l'eau avec protrusion de la langue. Elle est sans cesse à la recherche de cette matière notamment avec les mains et la bouche. Il semblerait que Clara cherche ses limites corporelles comme dedans-dehors au niveau de la bouche pour mieux appréhender ce qui est à l'intérieur et à l'extérieur de son corps. Nous essayons de l'amener à toucher l'eau de plusieurs manières voire en utilisant du matériel comme un arrosoir. Clara est très sensible au flux de l'eau sur sa peau : quand elle s'agrippe à un tapis, elle apprécie qu'on la fasse avancer avec énergie dans l'eau. Plus cela est rapide, plus elle est apaisée. Nous proposons aussi à Clara des bercements, balancements dans un drap placé directement dans l'eau pour des sensations différentes. Elle accepte le contact d'un drap mouillé sur sa peau qui l'enveloppe. Clara exprime un certain intérêt aux mouvements de nos mains sur ou dans l'eau. Elle porte une grande attention aux éclaboussures que nous réalisons, aux gestes effectués. Après avoir bien observé, il est fréquent qu'elle touche nos mains puis mobilise les siennes comme par imitation. Elle adore réaliser des mouvements d'abduction, adduction de sa main, poignet dans l'eau, essentiellement à la surface pour mieux ressentir le glissement de l'eau sur la paume des mains. Clara est à la recherche du contact de l'eau sur sa peau en permanence. Quand nous la mettons hors de l'eau, elle a tendance à trouver un subterfuge pour toucher ou se mettre la tête dans l'eau.

En ce qui concerne la vision sous l'eau, Clara reste les yeux grands ouverts et refuse le masque. Face à l'immersion, elle est très autonome. Elle contrôle seule sa respiration et n'avale jamais d'eau, « ne boit pas la tasse ». Elle adore l'immersion et en redemande sans cesse après. Elle le fait parfois seule avec la tête en arrière.

Le schéma corporel et l'image du corps

Au niveau du schéma corporel et de l'image du corps, nous pouvons amener Clara à diverses expériences comme l'enveloppement dans les draps dans l'eau. Clara avait du mal à rester en place dans le drap, à ne pas mettre la tête dans l'eau mais une fois qu'elle se sentait assez

contenue, elle se laissait bercer et se détendait avec le contact de l'eau sur l'ensemble de son corps.

Quand Clara est bien placée dans le drap, elle ne bouge plus pendant quelques minutes et se concentre alors sur les sensations que nous lui procurons avec les balancements, les mouvements que nous effectuons. Avec le temps, Clara apprécie de plus en plus ce temps de détente. Souvent, nous réalisons durant les temps de détente, des portages avec ou sans matériel, Clara se laisse aller au contact du fluide qui ruisselle sur sa peau. Nous augmentons la vitesse, ce qu'elle apprécie davantage. Puis nous faisons des allers et retours sur le dos, et sur le ventre. Clara apprécie ces temps et libère ses tensions. Elle relâche tous ses muscles, diminue ses tensions, apparaît calme, et ne rit plus. Elle apprécie particulièrement ces temps où elle perçoit et ressent l'eau différemment que dans les moments dynamiques. Lorsqu'elle est contenue dans un tapis, il est possible de voir ses mains à la découverte de son propre corps avec des mouvements d'aller et retour sur son ventre par exemple. Des lissages sont aussi mis en place ainsi que de la relaxation avec contour du corps par le biais de balle à picots par exemple. Elle se laisse aller à ses propres sensations. Quand elle est excitée nous favorisons ces temps pour qu'elle se recentre sur elle-même pour pouvoir ensuite poursuivre la séance. Clara est le plus souvent hypertonique mettant ses membres notamment la tête en hyperextension, elle rétracte totalement tous les doigts de pieds qui sont en flexion. Sa voûte plantaire est également en flexion et les pieds ont tendance à aller vers l'intérieur de l'axe du corps. (Pieds Varus).

De plus une importante laxité est visible dans ses mouvements ainsi que des tremblements d'action qui parfois se généralisent sur tout le corps. Ce qui attire l'attention des autres enfants. Pour ne pas qu'elle se fasse mal cela nécessite un contrôle de notre part. Pour que Clara ressente correctement son dos nous l'amenons sous les jets d'eau, sous la fontaine pour un meilleur ressenti. Souvent nous réalisons un ensemble de bulles, effet jacuzzi, avec nos mains ce qui englobe entièrement le corps de Clara et procure des sensations magiques. Elle apprécie ce moment avec explosion de joie, et de rires. Parfois elle s'amuse à mobiliser tout son corps pour faire remuer l'eau (image d'un serpent sur le tapis).

La motricité globale

Pour travailler la motricité globale, nous entraînons Clara sur les structures flottantes, parcours psychomoteurs installés. Un grand matelas flottant sur l'eau est parsemé d'autres éléments sur lesquels il faut passer au-dessus, en-dessous ou bien dedans. Tous ces éléments lui demandent de l'attention, participation du point de vue moteur. Clara réalise ces enchaînements à son rythme mais les effectue en entier le plus souvent. Elle est très

volontaire, mais il faut la solliciter et l'étayer verbalement. Parfois il m'arrive même de monter moi-même sur le matelas afin qu'elle réalise les mouvements en imitation. Clara éclate alors de rire le plus souvent. Le travail par imitation est encore difficile d'accès .

Clara apprécie de se hisser sur les structures pour cela elle pousse sur nos jambes, abdominaux avec ses pieds pour arriver à ses fins, à l'objet convoité ou bien si l'une de nous est en face elle tendra ses mains et tirera dessus. Clara a beaucoup de force et d'énergie. Ses gestes sont francs, déterminés et parfois brutaux. Elle ne contrôle pas toujours ses décharges toniques surtout au niveau des bras avec les mouvements de flapping.

Elle se déplace instinctivement en petit lapin sur les structures. Nous l'incitons au quatre pattes. Nous créons aussi des déséquilibres afin qu'elle réajuste, travaille sur sa posture. Il lui est encore difficile de faire des échanges de balles. En revanche, il est courant qu'elle prenne nos mains pour réaliser des mouvements de flexion, extension des jambes, elle saute seule dans l'eau. Cela l'amuse beaucoup. Cet axe thérapeutique est approfondi au cours même des séances lorsque nous allons d'un objet à un autre...d'un lieu à un autre. Nous sollicitons Clara dans ses gestes et actions.

Certaines difficultés peuvent apparaître comme le fait de canaliser son hyperexcitabilité à la vue de l'eau. Dès qu'elle arrive il faut placer les limites et l'empêcher au maximum de mettre sans cesse la tête dans l'eau, surtout qu'elle est sujette aux otites. Il est important de l'accompagner pour qu'elle entre le plus possible dans notre univers et réponde à nos interactions. Il a été difficile de rentrer en contact avec elle, savoir ce qu'elle exprimait par les mimiques ou par le biais du dialogue tonico-émotionnel. Il a fallu du temps pour comprendre comment Clara communiquait et surtout qui elle était.

Les capacités attentionnelles de Clara sont très labiles et fluctuantes en fonction des stimulations et de l'environnement, parfois il est difficile de la centrer et de la canaliser sur une action.

De plus, Clara a une santé fragile et peut arriver fatiguée de la fin de la semaine ce qui parfois joue sur son comportement et ses capacités lors des séances. C'est une petite fille très fatigable.

Le parent présent nous fait toujours part de la semaine passée de Clara. La séance débute toujours par un temps de verbalisation avec le parent avant de prendre Clara en séance. Durant les séances, le parent présent nage dans le bassin avec le petit frère, fait des activités avec lui mais jette toujours un œil sur Clara et tous deux viennent la solliciter dans ces actions.

A.7 Évolution des séances

Au début, il était difficile de créer un temps de marche avec Clara car elle avait tendance à rétracter les jambes et pieds au contact du sol ou bien s'amuser avec le mouvement du kangourou. Dorénavant elle est plus volontaire et se concentre sur ce temps.

Une évolution est flagrante durant le mois de janvier. Clara est très disponible, va vers les autres enfants et commence à s'intéresser aux autres, à l'espace environnant.

Elle lève davantage la tête, suit les objets du regard. Elle fait attention à ce qui se passe autour d'elle et est très sensible à nos stimulations et propositions. Du point de vue moteur, elle prend des risques, elle a même fait de nombreuses fois du toboggan, va d'elle-même vers les parcours moteurs. Clara est moins enfermée dans son univers ce qui a permis de vivre de superbes séances. Une évolution dans tous les axes de travail mis en place a donc été notée.

En février, elle se montre plus fatiguée avec des difficultés à la canaliser et l'apaiser. Elle est très excitée, se disperse. Puis des pertes brutales de tonus ont été observées par la famille à l'extérieur ce qui a entraîné une visite d'urgence chez le neuropédiatre qui a réajusté son traitement. Entre son absence et les vacances ; Clara est un bon mois sans aller à la piscine.

En mars, Clara retrouve rapidement la piscine qui lui a manqué. Elle revient avec énergie, envie et est très contente de nous retrouver. Clara se montre très exploratrice et en demande de stimulations. Il faut la cadrer et lui proposer des stimulations car elle passerait la séance à être la tête dans l'eau tellement elle est heureuse de retrouver le bassin.

En avril, elle fait encore des progrès au niveau moteur notamment avec le quatre pattes qui s'automatise plus. Elle essaie d'attraper plus d'objets. Elle nous regarde plus fixement qu'avant. Son attention peut être plus facilement canalisée. Durant cette période elle est assez tendue et a du mal à se relâcher pendant les moments de détente. Elle reste très demandeuse des immersions mais accède aux nouveautés comme jouer avec une poupée dans l'eau, expérience dans les draps etc.

Clara ne bénéficiera pas de séance fin avril et pendant le mois de mai car il y a les vacances et jours fériés. Une coupure d'un mois est donc faite. Nous retrouverons Clara mi mai.

A.8 Conclusion de la prise en charge

Clara nous reconnaît maintenant en se basant sur notre voix, nos intonations, la relation est instaurée. Clara investit pleinement les séances de piscine.

Il est indispensable de garder ce temps de piscine pour Clara en complémentarité avec les prises en charges extérieures(IME). Ce temps privilégié l'aide à se développer, à grandir. C'est un moment réservé entre elle et sa famille.

Nous sommes là pour l'étayer, la guider. Les parents nous la confient pendant 30 minutes pour que nous l'aidions au maximum à évoluer mais nous la ramenons vers le parent présent en créant des temps plus communs. Chaque parent réagit différemment à la situation. Nous nous adaptons donc à chacun. Le papa est plus demandeur par rapport à l'autonomie de sa fille et son développement.

La maman, d'une grande sensibilité essaie de profiter un peu de son garçon, de se détacher de Clara. Elle vit dans une lutte acharnée, intensive pour aider au maximum sa fille.

Clara est une petite fille attachante qui nous sollicite beaucoup. Les séances de piscine sont dynamiques et demandent de l'attention pour ne pas que Clara se mette en danger dans ses actions. J'apprécie notre travail avec elle et m'investis dans les séances ainsi qu'auprès d'elle. Les parents sont très confiants, disponibles avec nous et une certaine complicité s'est établie.

B AURELIE : JEUNE FEMME DE 28 ANS ATTEINTE DU SYNDROME D'ANGELMAN

B.1 Présentation de la Maison d'Accueil Spécialisée

L'établissement a ouvert ses portes en avril 2007. Cette Maison d'Accueil Spécialisée reçoit 40 jeunes adultes polyhandicapés, âgés de 18 à 30 ans. La MAS peut également recevoir 4 personnes en accueil temporaire. L'établissement a un fonctionnement particulier séquentiel alternant périodes d'externat, pendant 3 semaines et période d'internat, pendant une semaine par mois. Les patients sont donc accueillis en internat une fois par mois pendant une semaine du vendredi au vendredi. L'institution est fermée 5 semaines par an.

Il est préférable que la majorité des patients accueillis soit domiciliés à proximité de la MAS afin qu'il n'y ait pas de temps de transport trop long dans le cadre du transport collectif. Les familles peuvent opter pour un transport individuel. L'établissement fonctionne avec du personnel administratif et technique, du personnel éducatif, médical et paramédical ainsi que des intervenants extérieurs.

Les patients sont répartis sur 4 unités de vie, d'une dizaine de jeunes adultes par unité. Les unités de vie ne sont pas classées selon les capacités des patients. Le choix est aléatoire. Des éducatrices spécialisées, des moniteurs éducateurs, aides médico-sociales et aides soignants les encadrent au quotidien au sein de leur unité, vient ensuite s'ajouter le personnel médical et paramédical.

En ce qui concerne les transmissions d'informations, un cahier de liaison est mis en place pour chaque patient qui transite du domicile au centre tous les jours.

Chaque jeune adulte est accueilli dans son unité tous les matins vers 9h15. Les prises en charges individuelles, collectives ou ateliers ne débutent que vers 10h00 après les changes et

la collation. Le temps du repas se déroule entre 12h et 13h dans la salle à manger ou sur une unité s'il y a un projet individuel en ergothérapie par exemple. Un temps de transmission, repos et change est laissé entre 13h et 14h pour les unités.

La reprise des activités dans chaque unité a lieu à partir de 14h. Les externes regagnent leur domicile familial à 16h15. Pendant ce temps les internes regagneront l'étage où le déroulement de la soirée se fera en essayant de suivre le rythme de chacun. Les levers seront échelonnés en fonction des heures de réveil de chacun. Après le petit déjeuner, les internes redescendront vers les unités pour entamer la journée.

B.2 Présentation du patient et anamnèse

Aurélie est une jeune femme polyhandicapée de 28 ans atteinte du syndrome d'Angelman diagnostiquée à 12 ans avec une épilepsie stabilisée. Aurélie est née le 8 août 1981.

Elle a été en Hôpital de Jour de 4 à 9 ans. Son dernier établissement était l'Institut Médico-Éducatif qu'elle a quitté en juillet 2002 du fait de son âge (21ans). En effet la loi Croton permet de garder les enfants au-delà de l'âge limite d'accueil si aucune solution d'orientation n'a été trouvée. Or des places en foyer, en internat ont été proposées aux parents qui les ont refusées. Par conséquent, Aurélie a vécu de juillet 2002 à février 2009 à plein temps au domicile des parents.

Aurélie vit avec son frère de 26 ans et sa sœur de 21 ans.

Elle a été admise à la MAS, Maison d'Accueil Spécialisée, en février 2009 et a eu sa journée d'essai en mars.

Aurélie est suivie en individuel en psychomotricité à raison d'une séance par semaine de 45 minutes dans une salle d'activité. Les indications pour la prise en charge en psychomotricité sont les troubles du schéma corporel, des acquisitions motrices et de la relation.

B.3 Bilans généraux et prises en charge

B.3.1 Bilan éducatif :

Comportement général :

Aurélie est une jeune femme dynamique, marchante qui reste craintive laissant une distance avec les personnes en face d'elle. Cet isolement ressemble plus à une mise en sécurité plutôt qu'un rejet du groupe. Elle est attentive à tout ce qui se passe et est en capacité de nous interpeler selon ses besoins.

Elle semble d'une nature paisible, affable et est sensible aux compliments.

En cas d'angoisse ou de tristesse, il faut faire rire Aurélie pour l'apaiser. Il lui arrive d'avoir des accès de colère qui s'ils ne sont pas tempérés peuvent aller jusqu'à l'agressivité.

Autonomie :

Aurélié est continenté la journée. Elle peut se déshabiller seule mais a des difficultés pour s'habiller nécessitant une certaine guidance verbale. La mise des chaussettes, chaussures et la fermeture du pantalon est encore difficile. Elle mange en petits morceaux sans aucune installation spécifique. Elle mange seule sans couverts adaptés. Elle n'a aucune allergie, ni de régime alimentaire.

Communication :

Aurélié n'a pas de communication verbale. Elle vocalise beaucoup. Elle a tendance quand elle est énervée à répéter des syllabes très vite. Elle a une bonne compréhension des consignes simples. Elle se fait comprendre par des gestes, des regards. Elle montre l'endroit où elle a mal en cas de douleur.

