

Université de Strasbourg

UFR STAPS Mention APAS

Le Syndrome d'Angelman dans les Activités Physiques Adaptées

Travail d'étude réalisé par SALING Salomé

L3 mention APAS

Année : 2010/2011

Maître de mémoire : Mr NOUTCHA Roger

REMERCIEMENTS

Pour l'aboutissement de ce travail d'étude, je tiens à remercier tout particulièrement :

- Monsieur NOUTCHA Roger qui a accepté de me suivre et me soutenir dans l'évolution de mon travail
- Monsieur et Madame RIEB pour leur collaboration : les informations soumises au cours des nombreux échanges, l'entretien et l'observation de leur fils Simon
- Les parents membres de l'AFSA qui m'ont accordé de leur temps afin de partager leurs sentiments et leur vécu avec leur enfant
- Madame Burg, chef de service de l'IME « Le Rosier Blanc » qui a accepté de m'ouvrir ses portes ainsi que l'éducateur technique spécialisé, Monsieur Schmuck qui m'a accueillie au sein de l'établissement afin d'observer une séance d'activités physiques

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	2
SOMMAIRE.....	3
APPRENDRE A COMMUNIQUER AUTREMENT, Pascale Gracia.....	5-6
INTRODUCTION.....	7
I. ANALYSE CONTEXTUELLE ET CONCEPTUELLE : LE SYNDROME D'ANGELMAN.....	9
1. DÉFINITION.....	10
1.1. Le Syndrome d'Angelman	10
1.2. Le diagnostic du syndrome	12
2. LES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES.....	14
2.1 Les signes constants : 100% des SA :	15
2.2 Les signes fréquents : 80% des SA	16
2.3 Les signes associés : 20-80% des SA :	17
3. LA PRISE EN CHARGE.....	18
3.1 Un suivi et une prise en charge médicale	18
3.2 Un soutien éducatif : la présence de la famille.....	24
3.3 Une prise en charge dans différents types de structures.....	29
4. LES ACTIVITÉS PHYSIQUES ADAPTÉES	45
4.1 Définition	45
4.2 L'impact des APA auprès des personnes handicapées.....	48
4.3 Les activités motrices ; un moyen pour provoquer l'expression de l'être	49
5. LES RECHERCHES.....	50
6. L'ASSOCIATION AFSA.....	51

6.1	L'AFSA.....	51
6.2	L'organigramme de l'AFSA	52
6.3	Les objectifs et les actions de l'AFSA	53
II. METHODOLOGIE DE RECHERCHE – RECUEIL ET INTERPRETATION DES DONNEES.....		55
1.	METHODOLOGIE DE RECHERCHE	56
1.1	L'Observation clinique.....	56
1.2	L'Iconographie : une analyse de vidéos.....	60
1.3	L'entretien	62
1.4	L'Enquête	63
2.	RECUEIL ET INTERPRETATION DES DONNEES	65
2.1	Données quantitatives de l'enquête.....	65
2.2	Mise en relation des données issues du triangle d'exploration.....	70
CONCLUSION		78
ANNEXES		79

APPRENDRE A COMMUNIQUER AUTREMENT

Si les personnes porteuses du SA pouvaient s'exprimer, voici ce qu'elles pourraient peut-être dire concernant la communication :

Je suis atteint du Syndrome d'Angelman, c'est pour cela que je ne peux pas ou très peu parler.

Mais ce n'est pas parce que je ne parle pas que je n'ai pas envie de communiquer.

J'aime être parmi les autres enfants ou adultes, partager des moments, jouer, mais je me trouve en général en grande difficulté lorsque je veux exprimer quelque chose.

J'ai besoin d'aide pour trouver des idées sur d'autres façons de me faire comprendre.

Très souvent comme je ne sais pas comment faire, j'ai des accès de colère, car j'ai des désirs et des envies, comme tout le monde, mais je ne suis pas compris.

En exemple, lorsque à table, on me donne un plat que je ne veux pas parce que je ne l'aime pas ou parce que je n'ai pas faim, comment le dire ?

Ce que je trouve le plus efficace c'est de jeter l'assiette. Mais en général, cela provoque un grand mécontentement chez les adultes qui m'entourent, je m'en rends bien compte mais cela ne m'empêche pas de recommencer, c'est plus fort que moi.

Je peux aussi crier ou me jeter par terre pour dire que je ne suis pas d'accord ; là encore, il semblerait que ce ne soit pas très apprécié ! Mais pourquoi ? Et comment faire autrement ?

Plus je grandis, plus on me connaît, et ma famille très naturellement, et parce qu'elle m'aime, me propose des choses avant même que je n'ai eu le temps d'essayer de les demander.

On me donne régulièrement à boire, à manger, on s'occupe de moi de façon à répondre à mes besoins ou demandes...

Petit à petit je fais de moins en moins d'efforts pour me faire comprendre.

On décide beaucoup à ma place, car je ne peux pas répondre à leurs questions et d'ailleurs, très souvent, je ne les comprends pas, les phrases me paraissent tellement compliquées.

Alors, on décide souvent quand je mange et ce que je mange, on décide à quoi je joue et à quel moment, on me demande « d'être gentil », comme ils disent, à chaque rendez-vous chez un médecin, à chacune des séances de rééducation...

Je ne sais pas comment faire comprendre que j'ai peur, que je suis triste ou content ou que j'en ai marre, comme tout le monde.

Parfois certains me demandent de répéter des sons ou des mots derrière eux, ils pensent qu'ainsi, à force d'insister, je parlerai. J'aimerais tellement pouvoir parler mais je vois bien que, malgré tous mes efforts cela ne suffit pas.

Pourtant, j'ai de l'énergie, et je peux apprendre, apprendre si on tient compte de ce que je suis capable de faire, là où je suis le meilleur.

J'adore les images en général, la télévision, mais ce que j'aime beaucoup, c'est regarder des photos, des personnes que j'aime, des objets que j'aime comme mon doudou, ou encore d'un pot d'une pâte à tartiner au chocolat, et, quand je vois cette photo je pense à en manger, mais personne ne s'en rend compte.

Mais, je peux apprendre à donner ou à montrer cette photo pour dire que je veux de la pâte à tartiner au chocolat, ça, je peux certainement apprendre à le faire.
Pour cela, il faut être patient, surtout si je suis déjà adulte car tout cela est très nouveau pour moi !

Petit à petit, j'apprendrai à mieux utiliser ces photos qui vont m'être de plus en plus utiles. Puis, on me montrera des dessins appelés pictogrammes, on pourra m'apprendre à les reconnaître. Quelquefois, ce sera trop difficile pour moi et on devra revenir en arrière, au plus simple, ou encore abandonner.

Je peux aussi apprendre à utiliser mes mains pour communiquer : par exemple, en fermant mon poing et en le portant sur ma joue cela veut dire « gâteau » ; c'est un signe merveilleux qui m'apporte beaucoup de plaisir ! J'en apprends plusieurs, mais pour ne pas les oublier je suis obligé de les réviser régulièrement, avec tous ceux qui m'entourent.

Je peux « signer » pour demander quelque chose ou pour raconter ce que j'ai vu ou fait mais si je suis trop inquiet ou excité, je ne sais plus comment faire. Il faut donc que je sois assez calme pour que je me concentre.

Mes parents, mes frères et sœurs sont heureux de me comprendre de mieux en mieux ; ils peuvent, par exemple, me faire plaisir en me préparant un plat de pâtes car j'arrive maintenant à le demander ! Ma famille, en étant guidée, a appris ce qu'elle pouvait faire pour m'aider à m'exprimer, à grandir et découvre peu à peu tout ce que je suis capable de faire. Personne ne peut dire aujourd'hui jusqu' où j'irai, quels progrès je ferai ; mais tous ceux qui m'entourent, professionnels ou non, m'aident à avancer en respectant cette règle :

UN PAS APRES L'AUTRE ET SURTOUT UN SEUL A LA FOIS !

Pascale Gracia, éducatrice/ formatrice-consultante

INTRODUCTION

Quatre millions de personnes sont aujourd'hui concernées par les maladies orphelines en France. Ce sont des pathologies nombreuses, méconnues, délaissées, complexes et souvent rares. On en dénombre près de 8000. Souvent graves et lourdement handicapantes, elles sont méconnues du corps médical et des administrations de santé. Jugées non rentables par les laboratoires pharmaceutiques, elles font l'objet de peu de recherche, ne connaissent pas ou peu de traitement et leur diagnostic peut prendre plusieurs années. La prise en charge sociale des malades reste également lacunaire.

Ces maladies méritent donc d'être mises en avant, et c'est pourquoi j'ai décidé de faire l'étude de l'une d'entre elles.

Le thème de mon mémoire, je le dois à un jeune homme, Simon. A la naissance, il était un enfant avec un handicap caché. Ce n'est que vers l'âge de 15 mois que l'on a suspecté cette maladie et Simon est devenu du jour au lendemain, enfant atteint du Syndrome d'Angelman (SA). Aujourd'hui âgé de 17 ans, c'est un adolescent que j'ai vu grandir et faire des exploits. Oui, Simon est différent et pourtant...il reste un Homme avant tout. Et pourquoi certaines personnes disent-elles : « c'est dommage qu'il soit handicapé » ? Dommage, pourquoi ? Il est ainsi et il ne pourrait être mieux.

Le SA touche les enfants au niveau mental et moteur ce qui rend la vie quotidienne difficile pour lui ainsi que pour ses proches. Pourtant, même s'il ne s'exprime pas avec des mots, il montre de l'affection, il tente de se faire comprendre...à sa manière.

A travers ce mémoire, j'ai voulu comprendre ses actes, ses « paroles », ses gestes. Je voulais trouver une réponse sur les moyens de communication de ces enfants ou adultes.

J'aimerais analyser plus particulièrement la communication des personnes Angelman dans le sport. Mettent-elles en place d'autres moyens que ceux utilisés en dehors des activités de loisirs ? Le sport constitue t-il un langage du peuple, un langage universel dans lequel tout le monde peut se comprendre ? Le sport permet t-il ainsi à un SA d'échanger, non seulement une pratique mais aussi des sentiments ?

Auparavant, il sera nécessaire de recueillir des informations sur les activités physiques pratiquées par ce public et sous quelle forme il s'y investit.

Nous verrons donc dans une première partie les différentes caractéristiques du Syndrome d'Angelman, la prise en charge, les conséquences du syndrome et les bienfaits des activités physiques à cet égard.

Puis, nous ferons une observation clinique que nous compléterons par une iconographie de courtes vidéos. Une enquête auprès des parents et des institutions qui prennent en charge les personnes Angelman dans la France nous permettront également de valider ou non l'hypothèse et par conséquent, de connaître les divers moyens de communication qui peuvent se faire à travers les activités physiques adaptées. De plus, afin d'avoir un avis politique, j'irai à la rencontre de Madame Cathy Rieb, déléguée de la région Est et de son mari Monsieur Thierry Rieb, trésorier adjoint de l'IME qui accueille leur fils.

**I. ANALYSE CONTEXTUELLE ET CONCEPTUELLE :
LE SYNDROME D'ANGELMAN**

1. DÉFINITION

1.1. Le Syndrome d'Angelman

Le Syndrome d'Angelman également noté SA est une maladie génétique rare, touchant une naissance sur 15 000 soit environ 25 nouveaux cas par an en France. Elle est caractérisée en tant que maladie orpheline car il n'existe aucun traitement, autre que celui des symptômes. Il s'agit d'un trouble sévère du développement neurologique. Un trouble neurologique peut se présenter dès la naissance ou apparaître entre 0 et 18 ans. Il se caractérise par des dysfonctionnements physiques, cognitifs, psychiques, sensoriels et du langage. Son origine peut être génétique mais également environnementale. Dans le cas du SA, l'origine est génétique. C'est en 1965 que ce syndrome a été décrit par un pédiatre anglais, le Dr Harry Angelman¹, d'où le nom de la maladie ; mais auparavant il l'avait surnommée « syndrome de la marionnette » (« Puppet Syndrom »). Avant cette description, les malades atteints du syndrome étaient souvent considérés comme autistes alors qu'aujourd'hui on les appelle plus couramment « les anges ». La maladie est caractérisée par une déficience mentale plus ou moins sévère, une apparence et un comportement caractéristiques. Il existe des variations cliniques et des degrés de gravité, *« en particulier en ce qui concerne les capacités du langage et de communication, la motricité et les crises épileptiques »*². Cette maladie constitue donc un handicap selon la définition de Philip Wood³ et approuvée par l'OMS en 1976. Ces travaux furent adoptés par la France en 1988 comme référence des nomenclatures statistiques sur le handicap. Ce modèle est une approche tridimensionnelle de la maladie : la déficience, l'incapacité et le désavantage social. Malgré ce fait, la maladie fut oubliée jusque dans les années 80 et ce n'est qu'à partir de 1992, année de création de l'Association Francophone du Syndrome d'Angelman (AFSA), que cette maladie fut plus connue. Il faut savoir que certains documents parlent de l'Association Francophone du Syndrome d'Angelman et d'autres la prénomment Association Française du Syndrome d'Angelman. Selon les chiffres de 2010 de l'AFSA, l'association comprend 360 personnes atteintes du SA et dont la moyenne

¹ Harry Angelman était un pédiatre anglais qui a travaillé au Warrington General Hospital, dans le Lancashire

² Selon l'AFSA

³ Philip Wood est un rhumatologue et épidémiologiste britannique

d'âge est de 16 ans. Il y a bien sûr un certain nombre qui ne sont pas inscrits dans l'association mais il n'existe pas de données chiffrées⁴. L'affectation est maintenant considérée comme l'une des causes importantes de l'arriération mentale.

Il a fallu attendre les progrès de la science en général et surtout de la génétique pour que l'on puisse identifier les causes génétiques du SA à partir de 1987. On a constaté que l'anomalie génétique à l'origine de ce syndrome est portée par le chromosome 15⁵ et plus exactement sur le chromosome maternel. Le gène responsable n'a été identifié qu'en 1997 selon le professeur Bernard DAN⁶ ; il s'agit du gène UBE3A affecté par une anomalie.

On distingue actuellement quatre types de SA⁷ :

- Microdélétion :

Il s'agit de la perte accidentelle d'une petite région du chromosome 15 maternel contenant le gène UBE3A. Cette forme de syndrome est la plus courante puisqu'elle est identifiée chez 70% des patients.

- Mutation du gène UBE3A :

Une mutation désigne une modification irréversible et anormale de l'ADN d'un gène. Ce phénomène est moins fréquent que le précédent avec une prévalence de 10-15% des patients.

- Méthylation⁸ :

Egalement appelée anomalie de l'empreinte, la méthylation se caractérise par la présence du chromosome 15 d'origine maternelle, mais auquel le gène UBE3A est rendu silencieux en y portant des marques de méthylation. 5% des Angelman portent cet aspect.

- Disomie uni-parentale paternelle :

Cette anomalie inhabituelle est peu fréquente avec 5% des patients atteints. L'enfant a deux chromosomes 15 intacts venant du père ; celui de la mère étant absent. Ceci entraîne l'absence du gène UBE3A maternel fonctionnel, les deux gènes paternels sont quant à eux muets.

⁴ Selon les propos de la déléguée de la région Est de l'AFSA, Cathy Rieb 2010

⁵ Selon Magenis et coll, 1990

⁶ Le professeur Bernard DAN, chef de clinique en neurologie, Hôpital Universitaire des Enfants, Reine-Fabiola, Bruxelles, fait partie du Conseil Scientifique de l'Université Médicale Virtuelle de Monaco

⁷ Selon les chiffres du site Orphanet

⁸ La déméthylation est au contraire, la suppression d'un groupe méthyle sur un substrat

Malgré les techniques actuelles de détection, l'anomalie ne peut pas toujours être mise en évidence et ce dans 5 à 10 cas sur 100.

Même si dans la majorité des cas le risque de récurrence est faible, il existe des exceptions en fonction du type de l'anomalie génétique mise en évidence chez la personne atteinte. Plus le type d'anomalie est fréquent moins les risques d'atteinte d'un second enfant porteur sont forts. Ainsi, comme l'explique le site « Orphanet », pour le risque le plus fréquent, c'est-à-dire une délétion, le risque d'avoir un enfant atteint du syndrome est faible. A l'inverse, si l'enfant est porteur d'une mutation, le risque s'élève à 1 sur deux naissances.

Il faut savoir que si le couple a déjà eu un enfant atteint du SA, le diagnostic prénatal peut être utile dans certains cas : il se fonde alors sur l'étude des chromosomes ou de l'ADN. Ce diagnostic⁹ a pour but de déterminer au cours de la grossesse si le futur enfant est atteint ou non de la maladie. Deux examens sont alors possibles : l'amniocentèse et le prélèvement de villosités chorales chez la mère. Alors que le premier consiste en un prélèvement du liquide amniotique, le second qui peut se « *pratiquer plus tôt au cours de la grossesse consiste à prélever une très petite quantité de tissu placentaire* ». Suite à ces examens, si le fœtus est porteur de la maladie, une IMG est alors possible, selon le choix des parents.

Il faut toutefois noter que ces examens ne sont praticables qu'à partir du moment où l'anomalie génétique a été décelée chez l'enfant malade.

Il est important de savoir que lorsque le chromosome mis en cause est celui du père, il s'agit d'un syndrome différent : le syndrome de Prader-Willi. Cette maladie est différente du SA au point de vue clinique.

1.2. Le diagnostic du syndrome

La difficulté du diagnostic perdure encore actuellement. Cependant, le syndrome peut être décelé de nos jours, et ce, grâce à différentes techniques. Pourtant, les premiers signes de retard de développement apparaissent vers six mois et les manifestations

⁹ Selon le site Orphanet

cliniques du syndrome ne deviennent manifestes que vers un an. Mais le diagnostic ne peut devenir évident qu'au bout de quelques années.

Le diagnostic se pose en écoutant l'histoire du patient et en l'examinant. Comme la prévalence du syndrome est faible, c'est-à-dire que le syndrome est rare, il faut parfois que le médecin soit spécialiste et en ait l'expérience. Néanmoins, le diagnostic peut être difficile à suspecter avant l'âge de 2-3 ans, quand certaines caractéristiques du syndrome ne sont pas encore évidentes.

Différentes techniques existent pour détecter le syndrome et définir le type. **L'électroencéphalogramme**¹⁰ est toujours mis en place car il a un aspect très évocateur et confirme ainsi la maladie. On constate une activité cérébrale électrique lente de grande amplitude à laquelle se mêlent des ondes d'aspect plus pointu.

Témoignage de Mr et Mme Rieb Thierry, parents de Simon, un garçon Angelman. Ils retracent la petite enfance de leur fils et le diagnostic de la maladie ; dans le Tonic Magazine, novembre 2010 N° 141, p 31.

« Cathy et Thierry ont très vite compris que la nature leur avait joué un tour et qu'ils devraient être un couple, des parents encore plus unis et encore plus forts que ce qu'ils pensaient devoir être.

En effet, quelques semaines après la naissance de Simon, ils se sont aperçus que leur bébé avait quelques absences et qu'il ne régissait pas comme tous les bébés à certaines choses de la vie. Le bruit, souvent, le laissait indifférent, la lumière aussi, alors qu'un autre bébé aurait réagi instinctivement à un soudain son ou à une soudaine source de lumière. Lorsqu'il avait l'âge de pouvoir s'asseoir seul, il fallait caler Simon avec des coussins car il ne tenait pas en équilibre. Diagnostic de la pédiatre : il y a des enfants plus précoces que d'autres¹¹ !

Vers son 15^{ème} mois, Cathy et Thierry ont décidé d'aller voir un autre pédiatre. Dirigé vers Hautepierre, Simon allait passer un bilan complet. Tout paraissait normal, à

¹⁰C'est une électro-encéphalographie (EEG) qui trace l'électroencéphalogramme. Lorsque l'encéphale fonctionne normalement, les neurones sont en constante activité électrique. L'EEG enregistre certains aspects de cette activité par une vingtaine d'électrodes placées sur le cuir chevelu

¹¹ A noter tout de même qu'en 1994, l'association AFSA n'avait que deux ans et que la maladie était encore assez méconnue

part son électroencéphalogramme, qui lui, ressemblait à un foutoir inimaginable. Problème neurologique, le nom de Syndrome d'Angelman a très vite été couché sur les tablettes.

Paumés, Cathy et Thierry n'ont pas trop bien compris ce qui se passait avec leur enfant et devant leur désarroi et un grand sentiment d'incompréhension ou leur a expliqué qu'ils avaient un enfant qui, probablement, un jour, marchera...peut-être, qui certainement...parlera (ou pas), qui ne suivra pas une scolarité normale et qui ne sera jamais autonome ! Mais il fallait très vite qu'ils retrouvent leurs esprits car devant eux il y avait Simon, leur petit ange, qui lui n'avait rien demandé à personne et qui aurait désormais besoin de tout le monde. »

2. LES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Les caractéristiques typiques du syndrome permettent de confirmer la maladie. C'est entre 3 et 7 ans que les comportements particuliers et les caractéristiques associées deviennent les plus évidents et c'est donc à cette période que le diagnostic est le plus souvent porté. Même s'il n'est pas nécessaire d'avoir tous les éléments présents sur le tableau du SA, le diagnostic peut être porté. Certains troubles seront présents chez tous les patients atteints de SA. D'autres au contraire seront rencontrés à moindre présence voire très faiblement.

La diversité des manifestations varie selon l'anomalie génétique en cause. Les enfants ayant une délétion ont le plus de manifestations du fait d'un plus grand nombre de gènes altérés. Puis viennent les mutations du gène UBE3A. Chez ces personnes, les manifestations sont intermédiaires. Enfin, les personnes les moins affectées ont un SA du type disomie uniparentale ou du type anomalie de l'empreinte (méthylation).

Les différentes caractéristiques sont causées par un arrêt prématuré de la migration de cellules, d'une légère atrophie¹² du cerveau au niveau des lobes frontaux, par un cortex sous-développé et par le nerf optique endommagé.

2.1 Les signes constants : 100% des SA :

- Une arriération mentale importante : la déficience mentale est d'intensité variable. Elle est associée à un retard du développement moteur et de troubles graves du langage (quasi-absence de langage, sans mots significatifs). Environ un tiers des patients atteints du syndrome d'Angelman ne parlent pas du tout, et il est exceptionnel que les autres utilisent plus de 5 mots¹³. Même dès le plus jeune âge, l'expression vocale est peu investie et le bébé imite peu de sons. Cependant, la plupart des patients manifestent une intense volonté de communication et invitent constamment leur entourage à l'interaction par des signes inventés ou appris.

- Des mouvements anormaux ou troubles de l'équilibre : tendance au tremblement, mouvements raides et saccadés, démarche instable et ataxique¹⁴. La marche est singulière : elle est instable, avec les jambes raides et écartées. De plus, les membres supérieurs sont souvent levés, les coudes fléchis et ceci accompagné d'une agitation saccadée¹⁵.

- Une faible faculté de concentration : solliciter l'enfant par des activités de plus en plus longues permet d'améliorer la concentration notamment par le biais d'activités motrices.

- Des traits comportementaux particuliers : avec des sourires et des rires faciles (qui s'accompagnent souvent de mouvements des mains en battement d'ailes), une hyperexcitabilité se traduisant par un battement des avant-bras et une hyperactivité. Le rire dans cette maladie semble avant tout être un phénomène d'expression motrice et la plupart des réactions aux stimuli de tout genre (physiques ou mentaux), s'accompagnent de rires

¹² L'atrophie est une diminution de la taille d'un organe ou d'une cellule résultant d'une maladie ou de l'immobilité

¹³ Selon le professeur Bernard DAN, chef de clinique en neurologie, Hôpital Universitaire des Enfants, Reine-Fabiola, Bruxelles, fait partie du Conseil Scientifique de l'Université Médicale Virtuelle de Monaco.

¹⁴ L'ataxie est la perturbation de la coordination des muscles qui entraîne l'imprécision des mouvements

¹⁵ Selon Martha Sprowles qui a rédigé « A Parent's Guide » et qui a été traduit en français par Lori Lensch

ou de mimiques du visage évoquant le rire.¹⁶ Les parents peuvent comprendre leur enfant selon son rire. Ainsi, « *lorsqu'il commence à montrer un rire farceur, cela peut signifier qu'il va faire une bêtise (renverser un verre, arracher une plante...)* »¹⁷.

Bien sûr, les émotions existent tout de même mais elles se limitent au registre des comportements et des gestes exprimant habituellement le bonheur.

- Des caractéristiques cliniques normales à la naissance : mais retard du développement évident vers 12 mois.

2.2 Les signes fréquents : 80% des SA

- Une petite tête vers l'âge de trois ans : ceci est dû au ralentissement de la croissance du périmètre crânien. Même si ce dernier est normal à la naissance, il conduit à une microcéphalie modérée vers 2 ans.

- Un électroencéphalogramme anormal : on détecte des bouffées de pointes lentes et d'ondes lentes à 2-3 cycles par secondes.

- Une épilepsie : de gravité variable qui débute le plus souvent avant l'âge de trois ans. Les crises sont notamment dues au manque de synapses et récepteurs GABA¹⁸. Selon le professeur Bernard DAN, l'épilepsie est caractérisée par la survenue répétée de crises d'épilepsie, elles-mêmes témoins de périodes d'activité anormale du cerveau. Pendant ce temps, l'activité électrique du cerveau échappe aux contrôles habituels. Selon la partie du cerveau concernée, les manifestations diffèrent. On peut retrouver des secousses, regard vague, perte de connaissance, chute, convulsions¹⁹... Ces dernières peuvent être difficiles à identifier dans le SA parce que l'enfant atteint est inattentif, et qu'on considère comme normal qu'il ait des mouvements subits ou des tremblements.

