

## Déficiência mentale

Travail réalisé par Ana Carvalho, Ysaline Gilson, Pauline Ligot et Mélanie Roman.

### Déficiência intellectuelle

#### Définition

*« La déficiência se traduit par une perte, une altération d'une structure ou d'une fonction psychologique, physiologique ou anatomique et relève de la santé. Cela correspond à toute perturbation congénitale ou acquise, permanente ou temporaire de la structure ou des fonctions du corps et de l'individu ; elle affecte de façon durable la croissance, le développement ou le fonctionnement de la personne. »*

Selon le DSM-V, *« la déficiência intellectuelle est un trouble qui inclut un déficit intellectuel ainsi qu'un déficit du fonctionnement adaptatif débutant pendant la période développementale ».*

#### Critères diagnostiques

Toujours selon le DSM-V, les trois critères diagnostiques de la déficiência intellectuelle sont :

*« - déficit dans la capacité cognitive générale, telle que le raisonnement, la résolution des problèmes, la planification, la pensée abstraite, le jugement, l'apprentissage académique et l'apprentissage par expérience.*

*- déficits dans le fonctionnement adaptatif de la personne selon son âge et son groupe culturel. Le fonctionnement adaptatif réfère à la capacité d'une personne à répondre aux exigences d'autonomie et de responsabilité sociale dans un ou plusieurs domaines de la vie quotidienne, tels que la communication, la participation sociale, le fonctionnement scolaire ou au travail et la vie en communautaire. Ces limitations entraînent un besoin continu de soutien à l'école, au travail ou à l'indépendance fonctionnelle.*

*- tous les symptômes doivent être observés pendant la période développementale ».*

### Question de recherche

*« Comment améliorer, en tant qu'orthopédagogue, la vie scolaire (au niveau primaire) d'une petite fille, dans l'enseignement spécialisé, porteuse du syndrome de Rett ? »*

Nous avons travaillé sur le cas d'une petite fille qui est atteinte de la forme « typique » du syndrome de Rett. Elle est en primaire dans l'enseignement spécialisé.

### Syndrome de Rett

Le syndrome de Rett est une maladie génétique qui altère le développement du système nerveux central. Il engendre un polyhandicap avec une déficiência intellectuelle et une infirmité motrice. Il touche exclusivement les filles et concerne environ une fille sur 15 000 en Europe.

Il est causé par la mutation d'un gène présent sur le chromosome sexuel X. Les parents ne possèdent pas cette mutation, elle se crée par accident lors de la fécondation.

Une fille atteinte du syndrome de Rett présente un développement (psychomoteur et préhension volontaire fine) normal pendant la grossesse et les 6 à 18 premiers mois de sa vie. A la naissance, le périmètre crânien de l'enfant est normal. Le développement est ensuite ralenti avant de finalement s'arrêter. La maladie se manifeste par une régression rapide des éventuels acquis qui vont se perdre (le langage et la marche), accompagnée de la perte de l'usage des mains. La déficiência intellectuelle

se manifeste et le périmètre crânien rétrécit, ce qui entraîne « *un arrêt brutal dans le développement du cerveau (installation d'une microcéphalie acquise)* ».

D'autres problèmes surviennent chez les patientes tels que la scoliose, la spasticité, des anomalies du rythme respiratoire (épisodes d'apnée et d'hyperventilation), une épilepsie, des problèmes de circulation sanguine, etc.