Pas ou peu d'interactions avec ses pairs, elle a tendance à s'isoler du groupe néanmoins elle peut aller vers les autres jeunes pour tenter d'entrer en relation.

Traitement médicamenteux :

Aurélié a un traitement pour l'épilepsie, de la Dépakine, mais ne fait plus de crise depuis l'adolescence.

B.3.2 Compte rendu Ophtalmologique

Les saccades visuo-guidées sont difficiles à déclencher. La reconnaissance d'objet simple est acquise mais semble avoir une agnosie des images. Pas de trouble réfractif majeur, fixation endurante.

B.3.3 A l'internat

Le coucher est souvent l'occasion de rigolades de chatouilles comme à la maison. Pour dormir, Aurélié a besoin de peluches et d'un chiffon. Durant la nuit, Aurélié souffre d'énurésie et porte donc des protections. Elle aime flâner au lit le matin au réveil.

A l'internat elle est capable de s'occuper seule. Elle regarde souvent par la fenêtre, l'équipe pense que, par moment, Aurélié est nostalgique de sa maison. L'équipe propose donc régulièrement des sorties le week end pour limiter sa tristesse et répondre au mieux à ses attentes.

B.4 Bilan psychomoteur

J'ai réalisé le bilan d'observation en Octobre 2009 au cours des premières rencontres avec Aurélié.

Schéma corporel :

L'évaluation somatognosique est difficilement réalisable. Elle peut désigner où se situe la tête mais ne connaît pas de nombreuses parties de son corps.

Elle ressent les sensations quand on lui passe une balle à picots ou appareil vibrant sur le corps mise à part le dos. Elle présente un manque d'investissement du dos ce qui laisse penser qu'elle n'a pas conscience de l'existence du dos. Des troubles importants du schéma corporel sont alors visibles.

Latéralité :

Aurélié n'est pas latéralisée. Elle ne connaît pas la droite ni la gauche. Elle utilise plus la main droite mais peut manipuler aussi les objets de la main gauche. Si on lui place un objet du côté droit de son corps alors elle utilisera la main droite, si c'est du côté gauche elle prendra la main gauche.

Tonus :

Aurélié apparaît hypertonique au quotidien et présente des tremblements d'action (dus au syndrome). Elle est capable de se relâcher lors d'une relaxation avec mobilisations passives des membres supérieurs. Elle arrive à se détendre, oublier ses tensions et se laisse donc mobiliser. Son ballant est faible lors de la marche.

Coordinations Dynamiques Générales :

Aurélié est autonome dans ses déplacements. Elle marche seule sans support. Son organisation motrice est parfois hasardeuse. Les premiers niveaux d'évolution motrice sont mal maîtrisés : elle n'a pas acquis le retournement de décubitus dorsal à ventral, le ramper, le quatre pattes, se mettre sur le dos (même avec modèle, difficultés de réalisation). L'enchaînement des NEMS de la position assise au sol à debout est maîtrisé par le biais du chevalier servant.

Le saut pieds joints sur place est réalisable mais pas en déplacement (Aurélié ne plie pas les genoux et saute sur tout le pied). Le cloche pied semble difficilement réalisable.

L'équilibre dynamique apparaît parfois précaire.

Aurélié sait bien attraper un ballon avec les mains bien écartées mais à plus de difficultés à le renvoyer. Elle n'a pas acquis le lancé avec un rebond.

Espace :

Aurélié semble avoir de bons repères spatiaux : elle sait où se situe son unité dans l'établissement et a identifié différents espaces comme le réfectoire, l'internat, la chambre, le salon, la salle de psychomotricité et la salle d'activité ...

Elle ne s'oriente pas du tout sur consigne avec les termes tels que sur, sous, à côté etc. Aurélie n'a pas acquis les repères topologiques de base.

Temps :

Elle n'a pas de repères proprement dit. Elle semble s'être fait ses propres repères temporeux grâce aux temps forts de la journée. Aurélie n'imite pas de rythme. Elle n'a pas de connaissances spatio temporelles définies.

Motricité Fine :

Aucune difficulté de préhension majeure bien que la pince fine tridigitale soit dégradée surtout quand Aurélie tremble. Lors des manipulations d'objets tel qu'une pièce de puzzle, Aurélie ne fléchit quasiment pas ses articulations au niveau des doigts (sûrement pour limiter ses tremblements d'action). Ses gestes peuvent être fins quand elle se concentre sur l'activité demandée. Aurélie a de bonnes capacités dans ce qui attrait à la motricité fine.

Cognitif :

La permanence de l'objet est en place. Elle se reconnaît dans le miroir et reconnaît autrui. Elle n'a pas acquis le tri des formes ni des couleurs. Lors de la réalisation de puzzle, elle n'opère que par « essai-erreur ». Aurélie utilise peu de stratégie ce qui bloque son évolution dans le domaine.

Comportement :

Les stimulations tactiles sont peu investies, des réactions de retrait sont visibles quand on tente de la toucher ou quand on s'approche trop rapidement d'elle. Aurélie est très curieuse et a envie de découvrir beaucoup de choses. Elle est volontaire et très communicante par le regard et les vocalises. Aurélie est une jeune femme posée, agréable. On peut dire qu'elle s'adapte vite et montre de nombreux sourires assez rapidement.

Conclusion du Bilan d'observation :

Aurélie est une jeune femme polyhandicapée qui possède de bonnes capacités au vue de sa pathologie. Elle est autonome et se déplace seule sans support. Elle sait se faire comprendre par regards, mimiques voire des gestes et rentre facilement en interaction par le biais de sourires et de vocalises. Son regard franc et pénétrant exprime l'état dans lequel elle se trouve. Aurélie possède un retard dans les acquisitions motrices. Elle investit peu son corps qu'elle méconnaît d'où ses troubles concernant le schéma corporel. Aurélie coordonne mal son corps dans l'espace et dissocie peu ses mouvements, ses gestes. Elle semble en retard en motricité globale. Aurélie n'est pas latéralisée. Il lui est difficile de bien s'orienter dans l'espace et le temps. Aurélie est en difficulté dans le domaine du cognitif.

B.5 Projet thérapeutique

Aurélié est prise en charge en psychomotricité par moi même depuis septembre 2009 à raison d'une séance par semaine de 45 minutes dans une salle d'activité.

Son projet thérapeutique a comme axes essentiels :

- la sensorialité :

c'est par son approche qu'Aurélié va pouvoir aborder les sensations de son propre corps, se découvrir elle-même avant de percevoir ce qui l'entoure, pour ensuite appréhender l'espace environnant : ses propres sensations corporelles favoriseront alors le travail sur le schéma corporel : découverte de son corps dans sa globalité en lien direct avec le sensoriel par le biais d'outils médiateurs qu'elle affectionne. Ainsi je veillerai à l'amener à différentes stimulations sensorielles pour affiner ses sens : comme par exemple la vision en lui faisant découvrir de nouveaux objets, l'amener à regarder, prêter attention à ce qui l'entoure, lever le regard dans les actions. L'ouïe peut être étudiée par des sons musicaux à l'aide d'instruments de musique, de la musique douce lors des moments de relaxation. Ainsi Aurélié pourra être plus sensible aux sons pour ensuite approfondir la notion de rythme, de temps.

Le toucher sera mis en avant dans tous les autres axes de travail ainsi que dans le matériel que je lui mettrai à disposition comme les balles sensorielles de diverses textures sans oublier les objets vibratoires etc. Je souhaite la guider vers une plus grande sensibilité tactile et surtout reconnaissance pour qu'ensuite elle l'utilise au quotidien. Par le biais du toucher, d'effleurement de la peau, je souhaite amener Aurélié à se centrer sur ses sensations tactiles mais essentiellement corporelles afin que les récepteurs de la peau intègrent les stimulations ayant pour but une approche en profondeur de ses limites corporelles, d'enveloppe corporelle. Ce travail la guidera vers une meilleure connaissance de son corps, ses limites et enveloppes corporelles.

Le système vestibulaire sera mis à l'épreuve dans les exercices moteurs notamment dans les parcours. Je ne souhaite pas approfondir la notion de goût au cours des séances ainsi que l'odorat. Je laisse à ses éducateurs le soin de le faire durant l'activité cuisine et autres ateliers.

- le schéma corporel et l'image du corps :

Aurélié doit être aidée à mieux connaître et accepter son corps pour palier ses troubles du schéma corporel. Elle doit être étayée et guidée vers une meilleure connaissance de son corps propre, de ses membres. Je tenterai d'amener Aurélié vers un plaisir corporel, un bien être qu'elle pourra utiliser à bon escient selon ses ressentis au cours de la journée. Par exemple, apprendre à se détendre, se calmer quand elle ne se sent pas bien sur son unité par peut être

abordé en psychomotricité par de la relaxation à laquelle Aurélie peut avoir accès. Il faut d'abord approfondir la connaissance du corps avant de le mettre en jeu dans les actions, mouvements dynamiques que le corps peut alors prendre. Ainsi j'approfondirai la notion d'enveloppe corporelle par le biais de médiateurs judicieux.

Une fois le corps mieux structuré et découvert Aurélie pourra alors mieux comprendre ce qu'on recherche dans la motricité globale, dans la mise en action du corps.

- la motricité globale : coordinations dynamiques générales

Aurélie présente des acquisitions motrices désorganisées. Aurélie, par ses possibilités motrices, peut marcher et se mouvoir dans l'espace en prenant différentes positions (Aurélie n'a aucune atteinte motrice ni atteinte neurologique qui pourrait entraîner une déficience motrice.). Ses muscles, sa force et sa corpulence lui permettent alors de réaliser différentes positions. Mais pour Aurélie ces positions (quatre patte, ramper, décubitus dorsal, assise...) ne signifient rien et l'enchaînement moteur est difficilement compréhensible. Elle n'en n'a pas l'habitude. Il faut donc la guider vers les divers schèmes moteurs qu'elle peut réaliser et surtout mettre des mots dessus tout en l'accompagnant afin de lui donner une réelle confiance.

Il serait judicieux de créer un temps pour ce qui a trait au cognitif, afin qu'Aurélie développe d'autres stratégies face à de simples jeux comme un puzzle, faire la différence des formes, des couleurs. Ce qui favorisera son autonomie au quotidien et surtout lui permettra de mieux comprendre et appréhender son environnement.

B.6 Prise en charge psychomotrice

La sensorialité

Pour développer l'axe de la sensorialité, j'utilise des dalles sensorielles au sein des parcours psychomoteurs, pour les stimulations podales selon divers supports. Aurélie y affirme pleinement ses préférences en marchant sur celles qu'elle préfère et délaisse celles dont elle apprécie moins les sensations.

Elle aime et montre un grand intérêt pour « l'abeille vibrante », petit objet vibrant que je lui fais passer sur le corps en nommant les grandes parties (tête, ventre, bras, jambes, mains, pieds, dos.). Désormais elle prend même plaisir à passer cette abeille sur moi. Dès qu'elle la voit dans la pièce, elle me la montre pour bien me rappeler qu'elle souhaite qu'on l'utilise au cours de la séance. Elle commence à réagir aux stimulations vibrantes au niveau de son dos. Elle aime aussi prendre le tuyau vibrant et s'enrouler avec autour de la tête, nuque mais aussi le dos. Ces sensations vibratoires permettent d'unifier le corps. Elle reconnaît les objets et sait

désormais comment les manipuler, faire fonctionner. Ces moments de détente, relaxation peuvent aussi être réalisés avec une balle à picots pour mieux sentir son enveloppe corporelle globale. Je lui fais également découvrir des balles de divers aspects, textures, formes pour les stimulations manuelles et pour voir ces réactions, comportements et préférences. Elle apprécie les balles avec picots, surtout quand ils sont très flexibles, sur lesquels elle peut tirer.

Le mouvement léger de cette matière particulièrement extensible et manipulable l'attire surtout si en plus il y a de la lumière dans la balle.

Aurélie réagit aux stimulations auditives, aux changements d'intonations et de voix. Pour mieux observer sa sensibilité par rapport aux différents sens, durant le mois de mars, je lui propose d'aller en salle multi sensorielle (salle snoezelen) pour voir vers quoi Aurélie serait plus sensible. Aurélie est très demandeuse par rapport au matelas à eau et c'est ce qu'elle a le plus apprécié. Elle le pointe dès la deuxième séance dans la salle: elle rit aux éclats quand je la mobilise de façon dynamique mais sait aussi se détendre dessus quand j'associe relaxation par pression, mobilisation passive des membres par le biais des bercements du matelas. La mobilité de l'eau favorise le contour du corps, l'englobement. De plus la chaleur qui s'en dégage apaise et permet de mieux prendre conscience de son corps. Elle aime sentir les mouvements d'eau sur son corps comme si elle flottait et des vagues la balançaient. Aurélie apprécie aussi les fibres optiques qu'elle manipule plus au fil des séances et n'hésite pas à s'entourer avec. Dans ce contexte particulier, propice aux stimulations, Aurélie cherche de plus en plus les limites du corps mais aussi le mien : elle prend les fibres et me touche les parties du visage... elle est dans la recherche de contact corporel direct, elle essaie de mettre ses doigts dans mes yeux ou mon nez. De plus elle a tendance à fixer le regard d'autrui d'une façon très pénétrante. Elle commence à comprendre sur ce quoi nous travaillons ensemble c'est-à-dire le corps et ses limites, ses enveloppes.

Aurélie ne montre pas de réelle attirance face aux colonnes à bulles, n'ose pas trop les toucher mais reste attentive aux mouvements et aux bulles devant elle. Elle remarque les changements de couleur lorsqu'elle les réalise par le biais des contacteurs sur la seconde colonne à bulles. Je propose aussi à Aurélie de découvrir divers instruments musicaux (tambourin, cloche, boîte à musique, bâton de pluie, crécelle...). Elle manipule les instruments avec beaucoup d'attention, recherche leur fonctionnement en tournant l'objet, en tirant ou réalisant différents mouvements selon ce qu'elle voit. Elle apprécie de créer des sons. Elle sait très bien se servir de la boîte à musique qu'elle fait tourner doucement pour entendre chaque son et de la « boîte à meuh » qu'elle retourne pour amorcer le bruit de la vache. Elle réalise le mouvement de prono-supination seule sans modèle. En ce qui concerne la notion de rythme, de temps pour

certaine séance en guise d'échauffement je lui propose de marcher sur divers rythmes frappés mais l'adaptation aux changements est encore difficile.

Le schéma corporel et l'image du corps

Au niveau du schéma corporel et de l'image du corps, les autres objectifs thérapeutiques permettent déjà d'aborder ce thème. Il m'arrive souvent de faire un petit temps de relaxation, de détente à Aurélie surtout quand elle ne se sent pas très bien avec des difficultés de concentration dans la séance.

Il est fréquent que je lui demande alors de s'allonger sur le tapis, de souffler et de se laisser aller, me laisser la mobiliser pour qu'elle se recentre sur son corps. Cela est souvent le cas quand elle est en internat mais aussi pour alterner au cours de la séance des temps calmes après des temps plus moteurs par exemple. Ce petit temps de relaxation peut se faire par mobilisation passive, pression ou lissage. Elle arrive à s'apaiser pendant ce temps mais ne ferme jamais les yeux. Cela lui permet de repartir plus calme ou de reprendre la séance dans de meilleures conditions.

Des outils peuvent être pris pour ce type de toucher thérapeutique (objets vibrants ou balle à picot). Elle place souvent elle-même l'abeille vibrante sur son ventre et refait les mêmes gestes et mouvements que moi. J'ai essayé de travailler par enveloppement, à l'aide de draps, mais cela semble encore trop angoissant pour Aurélie qui ne comprend pas ce que je souhaite alors faire à ce moment là. Ses yeux restaient grands ouverts, exprimant l'inquiétude.

Je peux aborder la notion du corps par l'intermédiaire d'objets, de puzzle avec corps, bonhomme à habiller etc. Parfois nous travaillons face au miroir pour approfondir la connaissance du visage (le miroir ne pouvant pas plus car petit et placé en hauteur au dessus d'un lavabo). Nous pouvons travailler avec la sensation de l'eau sur le visage.