¹⁶ William et Frias, 1982

¹⁷ Selon les propos recueillis de Cathy, mère d'un enfant atteint du SA et déléguée de la région Est de l'AFSA

¹⁸ Les récepteurs GABA sont des canaux ioniques des membranes des neurones. GABA est le principal neurotransmetteur, inhibiteur dans le cerveau

¹⁹ Les convulsions sont la traduction d'une souffrance des centres nerveux de l'encéphale ou de la moelle épinière. Elles se traduisent par des contractions violentes et involontaires de un ou de plusieurs muscles, d'un ou plusieurs membres voire de tout le corps

- Des myoclonies²⁰ : qui sont de petites secousses des mains donnant l'impression d'un « tremblement » variable.
- Des troubles du sommeil : caractérisés par des difficultés d'endormissement et des insomnies.
- Un seuil de douleur élevé : c'est-à-dire que jusqu'à un certain point, les patients supportent sans souffrance apparente ce qui ferait mal à d'autres.
- Une ouïe fine : Par exemple, la voix ou les pas d'une personne familière peuvent être perçus de loin et constituer un facteur de distractions inattendues. La musique, également, peut captiver toute l'attention et exciter ou calmer selon le cas.
- Une autonomie quasi-inexistante : La très grande majorité des SA nécessiteront d'une aide pour s'habiller, se laver, manger. Cependant, l'enfant va probablement acquérir la propreté, du moins le jour, sera capable de coopérer avec l'aidant pour l'habillage (mais avec des problèmes pour les boutons et les fermetures éclair). Une partie arrivera à manger avec un couteau, cuiller ou fourchette. Encore une fois, tout dépendra de l'individu.²¹

2.3 Les signes associés : 20-80% des SA :

- Un aplatissement postérieur du crâne
- Un strabisme
- Une hypopigmentation : de la peau, des cheveux (blonds pour deux tiers des SA) et des yeux (souvent bleus). Ainsi, on relate 40% qui ont un teint plus clair que le reste de la famille.
- Des traits particuliers du visage : protusion²² de la langue avec problème de succion ou de déglutition accompagnée de bavage et de mâchonnement fréquents, lèvre supérieure fine, grande bouche et dents espacées.
- Un problème d'alimentation : une tendance à l'obésité persiste durant l'enfance (risque de présence de boulimie). Certains parents doivent cadénasser le réfrigérateur au

²⁰ Les myoclonies (du grec *myo* : muscle ; *klonos* : agitation) sont des contractions soudaines d'un muscle ou d'une partie de muscle, généralement dans un membre et qui peuvent se manifester lors de crises d'épilepsie. Ces contractions musculaires rapides sont involontaires et de faible amplitude

²¹ Selon Martha Sprowles, « A Parent's Guide »

²² La protusion est un état anormal d'un organe (ou d'une partie d'un organe) poussée en avant à la suite d'un processus pathologique

risque que l'enfant l'ouvre et mange tout ce qu'il trouve. En effet, les personnes atteintes de SA ont souvent une bonne relation avec la nourriture. Ce sont les parents qui doivent dire « STOP » car leur enfant ne cesserait de s'alimenter. Les fréquents mouvements de protusion de la langue repoussent la nourriture hors de la bouche et ils sont parfois attribués à des séquelles de paralysie cérébrale. Les régurgitations sont parfois persistantes. Néanmoins, la plupart des difficultés alimentaires, telles que la succion ou la déglutition, se règlent vers l'âge de deux ans.

- Une hyperréflexivité tendineuse
- Une hyperflexion des membres supérieurs lors de la marche
- Une attraction très forte pour l'eau et les aliments sucrés : La piscine devient ainsi un lieu de plaisir extrême, même si l'enfant a besoin d'outils amplificateurs (flotteurs divers).
- Un problème de scoliose : pouvant apparaître dès l'adolescence. La scoliose se développe parce que le tronc est mou, c'est-à-dire que le tonus des muscles qui soutiennent la colonne vertébrale est bas.
- Une sensibilité à la chaleur : surtout importante dans l'enfance, elle s'accompagne d'une transpiration abondante et même de fièvre.

3. LA PRISE EN CHARGE

Il n'y a pas actuellement de traitement capable de guérir la maladie. Cependant, comme dans toutes les maladies, une prise en charge précoce est très utile au développement de l'enfant. Ainsi, il est important qu'elle soit double en mettant en place une prise en charge médicale et institutionnelle. Pour cela, il est nécessaire de s'entourer de professionnels afin de cibler les soins médicaux et les objectifs éducatifs.

3.1 Un suivi et une prise en charge médicale

Des déformations ostéo-articulaires et autres dysfonctionnements peuvent apparaître d'où la nécessité d'un suivi médical régulier et ce même à l'âge adulte. Cet aspect a été évoqué lors des 9^{èmes} Rencontres d'Angelman.

3.1.1 Prise en charge non médicamenteuse

Pendant l'enfance, c'est un professionnel sensibilisé à ces pathologies, qu'il soit orthopédiste pédiatre, médecin de rééducation ou autre médecin, qui effectuera un suivi annuel régulier auprès de l'enfant et même encore de l'adolescent. Selon le professeur Wicart²³, lors des poussées de croissance, le médecin devra veiller aux déformations du squelette. En effet, le rachis est le plus souvent touché avec le risque de scoliose. Il s'agit d'une déformation du dos qui se développe parce que le tronc est mou et par conséquent le tonus des muscles qui soutiennent la colonne vertébrale est bas. Ce risque est lié à l'augmentation rapide de la taille. Ainsi, une fois la taille définitive atteinte, on peut être rassuré. Mais avant, il faudra rester vigilant. A cela s'ajoutent les problèmes articulaires comme le risque de présenter les pieds en équin²⁴. Si une visite annuelle chez le médecin spécialiste semble suffisante, il faut maintenir une surveillance de l'évolution. Une séance hebdomadaire voire bimensuelle peut s'avérer efficace pour plusieurs raisons. Elle vise à améliorer les progrès moteurs du patient en encourageant le développement de certains types de mouvements. Puis, elle vise aussi à maintenir les acquis. Enfin, et surtout, elle lutte préventivement contre l'apparition des contractures musculaires et des déformations articulaires. Cependant, malgré les précautions mises en place, des déformations peuvent se présenter.

Souvent, on a recours à un appareillage comme premier traitement. Le corset est ainsi installé lors d'un diagnostic d'une **scoliose**. Il permettra de corriger les déformations et de maintenir la colonne vertébrale ou toute autre articulation en posture. Par conséquent, l'enfant présentant un effondrement de sa colonne vertébrale n'aura plus besoin d'utiliser son énergie pour se redresser. A cet intérêt fonctionnel s'ajoute un intérêt respiratoire. En effet, la respiration se trouve facilitée par le port du corset. Selon Jean-Marc Plainard²⁵, afin de tenir compte de la croissance de l'enfant et d'adapter au mieux l'appareillage, il faut un suivi biannuel. Si, malgré l'appareillage, la déformation persiste, il faudra recourir à la chirurgie. Les exercices seuls ne modifient pas le cours de la maladie, par contre, ils permettent de conserver la souplesse et le tonus musculaire dans certaines circonstances.

²³ Pr. Philippe Wicart, service d'orthopédie infantile, hôpital Saint Vincent de Paul-Paris, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009

²⁴ Le pied en équin se caractérise par une extension forcée et il repose sur le sol par son extrémité antérieure

²⁵ Jean-Marc Plainard est cadre santé au centre hospitalier Emile Roux (Le-Puy-en-Velay cedex), dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009

Même si la natation ne va pas redresser le dos, ce sport porteur va le muscler et ainsi éviter l'accentuation trop rapide de la déformation.

Un second problème fréquent hormis la scoliose est le **problème orthopédique**. Tout deux sont pourtant liés. En effet, un suivi orthopédique régulier consiste en une certaine « prévention » des déformations du dos. L'orthopédiste surveille notamment le rachis, les déformations au niveau des genoux et des pieds.

Il est essentiel de maintenir leur capacité de **marche** au meilleur niveau. A cause de leur grande fragilité, un problème infectieux par exemple pourrait dégrader rapidement leur motricité. Si on remarque une perte de la capacité motrice, le jeune peut faire de la kinésithérapie de façon ponctuelle sur 2 à 3 mois afin de retrouver ses capacités antérieures. La kinésithérapie est un traitement par le mouvement qui vise à améliorer les progrès moteurs du patient en encourageant le développement de certains types de mouvements. La psychomotricité peut également contribuer à favoriser l'acquisition de la marche et l'apprentissage des gestes de la vie quotidienne. Cette discipline est une spécialité du développement global de la personne en représentant l'ensemble des fonctions d'intégration entre le développement psychologique et celui de la motricité. Il est important de veiller au risque de problèmes orthopédiques car la marche demeure un acte important. Elle évite notamment les rétractions tendineuses et les douleurs qui les accompagnent. Selon les études de l'AFSA, les enfants Angelman se déplacent souvent *« avec un buste incliné ce qui entraîne un déséquilibre qui vient compenser une suite précipitée de petits pas »*. Certaines pratiques sportives peuvent être très bénéfiques à ce niveau. Le vélo (ou tricycle) et la danse sont des sports intéressants pour travailler cet **équilibre** mais également la **dissociation segmentaire**. Le ski peut également s'avérer intéressant. C'est un sport qui sollicite non seulement tous les muscles du corps mais améliore également l'équilibre et la coordination des membres.

▪ **Témoignage de la famille Morrisset, parents de Thibault, un garçon Angelman. Elle témoigne des activités pratiquées par son enfant, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p 31.**

« Depuis quelques années, nous avons découvert les vacances à la neige, mes deux aînés étant des mordus de « la glisse ». Une monitrice de l'ESF²⁶ proposa d'essayer de

²⁶ Ecole de Ski Française

s'occuper de Thibault, qui avait alors 7 ans. Je n'imaginai même pas le voir sur des skis vu ses problèmes d'équilibre ! L'école de ski de Samoëns (Haute-Savoie), nous a proposé de faire un essai en leçon individuelle (1h par jour) avec un moniteur très professionnel et patient. Celui-ci s'est mis en rapport avec l'éducateur sportif de l'I.M.E pour savoir ce qu'il pouvait demander et attendre de Thibault. Donc location de ski, chaussures, harnachement et ... petit miracle, il tenait debout. Quelques petites glissades (bien sûr le moniteur le tenant). Au début les séances étaient courtes. L'année suivante, il retrouva son moniteur avec plaisir et n'ayant perdu aucun de ses acquis.

Il a maintenant 13 ans et depuis ce temps, chaque année nous allons à Samoëns où il pratique le ski, se lâchant un peu plus chaque année. Les premiers temps, le moniteur lui tendait son bâton. Maintenant, il glisse sans appui, remonte seul le télésiège à condition, d'y être installé et qu'il y ait quelqu'un pour le décrocher à l'arrivée. Il fait des pistes vertes, quelques bleues, contrôle relativement sa vitesse en se mettant en chasse-neige et fait quelques dérapages. Quant à remonter avec le moniteur par le télésiège, quelle joie !

D'instinct, il adopte une bonne position. Je dois dire que c'est une grande joie et une fierté pour toute la famille de le voir ainsi évoluer et prendre du plaisir. C'est aussi une source de satisfaction pour son frère et sa sœur de partager une petite activité sportive avec lui ; Thibault en est valorisé. »

L'équithérapie est également conseillée. L'animal « qui déclenche les passions sur les champs de course est aussi pour celles et ceux qui le montent un facteur d'équilibrage tant moteur (par tout le travail physique qu'implique la monte), que psychologique (de par le relationnel avec un être vivant sensible et réactif). Ce qui est profitable à l'individu moyen, l'est encore plus à celui qui rencontre des difficultés »²⁷.

La natation a d'ailleurs de nombreux bienfaits dans ce domaine. Pour les personnes ayant des difficultés à marcher, le milieu aquatique va leur permettre d'apprendre et de coordonner les mouvements de la marche. En effet, la poussée d'Archimède va entraîner une décharge partielle du corps.

Les difficultés de **concentration** peuvent être amenuisées en sollicitant l'enfant par des activités pédagogiques, sensorielles et motrices. Le ski constitue encore une fois une activité bénéfique à cet effet. Pour ceux qui le peuvent, les sports de raquette sont

²⁷ Extrait issu du LIEN SOCIAL, hebdomadaire Publication n° 718 du 22 juillet 2004 sur le site http://www.lien-social.com/spip.php?article155&id_groupe=8

également conseillés pour travailler la concentration. Même si ce ne sont pas les échanges qui constituent l'objectif premier, le joueur doit se concentrer pour réussir à faire coïncider la direction de la raquette avec la trajectoire du mobile.

Le risque de **reflux gastro-oesophagiens**²⁸ constitue également un problème de santé qu'il faut surveiller. Il se manifeste le plus souvent par un mâchonnement durant lequel le jeune ravale ce qui a été reflué. Ces reflux peuvent entraîner des douleurs, une toux irritante avec des risques d'infection respiratoire et peuvent même se répercuter sur le sommeil. En effet, si le jeune présente des réveils nocturnes alors qu'il dormait bien auparavant, il est possible qu'il souffre de reflux gastro-oesophagien. A ce moment là, une consultation chez le gastroentérologue²⁹ peut être bénéfique.

Par ailleurs, des mesures sont à prendre au niveau de **l'hygiène alimentaire**. En effet, les risques de prise de poids est très fréquent chez les jeunes Angelman et davantage chez ceux qui ont la mutation du gène UBE3A. Certains médicaments accroissent ce risque notamment les antiépileptiques telle que la Depakine. Nous constatons que son simple arrêt permet de retrouver un poids inférieur. Nous ne connaissons pourtant pas la cause du phénomène. La prise de poids est-elle la conséquence d'une satiété altérée ou d'une réelle boulimie ? Les mesures diététiques demeurent difficiles à mettre en place devant les troubles du comportement que peuvent présenter les SA. C'est pourquoi, cet excès calorique doit être dépensé. L'enfant présentant cette anomalie génétique est un enfant qui est capable de jouer avec une balle, de barboter dans l'eau, alors pourquoi l'en priver ? Il ne faut pas oublier que la natation ou jeux aquatiques seront un plaisir pour les SA, l'eau étant un milieu qui les attire. En grandissant, il est important de privilégier les promenades, les emmener à l'aire de jeux ou même faire des sorties avec eux. Une visite d'un zoo sera plus ludique et attrayante pour tout enfant que marcher des kilomètres sans objectifs précis. Pourtant, la marche représente l'activité la plus naturelle. Elle doit se pratiquer sous des formes variées : promenade, marche, destination d'un lieu... même si au bout de quelques centaines de mètres l'enfant a besoin de faire une pause ou de s'installer dans son fauteuil, la distance parcourue lui aura permis de maintenir ou même d'améliorer son système cardio-respiratoire et d'éliminer un excès de sucre ou de graisse.

²⁸ Plus communément appelé « brûlure d'estomac », le reflux gastro-oesophagien désigne la remontée d'une partie du contenu de l'estomac dans l'œsophage par mauvais fonctionnement du cardia (orifice supérieur de l'estomac). Les sensations de brûlures sont causées par l'inflammation de l'œsophage due aux sucs gastriques sécrétés par l'estomac

²⁹ Le gastroentérologue est le spécialiste de l'appareil digestif et traite les maladies qui y sont liées

Des visites régulières chez l'**orthophoniste** développent la communication et contribuent à la rééducation de la sphère bucco-faciale qui permet de limiter le bavage, l'hypotonie³⁰ des joues et facilite l'alimentation. Des troubles comme la parole peuvent également être résorbés par la pratique d'activités motrices. Prenons l'équithérapie par exemple ou tout simplement la présence de l'animal ; il n'est rien d'étonnant à imaginer que des enfants en très grande difficulté tant physique que mentale et qui n'ont pas accès au langage, puissent trouver là un moyen de s'éveiller et de vibrer : sentir la chaleur du corps de l'animal, sa respiration, son équilibre, s'allonger sur le ventre ou sur le dos, entourer sa masse de ses bras, progressivement se percevoir comme ne faisant qu'un avec celui qui vous accueille et qui semble entrer en résonance avec l'enfant.

La personne Angelman peut diminuer sa **sensibilité à la chaleur** en se baignant. La piscine sollicite constamment la thermorégulation corporelle.

Les SA peuvent également présenter des **troubles endocriniens** ce qui demande un suivi particulier. Une des pathologies les plus fréquentes est le dysfonctionnement de la thyroïde. Cependant, le système médical s'interroge encore sur la nécessité ou non d'un traitement spécifique.

Les **soins dentaires** doivent également être pris en considération. Actuellement, on trouve dans certaines villes des structures adaptées et des dentistes libéraux formés à la particularité des soins dentaires chez les personnes en situation de handicap. On peut donner pour exemple le réseau santé bucco-dentaire à Lyon.

L'**ophtalmologie** est un autre domaine à surveiller. Des troubles de la vision peuvent se présenter : le strabisme par exemple. Une complication plus grave mais non spécifique au syndrome est le kératocône. Il s'agit d'une déformation de la cornée³¹ qui s'amincit progressivement et se plisse. L'altération de la vision qui s'en suit se caractérise par une vision brouillée et déformée ainsi qu'une mauvaise vision de loin. Le port de lentilles spécialisées sera nécessaire.

Evidemment, cette prise en charge ne peut se conclure sans traitement médicamenteux notamment pour ralentir voire résorber les troubles du comportement, de la communication et des troubles psychologiques voire psychiatriques.

³⁰ L'hypotonie est une diminution de la tonicité musculaire ainsi que la baisse de l'excitabilité nerveuse et musculaire (à l'inverse de l'hypertonie)

³¹ La cornée est le revêtement transparent de l'iris et de la pupille

3.1.2 Traitements médicamenteux

- Les traitements doivent néanmoins rester le plus ponctuel possible. Les **neuroleptiques**, comme le Risperdal, sont prescrits pour aider à passer un cap dans les troubles du comportement. Cependant, ils ont un effet négatif car ils favorisent l'obésité.
- Un traitement **tranquillisant** peut également être soumis à l'enfant.
- Les **troubles du sommeil**, en plus d'un traitement comportemental (utilisation de rituels du coucher) peuvent nécessiter des médicaments. La mélatonine, souvent dénommée hormone du sommeil, ou la Clonidine en sont quelques exemples. Il faut toutefois veiller à ce que ces troubles ne soient pas liés à des problèmes de l'oreille, de l'estomac ou encore à des apnées de sommeil.
- Les traitements **anti-épileptiques**, comme l'Urbanyl, le Valproate sodique, le Benzodiazépine ou le Keppra, sont nécessaires en cas de crises et prescrits le plus souvent à long terme. Ils permettent ainsi de diminuer ou de supprimer la fréquence ou la sévérité des crises d'épilepsie.
- Les **myoclonies** peuvent être améliorées par un traitement spécifique.
- Certains médicaments sont prescrits pour améliorer les **effets secondaires** des traitements contre les troubles des SA (amélioration du transit par exemple).

Le suivi médical est important mais ne se suffit pourtant pas à lui seul. Un deuxième type de mesures proposé consiste en un soutien éducatif et comportemental avec les parents et les institutions. Il doit venir compléter et aider à retrouver la sérénité du jeune.

3.2 Un soutien éducatif : la présence de la famille

Les sujets atteints du SA ont besoin, outre d'un suivi médical, d'une éducation spéciale. Il faut intervenir précocement et mettre à leur disposition des programmes de formation et d'enrichissement. Ainsi, une éducation cohérente et patiente dans l'institution d'accueil et dans la famille peut donner une certaine autonomie à l'enfant. Il peut être capable d'aller lui-même aux toilettes, de manger seul, et selon le type de syndrome et le seuil de déficience, il peut s'habiller seul et accomplir les autres activités fondamentales de la vie en famille. Cependant, chaque individu reste spécifique. Cela fait appel à une grande

adaptabilité des proches et requiert du temps et ceci même à l'âge adulte. Une stimulation et un accompagnement spécifiques doivent être maintenus dans le cadre d'un programme éducatif individualisé, pour permettre une vie heureuse et épanouie.

3.2.1 Vivre avec un Angelman

L'impact du handicap dans la famille est conséquent. Selon le CAMSP³² de Toulon et notamment Antoine Alameda³³, « *il est essentiel de ne pas se sentir seul face à un destin compliqué et ressenti comme injuste* ». Il est nécessaire de faire le deuil de la représentation idéale qu'on avait de son enfant. Il ne faut pas avoir peur de l'image déformée renvoyée par l'enfant handicapé telle celle d'un « miroir brisé » comme le maintient Simone Korff³⁴. De plus, les parents éprouvent souvent une grande culpabilité qui est difficile à traiter ; « *Mais qu'est-ce que j'ai fait ?* ». A cela s'ajoute très tôt la crainte du vieillissement des parents ; « *Que fera l'enfant ? Que va-t-il devenir ?* ». Enfin, la fratrie porte son importance. La lecture du handicap par la fratrie est toujours différente de celle des parents. Lorsque l'enfant handicapé est l'aîné, il ne joue pas son rôle de grand frère-sœur, son rôle de modèle. Le reste de la fratrie se culpabilise ou est jaloux de la surprotection de l'enfant handicapé.

Etre parent d'un enfant Angelman n'est donc pas chose facile. Tous ceux qui ne connaissent pas la situation ne peuvent et ne pourront jamais comprendre les difficultés de la vie quotidienne et les réactions qu'une telle maladie entraîne. Les parents ne sont pas seulement parents mais aussi éducateurs, administrateurs, coordinateurs, avocats, multi-spécialistes...

Ces enfants occupent une place énorme au sein de leur famille. Selon des statistiques³⁵, on a pu remarquer certaines différences entre les familles dites « traditionnelles » et les « familles avec un enfant SA ».

³² CAMSP : Centre d'Action Médico Social Précoce

³³ Antoine Alameda est un psychiatre de l'enfant et de l'adolescent au Centre Hospitalier à La Seyne sur Mer, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p 6

³⁴ Simone Korff-Sausse est psychanalyste et maître de conférences à l'université Paris VII, Denis Diderot. Elle a rédigé le livre Le miroir brisé. L'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste, Milau, Hachette Littératures Pluriel, mai 2010

³⁵ Selon le site www.angelman.ch

➤ Souvent, lorsque l'enfant SA est pris en charge par sa famille, l'un des deux parents ne peut retrouver aisément une activité professionnelle dite « normale », d'où une part du professionnel diminué par deux. Des préoccupations financières peuvent alors survenir.

➤ Malgré les difficultés dans la vie quotidienne, la famille doit rester très importante. Souvent, même lorsque l'enfant développe une certaine autonomie dans les gestes de la vie quotidienne, la présence quasi-absolue d'un proche est nécessaire pour l'aider à produire des mouvements.

➤ En ce qui concerne les loisirs, les familles « avec enfant SA » n'en profitent que faiblement. Ils restent quasi-inexistants au profit d'une grande part accordée à l'enfant.

➤ Les soins médicaux lourds, le choix concernant les traitements et le regard que portent les autres sont également difficiles à supporter³⁶.

Ces modifications dans la vie familiale entraînent diverses conséquences. Souvent, la prise en charge de l'enfant entraîne des problèmes de couple, l'un des parents étant trop présent auprès de l'enfant. De plus, les tâches externes (médecins, thérapies...) remplissent l'emploi du temps au détriment des tâches domestiques qui s'accumulent. Ceci mène à la frustration et au manque de sommeil, ainsi que des moments très douloureux voire un état dépressif et même parfois, malheureusement des pensées interdites comme le désir de voir son enfant partir.

Afin d'améliorer un peu cette situation, il est conseillé d'éviter l'isolement et de contacter d'autres familles concernées. Au sein de la famille, le dialogue est primordial. L'isolement est à éviter, le travail et les sorties doivent prendre une part un peu plus importante. De plus, les parents doivent savoir que la fratrie est importante et facilite leur vie quotidienne.

Pourtant la présence d'un enfant Angelman, malgré les difficultés qu'elle entraîne, est une situation très enrichissante et de nombreux parents ne voudraient jamais l'échanger car cet enfant malade est avant tout leur enfant, leur petit « ange ».

Le jeune handicapé ne peut pas se défendre, ne choisit pas son destin, ne peut se réaliser qu'à travers son environnement, d'où l'importance d'un travail de réflexion de la

³⁶ Selon le site Orphanet

famille sur ces problématiques qui nous concernent tous. Heureusement, les parents restent présents et s'impliquent au mieux auprès de leur enfant.

3.2.2 Un investissement important de la part des parents

Pour les parents, l'annonce du diagnostic corréle non seulement avec des questionnements « pourquoi moi ? », « comment vais-je gérer ça ? » mais également avec un changement de planification et parfois même de mode de vie. En effet, une attention toute particulière de leur part doit être accordée à leur petit ange. Ils devront notamment l'accompagner lors des différentes visites médicales et une fois que l'enfant sera pris en charge dans une institution, ils devront continuer le travail éducatif en parallèle à la structure d'accueil.

« Eduquer un enfant et mesurer ce que nous pouvons lui demander est une question de tout parent. Cependant, lorsqu'un handicap s'ajoute, les réponses se complexifient et ce quelque soit le handicap », selon les propos de Pascale Gracia éducatrice/formatrice-consultante³⁷. Souvent, les parents trouvent plus simple et plus rapide d'effectuer eux-mêmes les petites situations du quotidien. Ils ont cette tendance à « faire à la place » pour ne pas mettre l'enfant en difficulté ou en situation d'échec. Ceci est à l'encontre d'une éducation qui pourrait favoriser un minimum d'autonomie de l'enfant et ce dès le plus jeune âge tout en respectant ses possibilités motrices et cognitives. Laisser les personnes en situation de handicap nous surprendre est une exigence à respecter car c'est lui reconnaître des possibilités de progression. Si l'adulte se dit, par exemple, que l'enfant ne sait pas s'exprimer, il ne saura jamais le faire, puisqu'il laissera les parents toujours le faire à sa place. C'est pourquoi, il est primordial de placer l'enfant en situation d'apprentissage afin que ses capacités soient décelées. Bien évidemment, les situations doivent se faire en accord avec l'évolution des procédés cognitifs et moteurs de l'enfant. Une des lois importantes à respecter est celle de l'effort unique. Cette règle sous-entend que la tâche ne doit solliciter qu'une compétence à la fois et qu'il faudra la répéter jusqu'à automatisation. Puis, il sera nécessaire de maintenir ses acquis en les sollicitant régulièrement car une personne Angelman a une déficience intellectuelle notable qui implique une difficulté de mémorisation. Par ailleurs, tout apprentissage va devoir être « décomposé » et respecter

³⁷ Propos recueilli lors des 9èmes Rencontres Angelman, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p15

une progression. Enfin, le rôle des parents est de définir, grâce aux observations fines, le point de départ d'un nouvel objectif en fonction des compétences de l'enfant. Ainsi, un travail pourra démarrer au sein du partenariat familles et professionnels. Comme le soutient Pascale Gracia, « *Un pas après l'autre et surtout un seul pas à la fois !!!* »

Les parents décident parfois de mettre en place un projet éducatif à domicile. Même s'il advient normalement aux professionnels auxquels il incombe à mener à bien ce travail, d'informer régulièrement les parents du projet éducatif de leur enfant, de son évolution, des réussites, des émergences afin qu'ils puissent généraliser ces acquisitions à la maison, toutes les structures ne mettent pas encore à l'ordre du jour ce type de prise en charge. De ce fait, soucieux de l'évolution de leur ange, ils souhaitent pallier ainsi ces carences.

L'enthousiasme de l'adulte se ressent et se répercute sur l'état de l'enfant. Ainsi, pour avoir le plus de chance de l'intéresser, il faut rester patient, surtout au début lorsque l'adulte éprouve des difficultés à établir la séance, et s'émerveiller des moindres petites réussites. Celles-ci seront approuvées et valorisées par des signes d'encouragement. Néanmoins, pour favoriser cette réussite, les séances doivent être structurées, préparées à l'avance et variées. Catherine Normier expose quelques exemples lors des 9^{èmes} Rencontres Angelman³⁸ : « *exercices sensoriels, manipulations, tris, rangements, reconnaissance d'objets, d'images identiques, observation, schéma corporel, psychomotricité fine, reconnaissance de lettres, de mots et de chiffres, notions de comptage, jeux de puzzles, lotos dominos, etc...* ». Il existe donc une palette d'exercices à ajuster à l'enfant et à en sélectionner des différents tous les 2-3 mois pour renouveler l'intérêt de l'enfant et le nôtre.