Le diagnostic du syndrome de Rett ne peut se faire que sur base d'un examen clinique. Il porte sur la présence :

- d'une phase de stagnation puis de régression suivie d'une phase de récupération ou de stabilisation,

#### Stade I

- Stagnation d'apparition précoce
- Début : entre 6 et 18 mois
- Arrêt ou stagnation du développement psychomoteur
- Diminution de l'intérêt pour les jeux
- Hypotonie
- Ralentissement de la croissance céphalique
- Durée : plusieurs mois

#### Stade II

- Régression rapide
- Début : entre 1 et 4 ans
- Régression des capacités de communication avec manifestations autistiques, détérioration du comportement, automutilation, perte de l'usage des mains, du babillage / langage
- Stéréotypies manuelles
- Convulsions (15 %)
- Durée : quelques semaines à mois

#### Stade III

- Stabilisation apparente pseudo-stationnaire : Phase de « réveil »
- Début : entre 2 et 10 ans
- Récupération d'un contact visuel et régression des manifestations autistiques
- Stéréotypies manuelles caractéristiques, apraxie/dyspraxie manuelle prédominante
- Régression motrice lente avec pseudo-marche, spasticité, ataxie, apraxie
- Durée : quelques mois à années

#### Stade IV

- Évolution tardive
- Après 10 ans
- Détérioration de la motricité avec perte de la marche
- Scoliose, atrophie musculaire
- Syndrome pyramidal et extrapyramidal marqué
- Retard de croissance
- Troubles trophiques
- Amélioration du contact visuel
- Absence de langage
- Épilepsie moins sévère
- Durée : plusieurs années

- de 4 critères d'inclusion (qui doivent tous être présents), de 11 critères de support (qui peuvent être absents) et de 2 critères d'exclusion (qui doivent être absents).

CRITÈRES D'INCLUSION	CRITÈRES DE SUPPORT	CRITÈRES D'EXCLUSION
Perte partielle ou complète de l'utilisation volontaire des mains. Perte partielle ou complète du langage appris. Altération ou absence de la marche. Stéréotypies des mains telles que mouvements de torsion, pression, battement, tapotement, de lavage et frottements.	Problèmes respiratoires à l'état d'éveil. Bruxisme. Troubles du sommeil. Tonus musculaire anormal. Troubles vasomoteurs périphériques. Scoliose, cyphose. Retard de croissance. Mains et pieds petits et froids. Episodes de cris ou de rires inappropriés. Sensibilité réduite à la douleur. Communication intense via le regard.	Traumatisme crânien (péri- ou post-natal), maladie neurométabolique ou infection sévère à impact neurologique. Développement psychomoteur fortement altéré pendant les 6 premiers mois de vie.

Il existe également plusieurs formes « atypiques » du syndrome de Rett :

- forme avec langage préservé (variant « Zappella »),
- forme avec épilepsie précoce (variant « Hanefeld »),
- forme congénitale (variant « Rolando »).

### Prise en charge

La prise en charge symptomatique engendre une rééducation pluridisciplinaire. Les traitements ont des effets bénéfiques sur la qualité de vie et le développement de la petite fille. La prise en charge doit être entreprise le plus tôt possible afin qu'elle ait le plus de chances de progression possibles.

Elle se départage en trois parties principales :

- médicale

La petite fille atteinte du syndrome de Rett est sujette à des crises d'épilepsie. Le neuropédiatre se charge de prescrire, éventuellement, un électroencéphalogramme et des médicaments antiépileptiques.

L'orthopédiste réalise également une surveillance au niveau orthopédique. Les troubles orthopédiques observables sont la scoliose et des troubles respiratoires.

Le psychomotricien met en place des mesures préventives afin de maintenir la mobilité des articulations et de lutter contre les rétractions musculo-tendineuses.

Le logopède surveille les troubles de la déglutition et de la mastication. Il propose éventuellement une alimentation mixée.

Le diététicien surveille son état nutritionnel car une possibilité de surpoids et de dénutrition existe.

Il est probable qu'il faille rechercher et traiter un éventuel reflux gastro-œsophagien ou une constipation.

- paramédicale

Le logopède travaille également la communication, les échanges et les relations qui sont des points essentiels de la prise en charge afin de donner à la petite fille la possibilité de montrer ses intérêts et ses acquisitions cognitives. Un travail au niveau de la respiration en lien avec la voix peut être également réalisé si nécessaire.