La motricité globale

Pour approfondir la motricité globale, j'utilise dans la majorité des cas un parcours psychomoteur pour mettre en action le corps et surtout pour faire découvrir à Aurélie de nouveaux mouvements qu'elle est capable de réaliser étant donné l'absence de déficience motrice. L'utilisation de matériel adapté et judicieux est donc essentielle. Souvent elle m'aide à créer le parcours ainsi qu'à le ranger selon mes consignes verbales. Après démonstration pour le parcours, elle a toujours besoin que je sois près d'elle pour la rassurer, une guidance verbale est nécessaire pour la cadrer surtout les premières fois et la faire poursuivre ses actions, son avancée.

Les cerceaux mais aussi les dalles sensorielles servent à dissocier les pieds (un pied dans

chaque cerceau par exemple sur ligne droite puis sur les cotés). Des tapis, pour tout ce qui est retournements, ramper, quatre pattes sont utilisés. Le quatre pattes est réalisé dans toute la pièce et pas seulement en ligne droite. Tout ceci est mis en place pour qu'elle apprenne à s'adapter au milieu environnant. Le fait de tourner l'oblige à regarder autour d'elle et surtout à s'adapter à cette nouveauté. Elle doit ainsi mettre en jeu son corps différemment que d'habitude. J'amène donc Aurélie à faire des demi-tours, des arcs de cercle en restant au sol à quatre pattes. Cela lui demande beaucoup d'efforts. Je crée des limites avec des bâtons pour bien matérialiser l'espace et surtout la direction qu'Aurélie doit prendre : il faut structurer son espace visuel, environnant et lui indiquer verbalement et matériellement quand elle doit tourner. Il en est de même pour un slalom.

Aurélie a donc du mal encore à orienter son corps dans l'espace.

Au début Aurélie avait beaucoup de difficultés à faire les retournements (de décubitus dorsal à ventral et inversement) sans lever le haut de son corps. Dès que son coude touchait le sol elle souhaitait relever son buste. Elle a du mal à trouver son impulsion pour tourner, il faut encore l'étayer verbalement mais aussi physiquement en essayant de bloquer avec mes jambes ses jambes en position tendues, l'aider à tourner le bon bras ainsi qu'une impulsion sur la hanche pour amorcer le retournement.

Des obstacles sont mis en place pour faciliter la réalisation des schèmes moteurs par exemple passer sous une barre pour se mettre à quatre pattes. Des pentes de différentes matières sont parfois mises dans le parcours pour l'adaptation de l'équilibre, de son corps, la coordination des pieds. Quand il faut vraiment la guider dans ses gestes, actes moteurs, sa taille et son poids peuvent être un obstacle à gérer.

Il lui est encore difficile de se placer assise en tailleur ou bien assise sur ses talons. Sa position assise habituelle est les jambes tendues vers l'avant. Cela réduit son champ d'action, de mobilisation quand je lui propose quelque chose devant elle. Lorsque je souhaite l'amener à une découverte sensorielle ou à un travail plus fin en position assise, elle a du mal à gérer la situation, à coordonner ses bras pour la manipulation et ses jambes pour maintenir sa position assise. Elle dissocie peu ses ceintures articulaires. Cela devient vite inconfortable pour elle. Les coordinations manuelles sont approfondies par des passes de ballon que ce soit debout, assis jambes écartées, entre deux pentes : il faut alors adapter son tonus, force musculaire et position corporelle afin que le ballon puisse monter la pente vers son destinataire. Je peux aussi proposer de la pâte à modeler à Aurélie ce qu'elle aime bien et manipule aisément. Elle la fait tourner dans la main, fait de nombreux boudins, l'écrase doucement au sol. Elle reconnaît le pot, l'ouvre et rigole en manipulant la pâte.

D'autres types d'exercices peuvent être mis en place pour travailler cet axe moteur comme

marcher partout dans la pièce selon un rythme, sans toucher ni marcher sur des obstacles. Je travaille aussi la marche et la course pour favoriser ses déplacements. Elle ne réalise des sauts qu'en me tenant les deux mains, en face à face.

Le cognitif

En ce qui concerne le cognitif, le travail est sur un long terme. Il est encore difficile d'y accéder pour Aurélie. Elle sait maintenant emboîter correctement les plots les uns dans les autres quand on range le matériel du parcours par exemple. Mais emboîter des pièces plus fines semblent encore irréalisable. Elle se fixe encore sur sa seule stratégie essai-erreur, d'où des difficultés qu'on retrouve dans les puzzles et autres jeux plus cognitifs et fins.

La sériation des couleurs et tailles semble encore très difficile. L'ergothérapeute s'occupe alors de cet axe cognitif.

Certaines difficultés peuvent être rencontrées lorsqu'Aurélie reste la semaine à l'internat. Elle apparaît beaucoup moins attentive, concentrée, participante, peu disponible. Il lui arrive de me pousser, de me faire comprendre qu'elle souhaite arrêter et ne plus entrer en contact ni se mettre en action au cours de la séance en rejetant le matériel. Mais aucune agressivité n'est présente, uniquement des comportements de rejet, d'isolement.

Quelque fois Aurélie a du mal à comprendre les consignes verbales alors il faut la guider par contact, la mettre dans telle position pour qu'ensuite elle s'en imprègne pour pouvoir ensuite la réaliser seule. J'arrive facilement à la comprendre, entrer en interactions avec elle. Parfois elle vocalise beaucoup pour communiquer avec moi. Pour être certaine qu'elle me comprenne je désigne certains mots ou action avec des signes issus du makaton, cela attire mieux son attention.

B.7 Évolution des séances

Aurélie retient au fil des séances ce que je lui demande de faire quand il y a tel ou tel matériel par exemple. Elle essaie de ritualiser les séances et n'agit alors que par mémorisation. Je vais contre cette ritualisation car je souhaite l'évaluer sur ses capacités propres et non sur ce qu'elle peut retenir en ritualisant les séances. Je commence par un temps calme soit plus moteur selon les semaines. J'alterne l'ordre des exercices, etc. Je change les éléments afin qu'elle comprenne et intègre correctement ce que je lui demande de faire. J'essaie que cela soit le plus spontané possible.

Une amélioration depuis mars est à noter lorsqu'Aurélie est en internat. Elle est beaucoup moins angoissée et son attention est meilleure qu'au début de l'année.

Aurélié a pleinement investi la séance en psychomotricité et notre relation. Elle évolue de séance en séance. Elle rit, sourit énormément tout au long de la séance. J'ai même très souvent le droit à plusieurs câlins.

Une certaine évolution est donc remarquée depuis le début de notre prise en charge. En effet, Aurélié a gagné en autonomie au fil des séances. Elle n'est plus timide et ose faire des actions avec moi : elle prend des risques, va vers l'avant. Aurélié a moins besoin de ma présence physique, de contact pour se rassurer lors des parcours mais une stimulation verbale est toujours nécessaire pour réellement la guider. (si je ne dis rien, elle reste sans bouger). Elle est même maintenant très curieuse par rapport à ce que je vais lui proposer.

Pour les choses qu'elle connaît et a déjà rencontré, elle a besoin de moins en moins d'aide ce qui est très bien pour tout ce qui concerne les schèmes moteurs. Elle acquiert au fil du temps une certaine aisance motrice : au début il fallait un obstacle, passer sous une barre pour déclencher son quatre pattes et l'aider énormément. Maintenant, je place légèrement ma main vers le haut du dos pour qu'elle réalise le geste. Elle sait désormais quoi faire quand je lui dis quatre pattes. Son équilibre est meilleur et j'observe moins de crispations sur les pentes, elle adapte mieux son corps à l'obstacle. Elle commence aussi à mieux intégrer son dos, réagit aux diverses stimulations que ce soit par pression ou vibration. Aurélié arrive à mieux orienter son corps dans l'espace, il lui faut de moins en moins de limites dans la séance. Elle prend de plus en plus de plaisir dans les moments de détente. Le temps de relaxation prend une part importante pour elle. Elle peut le réclamer si je ne lui propose pas. Ce temps a augmenté, la relaxation prend plus de temps qu'auparavant car elle arrive à se poser, s'intéresse plus à son corps qu'au début de la prise en charge. Sa motricité fine devient aussi plus précise. Ses gestes prennent plus de sens dans les manipulations qu'elle met en œuvre. Elle les coordonne mieux.

Le travail par rapport au cognitif est un peu mis de côté pour qu'Aurélié progresse et bénéficie un maximum des autres axes du travail en psychomotricité.

B.8 Conclusion de la prise en charge

En ce qui concerne mes ressentis, Aurélié est une patiente très agréable avec qui j'apprécie de travailler même si cela n'est pas toujours facile. J'ai mis du temps pour créer une relation de confiance avec elle ainsi que pour la comprendre. Il n'est pas toujours facile de rentrer en interaction avec quelqu'un qui n'a pas de langage. Je pense qu'il a fallu un temps pour que l'on prenne toutes les deux nos repères. Maintenant un travail construit et efficace est mis en place. Les séances se déroulent dans les rires et la joie ce qui est très appréciable.

Je pense qu'il est donc favorable pour Aurélié qu'un suivi en psychomotricité soit maintenu

sur un long terme, même après mon départ en juin car cela l'aide beaucoup à progresser et à mieux vivre au quotidien. Certaines stimulations ne sont retrouvées qu'en psychomotricité. Je pense aussi qu'Aurélié a besoin de se sentir contenue et une prise en charge individuelle en psychomotricité ne montre que des avantages pour elle et ne l'aide qu'à évoluer.

A LE POLYHANDICAP ET LA SOMESTHESIE

Le terme de sensibilité somesthésique générale désigne les sensations conscientes éveillées par la stimulation des tissus du corps, la peau en premier lieu comme nous avons pu l'aborder précédemment en théorie. (cf infra p. 22.)

La somesthésie, sensibilité du corps, est au centre de chaque être vivant dès qu'il naît puis suit le développement de l'individu pour découvrir le monde environnant. Elle est présente à tout moment car elle informe sur l'intéroception, l'extéroception mais aussi la proprioception. Je souhaite essayer de créer un lien entre cette sensibilité corporelle face à la somesthésie et le polyhandicap avant d'étudier le syndrome d'Angelman.

A.1 Personne polyhandicapée : personne vivante à respecter

En effet, le polyhandicap est une pathologie qui enferme le sujet dans un certain monde, souvent qualifié de différent. Leur état, souvent aggravé par les déficiences énoncées en théorie, ne permet plus d'être actif, ni maître de soi-même, de son corps propre. Il leur reste peu d'atout et de moyen à leur disposition pour participer à certaines tâches ou bien encore communiquer, rester actif et présent. L'affirmation de soi est alors difficile : souvent on choisit à leur place, décide pour eux mais ce n'est pas la meilleure démarche à suivre et à appliquer.

Il ne faut pas oublier que la personne polyhandicapée est une personne comme une autre qui a des droits et que nous devons la respecter à sa juste valeur. La prise en charge de ces sujets est donc d'une grande importance et doit se faire avec une complémentarité des professions. C'est pour cela qu'il est recommandé qu'une équipe pluridisciplinaire prenne en charge ces personnes lourdement handicapées.

Le quotidien est un espace-temps riche en possibilités et potentialités pédagogiques et thérapeutiques.

Pour bien comprendre le rôle que peut jouer la somesthésie pour la personne polyhandicapée je prendrai chaque modalité de celle-ci pour pouvoir y associer une éventuelle médiation qui peut convenir au sujet.

Pour rappeler simplement l'importance de la sensorialité au sein du polyhandicap, je commencerai par une citation de Chavaroche P. qui dit qu'« en tout premier lieu, le rapport à la réalité passe par les perceptions sensorielles. »(Chavaroche, 2008, p.81).

A.2 La sensibilité tactile du polyhandicapé

A.2.1 Interagir avec son environnement

J'ai pu me rendre compte que la personne polyhandicapée se base beaucoup sur la fonction tactile pour être présente et interagir avec le monde environnant. Pour nous interpeler certains vont venir se coller à nous, nous toucher, attraper le bras, la main pour signifier leur envie de nous dire quelque chose. D'autres vont faire des gestes pour attirer notre attention. La fonction tactile prend donc une part importante au sein des interactions avec ce qui nous entoure. Une chose a attiré particulièrement mon attention au cours de mon stage : pour dire bonjour à chaque résident, la psychomotricienne double sa parole du geste lui-même. Elle présente sa main et attend que le sujet vienne la prendre en guise de poignée de main. Le tact prend alors tout son sens car il permet de dire bonjour, beaucoup de patients sont revalorisés par ce simple geste qu'ils réalisent à leur rythme. Le contact avec la main de l'autre crée une interaction forte et marquante pour le sujet.

A.2.2 Quelle médiation se focalise sur le tact ?

Les thérapies à médiation corporelle prennent une place importante en psychomotricité chez les personnes polyhandicapées. Le corps est pour eux le seul moyen de s'exprimer, de montrer leurs souffrances, leurs douleurs. Les thérapies à médiation corporelle peuvent être de divers types : les packs, les touchers thérapeutiques, la balnéothérapie et autres stimulations corporelles. Il faut alors s'adapter à leur état physique mais aussi psychique.

A.2.3 Du corps à la psyché

C'est par la médiation autour du corps que nous essayons de travailler, soigner les fonctions psychiques du sujet afin de l'amener vers une maturation du Moi. Comme le dit Freud S. « le Moi est avant tout un Moi corporel. » (Anzieu, 1995, p. 107). Le corps semble donc être le point de départ de toute maturation de processus psychologique. Il faut d'abord se sentir exister pour pouvoir penser, mentaliser sur notre propre existence. Le toucher thérapeutique que nous utilisons en tant que psychomotricien fait réellement appel au tact, au toucher. Il déclenche des stimulations sur les limites du corps que le soignant met en évidence par une désignation des parties touchées par le langage oral. Le langage du thérapeute s'appuie sur ses gestes, le toucher qu'il réalise sur la personne. C'est de cette manière que le soignant peut guider le sujet vers une meilleure différenciation du Moi psychique du Moi corporel lors de ce

temps basé sur le corps mais aussi l'intellectualisation des sensations vécues. La notion de frontière entre dedans et dehors prend toute son envergure dans ce type de pratique et aide le sujet à savoir qui il est, comment est son corps qu'il ne peut pas toujours voir en entier ni même sentir comme vivant.

A.2.4 Toucher quoi ? pourquoi ? et qui ?

Le tact est mis en évidence par un substitut extérieur soit un objet soit une personne voire même un animal. Il ne peut être ressenti que si le sujet reçoit une information venant de ce substitut. Prenons en exemple un animal comme substitut : le tact fin ou grossier est mis en jeu par le contact avec l'animal. Le toucher de l'animal par certains patients régressés peut renvoyer à des pulsions archaïques d'agrippement sur lesquelles nous pouvons rebondir. L'animal par son approche, son contact et son éventuel travail permet au sujet un lâcher prise visible et immédiat. Les émotions, suite à une simple caresse, montrent bien que le toucher du poil par exemple fait réagir le sujet qui montre alors des réactions toniques, avec le corps mais aussi par des mimiques, regards, expressions faciales. La relation que noue alors le sujet avec l'animal peut suggérer de l'introjection et de la projection sans oublier le lâcher prise d'affects.

Je prendrai comme exemple la thérapie assistée par le cheval. Le contact corporel avec le cheval apporte un bien être facilement observable. Réaliser les soins prodigués à l'animal (brossage, caresses, nourrir) semble très gratifiant pour ces sujets qui reprennent alors toute leur existence à ces moments là. L'estime de soi et la réassurance peuvent faire donc suite au toucher. Le fait d'être porté par le cheval fait référence à des sensations primaires comme le holding de Winnicott D.W. Cette sensation corporelle est alors très contenante et rassurante. « nos partenaires polyhandicapés sont très souvent en carence dans ce processus de rassemblement, pour des raisons organiques évidentes, qui leur interdisent souvent de construire les bases d'une identité sécurisante. Nous aurons donc à porter une grande attention à cette relation tactile avec eux, en étant bien conscients qu'il s'agit de favoriser des processus psychophysiologiques et d'instaurer par la même occasion un espace vécu comme « soi ». » (Lesage, p.96-97).