Par ailleurs, les familles peuvent mettre en place des activités motrices afin d'améliorer au mieux l'état de santé et de bien-être de leur enfant. Les parents peuvent bien sûr inscrire leur enfant dans un club mixte c'est-à-dire un club accueillant enfants valides et enfants handicapés. Mais peu d'enfants Angelman sont inscrits dans des clubs mixtes ou même handisport. Les parents peuvent proposer, de leur propre initiative des activités. Ainsi, la marche, la piscine, les jeux de balles sont les activités les plus souvent pratiquées en famille car bénéfiques et à l'emprise de chacun. Le vélo est également un sport souvent pratiqué malgré les problèmes d'équilibre que connaissent les SA.

Ce temps de travail est un moment d'échange privilégié qui permet entre autre l'acquisition de développer l'apprentissage d'un langage gestuel pour lequel les enfants

³⁸ Propos recueillis lors des 9^{èmes} Rencontres Angelman, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p12

Angelman ont une capacité naturelle. Il donne un sens à leur journée et les valorise aux yeux des autres, proches ou moins proches. L'enfant est fier d'être ainsi mis en valeur étant donné qu'il a réussi à faire tel exercice, développer telle activité...

Heureusement, les parents sont soutenus par des professionnels et une prise en charge institutionnelle bonifie les projets éducatifs.

3.3 Une prise en charge dans différents types de structures³⁹

Chaque famille gère ce problème de prise en charge de son enfant comme elle peut, en fonction de ses choix et beaucoup plus souvent en fonction de ce que les circonstances lui imposent. La répartition des membres de l'AFSA au sein des différentes structures est ainsi donnée en pourcentage ; pourcentage effectué sur les 360 membres dont 2% sont pris en charge en Belgique.

Les enfants handicapés physiques sont mieux intégrés à l'école dans laquelle ils étudient comme les autres (même si des progrès restent à faire). Cependant, une scolarisation normale reste délicate pour un enfant Angelman.

- Une scolarisation en maternelle

Jusqu'à trois ans, la socialisation en crèche ou en halte-garderie est favorable à l'épanouissement de l'enfant et permet le contact avec le milieu ordinaire. Cet âge dépassé, il est possible d'obtenir une scolarisation en maternelle, à temps partiel. Des assistants spécialement formés peuvent être nécessaires pour que l'enseignant puisse s'occuper de tous les élèves. Les enfants atteints ont habituellement besoin de place pour s'exprimer et faire valoir leurs activités hypermotrices. Etant donné que l'enfant atteint du syndrome d'Angelman ne peut s'insérer dans la classe ou s'adapter aux attentes des autres enfants, il peut être nécessaire de répartir différemment les aires de la classe traditionnelle ainsi que le programme d'études. Les enfants reconnus « handicapés » par le CDAPH⁴⁰ qui relève de la Maison Départementale des Personnes Handicapées peuvent bénéficier d'un projet

³⁹ Selon les chiffres de 2010 obtenus par la déléguée de la région Est de l'AFSA, Cathy Rieb

⁴⁰ La CDAPH est la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées. Elle est chargée de répondre aux demandes formulées par les personnes handicapées concernant leurs droits en matière d'orientation ou d'attribution des aides et prestations.

personnalisé de scolarisation. Celui-ci permet l'aménagement du temps passé à l'école et l'accompagnement des enfants d'un auxiliaire de vie scolaire. Certaines matières doivent cependant être conservées afin d'amenuiser les difficultés de l'élève. Les activités manuelles, artistiques et sportives sont importantes dès le plus jeune âge. Ces activités vont également favoriser les interactions avec les camarades. L'intégration, si elle est bien conduite, peut favoriser le développement cognitif et social des enfants.

On recense ainsi 13% des membres au sein de structures diverses notamment école maternelle, crèche, domicile, centre de soins spécialisé, centre hospitalier médicalisé, famille d'accueil...

- Une prise en charge en I.M.E

Cependant, même si la scolarisation normale est possible pendant une durée limitée, il est préconisé d'inscrire son enfant en I.M.E. Une grande majorité y aura recours ; 58% d'entre eux. I.M.E signifie Instituts Médico-Educatifs. Ils regroupent les I.M.P : Instituts Médico-Pédagogiques pour les enfants de 3 à 14 ans et les IMPro : Instituts Médico-Professionnels pour les 14 à 18 voire 20 ans selon les établissements. Ils sont régis par l'annexe XXIV au décret n°89-798 du 27 octobre 1989 et de la circulaire n°89-17 du 30 octobre 1989. Ces structures peuvent être en internat, internat de semaine, demi-pensionnaire ou externat.

Ces établissements accueillent enfants et adolescents atteints de déficience intellectuelle. Celle-ci est souvent liée à des troubles neuropsychiatriques : troubles de la personnalité, troubles moteurs ou sensoriels, troubles du comportement... L'I.M.E est souvent spécialisée pour un type de déficience intellectuelle (léger, moyen, profond), accompagnée ou non de troubles de la personnalité.

Ils mettent en place une prise en charge globale institutionnelle et des prises en charge spécifiques où interviennent médecins-psychiatres, psychologues, psychomotriciens, orthophonistes, éducateurs spécialisés, professeur d'EPS... . Ce dernier va prendre l'enfant avec son groupe. Les cours d'APA qui impliquent un échange peuvent améliorer les relations entre les enfants et entre l'enfant et l'adulte.

- Prise en charge en S.E.S.S.A.D ou C.A.M.S.P

Pour la plupart rattachés à un établissement spécialisé de type I.M.E, à un Institut de Rééducation ou même à un hôpital de jour, les Services d'Education et de Soins Spécialisés à Domicile contribuent à faciliter aussi bien l'entrée en établissement d'un enfant initialement en intégration scolaire que le passage inverse d'un enfant de l'établissement à l'école communale. Il existe plus de 900 services de ce type pour plus de 24 000 enfants suivis⁴¹. Ce service intervient dans l'environnement naturel de la personne, qu'il soit enfant ou adolescent de 0 à 20 ans. Il favorise ainsi son intégration au sein des différents groupes : familial, scolaire, professionnel et social.

Selon la loi n°75-534 du 30 juin 1975 et l'article 1 de l'annexe XXIV des décrets n° 56-284 et 89-798, les S.E.S.S.A.S s'adressent aux :

« Enfants ou adolescents qui nécessitent principalement une éducation spéciale prenant en compte les aspects psychologiques et psychopathologiques ainsi que le recours, à des techniques de rééducation, notamment orthophonie, kinésithérapie, psychomotricité. »

« Enfants ou adolescents présentant une déficience intellectuelle [...] lorsqu'elle s'accompagne de troubles tels que des troubles de la personnalité, des troubles comitiaux⁴², des troubles moteurs et sensoriels et des troubles graves de la communication de toutes origines et des maladies chroniques compatibles avec une vie collective. »

Les S.E.S.S.A.D s'adressent aux principales missions des S.E.S.S.A.S qui sont :

- Le soutien aux parents
- Le suivi d'enfants handicapés
- Le soin par consultation au service ou/et au domicile ou/et sur le lieu de vie de l'enfant (crèche, école, etc)
- L'intégration sociale, notamment scolaire
- La préparation des orientations en instituts spécialisés

⁴¹ Selon les chiffres du site de l'association « intégration scolaire et partenariat » : « De 1987 à 2004, le nombre des SESSAD est passé de 279 à 911 et le nombre des places installées de 6.577 à 24.471.

⁴² Les troubles comitiaux réfèrent aux troubles épileptiques

A noter que certains d'entre eux se nomment S.S.E.S.D : services spécialisés d'éducation et de soin à domicile. Mais il s'agit des mêmes structures. Certains S.E.S.S.A.D sont spécialisés pour enfants sourds, aveugles, autistes, polyhandicapés, déficients intellectuels, etc.

En résumé, ce service met en place une prise en charge multiple tout en le maintenant dans son cadre de vie habituel qui vise à réaliser les cinq aspects essentiels⁴³ qui sont : l'éducation précoce (acquisition fondamentale pour les enfants de 0 à 6 ans), le soutien psychopédagogique (soutien pour une bonne scolarisation), les actions thérapeutiques (psychomotricité, orthophonie...), le suivi individuel et l'évaluation (consultations, bilans médicaux, examens spécialisés...) et le travail de collaboration et de guidance avec les familles (partenariat avec les familles). Ainsi, elle vient en aide à 14% des membres de l'association, tous âgés de moins de 6 ans.

Les Centres d'Action Médico-Sociale Précoce dépistent et assurent la cure ambulatoire et la rééducation des enfants de 0 à 6 ans qui présentent des déficiences sensorielles, motrices ou mentales, en vue d'une adaptation sociale éducative dans leur milieu naturel. Ces centres exercent des actions préventives spécialisées ainsi qu'une guidance auprès des familles.

- Prise en charge en foyer, M.A.S. ou F.A.M

Les Maisons d'Accueil Spécialisées sont des établissements accueillant des personnes adultes atteintes d'un handicap intellectuel, moteur grave, ou gravement polyhandicapées, n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie. Selon le site officiel de l'administration française service-public.fr, plusieurs modalités d'accueil existent :

- L'accueil permanent (l'internat)
- L'accueil de jour (permettant d'alléger la charge qui pèse sur les familles)
- L'accueil temporaire

Il est à noter que progressivement, des services externalisés pour assurer une prise en charge à domicile se mettent en place.

⁴³ Selon A2eA ; Association éducative pour Enfants et Adolescents

Lorsque les personnes sont un peu moins dépendantes, elles seront plus souvent accueillies dans les F.A.M. Hormis cette différence, le public est sensiblement le même.

Au total, 13% des membres de l'association AFSA sont accueillis en M.A.S et en F.A.M (des personnes âgées de plus de 18 ans).

Au sein de ces différentes structures, une prise en charge éducative avec des professionnels est mise en place.

- La prise en charge à l'âge adulte

L'autonomie restant très limitée, les malades pourront être accueillis en France dans les Foyers d'Accueil Médicalisés (FAM) ou les Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS).

3.3.1 Un travail éducatif dans ces structures

Les séances avec un patient Angelman peuvent être difficiles à conduire notamment à cause de son état d'excitabilité et son hypermotricité. Néanmoins, il est important d'observer minutieusement les caractéristiques de l'enfant car ces comportements peuvent avoir une valeur de communication.

Afin de mener au mieux les séances, il est important d'avoir un contexte favorable à une détente du patient. Un travail dans l'eau peut s'inscrire dans cette optique ainsi que des méthodes de relaxation.

- Etablir un Projet Educatif Individuel

Une prise en charge éducative repose sur un Projet Educatif Individuel (P.E.I). Comme son nom l'indique, ce projet est spécifique à chaque patient. Avant d'être mis en œuvre, il est discuté avec la famille. Par la suite, le P.E.I ne reste pas fixe. Il peut être remanié en fonction de la réalité quotidienne de l'enfant et de sa famille d'où l'intérêt de communication fréquente entre l'institution et la famille par le biais d'un cahier de liaison, de fiches de travail et d'entretiens avec les parents. De ce fait, le travail effectué au sein de l'établissement d'accueil est connu et peut être poursuivi à la maison.

Afin de rédiger un P.E.I, différents aspects sont à prendre en compte⁴⁴ :

- Connaître les forces et les faiblesses de l'enfant dans les différents domaines (autonomie, socialisation, communication, etc...) et dans les différents secteurs de développement.
- Déterminer les intérêts et les motivations de l'enfant ainsi que ses besoins prioritaires qui lui permettront de mieux vivre dans son milieu.
- Prendre en compte l'âge chronologique de l'enfant, de l'adolescent. Ce que l'enfant apprend doit être fonctionnel, pratique, attrayant pour sa personne et ses proches et doit être inscrit dans un contexte général.

Différents petits tests sont mis en place pour déterminer les capacités du patient. Les tests psycho-moteurs sont un outil précieux pour dégager et hiérarchiser les objectifs. La connaissance de l'évolution des troubles peut permettre la mise en place des protocoles spécifiques pour éviter une dégradation des conduites acquises – la marche peut être perdue à l'âge adulte - ou anticiper une évolution - comme par exemple l'excitabilité et l'hypermotricité qui tendent à diminuer avec l'âge -. Une difficulté réside, ces tests étant souvent inaccessibles aux enfants et aux patients plus âgés car ils reposent sur des épreuves chronométrées, des consignes pouvant être trop complexes d'où une imitation non obtenue à chaque attente. Le profil psychomoteur est défini grâce à l'établissement de grille d'observation de l'activité spontanée couplée à une mise en situations diverses.

D'autres tests sont mis en place dans le but de déceler des difficultés motrices. Il existe un test de motricité linguale (dans lequel le patient devra sortir la langue, faire des claquements de la langue, la placer vers le menton ou vers le nez), des tests de musculation des joues et du menton (gonfler les joues, souffler, tapping sur les joues ou sur le menton), ou encore des tests de musculation des lèvres (le patient doit imiter le bruit de voiture en plaçant les lèvres en position avancée, la résistance est mesurée lorsque les lèvres sont dans la position du baiser, tapping sur les lèvres).

Il est donc primordial d'adapter l'apprentissage au niveau de l'enfant. La demande ne doit être ni trop facile pour ne pas l'ennuyer, ni trop difficile pour ne pas le dévaloriser.

Si ces conditions sont respectées par toute l'équipe pluridisciplinaire, le P.E.I pourra alors répondre à divers objectifs avec cohérence : travail des compétences

⁴⁴ Selon l'AFSA

émergentes, répondre aux besoins de l'enfant, déterminer les projets à court et à long terme (penser à la continuité de la prise en charge), diminuer les comportements déviants en élaborant des stratégies de gestion du comportement, généraliser les acquis (un même apprentissage est travaillé lors de plusieurs situations et activités tout en variant le matériel)...

- L'équipe pluridisciplinaire et ses méthodes éducatives

Elle se compose notamment de médecin-psychiatre, psychologue, psychomotricien, orthophoniste, éducateur spécialisé, professeur d'EPS, ergothérapeute... tous devant respecter le P.E.I.

➤ L'intervention du **kinésithérapeute** est fondamentale notamment parce que le SA se caractérise par une motricité particulière, c'est-à-dire que les mouvements ne sont pas exécutés normalement. La kinésithérapie, littéralement « traitement par le mouvement », vise à améliorer les progrès moteurs du patient en encourageant le développement de certains types de mouvements. Ce spécialiste intervient surtout au niveau de la scoliose lombaire. Il met en place différents exercices afin de rééduquer le rachis dorsolombaire.

De plus, un travail de rétraction des membres inférieurs et supérieurs est abordé par ce spécialiste. Il s'agit d'effectuer une rééducation qui consiste en un travail analytique articulaire -en prenant en compte chaque articulation périphérique- associé à un travail postural.

Par ailleurs, en rééducation, le premier travail va être de sécuriser cette marche. L'utilisation du matériel de psychomotricité est d'une grande aide. Au travers d'exercices ludiques comportant plots, caissettes, cordes, cerceaux, planches à bascule... l'objectif est de faire varier la longueur, la largeur et la vitesse du pas ainsi que de varier en fonction du milieu naturel, la taille du polygone de sustentation et donc de l'équilibre. Selon les travaux de Massion J.⁴⁵ de 1997, « *il est important d'aider le patient à mieux gérer le moment de stress où le corps se déséquilibre avant de se rééquilibrer de nouveau. C'est le contrôle de la position du bassin qui doit permettre d'empêcher cette suite de déséquilibres*

⁴⁵ Mr Massion Jacques est membre du Conseil scientifique et de l'administration de l'ONE depuis 1991, membre de l'association belge des hôpitaux, du Comité hospitalier de la CE et de la Fédération Internationale des hôpitaux

lors de la marche». En institution, la présence d'un kinésithérapeute est non seulement bénéfique mais reste primordiale.

➤ L'**ergothérapeute** est une profession de santé évaluant et traitant les personnes au moyen d'activités significatives pour préserver et développer leur indépendance et leur autonomie dans leur environnement quotidien et social selon les pays francophones membres de la Fédération Mondiale des Ergothérapeutes (World Federation of Occupational Therapists)⁴⁶. Cette discipline paramédicale se caractérise par l'éducation, la rééducation ou la réadaptation par et/ou pour l'activité. Un cadre thérapeutique se dessine à l'aide d'activités de la vie quotidienne (habillage, repas), et d'autres techniques visant à améliorer ou suppléer des déficiences organiques ou psychiques. Pour répondre au projet individualisé et ceci de manière adéquate, l'ergothérapeute prend en considération les possibilités du milieu, les facultés intellectuelles du patient, ses moyens de communication et sa motricité. Selon Audrey, ergothérapeute à l'IME Le Rosier Blanc (Saverne), quatre aspects vont être essentiellement travaillés avec un enfant atteint du Syndrome d'Angelman : améliorer le temps d'attention et de concentration ; augmenter leurs capacités dans le domaine de la motricité fine, au niveau des préhensions, de la coordination bi-manuelle, de la coordination oculomanuelle, de la dextérité ; adapter l'environnement en proposant des aménagements ou des aides techniques afin d'améliorer l'autonomie de l'enfant au quotidien ; améliorer la communication en mettant en place un système de pictogrammes par exemple.

➤ Différents spécialistes ont le souci de sensibiliser l'enfant à la **communication**. Il s'agit sûrement d'un des problèmes les plus importants à résoudre ou du moins à améliorer. Mais tout d'abord, il faut savoir que parler c'est s'exprimer. C'est une idée que la personne veut extérioriser. Selon le Professeur Bernard Dan⁴⁷, les patients sont généralement très sociables et communicatifs malgré une quasi inexistence de l'utilisation du langage verbal (un tiers des personnes Angelman ne parle pas du tout et l'utilisation de plus de cinq mots reste exceptionnelle). Ils sont observateurs et invitent volontiers à l'humour. Leur communication est plus expressive et très diverse : son, gestuel, intonation de la voix qui s'allient et complètent les messages du signe. L'apprentissage d'un langage gestuel codifié est souvent mis en place et ce malgré les

⁴⁶ Dans le bulletin de l'AFSA, numéro 22, juin 2008, p19

⁴⁷ Selon le professeur Bernard DAN, chef de clinique en neurologie, Hôpital Universitaire des Enfants, Reine-Fabiola, Bruxelles, fait partie du Conseil Scientifique de l'Université Médicale Virtuelle de Monaco.

difficultés de coordination ou de maintien de l'attention. Afin de favoriser cet apprentissage, il faut que l'aidant prenne compte de la logopédie. Selon Pascale Gracia⁴⁸ « *Apprendre à communiquer autrement est possible sans limite d'âge. Néanmoins, plus l'apprentissage sera précoce, plus il sera facile* ». Cette discipline relie les troubles du langage à l'ensemble de la personne. Elle prend en considération en plus de l'absence quasi complète de mots prononcés, la prééminence des facultés de compréhension sur les facultés d'expression et les troubles de la motricité. On parle alors de CAA : « *Communication Augmentative et Alternative qui propose des moyens palliatifs de communication (geste, symbole, synthèses vocales, logiciels...) aux personnes qui ne parlent pas ou en difficulté de communication* » selon le site <http://www.wisaac-fr.org>.

Lorsque leur registre lexical est trop faible ou absent, plusieurs méthodes de communication se présentent :

- **La méthode MAKATON⁴⁹ : un système de pointage d'images associées à des signes :**

Le programme Makaton a été mis au point en 1973-74 par Margaret WALKER, orthophoniste britannique, pour répondre aux besoins d'un public d'enfants et d'adultes souffrant de troubles d'apprentissage et de communication. Le MAKATON est un Programme d'aide à la communication et au langage, constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole (pour ceux qui utilisent quelques mots), les signes et/ou les pictogrammes. Ils offrent une représentation visuelle du langage qui améliore la compréhension et facilite l'expression. Les signes sont issus de la Langue des Signes Française (L.S.F) : langage utilisé par les déficients auditifs.

L'enfant possède un classeur de communication contenant un pictogramme par mot. Lorsque le parent veut le faire dialoguer, il va lui soumettre les différentes étiquettes nécessaires à la constitution de la phrase puis l'enfant posera les pictogrammes dans le bon ordre pour constituer une phrase signifiante. Par exemple : Le garçon dort dans la maison. Chacun des mots sera associé soit à une image, soit à un pictogramme.



⁴⁸ Mme Pascale Gracie est formatrice, consultante en éducation spécialisée, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p 17

⁴⁹ www.makaton.fr

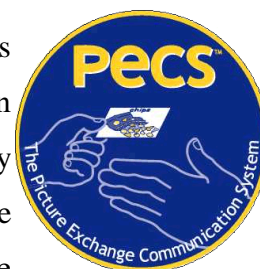
Comme tout apprentissage, la patience et le temps sont requis.

La diversité des concepts permet rapidement de favoriser les échanges, en accédant à l'ensemble des fonctions de la communication : dénommer, formuler une demande ou un refus, décrire, exprimer un sentiment, etc... Ce programme s'inspire fortement de la Langue des Signes Française (LSF) puisqu'il en extrait 70 signes qui permettent une expression dynamique à l'image de la langue orale. Le Makaton ne s'adresse pas seulement à la personne handicapée mais également à son entourage, aussi bien la famille que le service médical.

Selon l'Association Avenir Dysphasie, « *l'expérience et la recherche ont prouvé que l'utilisation des signes et des pictogrammes favorise et stimule le développement de la parole* ».

- **La méthode PECS⁵⁰ : un échange d'images :**

The Picture Exchange Communication System nommé en français le Système de Communication par Echange d'Images était à l'origine un programme dédié aux autistes. Développée en 1985 par Andrews Bondy et Lori Frost comme une série d'enseignements uniques et alternatifs, elle permet aux enfants et adultes autistes ou ayant d'autres problèmes de communication de s'initier à celle-ci. Basée sur l'œuvre de Skinner⁵¹ (behaviouriste), cette méthode est aujourd'hui reconnue dans le monde entier pour avoir mis en place un protocole respectant une progression rigoureuse d'initiation à la communication. Elle peut être utilisée dans tous les lieux de vie de la personne. L'objectif est d'aider l'enfant à initier une interaction communicative de manière spontanée et de comprendre ses fonctions tout en développant les compétences requises à une bonne communication. Comme le nom le déclare, cette méthode repose sur le fait d'échanger une image contre un objet désiré. L'enfant débutera tout d'abord avec une seule étiquette. Souvent, l'image représente un de ses objets favoris (une bouteille d'Orangina). Ainsi, lorsqu'il voudra boire « sa » boisson, il devra prendre l'étiquette pour recevoir son bien. Le système apprend ensuite la distinction des symboles puis enseigne à les organiser ensemble dans les phrases simples.



Le PECS comprend plusieurs phases :

1) Apprendre à l'élève la base de la communication par échange d'image pour un objet désiré.

⁵⁰ www.pecs-france.fr

⁵¹ Skinner est un psychologue et un penseur américain qui est le fondateur du behaviorisme radical

- 2) Apprendre à l'élève à être en permanence en communication pour rechercher des images et se déplacer vers n'importe qui pour émettre des requêtes
- 3) Apprendre à l'élève à discerner les images et à sélectionner celle qui correspond à l'objet désiré
- 4) Apprendre à l'élève à faire une phrase structurée pour formuler sa demande, sous la forme : « Je veux »
- 5) Apprendre à répondre à la question : « Que veux-tu ? »
- 6) Apprendre à l'élève à émettre des commentaires sur des éléments de leur entourage, d'une façon à la fois spontanée et en répondant aussi à une question

Pour approfondir le vocabulaire, il est possible d'apprendre à l'élève à utiliser des attributs tels que les couleurs, les formes et les tailles pour préciser leur demande.

Il faut savoir qu'avec une personne atteinte du SA, il est rare d'atteindre toutes les étapes.

Afin de placer le patient dans des conditions opportunistes, les auteurs soutiennent l'importance à utiliser la méthode de l'ABA fonctionnel. Selon les travaux de Ron Leaf et John McEachin, Pearson Education⁵², « cette méthode implique :

- *De décomposer la compétence à enseigner en petits fragments*
- *D'enseigner un fragment à la fois, jusqu'à sa maîtrise*
- *De proposer un enseignement intensif*
- *De proposer des aides et d'estomper ces aides quand c'est nécessaire*
- *D'utiliser des méthodes de renforcement ».*

La difficulté souvent rencontrée par les aidants est la tendance à ne travailler que la première étape. Pour contrer tout échec, le personnel impliqué ainsi que les parents doivent avoir été formés.

- **Un langage des signes individualisé :**

Cette méthode est également envisageable selon le Dr Broca⁵³. Tout d'abord, l'adulte doit repérer les signes connus de l'enfant avant de les sélectionner. Chaque signe aura une efficacité différente et propre à l'enfant. Il n'y a donc pas de méthode formalisée aujourd'hui, comme l'est un langage.

⁵² Travaux traduits par Catherine Normier, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 22, juin 2008, p 12

⁵³ Le Docteur Roland Broca est un psychanalyste en psychiatrie générale et psychiatrie infanto-juvénile, il est intervenu sur le langage des signes lors des 9èmes Rencontres Angelman, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p7

Selon le Dr Broca, « *la difficulté qui empêche l'enfant de pleinement communiquer avec son entourage se traduit généralement par des troubles du comportement, la motricité tentant, de façon souvent désordonnée, de manifester ce qui ne peut être exprimé par le médium de la parole* ». C'est pourquoi, une alternative au langage oral semble indispensable afin de suppléer aussi précocement que possible le handicap de naissance. La langue des signes qui est plutôt un français signé et non la LSF proprement dite, permet un apprentissage rendu impossible jusqu'alors, faute d'accès au langage. Même si les signes utilisés sont identiques à ceux de la LSF, le français signé conserve la grammaire de la langue orale contrairement au langage des signes qui est une langue avec un vocabulaire et une grammaire propre à elle.

On a constaté un effet positif du langage des signes auprès des enfants. En effet, les recherches sur la plasticité neuronale tendent à montrer que l'apprentissage permet d'élargir les capacités cérébrales de chacun ; on parle de **neurogenèse**⁵⁴, de réaménagements permanents des neurones.

La méthode du français signé nécessite tout d'abord d'identifier tous les signes que l'enfant reconnaît, puis de les sélectionner pour leur efficacité (avec chaque enfant, mais aussi dans le cadre d'un groupe). Il n'y a pas de méthode formalisée aujourd'hui contrairement au langage puisque selon les enfants, tel ou tel signe sera plus ou moins efficace. L'important se définit par la recherche d'un enrichissement de l'enfant à travers de nouveaux apprentissages et une meilleure communication.

- **Utilisation de photos**

Les personnes atteintes du SA indiquent volontiers ce qu'ils veulent en choisissant parmi des photos, des dessins ou des objets symboliques. De ce fait, l'utilisation des photos peut constituer un moyen de communication. Tout comme les méthodes avec pictogrammes, les photos doivent avoir un fond simple pour que l'objet principal attire son attention. Les photos vont ainsi permettre de reconnaître les membres de la famille, les éducateurs et thérapeutes, les lieux de sorties préférés, les articles de toilette, les aliments préférés, les jouets préférés...