Un soutien psychologique est à envisager. Le syndrome de Rett étant une maladie avec des répercussions lourdes, des conséquences psychologiques peuvent être présentes.

Le kinésithérapeute et le psychomotricien veillent à travailler et entretenir sa coordination. Le but est de contrôler ses difficultés motrices afin d'obtenir une autonomie motrice fonctionnelle fine et globale mais aussi de prévenir les déformations squelettiques (en travaillant la spasticité, la mobilisation des muscles, etc.), en rapport avec les troubles orthopédiques associés, à l'aide d'appareillages. Il est également important de travailler sa structuration dans l'espace et le temps.

- éducative

La mise en place d'un projet éducatif avec l'établissement qui accueille la petite fille lui permet de développer au mieux ses capacités (voir points « obstacles à l'apprentissage » et « aménagements scolaires »).

Remarque : certaines spécificités de la prise en charge sont développées dans le point « besoins ».

## **Besoins**

Nous avons sélectionné les besoins qui nous semblent primordiaux à combler pour une petite fille atteinte du syndrome de Rett. Les pistes proposées sont spécifiques à son fonctionnement intellectuel et à ses capacités. Ils font partie de sa prise en charge.

### Besoins relatifs au cadre de vie et au logement

Ce besoin permet de désamorcer de nombreux problèmes.

Un ergothérapeute peut venir en aide à la famille de la petite fille atteinte du syndrome de Rett pour aménager le logement de façon à ce qu'elle puisse se déplacer. Il peut aussi conseiller des outils et des « *aides techniques pour compenser les difficultés rencontrées lors de la toilette, des repas, etc.* ». Il peut également proposer l'installation d'une tablette ou d'un ordinateur à commande oculaire.

Il est important de choisir des assises adaptées, de favoriser la lumière naturelle pour éviter les crises d'épilepsie, de sécuriser les coins des meubles et de mettre des barrières de sécurité dans les escaliers.

### Besoins liés à leur santé physique

Le kinésithérapeute est primordial pour :

- « *le maintien de la mobilité et la souplesse des articulations,*
- *la lutte contre les rétractions musculo-tendineuses,*
- *la prise en charge de la scoliose,*
- *le maintien ou le développement de la force musculaire en particulier du dos, de la position assise et verticale, de la marche, de l'équilibre, de la coordination des mouvements ».*

Les séances de kinésithérapie permettent également de soulager les douleurs musculo-squelettiques et la spasticité. La kinésithérapie respiratoire peut éviter certaines complications telles que la pneumopathie de déglutition ou l'encombrement respiratoire.

L'ergothérapeute éduque les compétences motrices de la petite fille par des activités artistiques ou manuelles. Du matériel orthopédique peut également être conseillé pour aider au positionnement (main, pied, tête).

L'orthoprothésiste confectionne des instruments sur mesure tels que le corset-siège, le corset, les orthèses (pour, entre autres, limiter les stéréotypies), le verticalisateur, les matelas moulés, etc.

Le psychomotricien, quant à lui, développe les compétences motrices globales de l'enfant en tenant compte de l'aspect psychologique. Il utilise des techniques diverses telles que la balnéothérapie, la musicothérapie et l'équithérapie pour développer la conscience corporelle sensorielle et la connaissance du corps. Le toucher thérapeutique, les massages en situation de bien-être corporel, la relaxation ou la gymnastique douce favorisent l'apaisement psychique et corporel.

Le logopède développe avec l'enfant des moyens de communication par les gestes ou les pictogrammes. Il se charge également des difficultés liées aux troubles de la déglutition (dysphagie).

#### Besoins liés à leur santé mentale et leur bien-être psychologique

Le bien-être psychologique est primordial. Dans la prise en charge paramédicale de la petite fille, un soutien psychologique est prévu. Un accompagnement psychopédagogique de la petite fille et de sa famille sur la dimension de son projet de vie est également nécessaire. Un suivi psychologique plus spécifique peut être proposé pour les parents et la famille dans diverses situations : à l'annonce du diagnostic, pour gérer le sentiment de culpabilité lié à la transmission de la maladie, pour aider les parents à accepter la différence et à apprendre à prendre en charge leur fille, à faire face aux réactions de l'entourage et de leur environnement, pour comprendre les significations des comportements et les moyens de communication, pour adopter la meilleure attitude possible vis-à-vis de la petite fille, etc.