Monter sur le cheval met en jeu des sollicitations posturales mais aussi le schéma corporel. Chacun s'adapte à sa manière au poney et noue une complicité particulière que cela soit avec l'animal mais aussi l'accompagnant à ses côtés. Je trouve cette médiation très enrichissante et surtout valorisante pour le patient qui sent réellement les bienfaits de la médiation grâce à ce que lui renvoie le cheval, grâce au contact direct qu'il a avec lui. Les bienfaits de cette médiation passent donc bien par la sensibilité tactile.

Le sujet apprend ainsi à toucher, à entrer en contact avec un élément animé, vivant mais différent de l'homme. Ce type de contact est plus agréable et mieux vécu que lorsque le substitut est un objet. Cela peut être angoissant de toucher un objet car il ne renvoie rien. Le sujet rentre en contact avec une matière et une forme. Cela me fait penser à l'expérience du miroir chez le jeune enfant selon Lacan J., Dolto F. précise bien que pour que cette expérience réussisse il faut la présence d'un tiers car sinon elle devient angoissante. Pour elle, rentrer en contact avec une surface froide et plane est angoissante d'où la nécessité d'être rassuré par le regard d'un tiers. Je pense qu'il est donc important que la personne polyhandicapée reçoive aussi une information de la part du substitut qu'elle touche, ce qui est difficile à mettre en place avec un objet. L'animal, quant à lui, renvoie des informations. Toucher un objet ne permet pas de se sentir réellement exister. Il faut une réponse en retour engendré par le substitut.

A.3 Lien entre la proprioception et le polyhandicap

La proprioception regroupe la sensibilité profonde, perception de soi-même consciente ou non, mais aussi la sensibilité superficielle. La sensibilité profonde favorise la reconnaissance des positions que peuvent avoir les membres ainsi que le tonus en relation avec la situation du corps. C'est alors aux soignants de mettre en place des situations diverses qui mettent en jeu le corps. Ceci ayant pour objectif d'apporter une meilleure connaissance corporelle à la personne. La sensibilité superficielle permet de véhiculer un grand nombre de sensations cutanées. De nombreux auteurs se sont appuyés sur ces notions somesthésiques pour développer des médiations adaptées aux patients polyhandicapés.

A.3.1 La stimulation basale

Fröhlich A. en 1992 développe la stimulation basale en lien avec le toucher, le sens vestibulaire mais aussi vibratoire et ayant pour objectif la diminution ou disparition des impacts du polyhandicap sur les expériences perceptives et motrices du sujet. Il tire ses inspirations des travaux d'André Bullinger sur le développement sensori-moteur. Il se base sur les stimulations somatiques touchant les muscles et la peau pour une meilleure intégration corporelle et un schéma corporel plus construit. Ceci se fait par le biais de toucher thérapeutique partant du tronc vers les extrémités du corps du sujet. Cela prouve bien l'importance que peut jouer la somesthésie sur le développement psychomoteur de la personne. Les domaines basaux, jouant sur le développement sensori-émotionnel sont donc le vestibulaire, le somatique et le vibratoire et permettent au sujet de s'organiser corporellement en se touchant, bougeant, en se tapant. Les stimulations vestibulaires mobilisent le corps dans

sa globalité ce qui permet de le situer dans l'espace. Les stimulations évoquées dans cette pratique sont des plus fondamentales, elles sont comparables à celles reçues in utero par l'enfant et dans les tout premiers instants de vie : les stimulations somatiques avec la sensation sur la peau du chaud ou du froid, les stimulations vibratoires peuvent être rapprochées par exemple du rythme cardiaque ou respiratoire de la mère.

A.3.2 L'importance des vibrations

Les vibrations informent le sujet sur son corps en profondeur, sur ses os, ses articulations contre lesquels butte l'objet vibratoire. La somesthésie prend alors tout son sens et son importance par le biais du tact qu'il soit profond ou superficiel ainsi que la sensibilité proprioceptive. C'est pour cela que j'insiste dans ma prise en charge avec Aurélie sur les perceptions vibratoires du corps. Les stimulations étant plus fortes, allant jusqu'aux os, l'élaboration de son enveloppe corporelle peut être facilitée. Certaines personnes préfèrent un contact ferme et fort, d'autres un toucher plus léger. Pour les personnes polyhandicapées, je pense qu'il faut trouver un juste milieu. Mais un toucher ferme, insistant semble plus approprié pour stimuler en profondeur la peau et les couches suivantes sensibles à ces stimulations. Selon moi, la notion vibratoire est intéressante pour la construction de l'image du corps, de ses limites corporelles, surtout pour des sujets qui sont en quête de leur enveloppe corporelle. J'applique aussi cette méthode pour la prise en charge d'une jeune femme atteinte du syndrome de Rett qui après son arthrolyse vertébrale doit se réapproprier son corps à sa juste valeur, surtout la partie dorsale. Ces stimulations tactiles vibratoires lui permettent d'acquérir de nouvelles informations pour mieux imaginer, intérioriser son corps, son dos.

A.4 La sensibilité thermique et les packs

Une médiation se base essentiellement sur cette sensibilité face à la chaleur mais aussi face au froid : les packs (packing) ou enveloppements humides. Ils sont de plus en plus utilisés pour les personnes polyhandicapées. Ce principe se base sur les quatre modalités de la somesthésie : la surface du corps mise à nue est fortement stimulée ce qui amène le sujet à une conscience plus élevée de ses limites et à un rassemblement de sa corporéité. La proprioception est au cœur même des sensations nouvelles qui arrivent directement sur la peau du sujet. Le sujet perçoit alors son corps différemment dans un espace bien défini et contenant. Le tact est saisissant matérialisé par un drap froid qui se pose sur l'ensemble du corps. La présence d'une équipe soignante est requise pour soutenir le sujet dans cette

pratique, pour les gestes à réaliser pour l'envelopper physiquement mais aussi verbalement voire même corporellement si le patient en a besoin, s'il est trop angoissé.

La somesthésie n'est pas le seul sens mis à profit dans cette pratique. Elle doit être doublée de la parole, du langage pour contenir physiquement et psychiquement le patient. « Comme dans les balnéothérapies, cet enveloppement physique doit être soutenu par le langage des soignants, dans les mêmes conditions. L'enveloppement physique, même s'il est très contenant, ne serait pas thérapeutique s'il n'était accompagné de l'enveloppement humain. » (Chavaroche, 2008, p.113).

La peau est alors mise à nue lors de ces séances et surtout la première à être mise en jeu. La fonction de pare-excitation est alors exacerbée par l'enveloppement et le changement de température. La notion de Moi peau peut aussi prendre toute son envergure dans cette médiation. Le marquage avec la limite du dehors est mis en évidence par le contact du drap froid sur la peau. Ce qui permet au sujet de mieux appréhender son corps, sa limite du dedans avec celle du dehors. Par cette expérience le sujet cherche à introjecter en lui ce qui est bon pour le préserver, le contrôler : garder en lui ce qui est bon. Ainsi le sujet peut intégrer un Moi qui se consolide aux fils des séances. La peau prend réellement son rôle de membrane frontière comme le nomme Winnicott D.W.

A.5 La sensibilité aux stimulations nociceptives de la personne polyhandicapée

A.5.1 La peau, témoin de la douleur

La personne polyhandicapée est très sujette aux douleurs et ne peut pas toujours l'exprimer. Les encadrants et les soignants doivent veiller à leur état ainsi qu'au seuil éventuel de la douleur. Il peut être réalisé pour chacun d'eux une étude, observation approfondie concernant leur seuil de la douleur. Des échelles peuvent être utilisées. Chacun est plus ou moins sensible à l'intensité des sensations douloureuses. Pour tout acte, la personne polyhandicapée peut être face à la douleur : mal positionnée dans la coque ou fauteuil, ceinture trop serrée, souvent les habits se plient, tournent quand on remet la personne en fauteuil, la rapidité dans les manipulations et bien d'autres. Ces temps douloureux se retrouvent à divers moments lors des repas, lors des changes, de la toilette, des activités de la journée, le sommeil etc.

En effet, ils souffrent souvent de douleurs internes comme problèmes digestifs, respiratoires. Il faut alors éviter au maximum d'ajouter des douleurs que les soignants peuvent engendrer involontairement au cours de la journée. Il me semble alors normal de faire un rapprochement entre la peau, le corps du sujet et les douleurs. Les sensations nociceptives, qu'autrui peut

accomplir sur la personne, se répercutent en premier lieu sur la peau ce qui peut marquer le corps de façon extérieure, par la présence d'escarres ou de bleus, mais surtout intérieurement.

A.5.2 Les Toilettes : temps adapté au corps

J'ai essayé d'observer lors de mon stage quel moment, quotidiennement, serait opportun pour prendre plus de temps avec le patient, pour lui apporter des instants propres et bien à lui, ses perceptions corporelles pouvant le guider vers un bien être et non pas de la douleur ou des sensations désagréables. Je pense qu'une contenance corporelle recentre le sujet sur son corps mais aussi sur lui-même ce qu'il l'aide à palier la douleur. C'est ainsi que je rejoins grâce à mes observations ce qu'a pu dire Chavaroche P. concernant l'étayage corporel lors des toilettes. Certes ce temps est consacré à l'hygiène, à la propreté mais c'est aussi un lien direct avec la peau, le corps du sujet et sa psyché lors du change, de la relation qui se noue entre soigné et soignant. Selon moi, le soin corporel doit donc être vécu à sa juste valeur. Je pense intéressant le rapprochement possible entre les principes de Winnicott D W. et le temps de la toilette : la notion de Handling et Holding peut être vivement retrouvée lors de cette toilette que ce soit dans les gestes même du soignant ; sa façon de laver, frotter, sécher puis d'essuyer le corps, mais aussi de manière indirecte avec ce que le soignant utilise ; la mousse ou savon qui réagit sur la peau, l'action de l'eau, le frottement d'un gant.

A.6 La balnéothérapie ou bain thérapeutique

J'évoque cette médiation à part des autres car je n'ai pas pu la classer selon une modalité précise de la somesthésie tant elle me paraît complète et globale. En effet, selon moi, elle possède l'ensemble des modalités de la somesthésie. Elle approfondit la sensibilité thermique en plaçant le sujet dans un environnement liquide enveloppant et chaud : « L'eau chaude apaise, détend, réduit la spasticité et les raideurs. » (Dalla Piazza et Godfroid, 2004, p.118). Elle permet d'abaisser les tensions et les éventuelles douleurs perçues chez le sujet. La proprioception est bien sûr mise à l'épreuve suite au contact de l'eau sur la peau : le sujet peut faire des ébauches de mouvements et surtout montrer ses intentions, ses désirs dans cet environnement. L'eau enveloppante permet de mieux se rendre compte dans quelle position se trouve la personne, quel membre elle met en jeu pour faire telle ou telle action etc. L'effleurement même du liquide sur la peau travaille la notion du tact superficiel et apporte de nombreuses stimulations tactiles.

Quand il n'y a pas de bassin pour la balnéothérapie, une simple baignoire (pour des bains thérapeutiques) permet déjà de procurer à la personne des sensations de plaisir corporel. La

baignoire accentue le travail autour de l'enveloppe corporelle car les parois de celle-ci sont plus contenant, englobent le corps dans sa totalité.

A.6.1 Un milieu riche en sensorialité, souvent délaissé

Les sens en milieu aquatique sont intriqués intimement : le toucher de l'eau, la sensation de chaleur sur la peau, le bruit de l'eau, l'odeur de l'eau (si elle est plus ou moins chlorée, parfumée), la parole, les mots que nous posons sur la situation pour permettre au sujet de communiquer avec nous en affirmant ou contredisant ce que nous avançons.

J'ai pu expérimenter les bienfaits de séance en bain thérapeutique. En effet, lors des temps d'internat ou au domicile, il est plus fréquent de faire prendre une douche au sujet sans même accorder du temps au plaisir corporel. La rapidité et l'efficacité sont les maîtres mots pour la toilette, pour l'hygiène. Il est pourtant simple d'immerger la personne dans une baignoire, le flux de l'eau et les sensations sont totalement différentes d'une douche. Les personnes polyhandicapées prennent peu de bains. Les soignants optent pour une douche. Il est donc de notre rôle de prendre du temps et de changer les habitudes pour stimuler la personne différemment. Ainsi j'ai pu étudier une prise en charge en bain thérapeutique d'une jeune femme atteinte du syndrome de Rett qui est sans cesse en hyperextension. Ce temps proposé lui permet de se détendre, d'essayer d'abaisser ses tensions et surtout ses extensions musculaires pour se laisser guider par les sensations de l'eau qui l'enveloppent. Le cadre rassurant lui permet un lâcher prise et une concentration sur les sensations.

A.6.2 La nudité

Comme le syndrome d'Angelman, le syndrome de Rett sont des maladies qui, selon moi, ont besoin d'être renvoyées à des sensations primaires, à des stades d'angoisses archaïques afin de mieux vivre les expériences proposées, les sensations. C'est par cette régression qui les rassure que nous pouvons aborder le corps, l'enveloppe corporelle qui est la peau, mise à nue ici, et travailler dessus. Il est intéressant de se rendre bien compte que la peau mise à nue est beaucoup plus sensible et permet un travail et un approfondissement du corps plus rapide. Les sensations sont tout de suite intégrées car les récepteurs sensoriels de la peau ne sont pas protégés par les habits. « Irwin et Weiss ont constaté que l'activité des bébés était moindre lorsqu'ils étaient habillés que lorsqu'ils étaient nus. » (Montagu, 1979, p.110). Je trouve que ceci est également le cas pour la personne polyhandicapée. Les vêtements éloignent le corps des stimuli extérieurs. Dans l'eau la personne porte simplement un maillot (ou nue), la peau est alors plus à même de sentir le flux de l'eau sur elle mais surtout les stimulations. Ainsi dans cette médiation la peau est directement touchée car les vêtements sont retirés. Il n'y a

donc plus d'intermédiaire entre le substitut extérieur et la partie touchée. De plus, le milieu est changé, le sujet passe de l'air ambiant au milieu liquide, aquatique chaud. Ces deux changements font de cette médiation un bain sensoriel riche.

Nous reprendrons cet abord de l'eau avec le syndrome d'Angelman par la suite.

A.7 Intrication des sens

A.7.1 Importance du regard

Lors de mes observations mais aussi ma pratique j'ai remarqué que la somesthésie est intriquée avec d'autres sens comme la vision représentée essentiellement par le regard. La somesthésie n'est donc pas la seule façon d'étayer le corps de la personne polyhandicapée. La recherche de son image du corps peut passer par le regard que le soignant révèle au sujet, façon dont il le regarde lors des temps intimes (toilette par exemple). Dès 1997, Haag G. montre bien combien les premiers échanges de regards sont essentiels entre la mère et son bébé car ce sont eux qui organisent l'intégrité corporelle. Il en est de même pour la diade soigné-soignant. Je pense qu'il est important de renvoyer au soigné un regard franc, rassurant et émotif en réponse à leurs regards, à leur communication non verbale. Mais à mon sens, le seul souci qui apparaît dans la plupart des structures ou des institutions : c'est le manque de personnel ou la rapidité avec laquelle ils doivent procurer ces soins auprès de ces personnes. Ainsi toute l'importance, intérêts et avantages que peuvent en tirer le sujet perd de son sens. Ce que je trouve fort regrettable. Les bénéfices que peuvent en tirer les patients sont souvent mis de côté.

A.7.2 Le Snoezelen

Une prise en charge en salle multi-sensorielle, salle snoezelen, permet justement d'approfondir ces liens entre les différents sens. Le mot snoezelen provient de deux termes néerlandais, doezelen (sommoler) et snuffelen (renifler).

C'est une méthode qui consiste à offrir au patient l'expérience du monde qui l'entoure au travers des sens, du matériel mis à disposition. Un accompagnateur est toujours présent pour stimuler et orienter le patient vers la découverte de nouvelles expériences. Il faut jouer sur cette relation duelle particulière pour amener le sujet à un bien être et à un éveil sensoriel, au moment présent mais pouvant être réutilisable à des moments de la vie quotidienne. Le sujet doit se sentir acteur pour expérimenter ses désirs, ses besoins. Le but majeur est d'amener le sujet à expérimenter son environnement proche, vers une détente, une relaxation, un défoulement, une indépendance. Ce lieu joue le rôle de médiateur car il est clos, le sujet s'y

sent en sécurité et apaisé ; et il propose des outils pour diverses expérimentations sensorielles comme matelas à eau, fibres optiques, colonne à bulles...