Différentes manières d'utilisation existent selon les parents. Certains préfèrent ranger les photos dans un classeur, d'autres non, pour pouvoir les utiliser librement. Il est

⁵⁴ La neurogenèse englobe la mitose (création de nouvelles cellules neuronales dans le cerveau) et le neurodéveloppement (mise en place des principales structures du système nerveux au cours du développement)

même possible d'installer un petit tableau (recouvert d'un tissu et de morceaux de velcro) dans chaque pièce. A proximité doivent se trouver des photos concernant les activités ou objets de la pièce.

Par la suite, ces photos pourront servir à mettre en place une méthode de pointage d'image.⁵⁵ Par le biais d'une photo ou d'une publicité, l'enfant devra reconnaître l'objet et le montrer avec l'index de la main droite bien tendue. L'association conseille même d'aider l'enfant en cas de besoin : isoler l'index en tenant la main de l'enfant dans la main gauche de l'adulte, l'index gauche de ce dernier maintenant celui de l'enfant au niveau de la première phalange.

Puis, les photos constitueront également une méthode de prélecture. Pour cela, il faut avoir à disposition des photos des membres de la famille (par exemple). L'adulte doit créer des étiquettes avec le nom de chaque membre « papa », « maman »... puis il faut suivre les étapes communiquées par l'AFSA :

- *« Disposer les photos en ligne, donner chaque étiquette à l'enfant en disant « je te donne papa »... »*
- *Faire disposer l'étiquette sous la photo et dire « papa en pointant la photo et « papa » en pointant l'étiquette.*
- *Après avoir effectué pendant plusieurs jours l'exercice précédent, disposer les étiquettes en ligne, donner les photos une à une, apporter toute l'aide nécessaire, donner la photo avec votre main gauche et pointer les étiquettes correspondantes avec votre main droite. »*

Enfin, les illustrations peuvent être utilisées pour un repérage dans le temps. Tous les matins, il faudra faire glisser un curseur en disant par exemple « aujourd'hui c'est lundi... ». Afin que l'enfant puisse se repérer, il faut associer au jour une illustration représentant une activité de la journée (kinésithérapie, piscine...).

De plus en plus de moyens de communication se mettent en place. Actuellement, certaines personnes atteintes de SA ont recours aux nouvelles technologies notamment à l'utilisation de logiciel d'aide à la communication et de synthèse vocale.

Ces divers codes de communication sont nommés CAA : Communication Alternative et Augmentative qui propose des moyens palliatifs de communication (geste,

⁵⁵ Selon l'AFSA

symbole, synthèses vocales, logiciels...) aux personnes qui ne parlent pas ou qui sont en difficulté de communication⁵⁶.

Néanmoins, ces méthodes ne sont pas accessibles à tous les SA.

Une grande partie, malheureusement, ne possède pas de moyen de communication avec support visuel. Ces personnes atteintes de SA vont s'exprimer avec leur émotion. Le fou rire va signifier que l'enfant va faire une bêtise, quand il s'assied par terre cela signifie qu'il en a assez, quand il serre une personne très fortement c'est qu'il apprécie vraiment l'individu, quand il n'aime pas un aliment il va grimacer, il se dirige vers le lieu où il veut aller... C'est donc grâce à son comportement et à son ressenti que l'entourage va pouvoir le comprendre.

➤ Les **orthophonistes** interviennent également dans l'apprentissage du langage. Ces thérapeutes des troubles de la communication liés à la voix, à la parole et au langage oral et écrit vont notamment évaluer les raisons et les manières de communiquer de l'enfant. Cette analyse se décline sous la forme d'un tableau (ci-joint en annexe) comportant la manière de protester, de demander, de rechercher, d'imiter ou de nommer. Chacune des actions peut se faire d'une ou plusieurs manières réparties en niveau. Afin de faire la meilleure observation possible, l'orthophoniste va regarder les aptitudes de l'enfant : ce qu'il dit, ce qu'il fait et ce qu'il comprend. Les objectifs peuvent être divers mais seront tout d'abord axés sur l'imitation motrice avec/sans jouet, l'imitation des sons et l'imitation des mots. Mais ce spécialiste agira également avec une rééducation classique afin de travailler le bavage et la mastication.

➤ Le **psychomotricien** essaie de soigner les troubles physiques d'origine psychologique. Il va toujours tenter d'établir un profil psychomoteur par l'appui de tests psychomoteurs. Ceux-ci se basent sur la clinique c'est-à-dire sur l'observation de l'activité spontanée couplée à une mise en situation diverse. Pour les petits, il existe un outil sur lequel ces thérapeutes pourront se baser : l'Echelle de Développement de Brunet-Lézine. Il s'agit d'une échelle établie pour les 0-30 mois sur quatre critères : moteur ou postural, coordination oculomotrice, langage et relations sociales. Il s'agit ensuite de repérer où se situe la difficulté principale lors de la réalisation d'une tâche ou d'une posture ou même d'un mouvement donné. La prise en charge par un psychomotricien se révèle nécessaire

⁵⁶ Selon le site <http://www.isaac-fr.org>

dans la mesure où la connaissance de l'évolution des troubles peut permettre une adéquation des protocoles au patient.

➤ Un travail des **membres supérieurs** est aussi utile dans la motricité manuelle. On veillera à une posture qui maintient le dos et sans appui des coudes sur la table. Ainsi, lorsqu'il effectue une tâche, assis à une table, on s'assurera que ses pieds reposent bien à plat au sol, les cuisses fléchies à 45° par rapport à la jambe. Le poids du corps se situe légèrement sur l'avant car cela autorise un meilleur placement du bassin et donc un maintien plus aisé du dos ; les épaules devant rester basses. La motricité manuelle peut être sollicitée sous deux formes :

- Un travail actif : lancer, rouler, utiliser des rubans, exercices de kinésiologie⁵⁷ pour la coordination et la dissociation, kinesthésie, ...

- Un travail passif : mobilisation des différentes articulations en leur imprimant des mouvements doux, lents et parfois inattendus pour le patient.

➤ **La méthode éducative**⁵⁸ comporte plusieurs aspects.

- Il est important d'éduquer la main. Pétrir ou malaxer diverses matières (riz, farine, lentilles, petits cailloux, feuilles mortes..) ; les deux apportent une décontraction et une musculation de la main. L'adulte peut également l'aider à froisser du papier jusqu'à obtention d'une boule ou encore le déchirer. De plus, ces exercices constituent une expérience sensorielle et permettent l'apprentissage du mouvement à exécuter pour se savonner les mains. Lors de ces tâches, il faut veiller à ne pas laisser l'enfant faire ce qu'il veut ; aucune anarchie n'est tolérable (taper dans la farine, renverser volontairement...). Des exercices de gymnastique sont intéressants pour travailler des gestes qui seront utiles pour une véritable communication ou pour une vie plus confortable. Apprendre à tenir une cuillère et à l'amener jusqu'à la bouche ou faire des signes que tout le monde comprendra comme NON avec l'index levé et bougeant de droite à gauche. Mais avant de leur demander des gestes si difficiles pour eux, il est nécessaire de leur faire acquérir une maîtrise des doigts et des mains. : fermer et ouvrir les mains en alternant une main fermée, l'autre ouverte ; taper chaque doigt sur le bord de la table, les deux pouces ensemble, puis les deux index... ; faire faire des lunettes en faisant des ronds pouce-index, pouce-majeur... il existe ainsi de nombreux exercices pour l'éducation de la main ; il faut laisser faire l'imagination des éducateurs et l'adapter à l'enfant.

⁵⁷ La kinésiologie se définit comme l'étude des mouvements humains

⁵⁸ Selon l'AFSA

▪ Si certains exercices ne sont qu'à destination d'une partie des personnes SA, selon leur capacité, il existe des exercices fondamentaux qui sont à travailler avec tous les patients. La notion de « lâcher » est à éduquer. Que ce soit le lâcher de petits cailloux, de tourillons ou de multiples petits objets et les faire lâcher dans une bouteille, l'enfant devra comprendre le geste à effectuer. Il faut veiller à la prise de l'objet qui doit être pouce-index-majeur ou pouce-index suivant la taille de l'objet. Le lâcher peut se transformer en un autre aspect « enfiler ». Ainsi, l'enfant devra prendre des perles, une à une, et les lâcher du haut de l'aiguille à tricoter par exemple. Afin de rendre le travail attrayant, une diversité des matières (objets) utilisées est intéressante. Se décline encore « l'encastrement » de pièces. La notion « d'identité ou du pareil » s'apprend au travers de memory ou de situations comportant des objets doubles. En fonction de la compréhension de l'enfant et de sa réaction, la formulation variera.

➤ **L'éducateur technique et le professeur d'EPS** vont permettre de placer l'enfant atteint par le SA en interaction avec les autres tout en respectant un certain cadre. Pour Thierry, l'éducateur technique de l'IME Le Rosier Blanc (Saverne), « *l'important est de faire participer la personne Angelman au même titre que les autres enfants. Le plus dur réside dans l'écoute et le respect du cadre. Mais à force de répétitions, des petites notions sont comprises et respectées* ». Ainsi s'établit un rôle de socialisation. Ce spécialiste de l'EPS va mettre en place des Activités Physiques Adaptées. Ce professionnel doit prendre en compte les difficultés de l'enfant mais surtout les capacités. Bien souvent, on pense qu'une personne handicapée n'est pas capable de se mouvoir, de s'exprimer dans les activités physiques adaptées... et pourtant, à partir du moment que l'enseignant n'improvise pas le cours mais l'organise, l'anime, le planifie tout en plaçant les besoins et désirs de la personne au centre des préoccupations, l'enfant pourra participer plus ou moins activement à l'animation.

Le professeur d'EPS va suivre le continuum d'activités motrices et sensorielles centrées sur les capacités et désirs des personnes. Il va prendre en compte les capacités les plus restrictives en mettant en place de la sensorimotricité pour les personnes les plus dépendantes. Mais il va également prendre en compte les capacités les moins restrictives et mettre en place des activités motrices pour les personnes possédant une mobilisation active ou des activités moins motrices pour ceux qui nécessitent d'une aide à la mobilisation.

Il s'agit bien de renforcer les potentiels de l'enfant tout en permettant à la personne de gérer son besoin d'aide. Apprendre à être dépendant dans certaines circonstances, c'est aussi une possibilité de gérer intentionnellement son besoin d'aide. Ce moyen d'acquérir de l'autonomie dans une activité physique doit être prévalent à tous les stades d'apprentissage quels que soient le domaine et le milieu.

Dans tout apprentissage, les paroles, les consignes seront précisées par des exemples. L'agressivité ou l'auto-agressivité réelle sont des réactions qui résultent d'un manque de communication ou de frustration. L'enfant a peut-être mal compris l'attente, ou la demande est peut-être trop difficile pour lui. Il faut donc reprendre à l'étape inférieure et plus facile pour lui. Toutefois, il n'est pas possible d'admettre cette façon de réagir et lui faire comprendre le mécontentement.

Mais que sont réellement les APA ?

4. LES ACTIVITÉS PHYSIQUES ADAPTÉES

4.1 Définition

Tout comme le sport qui peut renvoyer à une vision réductionniste tant qu'à une vision généraliste, les Activités Physiques Adaptées (APA) n'ont pas qu'une seule définition.

- Selon l'OMS, « les APA sont destinées à toute personne ayant un problème de santé qui peut engendrer une souffrance, nuire à son activité quotidienne ou nécessiter l'utilisation des services de santé. Il peut s'agir d'une maladie, d'une blessure, d'un traumatisme ou de tout autre état lié à la santé (vieillesse, stress, anomalie congénitale, prédisposition génétique...) ».

- Les APA vues par les établissements conventionnés avec une autorisation de tutelle. Selon les établissements conventionnés (IME, MAS...), les APA sont une discipline d'enseignement. Elles sont donc inscrites, en tant que pratiques polyvalentes, dans l'emploi du temps et sont par conséquent imposées car utiles socialement. De ce fait,

il s'agit d'une éducation bio-psychosociale. Cette matière est en réalité un outil, un moyen permettant d'accomplir les objectifs fixés par l'institution ; notamment objectif de prévention et de soin. Par conséquent, elle n'a de sens que par et pour l'établissement. Elle se distingue des pratiques corporelles à objectif rééducatif comme la kinésithérapie, la psychomotricité ou encore les thérapies corporelles. Les finalités à atteindre ainsi que les moyens et les méthodes d'évaluation sont détaillés par l'enseignant dans le projet d'intervention en APA.

Les professeurs d'EPS en milieu spécialisé luttent actuellement contre l'inactivité physique dans le secteur médico-social.

Le terme APA « *regroupe l'ensemble des pratiques corporelles dispensées à des personnes en situation de handicap et/ou vieillissantes à des fins de prévention, de réhabilitation, de rééducation, de post-réhabilitation, d'éducation et/ou de participation sociale*⁵⁹ ».

▪ Les APA selon les associations (loi de 1901) à vocation sportive ou culturelle⁶⁰. Qu'elles soient à visée de performance ou récréative, la pratique reste institutionnalisée, ritualisée et réglementée. Elle s'organise autour de modalités de pratique définies par une fédération sportive. Chaque association comporte et définit les conditions matérielles et de temps des pratiques corporelles. Deux fédérations sont reconnues :

La Fédération Française Handisport (FFH)

« *L'objectif principal de la Fédération Française Handisport est de rendre accessible au plus grand nombre le sport pour les personnes handicapées* »⁶¹. C'est pourquoi, la fédération, fondée en 1977, a créé le terme de « handisport » qui recouvre des APA tant dans une visée compétitive que dans une visée de simple loisir.

Selon la fédération, « *le « handisport » formalise des pratiques sportives dont les supports nécessitent l'adaptation de matériaux spécifiques, comme les fauteuils pour le basket, le hand bike, le fauteuil-ski, les prothèses pour l'athlétisme, les masques pour le Tor-Ball et pour les activités de tir destinées aux personnes non ou mal voyantes* ».

⁵⁹ Selon me site <http://apa.montpellier.free.fr/lesAPA/les%20APA.htm>

⁶⁰ NINOT(G) et PARTYKA(M).-50 Bonnes Pratiques pour enseigner les APA.-, Paris, Editions Revue EPS, mars 2007

⁶¹ www.handisport.org

Le fauteuil-ski est une activité pratiquée par quelques personnes atteintes du SA. Trop peu malheureusement en bénéficient et ceci est surtout dû à son coût trop élevé pour de nombreuses familles.

▪ **Témoignage de Mr et Mme Rieb Thierry, parents de Simon, un garçon Angelman. Ils nous retracent la découverte d'une pratique sportive pour leur enfant ; dans le bulletin de l'AFSA, numéro 22, décembre 2008, p 6.**

« Découverte par hasard dans une station familiale de Savoie en 2004 à Saint-Sorlin d'Arvers, le fauteuil-ski est devenu complètement indispensable pour tous les séjours ski qui ont suivi. De plus en plus de stations sont équipées ce qui permet un plus large choix. En général, nous réservons le fauteuil-ski par téléphone à l'ESF de la station surtout en périodes scolaires !

Simon a vraiment l'air d'adorer cette activité. Dès qu'il voit sa combinaison de ski il sait exactement ce qui va se passer !!! Sur le télésiège, il est hyper calme et ensuite il est « mort de rire » jusqu'en bas !

C'est un vrai bonheur de faire connaître et de faire vivre à Simon cette sensation de glisse et de vitesse et, surtout, de la partager avec lui. »

La Fédération Française du Sport Adapté (FFSA)

La FFSA a pour mission d' « organiser, de développer, de coordonner et de contrôler la pratique des activités physiques et sportives »⁶² de ses pratiquants. Elle fut créée en 1971 et reconnue d'utilité publique. En 1983, la fédération sportive dirigeante adopte le terme « sport adapté » pour désigner « l'ensemble des activités physiques ou sportives proposées aux personnes présentant une déficience intellectuelle ou des troubles psychiques stabilisés ».

Malgré l'existence de ces deux fédérations destinées aux personnes handicapées, aucune, jusqu'à présent, n'intervient auprès des personnes SA.

⁶² www.sportadapte-rhonealpes.org

4.2 L'impact des APA auprès des personnes handicapées

Deux études ont été faites auprès des personnes vivant avec des capacités très réduites dans le cadre de la promotion des programmes d'APA. Selon les résultats recueillis par Garet et coll, 2000⁶³ et Baron et Caouette, 1999⁶⁴, on peut estimer le niveau de sollicitation physique réel dans lequel ces sujets peuvent s'investir. Ces scientifiques montrent que la « fatigabilité » de ces personnes apparaît davantage comme le résultat d'une vie institutionnelle trop sédentaire que comme une incapacité propre à la personne. C'est pourquoi, il s'avère important de tenir compte de la motivation des sujets tout en ajustant les activités proposées aux capacités intellectuelles. De plus, il faut conserver les facteurs indispensables à l'autonomie physique et entretenir à long terme les processus de santé, de vie active et de lien social que ces activités génèrent⁶⁵.

Les objectifs généraux de tout sujet handicapé auxquels peuvent répondre les APA sont⁶⁶ :

- Le besoin de stimuler ses potentialités pour faire émerger ses capacités
- Le besoin d'avoir une image favorable de soi-même et de s'identifier à des images gratifiantes (niveau hédonique)
- Le besoin d'exercer son corps et d'éprouver ses capacités d'action. La fonction sensori-motrice permet d'automatiser les actions
- Le besoin de s'adapter à son environnement physique
- Le besoin d'établir des liens sociaux, des relations interpersonnelles. Dans ce niveau social, l'individu partage des émotions (par une communication verbale ou non)

On remarque de ce fait que les APAS répondent aux objectifs auprès des SA. Dans le chapitre précédent, nous avons constaté que pour chaque trouble moteur et même pour

⁶³ GARET, BRUNET ET CHAMOIX, « Activités physiques adaptées aux personnes vivant avec des capacités très réduites », in actes du colloque européen de Bordeaux, 28-29 septembre 2000

⁶⁴ Baron et Caouette, « programme d'intervention en APA auprès de personnes handicapées à mobilité réduite : lutte contre la sarcopénie, Montréal, Hôpital Rivière des Prairies, 1999

⁶⁵ Selon le livre activités physiques adaptées aux personnes déficientes intellectuelles, Brunet François, dossier EPS

⁶⁶ Selon le livre activités physiques adaptées aux personnes déficientes intellectuelles, Brunet François, dossier EPS

certains troubles cognitifs, des activités motrices peuvent être mises en place et sont même conseillées afin d'améliorer les capacités et de réduire certains déficits.

A cela s'ajoutent bien sûr les bienfaits sur la santé qui ne sont pas réservés aux seules personnes valides. L'activité physique améliore l'endurance et l'état physique général : augmente le tonus et la force musculaire, améliore la circulation sanguine, augmente les capacités cardio-pulmonaires, améliore le transit intestinal, limite certains troubles orthopédiques... Par ailleurs, elle fatiguera l'individu ce qui perfectionnera la qualité de sommeil.

4.3 Les activités motrices ; un moyen pour provoquer l'expression de l'être

Les activités motrices appartiennent à la culture. La culture est indispensable pour le dialogue :

- L'adaptation à l'environnement
- La revendication de ses capacités
- La revendication de l'expression, de la création et de la production sont trois domaines sortant de la culture. Tous font appel à un dialogue.

La première, stimule chez la personne ses processus de gestion de soi. Elle doit puiser dans ses ressources pour s'auto-adapter. Des périodes de relaxation peuvent être un apport à ce niveau. Les salles Snoezelen sont souvent de recours pour des personnes handicapées mentales afin de les exposer à un environnement plus calme et relaxant. « *Y'a des lumières, c'est ce qu'ils appellent la salle multisensorielle : musique, lumière, relaxation.* » témoigne Monsieur Rieb lors de l'entretien effectué le 17 avril 2011.

La revendication de ses capacités et de l'expression est un domaine dans lequel la personne peut ainsi participer à des pratiques artistiques et sportives comme la danse ou les arts du cirque. Le pratiquant s'exprime par son langage corporel, il symbolise ses émotions, ses affirmations, ses expressions au cours de la pratique.

Le dernier domaine, celui de l'expression, de la création et de la production peut se manifester à partir du bien-être sensoriel.

Le mouvement est donc indispensable au développement psychomoteur de l'enfant. La construction de son schéma corporel, la mise en place de schémas moteurs de base : la découverte des relations de cause à effet, la structuration spatio-temporelle, la communication... s'en trouvent très sérieusement altérées ; d'où l'importance d'une stimulation sensori-motrice à travers une mise en mouvement du corps, souvent passive dans un premier temps pour devenir progressivement active et volontaire.

Les activités physiques sont donc bénéfiques également au niveau social. Comme le déclare Mr Rieb, lors de l'entretien effectué le 17 avril 2011, « *c'est bien parce qu'il y a la socialisation (...). Il peut partager le jeu, la balle, c'est important ça parce qu'ils ont tendance à tout s'approprier. C'est l'ouverture vers les autres, entre valides et non valides* ».

▪ **Daniel, parent, in UNAPEI –pour une pratique des activités, p 15.**

« *Il faut qu'il ait la possibilité de faire comme tout le monde, le sport adapté le permet* ».

Une palette d'exercices est à exploiter avec l'enfant Angelman. C'est pourquoi, la prise en charge dans une institution va faciliter ce travail. De plus, le personnel, compétent, aura une parfaite maîtrise des diverses situations et aura sans doute une meilleure perception des capacités de l'enfant notamment dues à leur neutralité.

Malgré les qualités de prise en charge qui permettent d'améliorer l'état de santé et les capacités des patients, le SA reste une maladie dont les médicaments et les méthodes éducatives ne permettent pas une guérison de la personne.

5. LES RECHERCHES

Différents projets de recherches sont en cours⁶⁷.

➤ Le premier concerne le **suivi longitudinal d'adolescents et de jeunes adultes présentant le Syndrome d'Angelman**. Proposé par le Docteur Aurélia

⁶⁷ Selon la lettre de l'AFSA, janvier 2008

Jacquette⁶⁸, ce projet doit permettre de mieux connaître l'évolution des enfants à l'âge adulte.

➤ Le second émet des **relations entre les troubles du sommeil et les fonctions cognitives dans le Syndrome d'Angelman**.

➤ L'investigation la plus importante repose sur la **recherche d'un traitement** pour le Syndrome d'Angelman.⁶⁹ Il s'agit d'un projet présenté par le Docteur Ype Elgersma, professeur de neurosciences moléculaires à l'université de Rotterdam et son équipe hollandaise. L'hypothèse émise est l'existence d'une voie thérapeutique possible dans le traitement du SA. L'aboutissement de ce projet sera tardif : 8 à 10 ans selon le Docteur Elgersma.

6. L'ASSOCIATION AFSA



L'annonce du diagnostic est douloureuse pour les parents. En même temps, après la « *claque du verdict, les sensations de soulagement de mettre un nom sur l'incontournable différence, la prise de conscience des aspects de la maladie, l'apaisement de ne pas avoir à faire face à des situations de dégénérescence* »⁷⁰ poussent à agir, à réagir pour le petit ange. Si les enfants ont besoin d'aide, les parents sont en demande et en besoin d'un soutien.

6.1 L'AFSA

En France, est créée en 1992 l'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA) pour venir en aide aux familles touchées par ce syndrome. Elle a été créée par Blaise Jankowski et un groupe de parents ayant pour objectif de fournir de l'information et un soutien moral aux familles, de faire connaître le SA et ses thérapies ainsi que d'encourager la recherche.

⁶⁸ Le Docteur Aurélie Jacquette est chef de clinique assistant au service de génétique à l'Hôpital Pitié Salpêtrière de Paris

⁶⁹ Selon la lettre de l'AFSA, janvier 2008 et le bulletin de l'AFSA, numéro 23, décembre 2009, p11

⁷⁰ Selon les propos de Jean-Philippe Bonpaix, délégué des régions Ile de France et père d'un enfant Angelman, dans le bulletin de l'AFSA, numéro 22, décembre 2008, p 3

Selon les chiffres de 2010, elle compte 360 enfants Angelman. Il s'agit d'enfants dont la moyenne d'âge est de 16 ans. Le plus âgé des membres atteint du syndrome est né en 1965.

L'AFSA se trouve au : 81, Rue Réamur

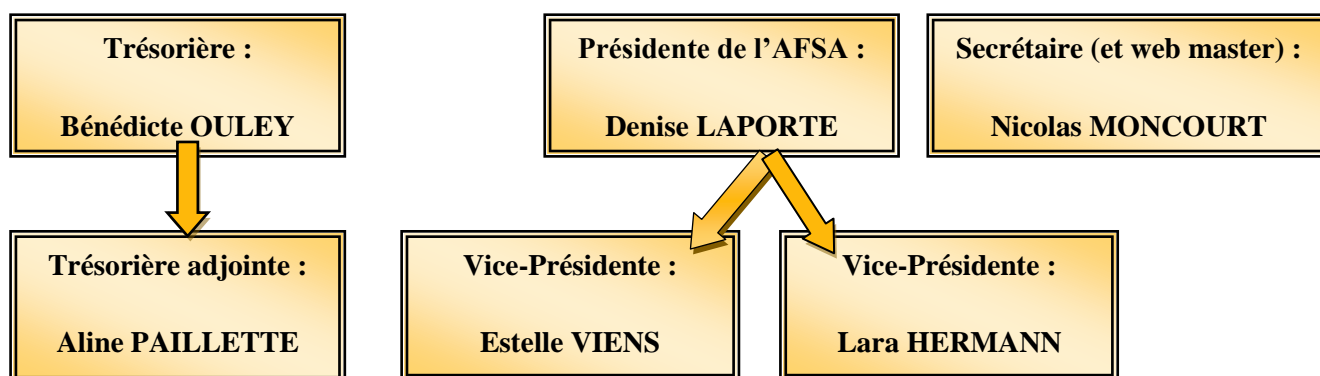
75002 PARIS-France.

Tél : 01 77 62 33 39 Fax : 01 77 62 47 43

info@angelman-afsa.org

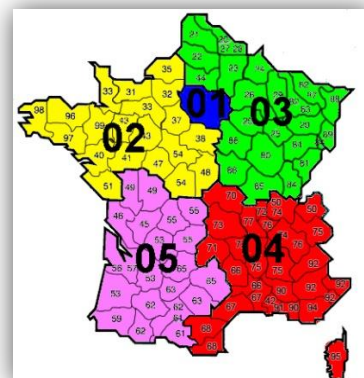
6.2 L'organigramme de l'AFSA

L'association se compose d'un bureau et d'un Conseil d'Administration (CA), comme dans toute association, selon la loi 1901 et d'un Conseil Médical et Scientifique (CMS). Le CA est composé actuellement uniquement de parents et d'un « tonton » : Nicolas MONCOURT. Selon les statuts « *L'association est ouverte à toute personne s'intéressant au syndrome d'Angelman. Elle se compose de : membres actifs et de membres honoraires* ». Ainsi, 689 adhérents sont recensés ; parents, familles, fratries, amis, praticiens, médecins, institutions, orthophonistes, autres...