#### Besoins d'occupations, d'activités liées au travail, à l'emploi et aux loisirs

La petite fille a besoin d'être occupée et d'être impliquée dans des tâches occupationnelles à visée éducative. Il est également important de lui laisser des temps d'occupation où elle peut faire ce dont elle a envie parmi un choix d'activités qui lui sont accessibles et qu'elle apprécie. A travers les activités, il est nécessaire de stimuler les aspects moteurs, psychomoteurs, perceptifs et cognitifs de la petite fille. Cela lui sera bénéfique pour son développement, et par la même occasion, son autonomie. Elle doit avoir accès à des activités adaptées à ses compétences et à son rythme (manipuler des objets larges, qui sont attractifs, lumineux et contrastés, utiliser des sols antidérapants, prévoir des supports, etc.) tels que des ateliers de psychomotricité, de peinture, de modelage, etc. Une petite fille atteinte du syndrome de Rett apprécie les ambiances et les moments de jeux et de loisirs, aussi bien pour y participer que pour être présente et en relation avec les autres. Il pourrait également être intéressant de lui proposer des actions sportives et ludiques qui pourraient faciliter son intégration à l'environnement. Elle a aussi besoin de loisirs par moment. La petite fille doit participer à la construction de son projet et en être actrice.

#### Besoins de connaissances actualisables, d'éducation et d'apprentissages

Malgré ses difficultés au niveau intellectuel, les apprentissages font partie des besoins de la petite fille atteinte du syndrome de Rett. Ses apprentissages doivent être adaptés (développer l'autonomie en apprenant à utiliser un cahier de communication sur une tablette, apprendre à commander du pain, faire des courses, etc.). L'équithérapie fait partie des méthodes d'apprentissages utilisées pour qu'elle puisse se développer tant au niveau moteur que langagier, tout en tenant compte de fatigabilité. L'école a pour but de la préparer à l'avenir et de développer ses capacités potentielles. Les types 1 et 2 sont des écoles spécialisées accueillant des élèves avec déficience intellectuelle. La petite fille atteinte du syndrome de Rett a des chances de se retrouver en type 2 (déficients intellectuels modérés à sévères) ou en type 4 (déficients moteurs) en fonction des difficultés qui sont les plus présentes.

### Besoins de structures dans l'espace, le temps et leurs activités

La petite fille éprouve des difficultés au niveau de la structuration spatiale et temporelle. La structuration dans le temps et l'espace fait partie des points travaillés (chemin pour aller jusqu'au supermarché, jusqu'à l'école, etc.) lors des séances de psychomotricité. Cette structuration peut également être travaillée dans un autre cadre. L'utilisation d'horaires et de calendriers peut aider à organiser le temps et l'espace (créer des images de vie quotidienne des différentes activités et les accrocher avec des scratchs).

### Besoins de vie sociale, de relations interpersonnelles

La petite fille atteinte du syndrome de Rett a besoin d'avoir des relations sociales. Elle présente de grandes difficultés au niveau de la communication. Il est donc primordial de les aider à développer des moyens de communication alternatifs afin de leur permettre d'entretenir des relations (amicales, professionnelles, amoureuses, etc.). L'un de ces moyens est le cahier de communication (voir point « outil et méthode »). Des suivis en ergothérapie et en logopédie peuvent aider la petite fille à utiliser ces moyens alternatifs et à les enrichir en fonction de leurs envies. Ces suivis pourront également les aider à développer leurs habiletés sociales. Un travail concernant l'empathie et les distances sociales en fonction de la relation est également à faire.