La salle snoezelen révèle véritablement la communication non verbale du sujet, l'accompagnant se focalise sur les réactions de sujet.

J'ai pu réaliser de nombreuses séances dans ce type de salle et je trouve ce lieu riche en interactions, en rires et surtout en plaisirs. Le sujet peut alors libérer ses angoisses dans cet espace propice au lâcher prise. C'est un lieu, mais à la fois un temps, de plaisir corporel, sensoriel et riche en affects. Le cadre particulier de cette salle permet au sujet de mémoriser certains objets, actions etc. l'évolution est souvent flagrante ainsi que l'éveil sensoriel mais aussi corporel.

Suite au travail effectué avec divers patients en salle snoezelen j'ai voulu proposer à Aurélie quelques séances également pour voir comment elle réagissait face aux stimulations sensorielles et vers quoi elle était alors la plus sensible et réceptive. Son intérêt majeur était dirigé vers le matelas à eau chauffant sur lequel elle sollicitait un grand nombre de stimulations. Ainsi j'ai pu approfondir la notion d'enveloppe corporelle et de limite du corps à l'aide des mouvements d'eau du matelas. Les stimulations visuelles, lumière au plafond, sur les murs et les colonnes à bulles attiraient son attention et son regard. Elle a beaucoup apprécié les fibres optiques avec lesquelles elle pouvait recouvrir son corps, jouer à se cacher etc.

A.7.3 Rôle de la parole

Autre sens qui vient en complémentarité avec la somesthésie, la parole, le langage. Il est indispensable pour évoluer de mettre des mots sur nos ressentis, sur ce que nous percevons lors de nos prises en charge pour qu'une relation humanisante et sécurisante se tisse. Par exemple, « Le traditionnel bain d'eau se double d'un « bain de langage » dont le plus important est souvent la musique des mots, au-delà de la possible compréhension de ce langage verbal. » (Chavaroche, 2008, p.61). Je trouve que cette citation reprend bien la notion de flux verbal, de mots que le thérapeute doit apprendre à mettre sur les actes, mouvements ou les intentions que fait le sujet, qu'il met en œuvre que ce soit en milieu aquatique, en salle snoezelen, avec l'animal etc. peu importe la situation au final. Le fait de décrire ce que nous percevons de lui permet une revalorisation de la personne elle-même qui peut par la suite prendre de plus en plus confiance en elle.

A.8 Conclusion sur le polyhandicap

Les activités d'éveil et l'ensemble des médiations décrites et utilisées en psychomotricité permettent de lier le sensoriel au cognitif et à l'intellect de la personne: exemple d'une activité d'éveil qui permettra de découvrir la nature avec les sens mis à profit comme toucher, sentir quelque chose etc. avec des connaissances plus élaborées sur le fruit goûté d'où il provient, quelle est le nom de la fleur coupée et bien d'autres possibilités encore. La sensorialité permet de créer de multiples expériences socialisantes et riches en cognition. Il faut alors aider le patient à développer et utiliser à bon escient ses fonctions sensorielles qui amèneront par la suite les fonctions cognitives. Ces dernières se mettent en place sur les capacités à percevoir l'environnement. Les sens sont à la base du polyhandicap. C'est souvent ce qu'il leur reste d'accessible, mobilisable et surtout sont plus sensibles aux stimulations. Il faut les guider vers cette mise en valeur de la sensorialité. Nous avons pu également voir que le sensoriel permet de mieux organiser l'appareil psychique du sujet, l'élaboration d'un Moi construit et fiable.

B LE SYNDROME D'ANGELMAN : SENSIBILITE JUSQU'A QUEL POINT ET QUELS APPORTS ?

B.1 Préambules sur le syndrome

Je rappelle que les sujets atteints de ce syndrome sont diagnostiqués comme des polyhandicapés d'après leurs multiples atteintes que ce soit motrices, psychologiques, cognitives voire sensorielles. Leur personnalité, que je caractérise comme atypique, donne à leur comportement un caractère différent du polyhandicap décrit habituellement, que nous pouvons retrouver dans les livres, les institutions. Les personnes atteintes de ce syndrome possèdent certaines compétences, selon l'origine de l'atteinte génétique, qu'il faut développer, approfondir pour permettre une certaine évolution du sujet et surtout une vie plus agréable.

B.2 Importance du diagnostic et de la prise en charge

Selon moi, il est essentiel de poser un diagnostic le plus précocement possible. J'ai pu me rendre compte qu'en prenant en charge une jeune femme et une petite fille, la différence d'âges étant importante, que le moment de l'annonce de la maladie est essentiel. En effet, il y a quelques années, la maladie étant peu connue, le diagnostic était plus ou moins posé et surtout tardivement. Le terme d'Angelman restait encore flou pour des familles dont un enfant était diagnostiqué comme tel. Les techniques scientifiques et médicales ont permis de grande avancée ce qui permet de gagner en confiance lors du diagnostic et surtout en rapidité. Pour le

cas d'Aurélié qui a 28 ans, le diagnostic est posé quand elle a 12 ans. Ce qui est relativement tard. Je me demande comment elle était avant cette annonce du syndrome ? Qu'on vécu les proches, les parents ? Etaient-ils dans l'ignorance de la véritable maladie de leur fille pendant son enfance ? N'ayant pas plus de renseignements sur sa réelle histoire ni sur son enfance, il est difficile de savoir ? Néanmoins cela m'interpelle et je me questionne malgré tout. Des suppositions peuvent toujours être émises. Nous pouvons penser que l'enfance d'Aurélié n'a pas été facile à gérer pour les parents. En effet, durant les neuvième rencontres Angelman, le professeur Dan B., neuropédiatre à Bruxelles, affirme que « les signes cliniques ont été identifiés depuis 1965, mais le diagnostic génétique a été établi il y a 12 ans seulement, en 1997. » (Le résumé des rencontres, in les 9èmes Rencontres Angelman, p.5).

A mon avis, il existe un lien étroit entre le moment du diagnostic et ensuite la mise en place de suivi, de prises en charge adaptée pour l'enfant.

Je pense qu'il est donc essentiel de mettre en œuvre un important suivi paramédical et médical auprès de l'enfant le plus rapidement possible : psychomotricité, kinésithérapeute, orthophonie, ergothérapie etc. il faut savoir que l'enfance est la période la plus propice au développement, aux apprentissages, à la communication.... Les enfants atteints du syndrome sont très sensibles à ce que nous pouvons leur proposer que ce soit en termes de nouveauté ou bien de récurrence. C'est pour cela que je pense la période de l'enfance essentielle durant laquelle il faut soutenir l'enfant et lui proposer de nombreuses situations pour qu'il les comprenne et puisse un jour trouver la solution.

Par exemple, Clara est vite encadrée par des spécialistes suite à l'annonce de la maladie. A l'heure actuelle ses suivis et prises en charges sont nombreux et réguliers. De plus, il est clair que plus l'enfant est suivi, pris en charge tôt et stimulé plus il se développe dans de meilleures conditions. Pour pouvoir un jour être le moins possible dépendant et gagner en autonomie pour certains actes quotidiens.

B.2.1 Difficile de comprendre son enfant voire de l'accepter

Dans un premier temps, la difficulté majeure est de faire le deuil de l'enfant imaginaire, représentation idéale que les parents avaient de leur enfant. La culpabilité vient au second plan. Puis il faut accepter l'enfant comme il est, tel qu'il est au quotidien au sein de la famille.

Certains enfants atteints du syndrome se tournent durant l'enfance vers des formes d'hyperactivité ce qui peut être dur à comprendre et gérer surtout quand on ne sait pas vraiment ce qu'a son enfant. Comprendre les réactions de son enfant semble la difficulté majeure des parents. Des troubles du comportement sont donc fréquents chez ces enfants.

Toute la petite enfance d'Aurélié a sûrement dû être un peu occultée pour elle mais aussi ses parents. Quel diagnostic, s'il y en a eu un, a été donné aux parents durant son enfance ? A-t-on qualifié Aurélié d'autiste comme bon nombre d'enfants auparavant ? En effet les troubles du comportement et l'absence de langage ont souvent amené le terme d'autisme sur les lèvres des médecins. Nous pouvons émettre cette hypothèse pour Aurélié car elle a été institutionnalisée durant son enfance dans un hôpital de jour. Nous ne savons pas si elle a bénéficié des stimulations, d'un soutien nécessaire à son éveil et à son développement. Certes les prises en charge étaient moins évoluées comme les techniques et les matériaux. Les professionnels sont maintenant plus spécialisés dans le domaine du polyhandicap et des maladies génétiques. Les professions ont pris de l'assurance et de l'ampleur comme l'essor de la psychomotricité par exemple depuis ces dernières années.

B.2.2 Des avancées médicales qui ont été bénéfiques pour Clara

Il a été intéressant pour moi de comparer le cas d'Aurélié avec Clara, suivie en piscine. J'ai pu beaucoup échanger avec les parents de Clara. J'ai pu les retrouver hors de la piscine dans un autre contexte pour mieux observer Clara afin que mon regard soit plus objectif. J'ai aussi pu réaliser diverses stimulations, exercices types, que je pourrai faire en séance de psychomotricité avec elle hors de l'eau. Ainsi j'ai pu mieux me rendre compte de son comportement, ses capacités mais aussi difficultés. La maman se confie beaucoup à moi et a eu toute confiance pour délivrer tout le parcours, l'anamnèse de sa fille. Ne pouvant m'appuyer sur aucun dossier car je ne prenais pas en charge Clara dans une institution j'ai dû me baser sur les comptes rendu médicaux et autre papiers, documents sur la vie et parcours de Clara que les parents m'ont transmis.

De part leur attention, observation vis-à-vis de leur fille, ils remarquent vite les absences et troubles de leur bébé. Ils sont rapidement envoyés vers des spécialistes par leur pédiatre qui présentait bien une certaine différence chez ce nouveau né. C'est grâce à l'obstination du pédiatre et à son professionnalisme que des examens complémentaires, et donc sûrement plus performants, qu'à l'époque d'Aurélié, ont été réalisés. Les urgentistes se sont plus attardés sur son cas. Les neuropédiatres sont de nos jours plus informés et les nouvelles performances permettent de mieux analyser les électroencéphalogrammes. Le domaine de la génétique permet de poser, désormais un diagnostic très rapidement. Pour le cas de Clara nous avons eu connaissance de la réelle anomalie génétique qui a conclu au syndrome : il s'agit d'une micro délétion soit l'atteinte de Classe I. Clara est passée sous l'œil assidu de nombreux spécialistes francophones mais aussi anglo-saxon.

B.2.3 Différences entre pays

Simplement, il est important de dire que les Anglais et Américains sont en avance sur nous par rapport au syndrome. Ils la connaissent mieux et surtout avant la France, les précurseurs venant de là bas. L'hypothèse que cette maladie soit plus fréquente chez eux peut être posée ce qui entraîne la médecine à faire des avancées dans ce domaine pour le diagnostic etc Rappelons que le syndrome est une maladie génétique et que les Anglais ont peut être un profil, des gènes plus sujets à ce type de mutations. Il m'a été relaté par une spécialiste londonienne sur les EEG qu'à Londres, un syndrome d'Angelman peut être diagnostiqué chaque semaine, minimum. Ce qui est loin d'être négligeable.

B.3 Importance des Stimulations

Durant l'enfance, un étayage est recommandé pour amener le nouveau né à une découverte du monde extérieur. Il en est de même, voire encore plus important chez des enfants malades, différents. Je remarque que l'enfance de Clara est marquée par des successions de suivi, de prise en charge : que ce soit psychomotricité en libéral, CMP mais aussi dispositif commun avec la crèche, de la kinésithérapie à domicile, etc. Il est donc essentiel que l'accordage affectif reste présent et soutienne correctement ce jeune bébé. Les sollicitations sont donc présentes avec les différents suivis mais aussi avec les parents qui sont très proches de leur fille. Ce qui permet aujourd'hui à Clara d'être en quête de l'autre, à la découverte de son environnement, s'ouvrir vers les autres, de baigner dans un « bain affectif soutenant et contenant » qui lui permet de grandir à son rythme.

B.3.1 Stimulations pour un éveil mais aussi vers une future autonomie

Pour moi, Clara est éveillée et progresse vite. J'ai pu comprendre à l'aide de témoignages de maman ayant un enfant atteint du même syndrome, mais aussi vidéo sur internet d'enfants porteur du syndrome que toutes ces stimulations sont importantes mais doivent surtout être faites le plus tôt possible ce qui permet une expansion des actes possibles, de l'autonomie pour la suite. Plus les parents sont proches plus les stimulations sont présentes et plus l'enfant capte et comprend ce qui se passe autour de lui. Je pense que ces stimulations doivent se faire dans la complémentarité : c'est-à-dire entre professionnels mais aussi dans le contexte familial. Enfin les professionnels peuvent stimuler l'enfant, mais le travail se consolide et prend tout son sens si au domicile, ces stimulations sont poursuivies par la famille ou

l'entourage. C'est pour cela que les parents doivent être investis dans le développement de leur enfant. L'impact des parents sur l'enfant est visible.

B.4 Impact et influence des parents

B.4.1 Soutenir les parents et les informer....

Dans un premier temps, il faut bien étayer les parents verbalement et psychiquement car ce type d'atteinte, maladie peu connue peut faire peur et anéantir un couple. Il faut accepter la venue d'un bébé différent des autres. Pour cela, il est essentiel de bien expliquer la maladie, de faire un suivi régulier sur l'évolution de la maladie et s'enquérir de la manière dont les parents s'occupent de leur enfant, leur donner des conseils etc. Des suivis psychologiques peuvent être préconisés pour guider et soutenir les parents.

B.4.2 ...pour qu'ils nous informent mieux

J'ai pu à diverses reprises discuter avec des mamans ayant des enfants atteints du syndrome d'Angelman appartenant à l'Association Francophone du Syndrome d'Angelman, AFSA, et j'ai été extrêmement mais surtout agréablement surprise des connaissances de ces mamans sur la maladie et leurs enfants. Elles savent beaucoup de choses car elles ont été très bien informées, documentées, aidées et guidées après l'annonce du diagnostic. Ce sont souvent des parents, surtout des mamans qui sont proches de leur enfant et qui le stimulent beaucoup et recherchent une évolution permanente quelque soit l'âge de ce dernier. L'énergie qu'ils ont pour mettre en place tout un suivi médical, paramédical, éducatif pour faire évoluer leur enfant est débordante.

Cependant il faut rappeler le rôle de chacun. Le parent n'est pas là pour prendre la place du thérapeute et ne peut le remplacer au quotidien. Mais il a son rôle à jouer auprès de son enfant.

B.4.3 Un dévouement souvent maternel

De nombreux parents, essentiellement des mamans, arrêtent de travailler pour s'occuper pleinement de leur enfant ou bien travaillent uniquement à mi temps. Les parents modifient leur rythme de vie pour s'adapter et être au maximum présent auprès de leur enfant. Le fait qu'elles soient plus proches de leur enfant permet une meilleure relation. L'enfant se sentant contenu, rassuré et apaisé par la présence maternelle qui l'encadre, se laisse plus porter vers les stimulations voire les apprentissages.