L'AFSA est une association régie de manière déconcentrée et ainsi divisée en cinq régions, les régions correspondant aux zones téléphoniques.

Répartition des régions selon
les zones téléphoniques



Chaque région a à sa tête un délégué régional. Ce délégué doit animer la région et préparer une rencontre car les délégués régionaux sont aussi parents d'un enfant Angelman. Les animations sont avant tout des manifestations dans le but de collecter de l'argent afin de pouvoir financer les recherches.

Il est à noter qu'à ces régions s'ajoutent les DOM/TOM et l'étranger

C'est donc un réel soutien aux familles -moral et financier- que les délégués régionaux doivent mettre en place.

6.3 Les objectifs et les actions de l'AFSA

L'association veut réaliser divers objectifs afin d'aider au mieux les parents après l'annonce du diagnostic de leur enfant.

Un des buts de l'association est la **mobilisation des financements** afin de permettre le lancement de programmes de recherches à hauteur des besoins, d'apporter une aide directe aux personnes atteintes du SA ou à leur famille. Ceci est possible grâce aux dons et aux collectes des fonds. Les manifestations organisées par les régions contribuent également à cet objectif. Des manifestations sportives ont déjà été organisées. Nous pouvons citer comme exemple la Marche de Noël aux flambeaux à Saint Dié des Vosges (88). Chaque année, l'entreprise SAREL organise une journée LULI à Sarre-Union (67) au cours de laquelle des activités sportives sont organisées : side-car, équitation, capoeira, danse... De plus, une journée sportive a été organisée par le Conseil général des jeunes du pays Nevers Sud-Nivernais.

Le sport bénéficie de manières diverses aux personnes atteintes de SA.

► Cette première partie nous explique plus en détails le Syndrome d'Angelman ; ses causes, ses conséquences, la prise en charge nécessaire et la vie avec une telle personne...une vie parfois difficile mais riche... Chacun des parents serait prêt à témoigner en disant que cet enfant atteint de cette maladie génétique est un enfant souriant, qui aime jouer et faire des bêtises. Ce portrait ne se distingue donc pas des enfants non malades ! Une chose me frappe cependant : l'absence de parole qui pourtant n'entrave pas la communication. S'il s'avère que la personne en situation de handicap sévère est

fortement entravée dans la possibilité de se mouvoir, d'apprendre et de communiquer, il n'en demeure pas moins qu'elle développe de véritables ressources synonymes d'une forte capacité à s'adapter. Nous avons constaté que certains enfants ont recours à des communications signées, d'autres ne s'aidant que de moyens d'expression. Par ailleurs, nous avons pu remarquer l'importance des activités auprès de ces enfants et notamment des APAS. Pour eux, elles constituent un moyen d'évasion, on le voit, on le sent, mais comment en être persuadé ? Comment le savoir si l'enfant ne peut nous l'exprimer ? Comment communique l'enfant au cours des activités physiques ? Comment se fait-il comprendre, lui, avec son entourage ? Nous pourrions même nous demander si les communications signées peuvent être mises en place lors de ces activités ? **La communication et les APAS sont deux notions importantes pour ce public mais de quelle manière s'allient-elles ?** C'est ce que nous allons désormais chercher à connaître.

C'est en traitant l'observation clinique et les réponses des enquêtes que je vais répondre à l'hypothèse suivante :

Hypothèses :

Toutes les personnes Angelman ne bénéficient pas des bienfaits apportés par les Activités Physiques Adaptées, qu'ils soient au niveau moteur, psychique ou social.

Les Activités Physiques Adaptées incitent au dialogue. L'enfant communique en utilisant le langage appris (type Makaton, Pecs, Langage individualisé, utilisation d'un ordinateur) mais également en se créant ses propres moyens d'expression.

Nous allons traiter cette question en définissant les APA au sens large ; en englobant APAS et activité motrice au sein de l'institution, les activités associatives et les activités dites « de pratique libre ». Afin de valider ou non cette hypothèse, nous allons avoir recours à l'observation et à une enquête à l'échelon national.

**II. METHODOLOGIE DE RECHERCHE -
RECUEIL ET INTERPRETATION
DES DONNEES**

1. METHODOLOGIE DE RECHERCHE

1.1 L'Observation clinique

Afin d'obtenir des faits réels et sachant qu'un entretien avec les personnes SA n'était pas possible à entreprendre, mon choix s'est porté sur l'observation. Une difficulté résidait pourtant : celle de pouvoir rencontrer des personnes SA. Seul cinq enfants Angelman sont recensés dans le 67 selon la déléguée de la région Est de l'AFSA. Il m'était impossible d'aller à la rencontre de tous. Je n'ai pourtant pas lâché l'idée et j'ai opté pour une observation clinique c'est-à-dire ne portant que sur un seul individu. Il s'agit de l'observation de l'activité spontanée, couplée à une mise en situations diverses. J'ai ainsi pu observer cette personne, en tant qu'observateur externe, au sein de son institution lors d'une séance d'activités sportives.

1.1.1 L'échantillon 71

Sur une photo, cet enfant ne semble pas porter de handicap. Il s'appelle Simon Rieb, il a eu 17 ans le 27 mars 2011. Il va à l'école comme tout le monde, il adore s'amuser à sa façon, il aime faire de l'activité physique à sa manière mais ce qu'il aime par-dessus tout comme tout jeune de son âge, c'est embêter sa sœur et ses parents. Oui c'est un ado. C'est un ado avec une particularité en plus... Ce jeune ne va pas à l'école publique mais dans un l'IME : il adore jouer avec un ruban coloré, il tire les cheveux quand on ne fait pas attention, il aime nager avec son maillot de bain flottant, il fait de l'équithérapie et du fauteuil ski. Sa particularité ? Le syndrome d'Angelman.

Ce garçon est l'aîné d'une fratrie de deux. Sa jeune sœur a 14 ans cette année. Elle s'entend bien avec lui, même si elle dit qu'il l'embête un peu trop. Très vite, *« les parents se sont aperçus que leur bébé avait quelques absences et qu'il ne réagissait pas comme tous les bébés à certaines choses de la vie. Le bruit, souvent, le laissait indifférent. Lorsqu'il avait l'âge de pouvoir s'asseoir seul, il fallait caler Simon avec des coussins car il ne tenait pas en équilibre. Diagnostic de la pédiatre : il y a des enfants plus précoces*

⁷¹ Selon les propos de sa mère, Cathy Rieb

que d'autres ! Vers son 15^{ème} mois, Cathy et Thierry ont décidé d'aller voir un autre pédiatre. Dirigé vers Hautepierre, Simon allait passer un bilan complet. Tout paraissait normal à part son électroencéphalogramme, qui lui, ressemblait à un foutoir inimaginable⁷² ». Le service médical ne leur dit encore rien. Ils sont seuls, incompris. Les médecins annoncent juste que le tableau est noir mais qu'il fallait revenir pour une IRM. Allant de médecin en médecin, les parents tenaient toujours en main le dossier. En l'ouvrant, ils ont découvert la vérité : « Suspicion de SA ». Qu'est-ce-que cela signifie ? Une fois de retour à la maison, des recherches sur internet ont été entreprises... « mais c'est le néant » ! L'AFSA, venant à peine d'être créée, n'avait pas encore de site et aucune autre information (nous sommes en 1995) n'est présente. Ce sont les tests d'anomalie génétique qui confirmeront le diagnostic. Du jour au lendemain, Simon est réduit au titre de handicapé. Mais handicapé de quoi ? Cathy et Thierry ne le savaient, à l'époque, pas. « Pourra-t-il marcher ? » « Probablement qu'un jour il marchera...peut-être », « Pourra-t-il parler ? » « Oui, sûrement, ou peut-être non ». Toutes les réponses étaient floues, tout comme le sentiment des parents. Une chose était confirmée ; c'est que leur enfant était atteint du Syndrome d'Angelman du type disomie uniparentale et que jamais, il ne sera autonome.

Les parents, paumés, devaient rapidement retrouver leurs esprits car devant eux, il y avait Simon, leur petit ange, qui lui n'avait rien demandé à personne et qui aurait désormais besoin de tout le monde. Immédiatement, Cathy et Thierry se trouvaient en accord sur un point : « nous l'élèverons comme un autre enfant ! ». Certaines familles étaient stupéfaites de cette éducation : Simon devait, par exemple, rester assis à table lors des repas, ne devait pas se balancer... A 6 ans, il intègre l'IME « Le Rosier Blanc » de Saverne dans lequel il est encore actuellement. A l'heure d'aujourd'hui, Simon a déjà fait d'énormes progrès. Il marche sans aide, mange seul, il est propre de jour, il communique malgré l'absence de mots et de méthode de communication formalisée signée. Il pratique même plusieurs activités physiques adaptées : jeux de balle, piscine, fauteuil ski, promenade, équithérapie !

⁷² Propos recueillis par Claude Schaeffer, Tonic Magazine, novembre 2010, n°141

1.1.2 Au sein de l'institution : observations et descriptions

J'ai voulu observer Simon dans un contexte particulier qui est son institution afin d'analyser non seulement sa manière de s'exprimer dans les APAS mais également l'interaction avec les autres participants : enseignants ou éducateurs et autres enfants.

Simon est demi-pensionnaire dans l'IME de Saverne. Le Rosier Blanc se trouve au 1, Rue de Ruth 67700 SAVERNE et a ouvert ses portes le 24/04/1970. Actuellement, Mme BIRKY Thérèse est directrice de la structure qui accueille 52 enfants et adolescents âgés de 4 à 20 ans. Il s'agit d'enfants déficients intellectuels avec ou sans troubles sensori-moteurs. L'IME recouvre quatre unités :

- Institut Medico-Pédagogique (I.M.P) qui accueille les enfants et adolescents de 6 à 14 ans
- Institut Médico-Professionnel (I.M.Pro) qui accueille les enfants de 14 à 20 ans (voire plus)
- Unité de polyhandicapés : accueillant les enfants atteints d' « *un handicap grave à expressions multiples 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 relation* » selon la définition de polyhandicapé dictée par la Loi de 1989.
- « Les Tulipiers » qui est une section TED : Troubles Envahissants du Développement qui sont des troubles du développement apparaissant dans l'enfance. Elle comprend une section autiste.

Simon est, à ce jour, inscrit en TED. Malgré son âge, ses difficultés ne lui permettent pas d'aller en voie professionnalisante comme le permet l'IMPro. L'accès au travail semble inaccessible à lui. Cependant, la structure veut l'intégrer au mieux dans la société et c'est pourquoi, chaque mercredi matin, il intègre le groupe des IMPro à déficiences lourdes, dans le cadre des ateliers sportifs. L'IMPro comprend quatre ateliers (cuisine, couture, vie quotidienne / bois / jardinage / sport) dirigés par Monsieur Schmuck, éducateur technique spécialisé. Il est à la fois éducateur et spécialiste d'une technique professionnelle qu'il transmet aux personnes dont il a la charge. Son action vise à favoriser l'autonomie, la réinsertion ou l'intégration dans le monde du travail.

Après avoir envoyé une lettre de demande d'observation à Mme BURG, chef de service, j'ai obtenu l'autorisation de venir durant une heure de pratique sportive. Bien qu'il

ne s'agissait pas d'un cours d'APAS -auquel il ne peut pas participer-, j'ai accepté de m'y rendre afin de le voir évoluer dans une activité motrice, basée sur la psychomotricité.

J'ai pu observer Simon le mercredi, 19 janvier 2011 pendant une séance de 1h15. Il s'agissait d'une séance constituée de parcours basés sur la psychomotricité. Le groupe se composait de sept participants. Aucun des autres enfants n'était atteint du SA.

Mr Schmuck accentue son travail sur deux objectifs : la posture et l'équilibre. Cependant, selon l'enfant, l'objectif peut être différent. Pour les plus lents, les exercices doivent constituer un travail d'intensité, de rapidité. Pour Simon, c'est le respect du cadre qui est important.

Les séances se déroulent toute l'année à raison d'une fois par semaine. La répétition des différents exercices permet à l'enfant de mémoriser la consigne, de la respecter et d'améliorer son geste. Elles se déroulent en deux parties : l'échauffement est fait par tout le groupe. Il est suivi par trois situations au cours desquelles les participants passent un par un. Simon nécessite d'une aide individualisée. Mr Schmuck le tient et l'aide dans son évolution afin de le faire participer au même titre que les autres enfants même si la consigne n'est pas comprise. Le but étant de maintenir la rigueur du cadre et qu'il soit un pratiquant comme les autres.

D'autre part, j'ai pu observer Simon lors de son spectacle de Noël intitulé « La Rue Tag » qui a eu lieu le samedi 18 décembre 2010 à l'Espace Rohan. Simon tenait un rôle dans la scène 6 « Histoire de couple ». Lui, c'était le musicien de rue qui tenait dans ses mains un « orgue de barbarie ».

Dans ce spectacle, j'ai pu analyser le comportement et la communication de Simon en tant qu'observateur d'une activité physique puisqu'en étant assis, il pouvait suivre la scène et donc les acteurs qui dansaient.

1.1.3 La mise en place de la grille d'observation

La grille d'observation doit me permettre de connaître le cadre de l'observation (environnement, groupe, lieu, type de pratique) et la présence ou non d'autres participants ou d'adultes aidants. Elle doit surtout me donner des informations qui me permettront de confirmer ou d'infirmier l'hypothèse. Pour cela, je l'ai conçue en deux grandes parties. La

première recouvre le temps formel, c'est-à-dire le temps pédagogique, le temps de l'activité avec organisation et direction de l'intervenant. Il faut y observer la communication de la personne au sein du groupe et avec l'éducateur pendant l'activité. La deuxième englobe le temps informel c'est-à-dire le temps hors activité, le temps libre (entre deux exercices). Il est intéressant là, d'observer les interactions qui se présentent entre les différents acteurs du groupe.

J'ai utilisé la même grille pour l'observation en piscine. J'ai nommé le temps formel comme le moment où il était dans l'eau et le temps informel ; le moment autour de l'eau (séchage, douche, pause...).

1.2 L'Iconographie : une analyse de vidéos

J'ai souhaité non seulement observer Simon effectuant d'autres activités motrices mais également lors d'une activité non motrice afin de pouvoir différencier le langage utilisé dans ces deux cadres. J'ai ainsi fait appel à ses parents qui m'ont donné des vidéos de Simon évoluant dans des activités physiques ou lors d'autres activités.

1.2.1 Une activité motrice non sportive

Souhaitant comparer la communication des Angelman dans les activités physiques et dans les activités de la vie quotidienne, il m'a fallu analyser la communication d'une même personne dans les diverses activités. J'ai ainsi fait une étude iconographique de Simon dans le cadre d'activités d'éveil. Cette vidéo, filmée le 15 janvier 2011 dure 9 minutes 50 secondes. Durant ce temps, sa maman le stimule par des activités d'encastrement, une activité de couleur et une activité d'empilement afin de créer une pyramide. Ce type d'exercice est assez difficile à mettre en place. Plusieurs conditions doivent être présentes pour que Simon soit concentré. Il est préférable que sa mère soit seule avec lui, qu'il n'y ait pas de bruit qui puisse le disperser et qu'il ne soit pas fatigué. Ainsi, elle privilégie le samedi matin.

J'ai pu compléter cette vidéo avec un enregistrement de Simon regardant la TV et notamment des courses hippiques. Ce court passage dure 15 secondes et a été filmé le

27.01.2009. De là, j'ai souhaité analyser son comportement lorsqu'il observe une activité physique et non lorsqu'il la pratique. Par ailleurs, l'équitation est une discipline très appréciée par le public handicapé.

1.2.2 La pratique du fauteuil ski

C'est en 2004 en Savoie que Simon a découvert le fauteuil-ski qui est, devenu indispensable pour tous les séjours de ski. *« Le fauteuil-ski c'est vraiment bien parce qu'au début, je le prenais entre mes pieds et on faisait des petites pistes mais c'est vraiment fatigant. Et aujourd'hui, ben je pourrais plus le faire, il est trop lourd et trop fort »* témoigne la maman lors de l'entretien du 17 avril 2011. Plusieurs petites vidéos m'ont été remises. J'ai pu analyser le comportement de Simon dans deux d'entre elles. La première a lieu à la station de ski « La Norma », date du 23 décembre 2005 et dure 20 secondes. La deuxième date des vacances d'hiver 2009. Nous pouvons y voir le fauteuil-ski dans lequel se trouve Simon maintenu par la monitrice. La mère filme ces moments afin de conserver un souvenir des exploits de son fils.

1.2.3 La natation en pratique libre

Simon va à la piscine presque tous les soirs après l'IME. Là, il peut bouger selon sa volonté et grâce à son maillot de bain flottant. L'eau n'a plus de secret pour lui ; il va à la piscine depuis qu'il est petit. En effet, c'est chez les « bébés nageurs » que son plaisir pour l'eau est apparu. Cette fois-ci, il était entouré des membres de sa famille et évoluait en pratique libre. J'ai moi-même, déjà auparavant, participé à l'activité. La piscine est un bassin creusé et couvert. C'est notamment pour les bienfaits qu'apporte la natation aux personnes SA que Mr et Mme Rieb ont décidé d'en construire une. Pour eux, *« le fait de faire beaucoup de natation, beaucoup de piscine lui muscle son dos, lui évite les scolioses. L'eau c'est un milieu complètement différent, il peut se déplacer comme il veut avec son maillot de bain, il est vraiment libre de ses mouvements »*, selon les propos de Mr Rieb, recueillis lors de l'entretien. C'est pourquoi, j'ai souhaité analyser ces moments de joie et de liberté pour Simon. Cette vidéo datant de 2009 dure 3 minutes. Simon évolue dans l'eau en compagnie de son père. Sa mère filmait ce temps convivial. Aucune consigne ne lui était donnée. Il se déplace en nageant et plus précisément en pédalant. Parfois il se dirige

vers son père et lorsqu'un objet flottant (type bouée) se trouve à la surface de l'eau, il se va jusqu'à son niveau. Pour se reposer il se tient au bord ou s'assoit sur les marches. Il est ainsi entièrement acteur dans l'activité.

1.2.4 La mise en place de la grille d'iconographie

La grille d'observation est presque similaire à celle utilisée lors d'une observation non iconographique. La seule différence réside dans le type d'évolution lors de l'activité. En effet, la communication peut différer entre une activité encadrée et une activité libre. Par ailleurs, il faut prendre en compte si c'est l'enfant lui-même qui a décidé de l'activité. Hormis cela, les items sont les mêmes que dans la grille précédente.

1.3 L'entretien

1.3.1 L'Echantillon et contexte de l'entretien

Afin d'avoir une opinion politique, j'ai souhaité compléter l'enquête par un entretien avec un des membres du bureau ou un délégué régional. Une fois de plus, je me suis retournée vers Mme Cathy Rieb, déléguée de la région Est et de son mari, Mr Thierry Rieb, trésorier adjoint de l'IME de Saverne. Les parents sont très présents auprès de leurs enfants : Simon, atteint du Syndrome d' Angelman et sa sœur⁷³. Ils sont parents mais également professionnels dans la vie de tous les jours et s'investissent dans l'association AFSA au travers de leur titre notamment.

1.3.2 La mise en place d'un guide d'entretien

A partir des hypothèses, j'ai établi trois grandes parties à aborder. La première, la plus générale, concerne les bénéfiques du sport pour ce public. La seconde est axée sur la problématique de l'inactivité de certains Angelman malgré les bénéfiques que peuvent apporter les activités motrices. La dernière, qui est la plus en relation avec ma

⁷³ Description plus détaillée dans la présentation de l'échantillon de l'observation

problématique, était une partie plus dirigée puisque j'amenai cette dernière partie par une question fermée qui s'est par la suite détaillée. J'ai opté pour un entretien semi-directif. Celui-ci permet de relancer l'interlocuteur lorsqu'il n'a pas abordé tous les sous-thèmes établis dans le guide d'entretien au préalable. C'est donc un entretien interactif entre l'interviewé et l'enquêteur.

Le 17 avril 2011, je me suis rendue à leur domicile pour effectuer cet entretien formel. Nous nous sommes installés dans le salon en compagnie de Simon. Afin de n'échapper à aucun détail, j'ai enregistré l'entretien après leur avoir demandé la permission. De plus, j'ai effectué une prise de notes très succincte lors de laquelle j'y ai annoté les grands axes de réponses. Au bout d'une demi-heure, les trois grandes parties de l'entretien ont été abordées. J'ai ainsi pu poursuivre la retranscription.

1.4 L'Enquête

1.4.1 L'Echantillon

Avec la collaboration de la déléguée de la région Est, j'ai obtenu la liste des membres de l'AFSA. Ensemble, nous avons cherché à savoir quelles seraient les personnes les plus susceptibles de pouvoir me répondre. Les membres de l'association appartiennent à un public divers : parents, familles, fratries, amis, praticiens, médecins, institutions, orthophonistes, autres... nous avons sélectionné le groupe des « parents » dont la dernière adhésion date au moins de 2007. Afin de faciliter l'envoi des questionnaires, j'ai décidé de ne prendre que les parents ayant une adresse mail donc 200 sur 241. Tout d'abord, je souhaitais faire une enquête régionale c'est-à-dire une enquête concernant le grand Est. Trente-huit familles étaient concernées (47 au total). En sachant que je n'obtiendrais pas une réponse de chacune d'elle, j'ai préféré agrandir l'échantillon et me lancer vers une enquête nationale. J'ai ainsi envoyé le questionnaire à 49 parents de la région 01, à 38 de la région 02, à 38 de la région 03, à 52 de la région 04 et à 23 de la région 05. J'ai pris en compte les retours qui me sont parvenus au plus tard le 14 mai 2011.

1.4.2 La réalisation du questionnaire

Afin de pouvoir analyser les données le plus justement possible, il me semblait important de compléter le point de vue des parents avec celui de l'institution accueillant l'enfant. Ainsi, le questionnaire était constitué de deux grandes parties : la première étant décernée aux parents de l'enfant et la seconde à l'institution. Ce sont les parents qui ont été chargés de faire parvenir la seconde partie à la structure d'accueil. A l'aide de ce questionnaire, je souhaitais tout d'abord avoir quelques informations générales concernant l'enfant mais aussi son accueil dans l'institution. Il va également me permettre de distinguer les diverses manières de communiquer des SA : dans la vie courante, en famille, en institution et plus spécifiquement lors d'activités motrices. En m'inspirant d'une grille d'orthophonie qui permet d'évaluer les raisons et les manières de communiquer de l'enfant, j'ai proposé une grille aux parents dans laquelle ces derniers étaient amenés à me soumettre la raison de cette communication. Enfin, les parents me font part les diverses activités motrices qu'ils proposent à leur enfant. Ces données sont posées sous la forme de questions ouvertes mais également fermées ou même sous la forme d'une question à choix multiple.

Après avoir rédigé une première version du questionnaire, je l'ai soumis à Madame Cathy Rieb, déléguée de la région Est qui m'a fait part de quelques suggestions. La version corrigée a eu l'accord du Conseil d'Administration de l'AFSA. J'ai ainsi pu l'envoyer aux parents, joint de l'introduction-présentation, qui se sont chargés de le faire parvenir aux institutions respectives.

Les réponses ont pu être renvoyées par mail mais également par voie postale selon le choix de chacun.

2. RECUEIL ET INTERPRETATION DES DONNEES

2.1 Données quantitatives de l'enquête

Les pourcentages donnés sont calculés à partir du taux de réponses exploitables donc sur 41. Pourront également être pris en compte uniquement les taux de réponses des instituts, mais des précisions l'informeront.

2.1.1 Données générales

45 retours me sont parvenus avant la date de dépôt. Quatre sont pourtant non exploitables. Cela correspond à 20.50% de retours exploitables. A cela s'ajoutent 19 instituts à avoir complété le questionnaire. Les réponses parviennent de toutes les régions, concernent des personnes Angelman des deux sexes (68.3% féminin et 31.7% masculin) et de tout âge allant de quelques mois à 42 ans pour une moyenne d'âge de 7.96 ans (cf diagrammes ci-dessous). Ainsi, l'échantillon est des plus hétérogènes.

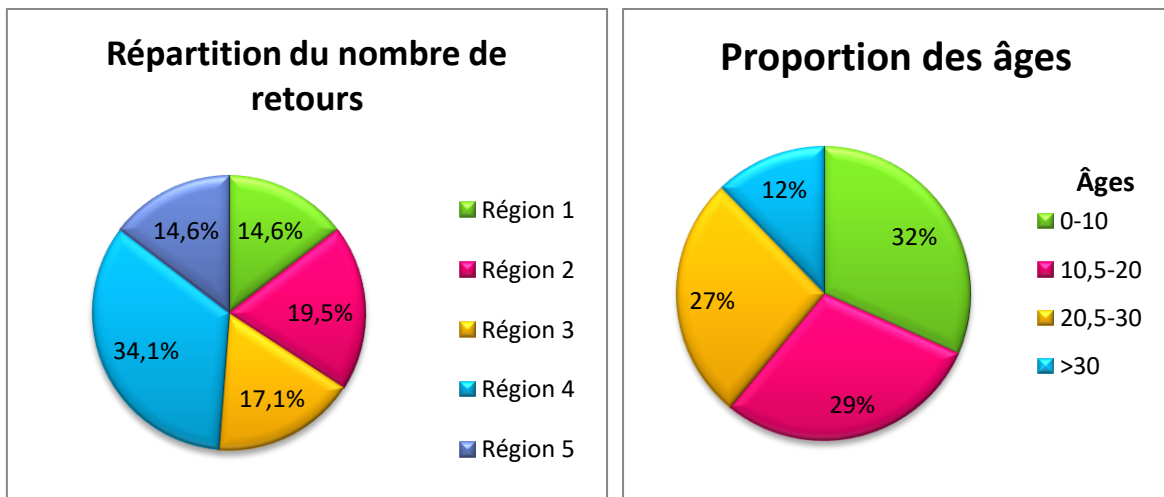


Diagramme 1

Diagramme 2

L'enfant (ou l'adulte) est à 61.0% le premier de la fratrie, composée majoritairement de deux enfants. Le syndrome a été diagnostiqué en moyenne vers l'âge de 7 ans mais pour les plus âgés, il n'a été connu que très tard (pour certains à l'âge de 29 ans).

La prise en charge de ces personnes est souvent administrée en fonction de l'âge. Ainsi, les enfants et les adolescents mineurs sont suivis en IME (43.9% des personnes constituant l'échantillon global). Les adultes sont accueillis en MAS ou FAM (29.3% des personnes constituant l'échantillon global) ou dans un foyer occupationnel. La plupart du temps, ces structures accueillent en internat avec (19.5%) ou sans week-end (26.8%) ou même en demi-pensionnaire (34.1%). Les écoles maternelles accueillent les plus petits et se complètent souvent d'une prise en charge en SESSAS ou CAMPS. Certains Angelman vont en IEM, Service d'Aide et d'Activité de Jours, ou famille d'accueil durant les vacances. Sur les 19 réponses obtenues par les instituts, nous pouvons constater que la personne Angelman est placée dans un groupe composé majoritairement de trisomiques (47.4% des groupes), des Troubles Envahissants du Développement et autistes (42.1%) ou de polyhandicapés (31.6%). Par ailleurs, 36.8% sont en présence d'autres Angelman au sein de l'institution.