### Besoins d'être respectées et d'être protégées par des droits

Malgré sa déficience, la petite fille a le droit d'être respectée. Malheureusement, il y a souvent des dérives, de la négligence et de la maltraitance (que ce soit en institution ou dans le milieu familial). Les accompagnants doivent être vigilants à cela et en référer aux responsables si un constat est fait afin qu'elle soit protégée par des droits si elle en a besoin. Certains principes capitaux de la Convention des Nations-Unies relatives aux droits des personnes handicapées insistent sur le respect de la dignité, la non-discrimination, le respect de la différence et de l'acceptation des personnes handicapées et le « *respect du développement des capacités de l'enfant handicapé et le respect du droit des enfants handicapés à préserver leur identité* ».

### Autodétermination

Il est essentiel de donner la possibilité à la petite fille de faire des choix (dans la limite de ses capacités) par elle-même sans qu'elle soit influencée par autrui.

### **Obstacles à l'apprentissage**

- Inhibition précoce du développement cognitif (périmètre crânien réduit, cellules axonales et certains neurones moins « actifs », etc.)
- Inhibition des facultés de communication et de langage,
- Inhibition des capacités motrices (préhension, posture, stéréotypies manuelles, perte d'équilibre (démarche instable/mal assurée), apraxie/ataxie, etc.),
- Grande fatigabilité,
- Symptômes comportementaux (irritabilité, agitation, grincements de dents (bruxisme) et parfois hurlements et/ou pleurs inconsolables).

### **Aménagements scolaires**

La fréquentation d'un établissement maternel ordinaire est souvent possible (en intégration partielle) mais vers l'âge de 6 ans, la petite fille doit être réorientée vers un enseignement spécialisé ou une institution. Des aménagements sont toutefois nécessaires que ce soit dans l'école maternelle ordinaire ou dans l'école primaire spécialisée.

- Assistance pour les déplacements et pour les gestes de la vie quotidienne,
- Aide pour la communication, la stimulation et la mise en place de systèmes de communication alternatifs,
- Aménagement de l'emploi du temps pour concilier les soins, les apprentissages et les déplacements,
- Evitement de la surcharge,
- Mise en place d'un PIA (plan individuel d'apprentissage) afin de répondre au mieux à ses besoins et en s'ajustant à son évolution,
- Aide humaine à sa disposition,
- Pose d'un revêtement ou d'un enduit antidérapant dans sa classe,
- Aide pour le changement de position fréquent (pour éviter l'enraidissement et l'ankylose),
- Support incliné sur le banc (pour faciliter la lecture, l'écriture, le dessin, etc.),
- Assise adaptée (siège spécial sur mesure, déambulateur, fauteuil roulant, etc.),
- Individualisation et adaptation des activités (respect du rythme de l'enfant),
- Organisation des activités qui stimulent et développent les aspects moteurs, psychomoteurs, perceptifs et cognitifs,
- Prévision d'un coin de repos,
- Veille à sa socialisation.

## **Outil et méthode**

### Cahier de communication

Etant donné les difficultés langagières importantes, une aide à la communication doit être mise en place. Il s'agit de la communication alternative et améliorée (CAA).

Si la compréhension des images est présente, l'outil peut prendre la forme d'un cahier de communication ou d'un tableau. Il doit être personnalisé et pensé en fonction des activités réalisées par la petite fille, à qui il est destiné mais aussi en fonction de son niveau de compétences (capacités d'abstraction, structures de phrase, etc.). Il peut être complété à l'aide de photos, d'images ou de pictogrammes. Les besoins primaires (boire, manger, etc.) doivent absolument être développés au sein de ce cahier. Néanmoins, il ne peut pas remplacer entièrement la communication verbale. En effet, une verbalisation par l'interlocuteur est indispensable.

Le carnet de communication a l'ambition de pouvoir exprimer tous les sujets et de proposer un vocabulaire étendu à toutes les activités. L'objectif est que la petite fille puisse passer d'un sujet à un autre et aborder tous les sujets de conversation.