J'ai pu rencontrer une maman très volontaire et active au sein de l'AFSA, qui se livre désormais à l'épanouissement de son fils en restant au domicile avec lui. Des professionnels

viennent à domicile quand l'enfant n'est pas institutionnalisé (une demi-journée tous les jours). Certaines mamans ont pris beaucoup de temps et ont eu de la patience pour aider leur enfant à développer des stratégies voire des communications. Comme c'est le cas pour Catherine Normier ³¹ : « comme beaucoup de mères j'ai d'abord souffert, puis je me suis révoltée contre l'immense injustice et me suis mise au travail avec Marine.[...] et je me suis donnée comme but de réussir à faire évoluer Marine.» (p.2)

B.4.4 Exemple de Madame Normier

En effet, cette maman a écrit des livres pour faire part de son histoire, de son investissement et des méthodes aussi entreprises avec sa fille concernant essentiellement la communication et l'éducation. Elle s'est tout d'abord basée sur le cheminement du développement normal de l'enfant en affinant les perceptions sensorielles de sa fille qui ne regardait pas, ne sentait rien, n'entendait rien. « Je lui ai fait sentir des textures très différentes, prendre conscience des sensations agréables, écouter les bruits de la maison et lui montrer d'où ils provenaient. J'ai isolé le plus possible les différentes sensations pour qu'elle comprenne clairement ce que je voulais lui montrer et ne se perde pas dans un chaos de trop nombreuses informations sensorielles. » (p.3)

Puis cette maman est passée à la sériation de formes, de couleurs, d'objets, de repérage divers avec tout le matériel qu'elle pouvait trouver chez elle ou dans le jardin. Elle est même arrivée à l'apprentissage des lettres et des chiffres, à la socialisation, reconnaissance de l'autre en tant que personne, apprentissage du jeu. Elle retrace, dans ce document, tous ces procédés éducatifs qu'elle a créés avec du matériel primaire qu'elle a simplement trouvé chez elle. Elle a adapté de nombreux objets pour permettre ces apprentissages. L'impact que joue là encore la maman face à sa fille est fort. La jeune fille évolue selon un programme que la maman trace selon son épanouissement et sa disponibilité. Là encore je souhaite faire un parallèle par rapport à la période où ces faits sont relatés. Ce témoignage date de 1993 et Marine avait 8ans. Le syndrome d'Angelman était si peu connu que Marine a été longtemps diagnostiquée comme autiste durant son enfance. Comme Aurélie la prise en charge était peu présente. C'est donc la maman qui a pris la place des professionnels pour que sa fille adopte un langage

³¹ Extrait d'un livre remis par l'AFSA intitulé *éducation d'un enfant différent*, écrit conçu et réalisé par Madame Catherine Normier maman de Marine atteinte du syndrome d'Angelman.

Madame Normier a écrit des livres sur son histoire avec sa fille et de divers sujets qui en découlent comme *Bleus Marine* *histoire d'une différence* ou *Puppet journal*.

approprié. L'investissement parental est à ce moment là remarquable et porte réellement ses fruits.

B.4.5 Inconvénients de ce bain parental

Certes, ce qu'a réalisé Madame Normier est, je pense, très bien et judicieux car cette maman a au final pris la place de plusieurs professionnels paramédicaux. Elle s'est trouvée seule face au handicap de sa fille et a dû s'expérimenter à la psychomotricité et à l'ergothérapie sans formation réelle, par simple instinct maternel face aux besoins de sa fille. Mais les temps ont changé depuis ces dernières années. Je pense que nous prenons, en tant que professionnel une part majeure auprès des parents dans le projet de leur enfant et que ce qu'a fait cette maman est à éviter maintenant. Pourtant, les parents ayant connaissance de ce type de témoignage peuvent se sentir « tout puissants » face à leur enfant et dénigrer nos apports, notre pratique et nos connaissances. Il faut donc faire attention à cela et aux dérives qui peuvent s'ensuivre. Les parents ne sont pas là pour rééduquer leur enfants, ce n'est pas leur rôle. Ils ont besoin de nous, de notre aide et soutien pour se sentir parent et non rééducateur. C'est donc clairement aux médecins, pédiatres et autres professionnels de guider les parents vers notre pratique, vers ce que nous pouvons apporter à la personne elle-même.

Les mamans peuvent avoir tendance à trop materner leur enfant et au final le bloquer dans son évolution. La maman reste avec son instinct maternel, protecteur qui veut défendre son enfant handicapé contre un monde inadapté pour lui, de toute agression extérieure qui lui serait néfaste. Les mères peuvent tomber dans l'excès de stimulations, avoir du mal à trouver un juste milieu pour leur enfant. Leur regard est sûrement moins objectif par rapport à l'état, aux progrès de leur enfant car elle le voit chaque jour. C'est pour cela que les professionnels prennent une part importante dans le développement et l'évolution de l'enfant. L'enfant se sentant moins protégé, cadré peut alors prendre plus de risques, aller vers l'avant et qui sait faire de grands progrès.

B.5 Communication

B.5.1 Témoignages

J'ai pu voir deux jeunes garçons qui utilisent une communication non verbale de type Makaton et PECS. L'un à 9 ans et sait plus de cent cinquante mots signés. Il peut alors communiquer avec ses parents et s'ouvrir vers les autres. C'est ainsi que lors de notre entrevue j'ai pu communiquer aussi par les gestes du makaton avec lui. Ces capacités de compréhension sont probablement plus évoluées, avancées qu'un autre enfant laissé seul ou avec peu de stimulations. Le second garçon a pu accéder également au langage signé de type

makaton qu'il double de pictogrammes placés dans un cahier type PECS. J'ai pu voir des vidéos de lui communiquant au domicile mais aussi à l'institution. Ce garçon peut suivre des activités et faire de nombreuses choses avec ses parents comme la peinture ou la cuisine. Il adore cuisiner avec sa maman et sait suivre correctement la recette avec les pictogrammes placés devant lui. Il sait reconnaître les objets désignés par un pictogramme.

B.5.2 Avantages de l'accès à la communication

Le fait d'accéder ainsi à de telles méthodes de communication permet à l'enfant de s'ouvrir et de communiquer avec d'autres personnes. Il est plus autonome, peut s'affirmer, exprimer réellement ses intentions par son propre langage. Il accède aussi à la socialisation et aux règles de la société ce qui le fait entrer dans une norme plus accessible par la société. Sur les vidéos, j'ai pu voir que le garçon sait et dit à chaque fois « merci, s'il te plaît » par le signe qu'il réalise. Il comprend aussi ce qui est bien de faire ou pas etc. Il accède mieux aux interdits par l'accès à cette communication. Ce n'est pas à cause de leur absence de langage oral qu'il faut laisser la communication de côté. On pourrait également penser qu'avec cette communication le sujet pourrait avoir envie d'apprendre et donc pouvoir accéder à l'éducation. Comme c'est le cas de Marine, fille de Madame Normier.

B.5.3 Communiquer avec Aurélie...

Pour ma part, lors de la prise en charge d'Aurélie, la communication me manquait beaucoup surtout au début de la prise en charge. Elle n'a aucun moyen de communication mis en place. Pas de langage signé ni de pictogramme. Tout se passe par le langage corporel, le visage, les mimiques, le tonus. Connaissant moi-même le makaton je signalais certaines choses simples et récurrentes qu'elle a commencées à intégrer au fil des séances pour vraiment attirer son attention et lui faire mieux comprendre ce que je souhaitais faire avec elle par exemple. Cela m'a prouvé leur capacité à comprendre et surtout à vouloir entrer en interactions avec nous, peu importe l'âge. J'ai fait part de ma conviction à ses éducatrices référentes qu'Aurélie pourrait accéder même à son âge à un mode de communication. Que justement il était plus judicieux d'entamer maintenant cet apprentissage car elle en a encore les capacités avant qu'elle ne vieillisse et que son état ne lui permette plus de communiquer par mimiques et surtout qu'elle ne puisse plus apprendre. La volonté d'Aurélie concernant l'apprentissage étant encore bien présent il faut s'appuyer dessus pour la faire évoluer rapidement. L'ergothérapeute du centre compte lui créer dans un premier temps un planning de ses activités de la semaine au centre avec des pictogrammes.

B.5.4 Quant à Clara

J'ai pu aller à l'IME là où elle est accueillie voir comment les éducatrices communiquaient avec elle notamment.

Elles se basent essentiellement sur les pictogrammes avec un cahier pour chacun (type PECS) et sur les murs de son unité il y a une multitude de pictogrammes, symboles pour matérialiser les encadrantes, le personnel, les activités etc. tout ce qu'il faut pour se faire comprendre, pour montrer ce qu'ils souhaitent faire ou avoir.

Le fait d'avoir ce type de moyens de communication permet de savoir réellement ce que le sujet souhaite faire, ses ressentis et ce n'est donc plus à l'encadrant de dire ce que lui a compris. Cela facilite nettement la communication et la compréhension du vécu du sujet.

B.6 L'inquiétude de l'adolescence

De nombreuses mamans m'ont fait part de cette angoisse, inquiétude par rapport à l'adolescence. Ces ressentis coïncident aussi avec mes lectures sur le sujet. En effet, elles aimeraient savoir ce qui va réellement changer comment leur enfant va grandir ?? Est ce que certains traits de caractère vont s'abaisser ou augmenter ?

Les enfants grandissent à l'adolescence comme la normale et gagne en robustesse, force. Ce qui fait peur aux mamans : c'est de ne plus pouvoir s'occuper de leur enfant s'il devient trop lourd, trop grand et d'être obligé de le placer en fauteuil roulant (pour ceux n'ayant pas la marche) : régression difficile à accepter et envisager pour certaines voire prendre du personnel à domicile pour éviter tout placement dans un foyer. La séparation est pour un grand nombre irréalisable tant les parents sont proches de leur enfant. Ce sont des enfants très attachants et surtout affectifs. Ils sont en quête de cet amour parental. D'autres mamans craignent des accès de violence, d'opposition avec ce changement hormonal et poussée de croissance. La peur de ne plus pouvoir contrôler son enfant reste une anxiété majeure. C'est pour cela que ces mamans se tournent vers l'association, l'AFSA, pour en parler avec d'autres mamans qui ont déjà vécu l'adolescence de leur enfant, pour savoir quoi faire au bon moment, comment se préparer etc. elles communiquent entre elles, par le biais du forum du site, par des rencontres entre parents de même région mais aussi à travers des cahiers de liaison de l'AFSA³². Les parents se retrouvent avec leurs enfants et dialoguent sur l'évolution des enfants etc. Ceci me semble important et intéressant de se retrouver entre parents pour faire part des vécus de chacun. Pour la région Ile de France en décembre 2009, 48 enfants sont inscrits dans l'association ainsi que 136 adhérents.

³² AFSA Liaisons *Événement les 9èmes Rencontres Angelman*, bulletin numéro 23, décembre 2009.

B.7 L'âge adulte

Dans la plupart des cas arrivée à l'âge adulte, la personne atteinte du syndrome d'Angelman devient plus calme, plus posée. L'hyperactivité laisse place au repos, à la tranquillité. Je n'ai pas pu rencontrer de nombreuses personnes atteintes du syndrome à l'âge adulte à part Aurélie ainsi qu'un homme à la MAS également. Cet homme est lui aussi très calme, reste dans son fauteuil, fait peu de mouvements mais reste attentif à ce qui se passe autour de lui. Il est beaucoup plus dépendant qu'Aurélie. Ceci est sûrement dû aux crises d'épilepsie plus fréquentes depuis plus d'un an ce qui a sûrement diminué ses capacités et son autonomie. Mais n'oublions pas que des différences entre chaque individu persistent donc je n'ai pas un regard assez global sur cette période pour développer davantage. Aurélie est encore participante, dynamique et active. Durant l'activité marche, par exemple, ses éducateurs me font part de son énergie à revendre.

B.8 Comparaison des deux prises en charge

Le fait de pratiquer deux prises en charge différentes m'a été très bénéfique professionnellement et m'a permis un regard élargi sur ce syndrome. Les deux personnes que j'ai prises en charge étaient de deux âges différents, les objectifs aussi ... et pourtant l'ensemble se rejoignait malgré tout. Je me questionne encore sur les réelles différences qu'il peut y avoir ?

B.8.1 Le cadre spatio-temporel

En effet, le cadre spatio-temporel est très différent. La séance pour Clara est beaucoup plus courte avec la présence des parents. Les séances dépendent aussi de son état de santé, du temps éventuel, de ses parents. Les séances avec Aurélie sont donc plus régulières. Le fait d'avoir Aurélie uniquement avec moi, nous permet de créer une relation duelle en laquelle elle a confiance. Elle investit pleinement les séances. De plus, je bénéficie de toute son attention et de sa concentration, si elle se déconcentre par le bruit dans le couloir je peux facilement la recadrer. Or, avec Clara c'est tout le contraire : le bassin peut parfois être vite bruyant et les autres enfants peuvent parasiter notre travail et sa concentration. Le fait que Clara soit en piscine, le milieu aquatique apporte des bienfaits, bénéfiques que l'air ambiant n'a pas. Les stimulations sont alors plus intenses et globales par rapport à Aurélie qui, elles, sont plus segmentaires, focalisées sur un sens ou une partie du corps.

B.8.2 Les limites de travail

Pour Clara il faut s'approprier le matériel environnant ce qui peut parfois être limité. Les stimulations sensorielles peuvent être en ce sens réduites car je ne peux pas utiliser un objet vibrant, tel type de balle sensoriel, telle lumière etc.

L'objectif pour Clara est de créer des expériences, situations où elle découvre son corps autrement, ses gestes d'une façon différente. Je me base essentiellement sur le milieu aquatique pour lui faire vivre ces expériences.

Les limites pour Aurélie sont moins rigides et dépendent de moins de facteurs. C'est moi qui pose les limites et gère ma séance selon son état et la disponibilité de chacune à cet instant.

B.8.3 L'investissement corporel

Il est évident qu'il est différent et vécu d'une autre façon. L'eau apporte cette soutenance, une connaissance de l'enveloppe corporelle par effleurement de l'eau sur la peau que je ne peux apporter à Aurélie. C'est à moi de l'amener par des stimulations diverses. Le corps est engagé différemment dans l'eau.

B.8.4 Des différences mais pas tant que cela ?

En me questionnant sur les différences des prises en charges une chose m'a interpellée : c'est le fait de parfois réaliser, montrer des choses à Aurélie qui sont de l'ordre de la petite enfance et donc plus de l'âge de Clara. C'est en ce sens qu'en réalité le travail peut être similaire. Je retrouvais un travail identique que ce soit avec Clara ou Aurélie. Par exemple : je montre à Clara comment passer de la position petit lapin à quatre pattes en soulevant simplement le bassin. Alors que pour Aurélie il a fallu toute une approche et un travail moteur segmentaire pour lui faire comprendre cela. Or, le quatre pattes est bien un élément essentiel de déplacement vers le monde environnant de la petite enfance. Finalement tout le travail moteur que j'effectue avec Clara peut s'appliquer aussi à Aurélie. Pourquoi apprendre la même chose à deux personnes d'âges différents ? Est ce que les acquisitions demandent de répéter sans cesse les actions pour ne pas les perdre ? Est ce Clara aura à l'âge adulte toujours besoin de psychomotricité pour intégrer les schèmes moteurs, comme en a besoin Aurélie ? Ou une fois tout les schèmes moteurs acquis Clara sera plus autonome et n'aura plus besoin de psychomotricité ? (du moins pour le travail moteur).

Toutes les deux découvrent la nouveauté par la langue, la bouche et ont alors tendance à mettre l'objet au contact des lèvres, de la langue. Pour Aurélie cela reste minime quand on lui en fait part elle s'arrête et poursuit désormais avec les mains tandis que Clara reste entièrement dans cette technique de découverte. Elle reste donc très fixée sur le stade oral.

Le but essentiel de ces deux prises en charge est la stimulation sensorielle, la création d'expériences pour amener la personne au ressenti corporel pour qu'elle se sente unie dans son corps afin qu'elle construise, peu importe son âge, une image du corps propre à elle, propre à ses ressentis vécus notamment lors des séances. Le bien être et plaisir corporel sont essentiels.

B.9 Relation corporelle avec les personnes atteintes du syndrome d'Angelman

Le rapport au corps est vécu différemment chez les personnes porteuses du syndrome. Tout d'abord elles ont des difficultés pour s'approprier leur propre corps. Les limites corporelles sont souvent méconnues et sont à la recherche de celle-ci. Parfois certaines s'éloignent pour prendre de la distance pour être à l'aise face au corps de l'autre. La proximité corporelle peut donc être parfois source d'angoisse. La fille de Madame Normier avait une autre attitude, elle se déshabillait sans cesse vers l'âge de 8 ans ce qui a rendu difficile son suivi en institution. C'est suite aussi à cela que sa maman s'occupait seule de Marine. Elle ne portait plus ses vêtements, elle les arrachait comme si elle voulait que sa peau soit à nue sans cesse. Ceci est une réelle manifestation pour montrer à quel point le corps et la peau sont au centre pour l'individu. Elle était probablement à cet âge à la recherche de son corps, de ses limites afin de pouvoir ensuite structurer son Moi intérieur. Pour Clara tout passe encore par la relation orale. Ces personnes cherchent la régression pour mieux se sentir exister. Leur comportement fait souvent référence à des angoisses archaïques. Quant à Aurélie, elle est désormais dans le tactile. Elle est passée de l'oralité au toucher. Ce qui prouve une certaine évolution elle découvre maintenant les objets avec les mains et non la bouche. Cela suit alors le développement normal de l'enfant.