2.1.2 Données concernant les activités motrices produites

Les déplacements à pied s'effectuent sans aide à 63.4% et avec aide à 12.2%. Deux personnes sont en fauteuil quelque soit le déplacement. Pour les autres, le contexte est pris en compte dans le choix de déplacement : terrain dépourvu d'obstacle, fatigue, distance à parcourir.

Le déplacement n'empêchant pas une activité physique, voici les différentes APA pratiquées par les personnes Angelman. Elles pratiquent surtout en famille et en institution avec 82.9% et 80.5% respectivement. Au total, seul 5 personnes (12.2%) ne pratiquent aucune activité physique hormis la psychomotricité. Deux tiers ont plus de deux activités. A noter que trois personnes font partie de clubs spécialisés comme par exemple « Danse ta différence » ou « Handisport Marseille ».

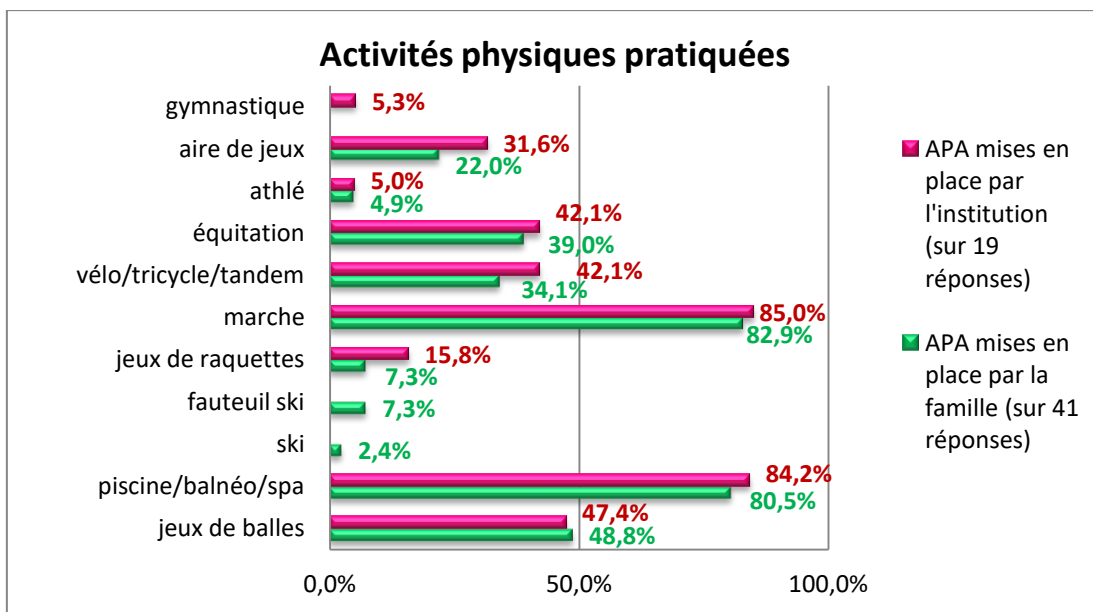


Diagramme 3

A cela se rajoutent quelques autres activités telles que le trampoline, la danse, le judo, la pétanque et le putting golf dans lesquelles s'investit à chaque fois une personne dans le cadre d'une pratique entreprise par la famille.

En plus de stimuler la motricité fine par le biais de psychomotricien ou d'ergothérapeute, six instituts (sur les dix-neuf ayant répondu) présentent des ateliers techniques ou parcours adaptés aux personnes Angelman, onze organisent des sorties nécessitant de se déplacer et donc de marcher : visite d'une ferme pédagogique, visite d'un zoo, sortie dans un parc, faire les courses... D'autres activités sont au programme dans certaines institutions : snoezelen⁷⁴, renforcement musculaire, promenade en calèche, GEMSEL qui est un groupement d'établissements sociaux dans le Limousin et qui propose des activités physiques adaptées comme des promenades en calèche.

Pour 84.2% des Angelman, la pratique des activités physiques nécessite une aide individualisée au sein de l'établissement.

⁷⁴ Le snoezelen est une pratique de stimulation multisensorielle qui vise à donner du bien-être à la personne stimulée

2.1.3 Données concernant la communication en général et lors de ces activités

- **Données concernant la communication en général**

Tous les Angelman n'ont pas encore développé la communication alternative et augmentative (CAA qui est une communication signée). 63.4% des Angelman n'ont pas accès à une communication signée qu'il s'agisse de la méthode Pecs, Makaton, langage individualisé, un logiciel sur l'ordinateur ou encore la méthode BABAR⁷⁵... 12.2% allient deux méthodes formalisées. (cf diagramme 4)

Certaines personnes utilisent une méthode formalisée au sein de la structure d'accueil mais ne parviennent pas à la réexploiter dans la famille.

Selon les orthophonistes, les modes de communication sont classés par niveau⁷⁶. Le premier niveau est présent chez presque toutes les personnes Angelman. Si ce handicap est caractérisé par des rires incessants, les pleurs et les cris sont plus rares (présents chez la moitié) mais peuvent exprimer dans la plupart des cas de la douleur, le mal-être, la colère, le désaccord ou au contraire un contentement. Dans le deuxième niveau les mimiques du visage pour signifier la joie, la satisfaction ou le mécontentement ainsi que la recherche d'objets sont présents à 65.9%. Au contraire, les sons consonantiques ou vocaliques sont rarement émis pour communiquer. Le troisième niveau concerne les mimes des gestes, les mimes accompagnés de sons pour les mots et les mots simples. Près de la moitié des personnes de l'échantillon miment des gestes précis tels que frapper dans les mains ou montrer du doigt. Plus le mime s'accompagne d'un son ou devient technique, moins il est présent chez les personnes Angelman. Ainsi, la personne aura davantage tendance à mimer le fait de rouler qu'à émettre le son « Vroum » présent chez seulement 12.2%. De ce fait, les mots simples sont rares. Un quart des personnes prononce un mot signifiant maman ou une personne qu'il apprécie (« mama » ou « mamama » ou « maman ») et pour dire papa (« papa » ou « papapa »). Ce vocabulaire se complète fréquemment chez ces personnes du nom ou de l'ébauche du nom d'un membre de la famille ou d'un membre du personnel de l'établissement l'accueillant. Les autres mots utilisés sont du champ lexical de la nourriture, centre d'intérêt. Ainsi, 14.6% prononcent quelques mots qui sont les plus usuels

⁷⁵ La méthode BABAR est constituée d'un appareil programmé pour faire parler les objets, les photos et pictogrammes.

⁷⁶ Tableau détaillé et rempli par les parents et les instituts, ci-joint en annexe 5

ou les préférés : « pain », « cho » / « cola » ou « chocolat » pour chocolat, « oma » pour fromage, « monmon » / « bonbon » pour bonbon... Nous dénombrons pourtant des individus qui ne connaissent pas les mots mais ont une bonne compréhension. Deux personnes possèdent un lexique assez complet (une quarantaine de mots pour l'un et environ cinq cents pour l'autre).

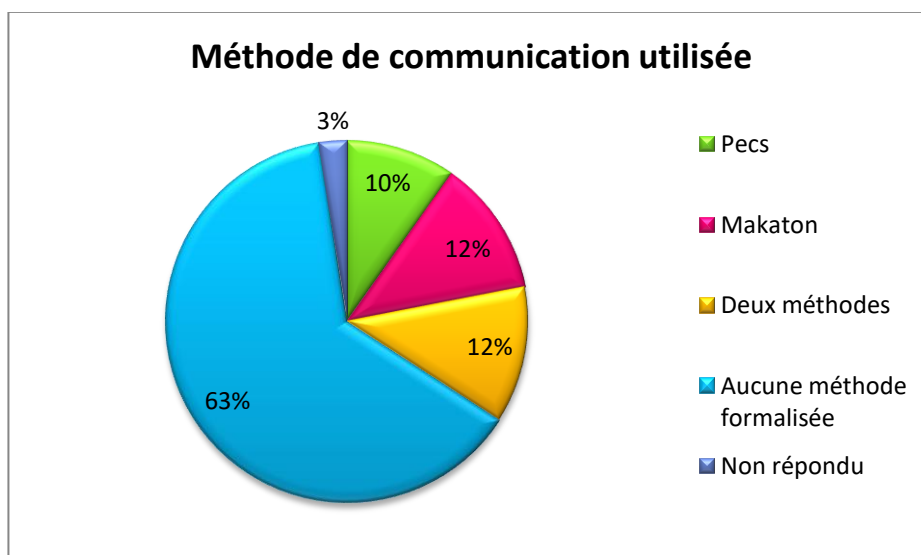


Diagramme 4

- Données concernant la communication dans les activités physiques

Au cours d'une activité physique, l'enfant n'est pas souvent acteur mais il subit davantage. Lorsqu'une consigne est énoncée, la moitié des personnes de l'échantillon l'exécute sans l'acquiescer. L'autre moitié poursuit la « discussion » en faisant des mimiques du visage ou en mimant un geste. Les personnes dialoguant verbalement répondent pour faire comprendre qu'elles ont saisi la consigne ou pour montrer leur accord.

Au contraire, la personne peut prendre les devants et solliciter l'adulte pour faire une activité. Environ 80 % prennent la main de l'adulte et le dirigent vers le lieu voulu (ou le matériel souhaité). Attirer l'attention par une agitation motrice ou en émettant des sons ou cris est compris par les adultes qui les connaissent. Avec plus de précision peut-être, quelques Angelman vont préparer le matériel ou le ramener (par exemple le maillot de bain), à l'adulte afin de lui faire comprendre immédiatement dans quelle activité il souhaite évoluer. Ceux qui possèdent une communication formalisée vont l'utiliser (montrer une photo ou carte de ballon signifie qu'il veut jouer au ballon). La sollicitation indique

souvent une direction (direction pour marcher...) A nouveau, les trois quart prennent l'adulte par la main, lui montrent la direction ou pointent du doigt l'endroit souhaité. Si quelques rares personnes SA « subissent », de nombreuses s'affirment et peuvent aller de l'avant sans nécessairement prévenir l'adulte.

Les jeux de coopération (échange de balles par exemple) sont très rares. Selon les instituts, 58% s'emparent de l'objet et vont parfois jusqu'à le dissimuler. Seul 10.5% sollicitent l'adulte pour l'accompagner dans l'activité (le reste des pourcentages étant le taux de non réponse).

La personne Angelman prend des décisions de diverses manières pour montrer l'envie d'arrêter une activité. Une des manières est de le manifester calmement en s'asseyant au sol, en restant sur place ou en se détachant de l'activité. D'autres le manifestent plus fermement par le biais d'une agitation motrice, de pleurs ou de mécontentement. Il est également possible que la personne aille faire des gestes plus techniques en mimant la montre, en s'essuyant le front en signe de fatigue, en s'asseyant sur les marches de la piscine ou encore en faisant signe de ranger.

2.2 Mise en relation des données issues du triangle d'exploration

Le sport est un outil, une matière, un moyen pour permettre au pratiquant d'apprendre à connaître son schéma corporel mais également d'apprendre à se connaître. Il apporte de nombreux bienfaits auprès de tous les publics et ceux à différents niveaux : moteur, psychique et même social comme le conçoit Mr Rieb lors de l'entretien : « *Le sport c'est bien parce qu'il y a la socialisation, même avec entre guillemets, avec des gens « normaux ». C'est l'ouverture vers les autres, entre valides et non valides.* »

2.2.1 Un sport pratiqué ... trop sporadiquement

Il est aujourd'hui admis que le sport ne fait aucun effet néfaste aux personnes Angelman. En effet, 87.8% ont une activité physique en famille ou en institution. Cependant, la pratique n'est pas assez régulièrement entreprise et mise en place. Si la

marche est fréquente, les activités nautiques restent trop rares malgré les 80% de pratiquants. Pourtant, les bienfaits qu'elles apportent sont reconnus. Si la balnéothérapie et le spa favorisent la détente et la concentration, la natation permet d'évacuer le trop plein d'énergie, améliore l'équilibre, permet l'apprentissage de la marche pour ceux qui ont des difficultés dans la bipédie... Au-delà des effets physiques, « *l'eau est un milieu complètement différent car il (l'enfant Angelman) peut se déplacer comme il veut avec son maillot de bain, il est vraiment libre de ses mouvements* » indique Mme Rieb lors de l'entretien. Par le biais d'un élément de flottaison, que ce soit bouée, maillot de bain flottant, ou autre, le pratiquant évolue sans aide humaine. Les disciplines de pleine nature, qu'il s'agisse du vélo, de la marche, de l'aire de jeux... concèdent la prise de décision dans le déroulement de la pratique en choisissant la direction à prendre. Ceci induit une prise de responsabilité et donc une autonomie dans l'activité.

Par ailleurs, les clubs spécialisés ou mixtes ne sont quasiment pas fréquentés par des Angelman. Trois personnes parmi les 41 réponses sont recensées dans des associations. Cela constitue également un secteur à développer pour ce public encore trop frileux. Les clubs sont pourtant des vecteurs de socialisation étant donné qu'ils mêlent soient valides et non valides ou qu'ils prennent en compte les personnes handicapées à leur titre d'humain c'est-à-dire pouvant bénéficier de loisirs. « *Le simple fait de partager avec d'autres, de faire une activité ensemble. Tout ça crée une interaction, l'interaction avec les autres. Cela crée des rapports sociaux et c'est donc un facteur d'intégration sociale. Le sport ce n'est pas seulement [dans un intérêt] physique. Et ça lutte contre le repli sur soi et l'isolement* » exprime Mme Rieb lors de l'entretien.

2.2.2 Un sport varié

Aucune discipline n'est délaissée malgré les difficultés des pratiquants. Chaque activité apporte d'autres compétences et c'est pourquoi il est important d'en cumuler plusieurs et de ne pas se limiter à une seule. Le fauteuil ski n'interférera pas au niveau moteur mais le pratiquant aura des sensations et du plaisir à partager une activité avec ses parents. Le vélo ou la natation vont permettre notamment à différencier les troncs et à améliorer la latéralisation ainsi que l'équilibre. Le sport ne se limite donc pas à la pratique ; lancer une balle demande de dérouler les doigts et de viser une cible. Au préalable, il est exigé d'être attentif et concentré. Il y a donc tout intérêt à diversifier un

maximum les pratiques. Deux tiers des Angelman multiplient les activités (plus de deux pratiques différentes). Néanmoins, les adultes préfèrent éviter les activités de collaboration de type échanges de balle (jeux de balles ou de raquette). Si les activités avec intermédiaires -un animal à l'équitation ou l'eau- sont pertinents pour les personnes Angelman, il ne faut pas délaissier les activités dont l'objectif du participant et de « faire pour quelqu'un » (je lance une balle pour quelqu'un alors que je monte le cheval pour mon plaisir). L'échange a donc une place primaire dans ce type de pratique.

2.2.3 Des sports qui font peur

Les sports choisis en premier lieu sont ceux dont l'apprentissage sera le plus rapide pour ce public. L'eau étant un milieu qui les attire sera donc appropriée. Il est aisé, pour un hydrophile, de comprendre comment se déplacer. Là, le pratiquant peut évoluer pour lui.

Le choix de l'adulte n'est pas anodin. Les activités de collaboration nécessitent plus de réflexion et par conséquent de temps d'apprentissage...et souvent trop d'énergie pour les parents. Cependant, ce sont ces activités qui vont permettre d'échanger dans la pratique mais cela constitue avant tout un échange humain, un acte social. Il est donc important de persévérer et d'être patient. Au départ, l'enfant Angelman s'empare de l'objet, l'explore. Il apprend à connaître ses caractéristiques : reconnaît la couleur, la texture, remarque que l'objet roule, est léger, peut être porté facilement. Une fois qu'il a découvert cet objet, il veut se l'approprier à lui seul en le dissimulant. Les 10.5% qui sollicitent les adultes pour jouer avec eux, selon les instituts, ont acquis ce niveau et ont découvert l'utilité de l'objet, à savoir la possibilité d'échanger et de servir ainsi de lien ou d'intermédiaire entre plusieurs participants de l'activité. A partir de là, le mouvement doit être explicité. Tout en dirigeant la personne par le biais de consignes, il est important de produire soi-même le geste à effectuer. En effet, toute personne apprend par imitation. Mais la simple reproduction chez les Angelman est rare. Au préalable de cet apprentissage, il faut réunir tous les critères facilitant la découverte de cet acte moteur : être seul face à lui afin d'avoir la plus grande attention et concentration possible et choisir un moment où l'individu est en forme. La concentration est elle aussi un apprentissage. Toutes ces étapes ne s'acquièrent pas en quelques mois. La persévérance et la patience sont requises. *« Tu sais qu'à l'IME il est rentré et il ne savait rien faire et aujourd'hui tu vois où ils en sont arrivés, tu te dis que ce soit par l'activité sportive, par l'éducatif, par la psychomotricité ou par autre... tu te dis*

qu'à force de persévérance ça fonctionne (...) Je lui ai lancé un ballon pendant des années et il m'en n'a pas relancé. La première fois que j'étais assis par terre, qu'il était en face de moi et qu'il prend le ballon et qu'il me le jette tu te dis qu'il a fait un grand pas » déclare Mr Rieb lors de l'entretien.

Malheureusement, les institutions ne peuvent pas faire de l'individualité lors les séances d'EPS afin d'apprendre un acte moteur à l'enfant. Dans ce cours, l'important est avant tout de participer comme les autres. Il faudrait en effet que ce dernier ne soit pas entouré d'autres membres du groupe afin de ne pas dissiper son attention. *« A la balnéo, ils ne sont pas à deux. Il est seul. Pourquoi ? Parce qu'il a besoin de calme, de concentration pour pouvoir travailler et à partir du moment où tu le mets dans un groupe où ils sont trois-quatre, sa concentration va durer 5 minutes et après ça va être pour lui un jeu et après il va s'arrêter »* ajoute Mr Rieb. Ce fonctionnement ne peut pas être mis en place pour tout sport car dans ce cas il serait non seulement paradoxal puisqu'il ne mettrait plus en avant la socialisation mais il nécessiterait trop de personnel. C'est pourquoi, il est important de faire participer l'enfant au sein de son groupe avec une aide si nécessaire et de laisser se créer des interactions. En parallèle, le cahier de liaison entre personnel de structure et parents joue un rôle important à ce niveau. Effectivement, en connaissant l'objectif des cours d'EPS, les parents pourront travailler de manière ludique cet objectif, cette fois-ci, l'enfant étant pris en charge individuellement. Petit à petit, certaines notions seront repérées par l'enfant puis intégrées. Rappelons que 84.2% ont recours à une aide individualisée au sein de l'institution, l'amélioration de ce schème moteur se fera ressentir dans l'activité institutionnelle durant laquelle l'enfant aura plus d'autonomie. Un exercice moteur peut être travaillé au même titre qu'une activité d'éveil ou de vie quotidienne. Le binôme parents-institution doit une fois de plus être en symbiose.

Par ailleurs, il est primordial d'accompagner l'enfant dans la pratique tout en le laissant s'investir : « faire avec » et non « faire à la place ». Les parents, par un excès d'amour et parce qu'ils ne savent pas toujours ce que leur enfant peut faire ou pas vont faire à sa place. *« Ce n'est pas en ne pas le faisant que ça va s'apprendre, c'est en le faisant et en lui faisant faire »* le soutien Mr Rieb. Cependant, la présence de l'adulte est importante. Les personnes Angelman ont besoin d'être rassurées dans le cadre des activités physiques surtout de plein air. Tout changement de relief de terrain est susceptible de procurer à ces individus une angoisse. Ils nécessitent donc de repères et d'un accompagnement proche.

A l'inverse, il faut cibler les demandes. L'enfant remarque qu'il y a des choses à faire mais qu'il n'y arrivera pas. « *J'aimerais courir, courir vite comme mon frère ou mes copains, mais bon, ce n'est pas grave, ça ne m'empêche pas de jouer au ballon. Il faut donc m'apprendre ce que je peux apprendre mais surtout ce qui me sert et me servira dans ma vie* », selon Mme Pascale Gracia, éducatrice, formatrice/consultante. L'échec est possible mais ne doit pas devenir trop présent. L'enfant perdrait l'estime de soi et lâcherait complètement l'activité. La frustration engendre chez certaines personnes un comportement désapprouvé à tel point qu'il peut déchirer ses vêtements.

De plus, les actes moteurs doivent être répétés. C'est par la répétition qu'il saura intégrer et par la suite automatiser. Plus le pratiquant va répéter régulièrement, plus l'acte moteur devient facile. Ceci est vrai pour tout pratiquant. La seule différence est la mémorisation. Il est difficile de se rappeler le « comment faire », les critères de réalisation. Cela nécessite donc une répétition constante. « *Si vous arrêtez, j'arrêterai aussi, mais si vous tenez bon, alors il y a plus de chances pour que j'y arrive* », déclare Mme Pascale Gracia, éducatrice, formatrice/consultante.

2.2.4 Le sport ; une activité demandée

Même si quelques rares personnes de l'échantillon rechignent à l'idée de faire une activité physique, on constate globalement, qu'il s'agit d'un moyen attractif et apprécié. Une maman me confie dans le questionnaire que son fils garde sa bombe sur la tête alors qu'il est impensable de lui faire porter casquette ou bonnet.

Le sport est un moyen ludique pour mettre en place des situations d'apprentissage qui seront utiles dans la vie quotidienne. C'est notamment grâce à son côté moins rigide que le sport est une activité appréciée par le public handicapé.

La personne Angelman sollicite un adulte lorsqu'elle a envie de pratiquer et sait se faire comprendre. Prendre en compte leurs envies, leurs préférences c'est les rendre davantage acteurs. Pour cela, il faudra se rendre attentif, savoir écouter son enfant pour connaître ses envies et ainsi, savoir comment l'aider.

2.2.5 Le sport ; un dialogue

500 mots, 40 mots, ou aucun ...peu importe. Dans tous les cas, la personne Angelman se forge des outils de communication. La différence réside dans le décryptage et la compréhension de son message. Comme tout individu, il va exprimer ses sentiments, ses envies, ses angoisses... Même si ce n'est pas sous la forme orale, le SA laisse transparaître ses besoins au travers de son comportement et de ses gestes. Le Pecs et le Makaton sont les codes de communication alternative et augmentative les plus usés par ce public.

Dans les APA, l'enfant doit rester au maximum acteur de l'activité. Trop de personnes s'imaginent que le non recours au langage verbal est signe de non dialogue. Pourtant, il va faire comprendre ses choix d'activité, l'acceptation ou non de la consigne, l'aide au placement et rangement du matériel... Mais pour cela il est nécessaire d'observer ce sujet qui tente de se faire comprendre.

- **Les méthodes de communication alternative et augmentative dans le sport**

Les mots connus par les SA pourront bien sûr être utilisés dans la pratique sportive mais cela reste infime. L'utilisation des méthodes formalisées est pensable mais n'est pas réalisable tout au long de l'activité. Effectivement, seules deux des personnes en possédant une, la réinvestissent dans le sport. Les autres sont au début de leur apprentissage et ne parviennent pas à la réutiliser dans tous les domaines ou bien seulement dans les consignes. La méthode PECS n'est, à l'heure actuelle, jamais réinvestie au cœur de l'activité. Aller à la recherche du pictogramme ou de la photo souhaités dans le classeur romprait l'activité. Dans les activités physiques, il est plus naturel d'exprimer ses besoins à travers des gestes. Les deux personnes qui communiquent avec la méthode Makaton et surtout avec les signes n'ont aucun mal à se faire comprendre comme à leur habitude. Néanmoins, tous les utilisateurs de ce programme l'exploitent toutefois pour les consignes.

D'une manière générale, « *il y a compréhension dans toute relation concrète de cause à effet simple et immédiat* », déclare les parents d'une utilisatrice du Makaton. Lorsque la compréhension est totale, la personne ne verra pas l'enjeu de dialoguer et donc d'utiliser la Makaton. Lorsque la règle se complexifie un peu tout en restant abordable, elle

aura recours aux signes pour demander « à qui faire la passe » ou « qu'est ce qu'il faut faire ». Mais si la règle est trop compliquée, la personne se sentira exclue, se mettra en retrait et ne s'exprimera pas. Le sport peut de ce fait inciter le dialogue tant que le pratiquant est acteur ou peut le devenir.

Une seule limite réside. Elle ne concerne cette fois-ci pas la personne Angelman mais son interlocuteur qui doit être capable de décoder le geste. La méthode Pecs n'est toutefois pas à négliger. Dans le cadre sportif, l'utilisation des photos se situe surtout dans les consignes de l'activité (les plus dures sont tout de même parfois un peu abstraites énoncées en pictogrammes), dans la préparation du matériel et du vestimentaire et dans le rangement. Nous pouvons donc résumer que la communication imagée est facile à entreprendre lors du temps informel. Mais dès lors où le pratiquant entre dans la pratique et s'exécute, il est alors délicat de s'aider d'un support autre que son propre corps.

- La communication non formalisée dans le sport

La méthode Pecs étant peu utilisée dans le cadre sportif, il est impensable d'imaginer que ces personnes ne communiquent donc pas. Au contraire, tout comme celles qui ne possèdent aucune méthode de CAA, elles se créent leur propre langage. En observant, nous constatons de grands traits semblables mais en analysant de plus près, des spécificités sont distinguables. Le toucher est le mode sensoriel le plus utilisé. Ainsi, pour solliciter l'encadrant, le sujet le prend par sa main et le place face à sa demande. Certains vont accompagner cet appel par de petits cris d'excitation, d'autres préparent le matériel en amont ou ajoutent des petits signes personnels. Un des garçons Angelman exprime le « je veux » par l'index dans le creux de la main. Ce symbole ajouté à la vue d'un ballon signifie par conséquent qu'il souhaite jouer à la balle avec l'adulte en question. La communication dans le sport se construit donc non seulement sur le langage de la vie quotidienne mais s'appuie également sur des éléments présents lors de l'activité. Prenons l'exemple du participant qui montre son envie d'arrêter. Il se détache de l'activité lorsque celle-ci devient contraignante pour lui. Il va alors non seulement stopper l'activité mais montrer son mécontentement lors d'une activité imposée ou montrer son sentiment de satiété en s'asseyant au sol, en disant au revoir à l'activité, en se dirigeant vers les escaliers de la piscine ou même, en faisant des pitreries avec l'objet convoité au départ. Le matériel

à disposition est par ailleurs explorable. Avant d'enjamber les haies lors de la séance proposée, Simon a vérifié la stabilité de ces obstacles en secouant légèrement la barre de la haie. C'est sa manière à lui d'être persuadé que l'enseignant ne l'a pas trompé.

- Le sport ; fondement de parole

Les activités physiques engendrent naturellement des interactions entre les différents participants. L'équitation ou le cani-rando sont favorables à ce type de handicap. L'animal perçoit les sentiments de l'enfant, ses craintes et surtout ses difficultés. L'enfant, quant à lui, va communiquer à travers les actes moteurs (mimiques, gestes, caresses...).

