

Vous retrouverez ici l'ensemble des questions et réponses n'ayant pu être abordées lors de la web conférence du 9 janvier, réalisée dans le cadre de la Journée Internationale du Syndrome d'Angelman.

“ J'aurais voulu savoir à quoi était du le bruxisme. Est-ce une sensation que se donnent les enfants ? Est-ce un geste stéréotypé pour eux ? Comment éviter cela ? Est-ce signe de reflux, de douleur ou de stress ? Apparemment, il est possible de mettre quelque chose sur les dents pour les protéger, j'imagine que c'est pour des dents définitives, donc après 6-7 ans, c'est bien cela ? Est-ce efficace ? ”

Le bruxisme peut il être un passage (période avec ou période sans) ? Faut-il dans ce cas attendre que cela passe ? Car j'ai l'impression que l'on ne peut pas y faire grand chose ? ”

Réponse de Dominique Crunelle, Orthophoniste :

“ Les origines du bruxisme sont multiples et parfois controversées. On considère qu'il est souvent le signe de stress. Dans le cadre du handicap, je le retrouve régulièrement chez des enfants hypertoniques, mais aussi, dans le cadre du polyhandicap, comme une manifestation d'auto-stimulation stéréotypée. Le bruxisme est aussi cité comme un des signes d'alerte d'un possible RGO. Je n'ai que peu d'informations conseillant les gouttières et en particulier pas chez l'enfant. Dans tous les cas, il est intéressant d'observer à quels moments et dans quelles situations ce bruxisme se produit pour essayer d'en identifier la cause : stress, ennui, hypertonie... ? ”

« L'ostéopénie et l'ostéoporose dans le S.A.: est-elle fréquente et peut-elle être aggravée par la prise d'antiépileptiques ou de neuroleptiques ? »

Sylviane Peudenier, Neuropédiatre :

“Concernant l'ostéoporose, le réponse est oui et oui, c'est-à-dire que l'ostéoporose peut être favorisée par certains anti-épileptiques comme le Gardéнал, dihydán... ce sont des traitements maintenant peu utilisés dans le SA, et aussi par certains neuroleptiques. La perte de la marche ou l'absence de marche autonome est aussi un facteur qui peut intervenir. Il est souvent réalisé une ostéodensitométrie chez les jeunes qui ont eu une fracture spontanée ou "quasi-spontanée" ou chez les jeunes qui semblent douloureux à la mobilisation. Si l'ostéopénie est confirmée, un traitement par biphosphonates IV peut être fait. Pour les enfants non marchants, il faut veiller aux apports calciques et à la prise de vitamine D (vrai aussi pour ados) »

« Je voudrais aborder le sujet de la violence chez un adolescent atteint du syndrome d'Angelman. Contexte IME, internat depuis 3 mois : ce jeune de 16 ans est hyperactif, n'a pas accès au langage ou codes pictos/photos, ni à l'apprentissage (tri, collages, graphisme,...), n'a pas d'autonomie. Il est violent envers tout personnel dès qu'il y a une demande, une frustration et frappe également les vitres et les murs de ses poings/bras/tête dans des périodes d'agitation, la nuit comme le jour.

Il postillonne volontairement dans le visage des adultes, bave sur ses doigts pour appliquer celle-ci sur eux...

Avez-vous des observations ou des conseils à donner pour faire face à ces problèmes comportementaux ? »

Perrine Charles, neurologue :

« Avant d'envisager une prescription médicamenteuse en particulier de neuroleptiques souvent très mal tolérés dans cette affection, je proposerais la recherche d'une cause iatrogène (« épine irritative », douleur, constipation... non verbalisable), bien que le changement récent du cadre de vie avec un placement en internat explique sans doute cette décompensation, le passage enfant / adulte est souvent une période difficile. Il faut essayer dans la mesure du possible de privilégier les mesures d'apaisement, la mise en place d'un milieu contenant.... En cas de nécessité de traitement médicamenteux, préférer des molécules comme l'euphytose, voire un anxiolytique et éviter dans la mesure du possible les neuroleptiques... En cas de nécessité il faut privilégier les neuroleptiques atypiques et à la posologie la plus faible possible. »

Dominique Crunelle, orthophoniste :

« Je crois que la réponse est dans la question : l'absence d'outil de communication peut, en partie au moins, expliquer ces accès de violence.