La maman d'un jeune garçon m'a aussi fait part que son fils n'a jamais eu de problèmes avec son corps et que maintenant, vers l'âge de 9 ans, les personnes étrangères ont du mal à le toucher. Il n'est plus possible d'aller chez le dentiste. Cela signifie peut être un retour pour lui vers sa sphère orale qu'il refuse d'abandonner. Il est probablement dans l'évolution de son corps et a dépassé cette sphère orale mais qu'il a du mal à laisser derrière lui, à s'en séparer. Pourquoi ? Surement parce que comme le nouveau né l'oralité permet au bébé de découvrir le monde extérieur en lien avec sa mère. Le nouveau né dépend de la mère et tisse une relation fusionnelle sur la base de la sphère orale. Une fois l'oralité dépassée le bébé se sépare de sa mère pour s'individualiser. Peut être que les réactions de ce garçon montrent sa difficulté à se séparer de sa mère, à s'individualiser comme être dépendant face à autrui.

B.10 S'intéresser au corps de l'autre

Ce qui est intéressant de préciser pour le cas d'Aurélié c'est sa compréhension face à mon travail et à sa curiosité. Avec elle je travaille toutes ces notions de limites corporelles, de sensations perçues par la peau, de stimulations et de nominations segmentaires des membres. J'ai pu me rendre compte qu'Aurélié était très tactile vis-à-vis de moi qu'elle voulait me toucher que ce soit mes mains, bras mais aussi nez, yeux, bouche. Sachant que nous travaillons le corps, elle s'est mise à s'intéresser finalement au mien, à me toucher et désigner aussi des parties du corps. Elle fixe de plus en plus mon regard comme si elle voulait entrer dedans, dans mes yeux et parfois longtemps ce qui peut être déroutant voire intrusif pour moi. Mais il faut prendre ces faits comme une évolution comme quoi elle commence à comprendre son corps et qu'elle s'intéresse aussi à l'autre. En l'occurrence moi car elle sait que nous travaillons ensemble dessus.

C LA SOMESTHESIE ET LE SYNDROME

C.1 Le tact

Le tact vient se coller directement à la peau pour la stimuler, l'informer d'une stimulation, à la surface extérieure même de la personne. Ainsi la peau est la première à recevoir l'information des stimuli extérieurs qu'elle va transmettre au cerveau par le biais de connexions nerveuses. La fonction tactile est indispensable pour s'adapter à notre monde.

Les stimulations tactiles permettent l'émergence d'une enveloppe dite Moi peau. C'est pour cela qu'il est essentiel de créer un maximum de stimulations chez les personnes porteuses d'Angelman afin qu'elles arrivent à élaborer leur propre enveloppe corporelle. C'est pour cette raison que pour chacun de mes cas cliniques, j'ai pris soin d'accentuer les vécus et les expériences en lien avec la sensibilité tactile essentiellement pour multiplier les expériences corporelles. Je pense que suite aux nombreuses stimulations faites avec ces patients, ils peuvent s'approprier les perceptions tactiles vécues. Ils savent qu'elles viennent d'eux mêmes et non pas de quelqu'un d'autre. Ils doivent intégrer les sensations mais cela peut prendre plus de temps avec cette pathologie. Il faut pour cela être patient et réitérer les expériences. Par la suite, Le Moi se solidifie un Moi corporel qui permettra aussi un Moi psychique moins ébranlable, ce qui est essentiel pour ces individus en quête d'eux mêmes. Selon moi, il est important et dès le plus jeune que la personne soit aidée à prendre conscience de ces expériences et étayée pour structurer correctement son psychisme. Car nous avons pu déjà voir l'importance et le lien étroit qu'il y a entre le corps et la psyché.

C.2 La proprioception

Il me paraît judicieux d'amener le sujet vers cette connaissance de soi même, de son corps pour qu'il s'adapte à l'environnement. En ayant conscience de son corps, des mouvements qu'il peut faire grâce à la proprioception, le sujet s'adaptera plus facilement à l'espace et surtout à autrui. Ce qui est intéressant vu la problématique corporelle de ces personnes. Amener la personne à un corps perçu mais aussi vécu, s'apparente bien à une connaissance précise et réelle du corps par le sujet. Je pense que la proprioception est fortement liée aussi à la notion de Moi peau. La proprioception informe des expériences par rapport au corps, à ses positions, mouvements permettant de créer un Moi Peau qu'Anzieu D. nomme également comme « enveloppe de bien être ». Cette enveloppe permet au sujet d'être rassuré sur ce qu'il vit et surtout va pouvoir se mouvoir dans l'espace en sécurité. Or les personnes atteintes du syndrome n'arrivent pas seules à ce procédé de sécurité ni à ce bien être. D'où cet aspect de bulle, d'éloignement qui se forme quand nous nous rapprochons d'eux.

Cette proprioception est un travail primordial en psychomotricité pour aboutir à une connaissance du corps propre, à une image du corps qui se construit pour arriver à un schéma corporel en structuration. La proprioception s'apparente à vivre son corps dans l'espace c'est pour cela qu'il est important pour ces connaissances corporelles. Il est de notre rôle de psychomotricien de s'appuyer sur cette proprioception pour amener le sujet à ces notions essentielles.

C.3 La nociception et la sensibilité thermique

D'après les dires de Dan B., les personnes atteintes du syndrome d'Angelman aurait un seuil de la douleur plus élevé que la normale c'est-à-dire que jusqu'à un certain niveau elles ne présentent aucune souffrance apparente face à la douleur. Ceci coïncide avec mes observations. Ce sont des personnes qui ne font pas toujours attention à elles mais aussi aux autres. La notion de douleur est vécue différemment et difficile à contrôler.

La sensibilité thermique est elle aussi modifiée. Selon Dan B. la sensibilité à la chaleur est particulièrement remarquable surtout pendant l'enfance. Je trouve qu'il est quand même difficile de se rendre réellement compte de cette sensibilité. Il est vrai que les personnes « angelman » ne se rendent pas réellement compte s'il fait chaud ou froid, si elle transpire qu'il faut retirer un vêtement etc. Cependant j'ai pu observer une certaine préférence pour les sources de chaleur. C'est aussi pour cette raison que la balnéothérapie est conseillée pour cette pathologie.

C.4 Apports de la médiation Eau

Le milieu aquatique est un bain sensoriel et somesthésique qui reprend de nombreuses bases de la psychomotricité. C'est un lieu et un temps où une relation nouvelle peut se créer différent du monde environnant habituel. Dans l'eau le sujet devient comme les autres, il veut jouer, toucher l'eau, se libère d'un corps souvent entravé ou vécu comme sans vie. Les personnes atteintes du syndrome sont particulièrement attirées par l'eau quelque soit leur âge. C'est pour cela qu'elle devient une médiation spéciale avec laquelle nous pouvons travailler et approfondir les notions déjà évoquées concernant la problématique corporelle mais aussi tout ce qui a trait au moteur. Encore une fois le psychomotricien a son rôle à jouer en proposant des séances en balnéothérapie ou en piscine. Quand la personne rentre dans l'eau c'est comme si elle rentrait dans un autre monde, un autre univers où tous les gestes sont possibles, toutes les actions aussi et où son corps prend vie. Une libération totale est là, que ce soit corporelle mais aussi psychique. J'ai pu entendre Clara crier à la piscine face à des stimulations qui l'intéressaient vivement. Le lâcher prise est visible. L'eau sécurise et enveloppe la personne de sa chaleur, de ses frottements, de ses sensations. C'est ainsi que l'eau devient une médiation en psychomotricité qu'il faut développer car elle permet un étayage du développement global de la personne.

C.5 Étayage du développement psychique et psychomoteur

L'étayage psychique se fait sur le vécu corporel. Le point de départ de toute stimulation, expérience est le corps puis se mettent en place les structures psychiques du sujet. Anzieu D. avec le concept de Moi peau reprend également cette base « biologique » pour arriver à la notion de psychisme.

Je trouve que la somesthésie par sa modalité essentiellement tactile et proprioceptive permet au sujet de vivre des expériences tactiles perçues par la peau, l'enveloppe corporelle du sujet, peu importe son âge et la gravité de sa pathologie. Ce sont ces expériences à la surface du corps qui donnent naissance à des représentations constituant le Moi peau, à des images du corps.

Les représentations tactiles construisent alors le Moi peau qui par la suite va fournir des représentations au Moi corporel qui se complexifie avec les autres sens, les autres expériences pour aboutir finalement à un Moi psychique fiable, élaboré sur les sensations propres à lui-même. Un système est alors mis en évidence entre les perceptions, la conscience que le sujet en a et les représentations qu'il en donne par son propre psychisme.

En construisant un parallèle entre son corps et son psychisme, le sujet est alors guidé vers le développement psychomoteur notamment par l'élaboration étroite de l'image du corps. Le

sujet va commencer par intégrer ses sensations, se rendre compte que son corps est visible, perceptible et surtout sensible. En intégrant les sensations, en apprenant comment mettre en jeu, en action son corps qui vit, qui peut bouger...la personne va comprendre, intégrer des images de son corps. C'est sur cette base d'image de corps que va venir se greffer le schéma corporel. Puis sur la notion de ce corps perçu, vécu le sujet va pouvoir alors commencer à intégrer les mouvements possibles et donc être guidé par nos soins vers la motricité globale puis fine. L'enjeu du corps, de ses mouvements étudie la notion d'espace. Pour mouvoir son corps il faut prendre en considération l'environnement proche, physique. Le sujet a besoin de vivre les expériences, d'exercer ses potentialités sensori-motrices car c'est un potentiel que chacun de nous possède. Le psychomotricien travaille sur la base du tact, de la somesthésie pour arriver aux grandes étapes du développement psychomoteur. Je pense qu'il est essentiel de relier toute la corporalité déjà étudiée précédemment avec comme aboutissement une image du corps saine et structurée qui s'associe, se complète avec un schéma corporel propre et établi pour chacun. Ceci est un travail primordial pour les personnes atteintes du syndrome d'Angelman. C'est là que se joue tout le rôle et l'importance de la psychomotricité pour ces sujets. C'est pour cela que j'ai trouvé important cette sphère sensorielle, somesthésique en lien direct avec le corps du sujet que nous travaillons en psychomotricité.

La somesthésie est un point de départ des expériences tactiles, proprioceptives et donc corporelles qui permet de sentir son corps comme une peau existante. Nous avons pu voir l'importance et l'impact de la somesthésie sur le corps du sujet polyhandicapé et notamment chez les personnes atteintes du syndrome d'Angelman., impact observable sur le développement psychique mais essentiellement psychomoteur. Une fois intégrées ces expériences tactiles et sensorielles donnent naissance à une image du corps qui se construit en parallèle avec le schéma corporel qui tend vers une certaine structuration. L'étayage corporel en psychomotricité est essentiel au bien être, au développement des personnes « angelman ». Toute la notion du corps est à relier avec les possibilités motrices, spatiales qui en découlent.

CONCLUSION

La personne polyhandicapée, par ses nombreuses déficiences, est restreinte dans sa motricité, dans ses explorations, dans sa relation avec le monde extérieur. Plus qu'acteur de la relation, le corps peut être qualifié de reflet de sa maladie. Dans ce type de pathologie, comme nous avons pu le voir avec le syndrome d'Angelman, le langage manque à la communication, aux échanges. Le psychomotricien doit proposer au sujet le moyen de découvrir son corps comme outil de communication, d'expression mais surtout comme témoin de sa propre existence. Il doit aider le patient à se sentir vivant dans un corps souvent trop méconnu. Pour cela nous avons pu aborder l'importance chez ces sujets de la sensorialité et plus précisément de la somesthésie. Elle est présente, grâce à ces deux grandes modalités que sont le tact et la proprioception, à chaque moment de la vie chez chacun d'entre nous. Nous devons exacerber ce sens, par des stimulations tactiles et sensorielles, pour que le sujet soit informé de son corps, de sa peau. C'est grâce aux sensations tactiles et à la proprioception que le psychomotricien peut amener le patient à cette connaissance d'enveloppe corporelle et donc de son corps puis plus tard de son image corporelle.

En définissant ce qu'est le corps, Reinhardt J.C. écrit « Notre corps est un corps matière et un corps vie. C'est un aspect de l'exister tout en étant un support pour exister. Notre corps est à la fois être et avoir et traduit notre implication dans le monde. Il est ce qui nous permet d'accéder à autrui et à une culture. Il est le support et présence à la fois, dans nos relations sociales. » (1990, p.77). Nous avons pu voir que le psychomotricien était l'intervenant le mieux placé pour amener la personne polyhandicapée à « être dans son corps » et par conséquent se sentir vivant et exister parmi les autres personnes autour d'elle.

En effet, nous avons pu remarquer que la prise en charge psychomotrice, par son regard globalisant, permet au sujet d'être présent à lui-même, plus conscient de ses limites corporelles pour pouvoir appréhender le monde qui l'entoure dans de meilleures conditions. C'est par la somesthésie que le sujet appréhendera son corps et donc son existence, d'une part corporelle, puis d'autre part, psychique.

Je conclurai ce travail en disant que la prise en charge psychomotrice contribue, chez le patient « angelman », à l'appropriation de son corps mais aussi à son développement psychomoteur. Le psychomotricien peut alors aider le sujet à investir et connaître son corps par le biais de la somesthésie.

Bibliographie

OUVRAGES

- ANZIEU D. (1995), *Le Moi-peau*, Paris, Dunod éditeur, collection PSYCHIMES.
p 34 à 43, p 57 à 62, p 119 à 135.
- BACUS A. (1998), *Bébé malin : l'éveil de l'enfant, de la naissance à dix huit mois*, Paris, Marabout, les cahiers de bord. p 19 à 24, p 56 à 74.
- BALLOUARD C. (2008), *Psychomotricité*, Belgique, Dunod, collection l'aide mémoire.
- BARAT C., BARTSCHI M., BATTISTELLI F. et autres auteurs (collectifs) (1996), *L'enfant déficient mental polyhandicapé : quelle réalité ? quels projets ?*, Paris, édition ESF, collection la vie de l'enfant.
- CHANQUOY L. et NEGRO I. (2004), *Psychologie du développement*, Paris, Hachette livre, collection HU PSYCHO. p 71 à 88.
- DALLA PIAZZA S. et DAN B. (2001), *Handicaps et déficiences chez l'enfant*, Bruxelles, collection de Boeck Université. p 307 à 315.
- DALLA PIAZZA S. et GODFROID B. (2004), *La personne polyhandicapée son évaluation et son suivi*, Bruxelles, éditions de boeck université, collection questions de personne.
- DAN B. (2008), *Angelman Syndrome*, London, Marc Keith Press distributed by Wiley-Blackwell, clinics in developmental medicine no.177 (livre en Anglais)

- FERLAND F. (2004), *Le développement de l'enfant au quotidien : du berceau à l'école primaire*, Québec, édition de l'hôpital Sainte-Justine (le centre hospitalier universitaire mère-enfant de Montréal), collection de l'hôpital Sainte-Justine pour les parents. p 39 à 67
- GENTON P et REMY C. (2003), *L'épilepsie*, (Paris), ellipses, collection dirigée par L. Roussant
- HERBINET E et BUSNEL M.C, *L'aube des sens ouvrage collectif sur les perceptions sensorielles fœtales et néonatales*, Paris, édition Stock, Les cahiers du nouveau-né numéro 5. p 261 à 287.
- JALLON P. (2002), *L'épilepsie*, Paris, Puf, collection encyclopédique que sais-je ?
- LACOMBE D, LYONNET S. et BRIARD M.L. (2006), *Prise en charge des maladies génétiques en pédiatrie*, Rueil Malmaison, Doin, Progrès en pédiatrie, numéro 20, chapitre 2 : Le syndrome d'angelman, MONCLA A., MALZAC P. et LIVET M.O. p 19 à 30.
- MARIEB E-N. (2005), *Anatomie et Physiologie Humaines*, Canada, édition du renouveau pédagogique, collection Pearson Education, adaptation française par LACHAINE R.
- MEYER FERRUS M. (1997), *Les bébés nagent-ils ?*, Paris, éditeur amphora, collection sport et connaissance (dirigée par Borhane Errais)
- MONTAGU A. (1979), *La peau et le toucher un premier langage*, Paris, édition du Seuil, préface de Leboyer et traduction de Erhel
- POTEL C. (2009), *Le corps et l'eau une médiation en psychomotricité*, Toulouse, édition érès. p 18 à 80.