Les échanges bilatéraux se présentent également avec les partenaires de jeux ou l'encadrant. L'un donne des consignes verbales ou signées, utilise le toucher pour corriger le geste, montre son appréciation à travers son regard... Le participant exprime en retour ses questionnements verbalement ou non, en signant, ou même à travers un regard interrogateur. Sa gestuelle traduit sa motivation.

Tous peuvent se faire comprendre. Même si en retour il ne comprendra pas tout, le pratiquant Angelman saura saisir un message.

Le sport ne bénéficie d'aucune langue en particulier, le sport est, à lui seul, un langage universel à lui seul.

CONCLUSION

Le sport n'est pas souvent pensé pour les personnes en situation de handicap. « *Comment pourrait-il entreprendre un sport ?* », « *Ils ne comprendront rien à l'activité !* » maintient encore de nos jours la société. Pourtant près de neuf personnes Angelman sur dix profitent des activités physiques adaptées et de leurs bénéfices. Les parents admettent actuellement que diversifier les disciplines nécessite à chaque fois une adaptation en mettant en place un autre comportement moteur puisque deux tiers de l'échantillon multiplient les activités (plus de deux APA différentes). Cependant, la pratique reste trop souvent dirigée ne laissant aucun espace de liberté d'expression et de prise de responsabilité. Participer à l'autonomisation d'un homme, c'est l'aider à devenir acteur dans ses décisions. Le sport constitue là un moyen par lequel la personne Angelman apprend à prendre des décisions et à les partager.

Ce partage est communiqué aux participants ou à l'encadrant par le biais du langage appris par la personne. Le sport devient matière à contribution de cet échange pour les deux raisons suivantes. Il fait interagir naturellement les personnes concernées. Il est nécessaire de comprendre l'objectif et les critères de réalisation. Cela pose questionnement, interpelle, et de là, naît un dialogue. Il peut s'agir d'une satisfaction ou d'un mécontentement, de procurer de la joie, de l'excitation ou même de la frustration. Une question, un regard interrogateur ou une demande gestuelle ou imagée...diverses manières sont de recours. Le pratiquant communique avec la méthode qu'il détient, qu'elle soit formalisée ou non surtout dans le temps informel. Parallèlement, le matériel peut être utilisé pour faire passer le message souhaité en constituant un support visuel. Finalement, la communication et les APA ne sont pas inconciliables, au contraire elles se complètent.

BIBLIOGRAPHIE

Livres

- BARON et CAOUILLE.-Programme d'intervention en APA auprès de personnes handicapées à mobilité réduite : lutte contre la sarcopénie.- Montréal, Hôpital Rivière des Prairies, 1999.
- BRUNET(F).-Activités physiques adaptées aux personnes déficientes intellectuelles.-Paris, Editions Revue EPS, 2003.
- KORFF-SAUSSE(S).-Le miroir brisé, L'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste.- Milau, Hachette Littératures Pluriel, mai 2010.
- MARIEB(E).-Anatomie et physiologie humaines-adaptation de la 6è édition américaine.-PEARSON Education, 2005.
- NINOT(G) et PARTYKA(M).-50 Bonnes Pratiques pour enseigner les APA.-, Paris, Editions Revue EPS, mars 2007.
- SPROWLES(M).-A parent's Guide.
- UNAPEI.-Pour une pratique du sport et des activités physiques adaptés.-Paris, UNAPEI, 2001.
- WILLIAMS(C) and coll.-Research and Education Unit Division of Genetics.- (Texte d'information sur le syndrome d'Angelman, traduit par le Docteur Jacques Boulay, décembre 1991).

Articles

- AFSA Liaisons, bulletin n° 22, juin 2008.
- AFSA Liaison, bulletin n°23, décembre 2009.
- Brochure de l'AFSA, « SYNDROME D'ANGELMAN - Maladie génétique rare dite « orpheline » ».
- Brochure de l'AFSA, « ASSOCIATION FRANCOPHONE DU SYNDROME D'ANGELMAN ».
- « Les rencontres en régions » in : Lettre de l'AFSA L'information trimestrielle sur votre association, janvier 2008.
- GARET, BRUNET ET CHAMOIX.-« Activités physiques adaptées aux personnes vivent avec des capacités très réduites », in actes du colloque européen de Bordeaux, 28-29 septembre 2000.
- Sacheffer(C).-« Vivre avec le syndrome d'Angelman » in : Tonic Magazine, n°141, novembre 2010.
- S.(J-P).-« Opération Luli réussie » in : DNA, 12/09/2010.
- « LIEN SOCIAL », hebdomadaire Publication n° 718, 22 juillet 2004

Sites

- <http://www.angelman-afsa.org>
- <http://www.makaton.fr>
- <http://www.pecs-france.fr>
- **A2eA ; Association éducative pour Enfants et Adolescents :**
<http://a2ea.free.fr/>
- **Administration française service-public.fr :**
<http://vosdroits.service-public.fr/F2006.xhtml>
- <http://www.ipp-perinat.com/spip.php?article302>
- <http://www.handisport.org>
- <http://www.angelman.ch>
- http://www.bebe-conseil.com/index2.php?option=com_content&do_pdf=1&id=274
- http://www.angelman.be/FR/contenu/angelman/Dossier_Angelman_Dan.html
- <http://membres.multimania.fr/angelman/1sa.htm>
- <http://scolaritepartenariat.chez-alice.fr/>
- <http://www.isaac-fr.org>
- <http://www.sportadapte-rhonealpes.org>
- <http://tiphaine.oudot.pagesperso-orange.fr/these/node12.html>
- <http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Angelman-FRfrPub90v01.pdf>
- <http://apa.montpellier.free.fr/lesAPA/les%20APA.htm>
- **LIEN SOCIAL, hebdomadaire Publication n° 718 du 22 juillet 2004 :**
http://www.lien-social.com/spip.php?article155&id_groupe=8

Emissions, Vidéos

- <http://www.youtube.com/user/angelmanAFSA>
- « Le magazine de la santé » émission intitulée « Le Syndrome d'Angelman » sur France 5, 12 mai 2010.
- « C'est mieux le matin » émission a invité Jean-Philippe Bonpaix de l'AFSA sur France 3, 20 mai 2008.
<http://www.youtube.com/user/angelmanAFSA#p/a/u/1/Tr-u7hJTcFE>
- <http://www.youtube.com/user/angelmanAFSA#p/a/f/1/uEErH97l6Oc>
- <http://www.youtube.com/user/angelmanAFSA#p/a/f/1/uEErH97l6Oc>
- <http://www.youtube.com/watch?v=uaK08D3Nhtw>

ANNEXES

Annexe 1 : Demande d'observation auprès de l'IME

Annexe 2 : Grille d'observation

Annexe 3 : Entretien avec Mr et Mme RIEB

Annexe 4 : Lettre d'introduction-présentation et questionnaire

Annexe 5 : Tableau récapitulatif des moyens de communication en plus des méthodes formalisées

Annexe 6 : « La piscine », tragi-comédie en quatre actes, écrit par Mme Anne Chateau

Annexe 1 : Demande d'observation auprès de l'IME

Salomé SALING
32, Rue de Diemeringen
67320 DURSTEL
Tél.: 06.75.83.50.58
Mail : salome67@hotmail.fr

A l'attention de Mme BURG,
Responsable du Rosier Blanc de Saverne
1 ; Rue Ruth 67700 SAVERNE
Tél : 03 88 91 25 15

Durstel, le 12 janvier 2011

Madame la Responsable de l'IME du Rosier Blanc,

Dans le cadre de la troisième année STAPS mention Activités Physiques Adaptées et Santé (APAS), nous devons faire une étude scientifique d'un domaine de la santé. La rédaction de ce mémoire me permettra de formaliser des réflexions personnelles, de les analyser et d'en tirer des indicateurs permettant une compréhension ou un enseignement plus efficace.

Pour cela, j'ai décidé d'étudier le Syndrome d'Angelman et notamment le cas particulier de Simon Rieb. Après, avoir fait une analyse conceptuelle, je désire démontrer des bienfaits des APA. Je fais notamment l'hypothèse que les APA sont un moyen de communication et établissent ainsi un lien social.

Pour confirmer au mieux cette hypothèse, je souhaite observer Simon au sein de son établissement.

Après avoir eu l'accord de ses parents Mr et Mme Thierry Rieb, je vous demande à vous, Madame la Responsable, s'il est possible que j'assiste à quelques heures, au cours desquelles j'observerai, le plus objectivement possible, cet adolescent.

En espérant avoir une réponse favorable, je vous adresse mes salutations distinguées.

SALING Salomé

Annexe 2 : Grille d'observation

Grille d'observation :

Jour n°.....

La personne observée

Nom et prénom :

Sexe :

Age :

Type de SA :

L'activité

Lieu d'observation : Date d'observation :

Activité(s) pratiquée(s) :

Durée de la/des pratique(s) :

Fréquence de la pratique :

Activité(s) dirigée(s) par (parent, éducateur...) :.....

But de la pratique selon l'adulte (loisir, but précis) :

.....
.....

Déroulement de la séance :

- a. Séance seule
- b. Séance en groupe
- c. Echauffement seul
- d. Echauffement en groupe
- e. Exercice seul
- f. Exercice en groupe
- g. Exercice seul et exercice en groupe

Description des situations (si déroulement dans institution) :

.....
.....
.....
.....
.....

L'enfant dans l'activité

Nombre de participants :

Présence d'un autre enfant atteint du SA : a. oui b. non

Composition du groupe de pratiquants :

.....
.....

Manière d'exprimer sa joie/son mécontentement à participer à l'activité :

.....
.....

Compréhension de la consigne : a. oui b. non

Réponse à l'ordre donné :

- a. Immédiatement et sans l'aide d'une autre personne
- b. Après répétition de la consigne et avec l'aide d'une personne
- c. Difficile à dire s'il comprend ou non, nécessite une aide de l'adulte pour répondre à la consigne donnée

Manière de participer à l'activité

- a. De la même façon que les autres individus de son groupe
- b. Avec une aide individualisée (un éducateur qui le sollicite...)
- c. Il est uniquement observateur
- d. Autre :

Participation à l'activité jusqu'à la fin de la séance (en milieu éducatif) : a. oui b. non

COMMUNICATION ET RELATION AVEC LE GROUPE

Pendant le temps formel, c'est-à-dire pendant le temps pédagogique, temps de l'activité, avec organisation et direction de l'intervenant :

Mode de communication	oui (cochez)	Dans quel but?
Niveau 1		
Pleurant		
Criant		
Sons		
Regard		
Gestes (montre l'objet, la personne...)		
Niveau 2		
Mimique du visage		
Cherche des objets		
Sons consonantiques		
Sons vocaliques		
Niveau 3		
Hoche la tête		
Mime des gestes : (lesquels ?) - Frapper dans les mains - Montrer du doigt - Ouvrir la bouche - Tirer la langue - Mordre la lèvre supérieure - Donner et envoyer des baisers - Se lécher les lèvres		
Sons pour les mots : (lesquels ?)		
Mots simples : (lesquels ?) - Parties du corps - Vêtements : (basket, jogging, maillot de bain...) - Jouets, matériel (cerceaux, plots, buts, bouées, balles...) - Personnes (papa, maman, noms amis, noms frère(s)/sœur(s), noms éducateurs...) - A l'extérieur (voiture, avion, soleil, lune, pluie, maison ...)		

Lors des activités de coopération (jeux de balle, jeux de raquette...) :

- Sollicitation des autres participants :

- a. Les appelle en émettant des sons
- b. Se dirige vers eux
- c. Préférence d'une personne

- Ne sollicite pas les autres participants :

- a. Préfère rester seul(e) et ne veut pas l'objet
- b. Préfère rester seul(e) et s'empare de l'objet

Evolution de la communication par rapport à l'observation précédente :

.....

Pendant le temps informel, c'est-à-dire pendant le temps libre, spontané, hors activité (entre deux exercices par exemples) :

Mode de communication	oui (cochez)	Dans quel but?
Niveau 1		
Pleurant		
Criant		
Sons		
Regard		
Gestes (montre l'objet, la personne...)		
Niveau 2		
Mimique du visage		
Cherche des objets		
Sons consonantiques		
Sons vocaliques		
Niveau 3		
Hoche la tête		
Mime des gestes : (lesquels ?) - Frapper dans les mains - Montrer du doigt - Ouvrir la bouche - Tirer la langue		

<ul style="list-style-type: none"> - Mordre la lèvre supérieure - Donner et envoyer des baisers - Se lécher les lèvres 		
Sons pour les mots : (lesquels ?)		
Mots simples : (lesquels ?) <ul style="list-style-type: none"> - Parties du corps - Vêtements : (basket, jogging, maillot de bain...) - Jouets, matériel (cerceaux, plots, buts, bouées, balles...) - Personnes (papa, maman, noms amis, noms frère(s)/sœur(s), noms éducateurs...) - A l'extérieur (voiture, avion, soleil, lune, pluie, maison ...) 		

Pendant ce temps :

- a. Reste isolé(e)
- b. Va vers les autres pour les embêter
- c. Va vers les autres pour leur « parler »
- d. Préférence d'une personne
- e. Va uniquement vers l'adulte

Durée des communications (si présentes) :

Annexe 3 : Entretien avec Mr et Mme RIEB

ENTRETIEN AVEC MR ET MME RIEB, PARENTS DE SIMON

FAIT A LEUR DOMICILE LE 17.04.2011, DUREE 30 MIN.

Je sais que vous donnez la possibilité à Simon de faire du sport. Quelles sont les bénéfices pour vous ?

PERE : Non... non seulement tu fais faire du sport à ton gamin mais en plus tu lui permets de se soigner. Parce que le fait de faire beaucoup de natation, beaucoup de piscine, tu lui muscles son dos, tu évites les scoliozes, c'est pour ça que les toubibs, ils parlent régulièrement de la piscine pour les enfants jeunes. Si Simon aujourd'hui il n'a pas trop de problème de dos (petit blanc), il a fait les bébés nageurs, il a fait plein de choses quoi.

MERE : Il a beaucoup marché aussi !

- Il a beaucoup marché et (blanc) quand il se mettait assis, on insistait toujours à ce qu'il reste assis, correctement, pas affalé.
- Il faut tout entretenir, la santé, tout. Ben déjà l'équilibre. Pour ça, il y a la natation, l'équitation et même les échanges de ballon ou le simple fait de lancer-attraper. Mais l'eau, c'est vraiment là où il est libre.
- L'eau c'est un milieu complètement différent. Il peut se déplacer comme il veut avec son maillot de bain, il est vraiment libre de ses mouvements. Le sport c'est bien parce qu'il y a la socialisation, même avec entre guillemets, avec des gens « normaux ». Il peut partager le jeu, la balle, c'est important ça parce qu'ils ont tendance à tout s'approprier. C'est l'ouverture vers les autres, entre valides et non valides.
- C'est vrai il faut qu'il bouge beaucoup. Regarde Simon qui a son âge là, qui a fini hospitalisé dû à son genou.

Mais tu ne sais pas si c'est uniquement lié au Syndrome ou s'il n'aurait pas eu ce problème autrement aussi, ou bien ?

- Déjà ça. Après tu ne sais pas dire si il avait fait plus d'activités physiques, si non, ça serait arrivé ou pas, tu ne sais pas dire. (blanc). C'est vrai, du côté physique pour l'instant moi je touche du bois mais...

En même temps :

- Physiquement on n'a pas eu trop de problèmes !
- Quand j'entends les autres qui ont tous les problèmes physiques...
- Bon, c'est vrai qu'il a une démarche un peu saccadée, oui un peu saccadée. Mais on va dire que pour moi il est fragile au niveau des genoux.
- On a eu peur à un moment, il a grandi très très vite les deux dernières années et...

Mr Rieb la coupe en ajoutant :

- Il a pris 20 cm.
- Et on est parti chez le rééducateur fonctionnel et il a dit « non non ne vous inquiétez pas ! »

En même temps :

- « Ne vous inquiétez pas. »
- Et euh, et là du coup c'est bon.
- Ça craque plus mais bon. Tu vois quand même quand tu regardes ses genoux, tu vois, c'est au moment où... quand il marche les deux se touchent pratiquement.

J'ajoute : « c'est un peu en X » ?

- C'est un peu en X mais même bien en X, mais ça je pense que ça lui restera. Mais n'empêche que les os ne sont pas faits pour s'user dans ce sens là et c'est pour ça donc quelque part que je pense que plus tard (blanc) il peut y avoir des problèmes.
- Et c'est pour ça que le sport ne peut qu'être bénéfique à 500%.

En même temps :

- C'est pour ça aussi que le sport est bénéfique. Pourquoi ? Parce que tu muscles les jambes donc tes articulations sont mieux tenues, à partir de là t'as moins d'usures prématurées on va dire.
- Et pour muscler son dos c'est clair, il n'y a pas de secret. Pour éviter la scoliose il n'y a pas de secret.

- Eviter la scoliose c'est faire gaffe régulièrement comment il s'assoit, comment il se tient, c'est tout.
- Et en musclant son dos !
- Et en musclant son dos.
- Et la natation.
- Et ça passe par là, et par rien d'autre. Le simple fait de lui faire faire de la kiné, c'est toi qui lui fais la kiné : quand tu l'assois à table, tu l'assois correctement à table et il doit rester correctement à table. A partir de là, tu peux dire que t'as fait de la kiné.

Y'a-t'il une activité sportive bénéfique pour les crises d'épilepsie ?

- J'pense que les crises d'épilepsie c'est les antiépileptiques Maintenant à part les médicaments... la relaxation
- Oui la relaxation !
- Oui oui, il fait une séance par semaine à l'IME.
- Et de... comment ils appellent ça ? Il va dans la salle multisensorielle, tu connais ? même moi je pourrais m'endormir.
- J'pense que celle de l'IME est adaptée parce qu'à Paris, ils disaient que ces salles là, elles..., ils ne les aimaient pas. Ils appelaient ça les salles, oh mince (*elle recherche le nom*),... ça les excite en fait !
- Y'a des lumières, c'est ce qu'ils appellent la salle multisensorielle : musique, lumière, relaxation.
- Et à Simon, ça lui fait du bien.
- Après ça dépend de l'heure où tu l'emmènes. Si tu l'emmènes à 8h du matin, ce n'est pas la peine peut-être !
- Et il aime bien, c'est vrai qu'il aime bien. Et peut-être qu'à Saverne c'est... En tout cas c'est mieux pour lui. J'ai l'impression que c'est adapté pour lui, ce qui n'est peut-être pas le cas des autres salles. Mais je ne retrouve pas comment elles s'appellent ces salles (blanc). On en avait rigolé en plus à Paris, parce qu'on était dans un resto et il y avait les lumières qui changeaient de couleurs. Ça ressemble un peu à ça.

Est-ce que vous voyez d'autres bénéfices du sport pour les SA que ceux sur le plan physique ?

- Bien sûr ! le simple fait de partager avec d'autres, de faire une activité ensemble. Tout ça crée une interaction, l'interaction avec les autres. Cela crée des rapports sociaux et c'est donc un facteur d'intégration sociale. Mais le sport c'est aussi apprendre... Puis ça donne plus d'autonomie à la personne... Puis il y'a également tout ce qui touche l'image de soi, l'estime de soi et la confiance. Et en échangeant ça développe les capacités d'échange mais... ça développe aussi l'attention et même la concentration. Et avec les salles multisensorielles y'a le bien-être ou il peut évacuer le trop plein d'énergie. Oui, oui, le sport ce n'est pas seulement physique. Et ça lutte contre le repli sur soi et l'isolement aussi.

Y'a plein de bénéfices !

Et est-ce qu'une activité incite aussi au dialogue ?

- Je dirai plutôt à l'échange, la communication c'est-à-dire aller vers les autres, échanger

D'après vous, si le sport est bénéfique pourquoi y a-t-il encore des enfants qui n'en font pas. Même les tous petits, je constate que tous ne vont pas à l'aire de jeux pourtant ce serait un lieu de rencontre avec les autres enfants en plus.

- Oui, l'aire de jeux, ils pourraient, mais euh, je ne sais pas vraiment pourquoi.

Etant donné que beaucoup de familles ne stimulent pas leur enfant avec des activités motrices malgré les bienfaits qu'elles pourraient apporter, vous ne faites pas de prévention avec l'AFSA lors des manifestations?

- Quand les spécialistes, par exemple pour la scoliose, viennent aux réunions et surtout à l'AG, ils parlent du sport, oui, mais c'est tout.

Et les fédérations notamment la Fédération Française de Handisport et la Fédération Française de Sport Adaptés, elles ne font rien pour faire augmenter la pratique sportive des SA ?

- Non, pour l'instant elles n'ont rien fait avec ce public.

J'ai tout de même trouvé que la FFH fournissait les fauteuils ski.

- Oui mais ils ne suivent pas les SA. En plus, le ski, ce n'est pas le plus pratiqué, niveau financier. Bon le fauteuil-ski c'est vraiment bien parce qu'au début, je le prenais entre mes pieds et on faisait des petites pistes mais c'est vraiment fatigant. Et aujourd'hui, ben je pourrais plus le faire, il est trop lourd et trop fort. Mais je ne pense pas que les fédés' ont fait autre chose.

Et toi, tu trouves qu'il communique différemment durant ces activités motrices ?

- Pour moi une séance piscine par exemple est différente d'un exercice. La piscine c'est plus détente, échanges...un exercice c'est plus concentré. Mais si je joue au ballon, les conditions sont les mêmes et la communication aussi. Donner le ballon, le lancer demande une concentration et une attention

Et pour toi ?

- Il est très, il est très jovial, il est très jovial, donc tu ne sais jamais. Est-ce que c'est l'excitation de... d'être en groupe et de jouer ou alors est-ce que c'est le fait d'être content, de faire un truc, tu ne sais jamais et t'as du mal à le ... c'est pour ça que toutes les activités que ce soit sportive ou autre... la balnéo à Saverne par exemple, je sais que ça se passe seul et pas avec plusieurs gamins. Dans la balnéo, ils ne sont pas à deux. Il est seul. Pourquoi ? Parce qu'il a besoin de calme, de concentration pour pouvoir travailler et à partir du moment où tu le mets dans un groupe où ils sont trois-quatre, sa concentration va durer 5 minutes et après ça va être pour lui un jeu et il va s'arrêter.

Mais tu peux jouer à la balle, quand tu es seul(e) avec lui tu peux jouer à la balle pendant ¼ d'heure. Il jouera avec toi pendant ¼ d'heure à la balle sans problème et en groupe il le fera peut-être moins (blanc) et bon ça, ça s'apprend. Je veux dire, ce n'est pas en ne pas le faisant que ça va s'apprendre, c'est en le faisant et en lui faisant faire que normalement... (blanc).

Tu sais qu'à l'IME il est rentré et il ne savait rien faire et aujourd'hui tu vois où ils en sont arrivés, tu te dis que ce soit par l'activité sportive, par l'éducatif, par la psychomotricité ou par autre... tu te dis ben à force de persévérance ça fonctionne je dois dire... la première fois qu'il m'a relancé un ballon, c'est bon, je lui ai lancé un ballon pendant des années il m'en n'a pas relancé et la première fois que j'étais assis par terre jambes écartées, qu'il était en face de moi et qu'il prend le ballon et qu'il me le jette tu te dis qu'il a fait un grand pas. Alors ça paraît pour certains parents... c'est tout à fait normal.

Mais bon, pour ça il faut un ensemble, c'est les deux : IME et parents en parallèle, automatiquement. On va dire qu'il faut que la collaboration entre les deux soit bonne. Si aujourd'hui il mange seul, c'est effectivement grâce à l'IME. Mais il mange une fois par jour et le week-end avec nous ; c'est que si nous on ne joue pas le jeu...

Je rajoute : « ça forme un couple finalement »

- C'est la cohésion, donc et les relations entre les parents et les éducateurs sont très importantes. Moi je... on a un cahier de liaison tu sais et j'y tiens à ce cahier de liaison parce que comme il ne peut pas me dire ce qu'il a fait de la journée, moi j'aime bien savoir ce qu'il a fait. Bon, pas forcément tous les jours mais de temps en temps on me le dit, tu vois ? Donc deux à trois fois par semaine j'ai un retour sur ce qu'il a fait, sur ce qu'il a bien fait, sur ce qu'il n'a pas bien fait aussi hein ! par exemple quand il s'est renversé (*Simon frappe dans les mains*) un verre d'eau sur la table, parce qu'il voulait faire marrer les potes, qu'il prend un verre et qu'il fait comme ça (*Mr Rieb fait le geste*) il sait très bien qu'il n'a pas le droit de le faire mais il le fait quand même parce qu'il voulait faire le con. Tu vois, ça aussi ils le disent. Les éduc' c'est vachement important, avec les parents il faut vraiment qu'il soit...

Il cherche le mot juste, je lui rajoute : « un binôme »

- Ah oui oui, tu ne peux pas, toi, travailler d'un côté et ne pas parler aux parents, ne pas dire ce que tu as fait à un moment donné. Moi je veux dire, à un moment donné il faut en parler aux parents. Simon, à l'IME enlevait sa veste. A la maison, il ne l'enlevait pas jusqu'au jour où j'ai décidé de ne plus lui enlever le pull ou la veste parce qu'on m'avait

dit qu'il savait l'enlever quoi, donc je lui ai dit : tu enlèves ta veste. Bon, ça a pris à peu près 15 jours et maintenant il enlève sa veste tout seul quand il rentre à la maison. Alors de là à ce qu'il l'accroche au crochet, c'est encore autre chose. Il le prend et il « pffffff » mais bon...

Simon applaudit

Je demande : « et là, ça veut dire quoi pour toi ? »

- Il est content, il est content mais je ne suis pas persuadé qu'il n'a pas capté ce que j'ai dit, j'en mettrai pas ma main au feu. Il sait quand on parle de lui, hein
- Mais ils ne comprennent pas tout.
- Mais ils ne comprennent pas tout, mais...
- Il faut leur parler, mais il ne faut pas tout leur expliquer comme à des enfants entre guillemets « standards ». Mais c'est pour ça qu'il ne faut pas lui dire : va chercher ton pull rouge qui est dans l'armoire qui est dans ta chambre ! Tu vois ? Tu dis plutôt : vas chercher ton pull rouge, vas chercher ta veste, vas chercher ton sac, enlève ta veste...ça il le comprend.

Mais il faut tout de même que ce soit préparé non ? Il ne va pas aller le chercher dans l'armoire.

Et avant, quand je partais en déplacement je lui expliquais en long en large en travers mais ce n'est pas la peine. Maintenant je le lui dis le matin ou la veille que je ne serai pas là et pourquoi et c'est bon.

Pareil, quand y'a quelqu'un qui vient, je ne lui dis pas le matin. Ou quand on part ensemble, je ne lui dis pas tout de suite parce que sinon il va toujours à la porte pour dire qu'il faut y aller. Et de toute façon il le remarque. On commence à le préparer, nous on commence à se préparer donc y a un truc.