Il conviendrait d'évaluer les compétences et stratégies de communication de ce jeune, pour essayer de lui apporter quelques outils, même rudimentaires, facilitant sa communication, tant sur le plan réceptif qu'expressif. »

Cécile Fraboulet, Orthophoniste :

« Il n'est pas évident de pouvoir vous conseiller avec ces quelques éléments. Si ce jeune ne bénéficie pas déjà d'un suivi médical spécialisé, sachez qu'il est possible de prendre rendez-vous avec un médecin de l'Institut Jérôme.

En complément du rendez-vous avec le médecin, il est également envisageable de réaliser un bilan orthophonique afin d'évaluer ses compétences et stratégies de communication dans le but de proposer des outils facilitant la communication. Les troubles du comportement peuvent être la conséquence de l'absence d'outil de communication. »

Pascale Gracia, formatrice :

« Questions et observations à approfondir peut-être dans un premier temps...

- Ce jeune a-t-il des comportements similaires au domicile ? Quel est l'avis de la famille sur ces comportements ?
- Ces comportements ont-ils été observés dès l'arrivée du jeune ?
- A quels moments précisément sont-ils observés la journée ?
- Quels sont les conséquences de ces comportements, quelles réponses sont apportées au jeune ?
- Le jeune est décrit comme « hyperactif ». Quel est le déroulement d'une de ses journées type ?
- Les professionnels ont-ils parfois le sentiment que ce jeune s'ennuie ?
- De quelle façon communique-t-il ? pointe-il du doigt ? prend-il la main de l'encadrant pour l'emmener vers un lieu ou objet convoité ?
- Les professionnels ont-ils parfois le sentiment que ce jeune ne peut communiquer comme il pourrait en avoir l'intention, ce qui provoque un énervement ou colère. ?
- Un espace d'expression existe-il ? Plus précisément et concrètement, ce jeune, peut-il refuser quelque chose ou choisir ?
- Quels sont les moments de bien être identifiés ? quels sont les centres d'intérêt ? lors des sorties extérieures les troubles du comportement sont-ils observés ?
- Les professionnels ont-ils parfois le sentiment que ce jeune est en attente de son départ le weekend sans avoir de repères de temps ?
- La nuit, des adaptations sont-elles proposées en lien avec les troubles du sommeil (une des caractéristiques du SA) ?
- Le projet personnalisé de ce jeune a-t-il ou va-t-il être ajusté au regard de l'ensemble des difficultés de ce jeune ? »

Témoignages de parents :

« D'accord avec les observations de Dominique, de plus l'ennui est source de troubles du comportement aussi, d'autant que Angelman ou pas, les ados ce n'est pas toujours facile à gérer et que si on ne leur propose rien ou pas grand chose ou que des activités de petits cela ne va pas arranger les choses. Une jeune fille de la région Nord-Ouest a eu cette réaction quand elle est passée de l'IME à une structure pour adultes, elle est devenue agressive parce qu'elle s'ennuyait, les activités proposées étaient beaucoup moindres qu'auparavant. Apprendre à s'occuper seul de manière constructive est d'ailleurs un enjeu pour les Ime pour préparer à la vie d'adulte.

En lisant différents témoignages je note qu'il y a un changement de comportement vers 14-15 ans (en fait pareil que chez des ados sans handicap, dicit une maman, moi, de 3 enfants qui sont passés par là pour les 2 premiers et qui est dedans pour G. porteur du SA, et 3 comportements différents pour les 3)

Pour donner un exemple concret de cette adolescence, G., qui ne râlait pas, le fait en ce moment, si on l'écoute il ne veut que les dvd ou la musique et s'avachit sur le

canapé et quand on lui propose autre chose , il nous dit "eupas " par principe . Par contre chez lui pas de violence, mais chacun son caractère il ne faut pas l'oublier.

Il me semble aussi qu'un examen médical peut-être utile, nos enfants ne sachant pas dire (ou n'ayant pas à leur disposition les outils pour le dire) quand et où ils ont mal, on peut passer à côté d'un problème physique.” **CK**

« Une autre courte remarque, c'est étonnant comme on retrouve parfois des attitudes similaires: mon fils fait cela aussi avec sa bave : il se mouille les doigts et touche ensuite les gens (effet garanti !!!) Il fait cela en général au moment de la rencontre, c'est presque une façon de dire bonjour ! Comme on le connaît, on anticipe et on intercepte son geste, mais c'est bizarre quand même. Je n'ai pas complètement saisi l'intérêt pour lui...!” **MM**