- REINHARDT J.C. (1990), *La genèse de la connaissance du corps chez l'enfant*, Paris, Puf.
- SQUILLACI LANNERS M. (2005), *Polyhandicap le défi pédagogique*, Lucerne, édition SZH/CSPS (Centre Suisse de Pédagogie Spécialisée)
- VIBERT J.F, SEBILLE A, LAVALLARD-ROUSSEAU M.C, BOUREAU F (2005), *Neurophysiologie : de la physiologie à l'exploration fonctionnelle*, Paris, collection Elsevier, éditeur Dragos Bobu. p 36 à 43
- WINNICOTT D.W. (1962), *Processus de maturation chez l'enfant développement affectif et environnement*, Alençon, science de l'homme Payot, traduction de Jeannine Kalmanovitch.
- ZUCMAN E. et SPINGA J. (1985), *Les enfants atteints de handicaps associés : les multihandicapés*, Paris, éd du CTNERHI.
- Collectif, (2000-2001), *Euforpoly II : Europe-Formation-Polyhandicap*, programme communautaire Leonardo da Vinci.

ARTICLES et REVUES

- AFSA Liaisons, *les 9emes rencontres Angelman*, bulletin numéro 23- décembre 2009.
- COLLINGNON P. (1998), Quand le phénotype comportemental est un élément clé du diagnostic-exemple du syndrome d'Angelman, Ce bébé-là, maintenant et ensuite, *Contraste Enfance et Handicap* : Revue de l'ANECAMSP*, Paris, numéro 8, page 116-118

ANECAMSP* : Associations Nationales des Equipes Contribuant à l'Action Médico-Sociale Précoce.

- LESAGE B., Abords des personnes polyhandicapées, *Polyhandicap, des barrières à l'entendement...*, les Cahiers de l'Actif numéro 286/287, p.93-103.
- NORMIER C., *éducation d'un enfant différent*, AFSA Association Francophone du Syndromes d'Angelman « maladie génétique rare dite orpheline », parrainé par Maxime Leroux, Sylvain Kastendeuch, Daniel Péan et Pierre Perret.
- PONSOT G., 1995, *Le polyhandicap*, Paris, actes du colloque des 18-19 et 20 juin 1992, éd du CTNERHI
- PREVOT J.-E. (1999). Jessica, enfant Angelman : exemples de protocoles d'éducation psychomotrice, *Evolutions Psychomotrices*, Vol.11, numéro 44, p 91-97.
- *Congrès Polyhandicap 2005*, actes du colloque tenu à Paris, les 14 et 15 juin 2005, parution 2006, éditions CTNERHI (Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations).
- *Psycho-eau-moteur (cahier numéro 3)*, *Evolutions Psychomotrices*, (2003), Paris, Volume 15-numéro 59

Mémoires consultés :

- CURCIO C., 2005, *Sensorimotricité et polyhandicap : une prise en charge psychomotrice dans un cadre de stimulation multisensorielle*, ISRP.
- MANUNTA I., 2005, *Le corps du sujet polyhandicapé*, contribution du psychomotricien à son appropriation par le sujet polyhandicapé, ISRP.
- BELKADI Z., 1993-1994, *Adaptation aquatique du jeune enfant*, Pitié Salpêtrière.

- ROBERT M., 2008, *Individu avant d'être « polyhandicapé : la notion de plaisir est essentielle !*, pourquoi ne pas l'oublier ? comment la mettre en place en psychomotricité ?, ISRP.

ANNEXES

A COMPLÉMENT D'INFORMATIONS SUR L'ÉPILEPSIE

Il existe différentes formes d'expression de la maladie : les crises épileptiques.

Elles sont divisées en deux classes :

Les crises partielles : les signes cliniques évoqués suite à la crise ou visible pendant la crise sont en lien direct avec la décharge neuronale atteignant son plus haut point d'intensité et prenant une origine spécifique dans une structure corticale bien définie. Pour ces crises, on distingue les crises partielles simples, qui sont liés à un dysfonctionnement des aires dites primaires ; des crises complexes dues à des lésions des aires associatives.

Nous retrouvons les **crises partielles simples** dont la spécificité est de ne procurer aucun trouble de la conscience. Elles ont été répertoriées selon les signes cliniques évoqués en début de crise. Il y a donc des crises partielles motrices, crises avec symptômes sensitifs, symptômes végétatifs, symptômes psychiques, crises dysphasiques, dysmnésiques, cognitives, affectives et perceptuelles.

Les **crises partielles complexes** sont des « crises non généralisées, qui s'accompagnent au début, au cours de leur déroulement ou à la fin d'un trouble de la conscience. »

(Jallon, 2002, p.44). Ces crises dégradent souvent la conscience d'un automatisme en particulier comme celui de la marche. On évoquera certains automatismes pouvant être altéré : automatismes gestuels, oro-alimentaires, ambulatoires, verbaux etc.

Les **crises généralisées** : aucune localisation précise ne peut être mis en place suite aux signes cliniques de la crise. Dans cette classe de crises il est différencié les crises convulsives des crises non convulsives ou absences.

Pour les **crises généralisées convulsives**, la plus fréquente est la crise généralisée tonico-clonique dite **Grand Mal** qui se définit selon trois phases. La première est la phase tonique, aucune prémonition n'est possible. Il y a perte de connaissance, chute au sol, raidissement, révulsion des yeux, corps en extension, de nombreuses réactions neurovégétatives...puis survient la seconde phase dite clonique durant 30 secondes décrites par une succession de relâchement et de contraction des membres. La dernière phase est nommée postcritique ou résolutive avec de nouveau quelques caractéristiques de la phase tonique puis immobilisation du corps, hypotonie globale, avec un coma plus ou moins lourd.

Les **crises toniques** sont caractérisées par des contractions musculaires soit brutales soit progressives touchant l'axe du corps principalement, comme par exemple le cou, la face puis

les abdominaux. Le sujet chute et se blesse très souvent. La perte de connaissance est constante.

Les **crises cloniques** provoquent des secousses cloniques rythmiques localisées sur l'ensemble du corps. C'est cette crise qui est la plus retrouvée chez le jeune enfant sous le nom de convulsions fébriles de l'enfant. Il n'y a pas forcément perte de connaissance, les secousses sont éparses dans les membres du sujet. Il faut se méfier car si cette crise perdure elle peut provoquer des déficits moteurs définitifs pour le sujet.

Les **crises myocloniques** sont des soubresauts violents et rapides dans les muscles de façon bilatérale avec un rythme régulier. Elles peuvent toucher que les membres supérieurs par alternance de mouvements de flexion et d'extension. Elles surviennent souvent au moment de l'endormissement ou du réveil suite à des stimulations lumineuses. « Elles ne doivent pas être confondues avec des absences associées à des myoclonies dont l'aspect clinique et électroencéphalographique est très différent. » (Jallon, 2002, p.38).

Dans les **crises généralisées non convulsives**, nous retrouvons les Absences, perte de connaissance plus ou moins longue qui peut être « isolée ou associée à d'autres manifestations plus ou moins complexes qui sont contemporaines de décharges paroxystiques généralisées sur l'EEG. » (Ibid.). Elles s'observent pendant l'enfance le plus souvent. Des critères électroencéphalographiques ont permis de différencier les absences typiques des absences atypiques.

Les absences typiques sont repérables « lorsque la décharge de pointes-ondes qui accompagne la rupture de contact est régulière, symétrique et synchrone sur les deux hémisphères cérébraux. [...] lorsque l'expression électroencéphalographique est différente, pointes-ondes bilatérales, irrégulières et souvent asynchrones on parle d'absence atypique. » (Ibid, p.40).

N'oublions pas les **Crises Atoniques**, marquée par des absences ou réduction du tonus musculaire du sujet. Elles peuvent être rapide et peu diffuse comme par exemple l'atteinte du cou uniquement ou bien globale provoquant une chute brutale au sol fréquemment. Si la crise s'intensifie dans le temps alors il peut y avoir perte de connaissance avec hypotonie généralisée.

B QUELQUES PHOTOS DE CLARA

Enchaînement d'une séquence motrice



Déplacement en « petit lapin »

puis



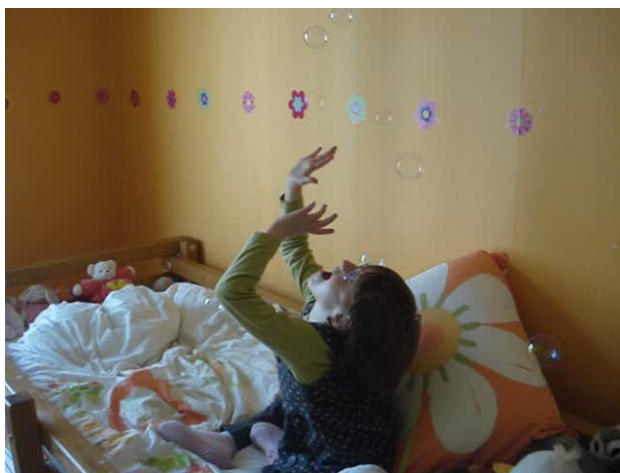
Position du chevalier servant



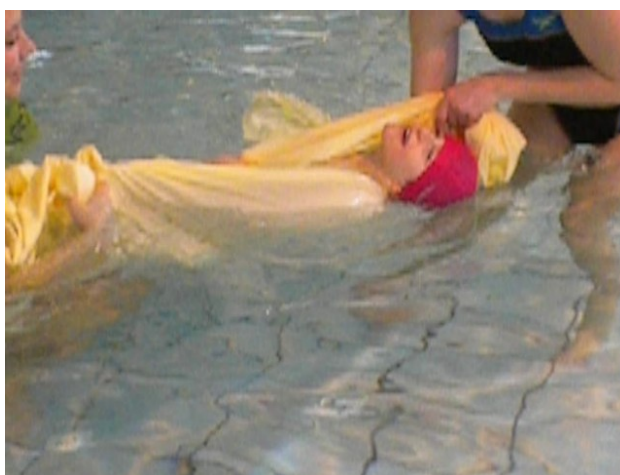
Position debout avec appuis. Clara se tient seule aux bords de son lit.



Clara joue avec des bulles de savons.



Elle attrape les bulles de savon que je viens de faire en sautant, levant les bras vers les bulles qui tombent sur elle.



Séance de détente dans les draps dans l'eau de la piscine.



Toujours dans les draps, Clara apprécie les mouvements de balancements et se laisse aller.



Mouvements de flapping, bras en chandelier et tête en hyperextension



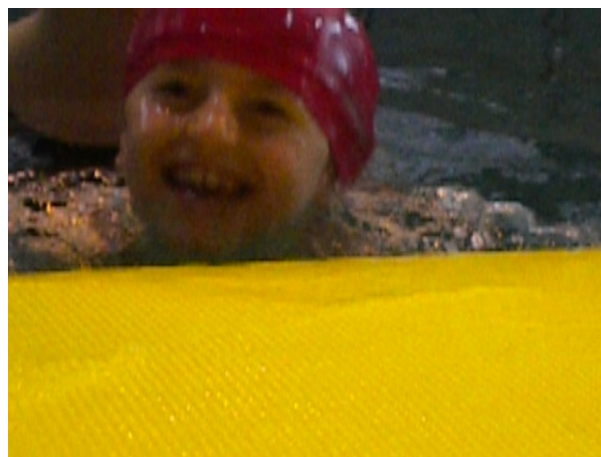
Mouvements de flapping au contact de l'eau, Clara est sur le ventre sur le grand tapis jaune.



Je fais passer une balle à picots sur le corps de Clara qui est contenu contre ma collègue dans le drap.



Clara s'intéresse à ce que je lui fais dans la main en fixant la balle à picots bleue .



Sourire et éclat de joie de Clara après immersion sous l'eau.



Protrusion de la langue. Clara aime sentir le contact de l'eau dans sa bouche, avec sa langue ou ses lèvres. Mouvements des mains pour remuer l'eau.



Clara passe dans un tunnel (structure mise en place sur le grand tapis jaune). Position de quatre pattes et elle doit passer au dessus d'un obstacle : barre surélevée.



Clara dans une panier flottante dans l'eau avec objets à côté d'elle. Détente avec balle à picots sur le corps, ici dans le dos.



Eclats de rires dans l'eau suite à une stimulation.



Grande laxité de Clara. Présence à nouveau de la protrusion de la langue.

Autorisation concernant le droit à l'image de ma collègue, étudiante, travaillant avec moi en piscine lors du stage.

Je soussignée, M^{lle} D. A.,
élève en Troisième Année à l'ISRP, autorise
M^{lle} Loret Alexandra, élève en Troisième
Année également, à utiliser mon image
(photographie ou film) dans le cadre de son
mémoire de fin d'études de Psychomotricité.

Autorisation des deux parents de Clara pour la publication des photos de leur fille au sein de mon mémoire.

Nous soussignés, F. et Y.
parents de Clara, née le 2 décembre 2003 à
Paris, autorisons M^{lle} Alexandra Loret et
à exploiter dans le cadre de l'élaboration
de leur mémoire de fin d'étude en psychomotricité tous
les documents, remis par nos soins ou par toute personne
ayant à prendre en charge notre fille dans un
cadre professionnelle ou privée, quel qu'en soit le support
(film, vidéos, photo, compte-rendu médical, etc ...).
Nous les autorisons également à exploiter toute image
de notre fille quel qu'en soit le support.

J'ai pris soin d'enlever le nom de chacune de ces personnes pour respecter l'anonymat et le secret professionnel d'où les espacements en blanc au cœur des textes. Il en est de même pour les signatures qui ont été supprimées à la fin de chaque autorisation.

Résumé

Ce mémoire s'oriente autour du polyhandicap et plus précisément sur un syndrome : le syndrome d'Angelman. J'ai pu me questionner sur cette maladie, analyser ce qui pouvait m'interpeller en comparant deux types de prises en charge à des âges différents. Mes réflexions m'amenèrent à la notion de sensibilité corporelle. En effet, la sensorialité étant très présente chez ces personnes, j'ai pu réfléchir sur la notion de somesthésie, les impacts qu'elle peut avoir et la place qu'elle prend au sein d'une prise en charge en psychomotricité. La problématique de ce mémoire s'articule autour de la somesthésie auprès des personnes polyhandicapées et notamment chez les sujets atteints du syndrome d'Angelman. De quelle manière la psychomotricité au travers de stimulations somesthésiques peut aider ces personnes à mieux connaître et investir leurs corps ?

Mots clés : Polyhandicap, Syndrome d'Angelman, Somesthésie, Peau, Conscience corporelle, Tact.

Summary

This report turns around the polyhandicap and more exactly about a syndrome: the syndrome of Angelman. I was able to question about this disease and to analyze by comparing two kinds of care with different ages. My remarks brought me to the notion of physical sensibility. Indeed, the sensoriality being very present among these persons, I was able to think about the notion of the sensibility of the body, the impacts which it can have and the place which it takes within a care in psychomotricity.

The problem of this report centres on the sensibility of the body with the multihandicapped persons in particular to be suffering subjects from the Angelman's syndrome. How the psychomotricity through bodily stimulations can help these persons in better to know and to invest their body.

Key words: Polyhandicap, Angelman Syndrome, Sensibility of the body, Skin, Physical Knowledge, Touch.