- Ben moi je m'habille à la dernière minute, hein, moi je m'habille juste avant de partir.
- « Er tripett da rum ! » (il piétine dans tous les sens)
- A partir du moment où il me voit mettre un jean avec la ceinture c'est cuit. (blanc) Et après il est intenable, intenable. Le mieux c'est que défois, quand elle n'a pas encore fini de se maquiller et tout, je le prends et je le mets dans la voiture. Parce que sinon il tourne dans la maison, il tourne autour, il vient me chercher, il te tire, « surtout ne

m'oublie pas, emmène moi, emmène moi » ! Alors par contre tu le mets dans la voiture, c'est bon. Là il sait que je ne pars pas sans la voiture et que je l'emmène.

Il a vraiment peur d'être laissé enfaite ???

- Ouai ouai

Mme Rieb réexpose le souci du sport :

- Tu vois, je pense que les enfants qui ne font pas de sport, ils font de la kiné ou de la psychomotricité.

Pourtant dans le questionnaire, j'avais également précisé parcours adapté ou kiné et certains n'ont même pas coché ça. Je ne comprends pas non plus pourquoi les parents des plus petits ne les emmènent même pas à l'aire de jeux alors qu'ils en bénéficient autant que n'importe quel enfant ! Bon après ils ne sont pas tous comme ça.

- Oui, oui, oui. T'as pas reçu l'enquête du garçon en handiclub ?

Oui, y'en a deux qui sont en club spécialisé, un qui fait du ski et Simon du fauteuil ski. Hier j'ai même reçu le courrier d'un jeune homme de 27 ans qui fait de la pétanque et même du ping-pong. Par contre je ne sais pas trop comment.

- Bein, le ping-pong moi j'ai demandé donc effectivement il arrive à relancer la balle avec la raquette mais pas toujours non plus !

J'pense que ce sont surtout des échanges, on ne recherche pas le duel.

- Oui, voilà

Et la Marine, tu sais, en fait, on l'a rencontrée la première fois quand on était à l'association la première fois dans l'Jura. Et la dame c'est, ... elle est écrivain. Et en

fait, elle avait écrit un bouquin sur sa fille, elle l'avait appelé... « Bleu Marine ». Donc elle avait raconté qu'elle avait à l'époque 20 ans, non 19 ans et à l'époque euh, on avait dit que c'était une fille autiste et... elle a écrit ce bouquin, elle a rencontré des gens et jusqu'au jour où elle a reçu un coup de fil d'un médecin, suisse je crois, qui lui a dit : « écoutez Madame, est-ce qu'on pourrait se rencontrer, j'ai quelque chose d'important à vous dire. » Ils se sont rencontrés à Paris... dans un restaurant et alors il lui a dit : « décrivez moi votre fille ». Il lui a dit : « écoutez, je suis persuadé que votre fille a le Syndrome d'Angelman. » Elle..., pareil, jamais entendu ce nom etc... elle a lancé la recherche... donc déjà sur internet. Déjà à l'époque, il y avait des p'tits trucs donc elle a trouvé l'association donc elle nous a rejoints dans le Jura. Et quand elle nous a rejoints dans le Jura, elle avait lancé les analyses génétiques mais il n'y avait pas le résultat encore et elle l'a eu quelques mois après et effectivement ça s'est avéré être un Syndrome d'Angelman et là elle a réécrit un bouquin qui s'appelle euhhh (*elle cherche le titre*)... y'a Ange dedans. Maintenant elle a 26 ans, parce que dans l'bouquin elle raconte la vie entre 20 et 23 je crois. Et donc pareil, elle était au centre longtemps et là ce n'était plus possible. A la fin elle était très agressive. Elle était hyper euh... enfin elle avait des crises d'agressivité en fait.

A sa mère, elle lui arrachait des touffes de cheveux. Elle est très très agressive et alors à un moment donné elle s'est dit ce n'est pas possible, il doit y avoir autre chose. Alors elle l'a fait hospitaliser et chaque fois qu'elle faisait des examens à l'hôpital, il fallait faire une anesthésie générale et ce n'était pas possible et... et ils ont découvert un... c'était quoi ? Un genre d'ulcère à l'estomac. Alors pareil, elle passait par des périodes où elle mangeait normalement de tout comme tout le monde et des périodes où elle ne mangeait plus rien, on se demandait ce qui se passait en fait, chaque fois elle avait des problèmes digestifs, et elle n'arrivait pas à l'exprimer malgré, malgré qu'elle ait mis en place tout un...

Elle avait fait une conférence y'a 2 ans où elle a d'ailleurs expliqué ce qu'elle faisait avec sa fille parce qu'elle arrive à faire du canevas quoi. Elle arrive à faire des trucs, des... à enfiler des perles, à faire du dessin toute seule, de la peinture toute seule, elle arrive à faire plein de trucs.

- Ce qu'il faut retenir, ce qu'il faut savoir c'est que c'est des parents qui, elle fait alors que ça.

- Elle ne fait que ça avec elle. Là, elle n'est plus au centre et a sa fille 24h/24h et d'ailleurs elle prend en charge maintenant des enfants autistes et elle disait dans son bouquin que c'était difficile quand Marie était là quoi !

Et en voiture un jour, elle le raconte dans son bouquin, euh, c'était souvent pas possible que sa mère roule donc elle faisait rouler son fils, le frère à Marie et elle se mettait derrière avec Marie. Et bon, quand elle allait la chercher au centre, elle n'avait personne pour rouler donc c'est elle qui roulait et à un moment donné, elle roulait, elle s'est dit « mince, mon volant est bloqué » et elle se dit « mais qu'est-ce qui se passe et tout ». Elle commence à freiner tu sais, elle n'arrivait plus à tourner son volant et la gamine elle lui fait comme ça (*Mme Rieb fait le geste*). Elle avait retiré les clés. Quand elle a vu sa mère paniquée, elle lui a montré les clés. Enfin, tu lis le bouquin, c'est ... ça n'a rien à voir avec Simon. Je suis désolée ! Et elle a dit à table ce n'était pas possible, les assiettes c'était des frisbees. Ah ouai, ouai, les assiettes c'était des frisbees qui volaient dans la pièce !

A la fête de Noël, c'était, elle a dit y avait tout qui volait.

Ça s'est fini par le.... Ça se termine sur le mariage du fils aîné et en fait, elle se disait pourvu qu'elle ne gâche pas la fête et tout. Y'avait l'endroit où ils allaient toujours en vacances, un moulin et ils ont fait ça exprès au moulin parce que c'était un endroit que Marie connaissait... Et apparemment, ça s'est bien passé quoi le mariage. Et elle dit aussi qu'il y avait des fêtes de familles où ce n'était pas euh...

Où on ne s'ennuyait pas !

- Ah ouai, elle ne doit pas s'ennuyer !

Mais ils l'ont diagnostiquée tard alors ?

- Ouai, je crois qu'elle avait 19 ans et elle a eu le diagnostic juste après.
- L'année d'après elle a écrit le bouquin ?!
- Le deuxième, le deuxième ! non, non, elle avait écrit le premier bouquin avant, mais oui « Bleu Marine » elle l'avait écrit avant, mais j'ai oublié le titre de celui-là. Il faudra que tu le lises une fois, tu vois que les Angelman ne sont pas tous pareils !

Annexe 4 : Lettre d'introduction- présentation et questionnaire

Chers parents,
Chers professionnels,

Dans le cadre de mon mémoire de troisième année de la faculté des Sciences du Sport (STAPS) mention Activités Physiques Adaptées et Santé (APAS) et en collaboration avec la déléguée de la région Est de l'AFSA, Madame Cathy RIEB, j'ai décidé d'approfondir mes connaissances sur le Syndrome d'Angelman. Vous connaissez mieux que moi cette maladie et c'est pourquoi, je m'adresse à vous aujourd'hui.

Je souhaite plus particulièrement étudier la communication des personnes SA dans la vie quotidienne et dans les APAS. Je recherche les différents moyens de communication mis en place par les personnes SA dans cette matière ; aussi bien pour comprendre les consignes, pour communiquer avec les autres participants et également avec l'adulte.

Afin que mon dossier d'étude demeure le plus précis possible et avec le maximum de justesse, je fais appel à vous et à vos analyses concernant ce sujet. Pour cela, je définis les APAS non seulement sous le sens du sport adapté mais j'y englobe toutes les activités motrices (jeux sportifs adaptés, en institution, pratique en famille...). J'analyse donc cet aspect dans tous les milieux d'évolution de l'enfant. La communication demeure fondamentale. Cet acte d'établir une relation, de transmettre quelque chose à quelqu'un est un ensemble de moyens techniques permettant de faire passer un message. Elle peut se faire sous la forme de communication verbale mais pas seulement puisqu'elle recouvre la communication à travers le corps, la gestuelle, la posture et différentes expressions du visage. A cela s'ajoutent d'autres méthodes comme le pecs, le makaton, langage des signes individualisé, utilisation de photos ...

Je vous soumetts deux questionnaires. Le premier vous est adressé, le second est destiné à la structure d'accueil de votre enfant.

En espérant pouvoir faire appel à votre aide, je vous remercie de bien vouloir remplir l'exemplaire « proche » et de soumettre le second à l'institution d'accueil puis de

me les renvoyer une fois remplis (la structure d'accueil peut me le renvoyer directement)
par mail à : salome67@hotmail.fr ou à l'adresse suivante :

SALING Salomé
32, Rue de Diemeringen
67320 DURSTEL

Mes conclusions seront d'autant plus pertinentes que les réponses seront nombreuses.

Je reste à votre disposition pour toute information supplémentaire.

Cordialement,

SALING Salomé

Avec l'accord de Madame RIEB Cathy,
coordinatrice de la région Nord Est

Si oui, laquelle ? :

- a. Méthode PECS : The Picture Exchange Communication System nommé en français le Système de Communication par Echange d'Images fut développé par Andrews Bondy et Lori Frost en 1985 comme une série d'enseignements uniques et alternatifs permettant aux enfants et adultes autistes ou ayant d'autres problèmes de communication de s'initier à celle-ci. Cette méthode repose sur le fait d'échanger une image contre un objet désiré.

(Source : <http://www.pecs-france.fr>)

- b. Méthode Makaton : Programme d'aide à la communication et au langage constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole (pour ceux qui utilisent quelques mots), les signes et/ou les pictogrammes.

(Source : <http://www.makaton.fr>)

- c. Langage individualisé : méthode non formalisée mais qui s'apparente à la langue des signes française et qui est basée sur les signes connus par l'enfant.

9) **Si non ou en plus de la méthode** ; comment communique votre enfant dans la vie quotidienne et quelles en sont les raisons ?

Mode de communication	oui (cochez)	Dans quel but?
Niveau 1		
Pleurant		
Criant		
Sons		
Regard		
Gestes (montre l'objet, la personne...)		
Niveau 2		
Mimique du visage		
Cherche des objets		
Sons consonantiques		
Sons vocaliques		
Niveau 3		
Hoche la tête		
Mime des gestes : (lesquels ?) - Frapper dans les mains - Montrer du doigt - Ouvrir la bouche - Tirer la langue - Mordre la lèvre supérieure - Donner et envoyer des baisers - Se lécher les lèvres		

<p>Sons pour les mots : (lesquels ?)</p> <ul style="list-style-type: none"> - « Mmm » en se frottant le ventre - Coucou (main sur les yeux) - Vroum : bruit d'une voiture - Souffler : bougie, bulles, plume - Pleurer en imitation - Cris d'animaux (chien, chat...) 		
<p>Mots simples : (lesquels ?)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aliments - Parties du corps - Vêtements - Objets utiles (lit, lavabo, table, crayon...) - Jouets (voiture, balle...) - Personnes (papa, maman, noms amis, noms frère(s)/sœur(s), noms éducateurs...) - A l'extérieur (voiture, avion, soleil, lune, pluie, maison ...) 		

- 10) Comment se déplace votre enfant ?
- a. Marche sans aide
 - b. Marche avec l'aide d'une autre personne
 - c. Utilise un appui (canne)
 - d. Fauteuil
- 11) Votre enfant fait-il des activités motrices ?
- a. En famille
 - b. A l'institution
 - c. Dans un club mixte (handicap/valide)
 - d. Dans un club spécialisé
- 12) Que fait-il comme activité motrice (sportive) ?
- a. Jeux de balle
 - b. Piscine
 - c. Ski
 - d. Fauteuil ski
 - e. Jeux de raquettes
 - f. Marche (promenade)

- g. Vélo / tricycle
- h. Equitation (équithérapie)
- i. athlétisme : bond, course, relais, lancer de précision,
- j. Aire de jeu
- k. Autres :

13) Comment se fait-il comprendre dans ces activités ?

- a. Pour acquiescer la consigne :
- b. Pour manifester son envie d'arrêter :
- c. Pour vous solliciter de participer à l'activité :
- d. Dans les activités de coopération (jeux de balle, jeux de raquette...) :
 - Vous sollicite-t-il (ou frère/sœur, ou autre enfant...) ?

Ou

- S'empare-t-il de l'objet ?

De quelle(s) manière(s) fait-il comprendre cela ?

.....

- e. Lors des activités de plein air (vélo, ballade, équitation, ski...) comment fait-il comprendre qu'il veut aller à un endroit précis ?

.....

Merci de m'avoir accordé un peu de votre temps,

Saling Salomé, étudiante STAPS L3 (Université de Strasbourg)

P.S. Si vous avez d'autres compléments à m'apporter sur la manière de communiquer de votre enfant, je vous en serai reconnaissante de m'en faire part.

A l'attention du personnel de l'INSTITUTION

Lors des questions à choix multiples, entourez la ou les bonne(s) réponse(s)

- 1) Quel type d'institution s'agit-il ?
 - a. IME
 - b. SESSAD
 - c. MAS ou FAM
 - d. Ecole maternelle
 - e. Autre :

- 2) Depuis combien de temps l'enfant est-il accueilli dans votre institution ?

- 3) Accueillez-vous d'autre(s) enfant(s) Angelman ?
 - a. Oui
 - b. Non

- 4) Au sein de son groupe, quels sont les différents handicaps que présentent les personnes ?.....
.....

- 5) Y'a-t-il une relation (un échange) qui s'établit entre l'enfant Angelman et les autres personnes de son groupe ?
 - a. Oui
 - b. Non

Y'a-t-il une relation (un échange) qui s'établit entre l'enfant Angelman et les éducateurs ?

 - a. Oui
 - b. Non

- 6) Au sein de l'institution, l'enfant utilise-t-il une méthode signée ?
 - a. Oui
 - b. Non

Si oui, laquelle ? :

- a. Méthode PECS : The Picture Exchange Communication System nommé en français le Système de Communication par Echange d'Images fut développé par Andrews Bondy et Lori Frost en 1985 comme une série d'enseignements uniques et alternatifs permettant aux enfants et adultes autistes ou ayant d'autres problèmes de communication de s'initier à celle-ci. Cette méthode repose sur le fait d'échanger une image contre un objet désiré.

(Source : <http://www.pecs-france.fr>)

- b. Méthode Makaton : Programme d'aide à la communication et au langage, constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole (pour ceux qui utilisent quelques mots), les signes et/ou les pictogrammes.

(Source : <http://www.makaton.fr>)

- c. Langage individualisé : méthode non formalisée mais qui s'apparente à la langue des signes française et qui est basée sur les signes connus par l'enfant.

7) **Si non ou en plus de la méthode** ; comment communique votre enfant dans la vie quotidienne et quelles sont les raisons ?

Mode de communication	oui (cochez)	Dans quel but?
Niveau 1		
Pleurant		
Criant		
Sons		
Regard		
Gestes (montre l'objet, la personne...)		
Niveau 2		
Mimique du visage		
Cherche des objets		
Sons consonantiques		
Sons vocaliques		
Niveau 3		
Hoche la tête		
Mime des gestes : (lesquels ?) - Frapper dans les mains - Montrer du doigt - Ouvrir la bouche - Tirer la langue - Mordre la lèvre supérieure - Donner et envoyer des baisers - Se lécher les lèvres		
Sons pour les mots : (lesquels ?) - « Mmm » en se frottant le ventre - Coucou (main sur les yeux) - Vroum : bruit d'une voiture - Souffler : bougie, bulles, plume - Pleurer en imitation - Cris d'animaux (chien, chat...)		

Mots simples : (lesquels ?) - Aliments - Parties du corps - Vêtements - Objets utiles (lit, lavabo, table, crayon...) - Jouets (voiture, balle...) - Personnes (papa, maman, noms amis, noms frère(s)/sœur(s), noms éducateurs...) - A l'extérieur (voiture, avion, soleil, lune, pluie, maison ...)		
---	--	--

8) Quelles activités motrices (à caractère sportif) fait-il ?

a. APA (Activités Physiques Adaptées) (précisez) :

- jeux de balles
- piscine
- jeux de raquettes
- équitation
- vélo / tricycle
- ski ou fauteuil ski
- athlétisme : bond, course, relais, lancer de précision,
- aire de jeu
- autres :

b. Psychomotricité

c. Atelier technique (précisez) :

.....
.....

d. Sorties lors desquelles il faut marcher (visite de fermes éducatives, visite de zoo, ballade dans la ville, faire les courses...).

e. Autres :

.....
.....

9) Lors de ces activités comment participe-t-il ?

- e. De la même façon que les autres individus de son groupe
- f. Avec une aide individualisée (un éducateur qui le sollicite...)
- g. Il est uniquement observateur
- h. Autre :

- 10) Comment se fait-il comprendre dans ces activités ?
- a. Pour acquiescer la consigne :
 - b. Pour manifester son envie d'arrêter :
 - c. Pour vous solliciter de participer à l'activité :
 - d. Lors des activités de coopération (jeux de balle, jeux de raquette...) :
 - Vous sollicite-t-il (ou frère/sœur, ou autre enfant...) ?

ou

 - S'empare-t-il de l'objet ?

De quelle(s) manière(s) fait-il comprendre cela ?

.....

.....
 - e. Lors des activités de plein air (vélo, ballade, équitation, ski...) comment fait-il comprendre qu'il veut aller à un endroit précis ?
-

Merci de m'avoir accordé un peu de votre temps,

Saling Salomé, étudiante STAPS L3 (Université de Strasbourg)

P.S. Si vous avez d'autres compléments à m'apporter sur la manière de communiquer de votre enfant, je vous en serai reconnaissante de m'en faire part.

Annexe 5 : Tableau récapitulatif des moyens de communication en plus des méthodes formalisées

Mode de communication	oui (cochez)	Dans quel but?
Niveau 1		
Pleurant	20	mécontentement (+), fatigue, manger, douleur (+), peur, frustration, inquiet, mal-être, situation de souffrance, quand un autre enfant pleure
Criant	21	énervement ou colère (++), désaccord (++), contentement (++), mal-être, demande d'attention, douleur, pour faire l'imbécile, si danger, interpelle, excitation
Sons	26	son proche du nom de la chose qu'il veut ou appelle, attire l'attention (++), joie, émotion, son aigu = content, par connivence, râle (+), joue avec sa bouche, claque de la bouche = faim
Regard	26	Regarde l'interlocuteur et ce qu'il veut dire (+), pour montrer (radio = veut musique), pitié, pour obtenir quelque chose, très expressif, attirer attention (+), tend assiette ou verre = faim, soif, regard = mode de communication le plus utilisé
Gestes (montre l'objet, la personne...)	29	pointe du doigt l'objet convoité, quand reconnaît quelqu'un, index dans creux de main = je veux, attirer l'attention sur ce qu'il désire, avec tout son corps = recherche de câlins, toucher = mode sensoriel le plus utilisé
Niveau 2		
Mimique du visage	27	sentiment, joie, pleurs, mécontentement, satisfaction, sourire = plaisir, fronce les sourcils = ne comprend pas, fait la moue = se retient de rire, grimace = quand se fait gronder, râle = n'aime pas aliment, pour odeur
Cherche des objets	27	pour les prendre, ranger, empiler, chercher image, lire, jouer, dessiner, télécommande TV, manteau pour sortir, sac = veut aller en voiture
Sons consonantiques	10	"p", "t", "d", "ch", "j",
Sons vocaliques	13	"a", "ou", chanter, exprimer joie
Niveau 3		
hoche la tête	14	oui/non, musique donc danse
Mime des gestes :		pédalage = vélo, frotte cheveux = pluie/douche, nage = piscine mer, se frotte ventre ou tape poitrine = mange ou aime le repas, bras ouvert + "a" = soleil, dessin, "rouler" = veut partir en voiture, se touche les joues = bonbon, nager = mains qui tournent en l'air, secoue les mains = bonjour/au revoir, certains animaux : éléphant, cochon, singe, loup
- frapper dans les mains	24	bravo (++), musique (+), contentement (++), sans but précis, satisfaction
- montrer du doigt	20	pour choisir ce qui l'intéresse
- ouvrir la bouche	18	pour manger, signaler une gêne, pour laver les dents
- tirer la langue	10	pas content, à sa sœur, colère, pour faire rire, se moquer, taquiner, provoquer, veut une glace = tire plusieurs fois la langue
- mordre la lèvre supérieure	1	
- donner et envoyer des baisers	15	bonjour, au revoir, échange affectif (+), signe de copine
- se lécher les lèvres	5	miam, solitude ou ennui, pour se débarbouiller, lèvre inférieure uniquement
Sons pour les mots		
- "Mmm" en se frottant ventre	7	quand un plat lui plaît, dire qu'il est l'heure de se mettre à table

- coucou (main sur les yeux)	7	cache-cache, quand voit quelqu'un, interpelle
- Vroum: bruit d'une voiture	5	pour partir à l'école en taxi
- souffler: bougies, bulles, plumes	15	pour gâteau d'anniversaire, quand on parle d'un anniversaire (+), associé aux événements festifs
- pleurer en imitation	9	quand on gronde son frère, pour faire le bébé, pour compatir plus que pour imiter
- cris d'animaux (chien, chat...)	8	chien, chat, cui-cui, vache, lion, tigre
Mots simples		"y" = lis (un livre) pas toujours avec but précis
- aliments	6	"eau", "cho" ou "cola" = chocolat, "pain", "menan" = manger, "bonbon" ou "momon", "oma" = fromage
- parties du corps	3	dent, yeux, main, pied
- vêtements	2	chaussette, chausson, chaussure
- objets utiles (lit, lavabo, table, crayon...)	2	
- jouets (voiture, balle...)	3	"balle", "ture" = voiture
- personnes (papa, maman, noms amis, noms frères/sœurs, noms éducateurs...)	10	"mama" ou "mamama" ou "maman" (++) pour maman ou personne qu'il aime, "papa" ou "papapa" (++) , nom sœur/frère ou ébauche, mémé, papi, mamie, nom éducateur, nom de l'animal de compagnie, " t'aime"
- à l'extérieur (voiture, avion, soleil, pluie, maison...)	1	"ture" = voiture

A noter :

- *Ce tableau ne prend pas en compte les deux personnes qui possèdent un lexique conséquent.*
- *Les valeurs cochées sont sur l'échantillon des 41 réponses reçues.*
- *(+) ou (++) signifie que cette fonction est plus utilisée.*

Annexe 6 : « *La piscine* », *tragi-comédie en quatre actes, écrit par Mme Anne Chateau*

LA PISCINE

Tragi-comédie en quatre actes

(sans paroles ou presque puisqu'un des acteurs ne parle pas ou presque)

PERSONNAGES

FRANCOIS : jeune homme atteint du SA

ANNE : sa mère

SEPT PETITES FILLES

QUATRE MESSIEURS

ACTE I

Une mesure pour rien. La voiture tout juste sortie des entrailles de l'immeuble et arrivée bd Davout rebrousse chemin, redescend au parking, deuxième sous-sol. François et Anne remontent par l'ascenseur à l'appartement. Anne prend étui à lunettes et bonnet de bain. Redescende par l'ascenseur au deuxième sous-sol. La voiture démarre à nouveau, remonte à la surface et prend la direction de la piscine.

ACTE II

(dans les vestiaires)

François sort de la cabine en maillot de bain, donne à Anne ses vêtements et file en courant, sans attendre, vers le bassin. Anne engouffre toutes les affaires en vrac dans un casier, met une pièce d'un euro, ferme à clé et part en courant vers le bassin rejoindre

François avant de s'apercevoir qu'elle n'a pas regardé le numéro du casier et qu'il n'est pas indiqué sur le bracelet.

ACTE III

(dans la piscine)

Trois gamines regardent François en riant. Anne prend son regard de prof en colère et se dirige vers elles rapidement, sans un mot.

Volée de moineaux apeurés qui remontent les marches d'accès au bassin à toute allure.

Anne : On s'est comprises ! Elles n'ont pas compris : trop subtil !

Trois autres gamines sur le bord de la piscine dévisagent François.

Anne : Le spectacle est payant, vous savez !

Les gamines s'excusent : C'est pas nous. C'est les autres là-bas, qui se moquent de lui.

ACTE IV

(de retour dans les vestiaires)

François entre dans une cabine, fait mine de s'asseoir.

Anne : Enlève d'abord ton maillot et laisse la porte fermée. Je vais chercher les affaires.
Anne essaie d'ouvrir, un à un, tous les casiers de la rangée avec sa clé, sans succès (comme dans Fort Boyard, pour ceux qui connaissent !)

Une gamine : Madame, il a ouvert la porte.

Anne se retourne et voit son fils tout nu : Ferme la porte (et à la fillette) Et, toi regarde ailleurs.

Essais nerveux d'ouverture des casiers. Enfin, l'un deux daigne s'ouvrir. Anne prend les affaires de François, lui porte, l'aide à s'habiller tout en surveillant de l'œil les vêtements (les siens) restés dans le casier béant.

Elle retourne les chercher, se dirige, les bras encombrés de vêtements, sacs, serviettes, chaussures, vers une des cabines à côté de celle de son fils. A ce moment, deux messieurs entrent, l'un dans la cabine de droite, l'autre dans celle de gauche. Anne est obligée d'aller beaucoup plus loin pour trouver une cabine vide, sans portemanteau bien sûr, ni siège, se sèche à peine, s'habille à toute allure tout en entendant François, resté sagement dans la cabine, l'appeler d'une voix inquiète : « maman ! maman ! » Elle sort et tout à coup, s'aperçoit que le sac-banane où elle a mis lunettes, papiers, portable, clés de voiture et de maison a disparu. Panique d'Anne qui, dans le flou de sa myopie, va de la cabine au casier, du casier à la cabine, affolée, en disant : mais où est mon sac ? Ce n'est pas possible : j'ai tout dedans...

Un monsieur l'aide à chercher. Et tout à coup, mais après un moment qui lui semble très long, un autre monsieur l'interpelle: c'est votre sac ?

Anne (mettant le nez sur le sac qu'elle voit à grand peine dans la pénombre du hall): oui.

Le monsieur : donnez-moi votre nom !

Anne (irritée): laissez-moi prendre mes lunettes (et d'autorité, elle ouvre le sac, sort ses lunettes et les met sur son nez). Bien sûr que c'est mon sac ! Et de se confondre en remerciements...

Sortie précipitée, sans prendre le temps de se sécher les cheveux et ils s'engouffrent tous deux dans le rassurant refuge de la voiture.

MORALE DE L'HISTOIRE

Rien ne détend davantage qu'une bonne séance de piscine !!!!!