Il existe différentes façons d'organiser (voir point « annexes ») le cahier pour faciliter la navigation et la mémorisation. En voici une :

- sommaire (fonction de la communication → intentions et buts du message)
- syntaxe (personnes, verbes, adjectifs, etc.)
- sémantique (lieux, loisirs, nourriture, etc.)
- thématiques (piscine > nager > maillot, etc.)
- pragmatique (*Pragmatic Organisation Dynamic Display*)

### Eguithérapie

L'équithérapie est un traitement de rééducation qui utilise l'équitation. Il s'agit d'une méthode thérapeutique utile pour les personnes atteintes de divers troubles, dont la petite fille porteuse du syndrome de Rett. Les séances stimulent la concentration et l'endurance des individus, par le contact physique avec les chevaux. « *Cela accroît les possibilités d'apprentissage et de développement des capacités motrices et de communication.* »

## Orthopédagogue

### Définition

« Le spécialiste en orthopédagogie est un acteur professionnel (...) œuvrant auprès de personnes qui rencontrent des difficultés d'apprentissage et/ou des troubles du développement au cours de leur évolution. Il écoute le projet de vie de la personne, participe à son émergence, sa construction et à sa mise en œuvre. Il émet, après analyse des contextes personnels et expérimentaux, des avis et contribue à la mise au point, l'application et l'évaluation permanente des interventions éducatives ciblées, ainsi que du processus mis en place, étayé de référentiels théoriques. Il mène un travail réflexif sur lui-même et sur les actes qu'il pose. » (Haute Ecole Defré, 2020-2021)

### Champ d'application

Il intervient auprès de diverses personnes (personne concernée, famille, entourage, etc.), pour plusieurs pathologies (troubles de l'apprentissage, déficiences, accompagnements divers, etc.) et au sein de différents lieux (écoles, centres, institutions, etc.)

### Rôle

L'objectif principal de l'orthopédagogue est de faire en sorte que la petite fille mène la vie la plus ordinaire possible. Son rôle consiste aussi à :

- lui permettre de se familiariser avec sa classe, au préalable (y trouver ses repères, prendre connaissance des règles de fonctionnement, etc.),
- observer ses capacités et ses difficultés,
- s'informer auprès des personnes compétentes (neuropsychologue, pédiatre, etc.) à propos de sa santé,
- organiser des concertations régulières entre l'équipe soignante, les enseignants et les parents,
- proposer des aménagements organisationnels, matériels et pédagogiques à son enseignant,
- suivre et réajuster des actions scolaires et éducatives en fonction de l'évolution et de son projet,
- coordonner les actions des différents intervenants (médecins, paramédicaux, enseignants, parents, etc.),
- orienter les parents et les enseignants vers une association,
- sensibiliser les élèves et les différents intervenants,
- s'assurer que des activités (à visée perceptive, psychomotrice, communicationnelle, ludique) adaptées (à ses capacités, au maintien en état de celles-ci, à leur développement chaque fois que c'est possible) soient prévues et organisées,
- maintenir un dialogue avec elle afin de porter attention à ses souhaits ou à ses choix (pour lui permettre de construire une insertion authentique dans les groupes fréquentés).

### **Sources**

Parage, B. (2020) *Déficiência mentale*. Cours. Uccle : Haute Ecole Defré.

Nader-Grosbois, N. (2015) *Psychologie du handicap*. Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur.

Guidetti, M., Tourrette, C. (2014) *Handicaps et développement psychologique de l'enfant*. Paris : Armand Collin.

Glikerman, A. (2017-2018). *Communication améliorée et alternative*. Notes de cours. Bruxelles : Haute Ecole Léonard de Vinci.

OHCHR. (1996-2020) Convention relative aux droits des personnes handicapées. En ligne : <https://www.ohchr.org/fr/professionalinterest/pages/conventionrightspersonswithdisabilities.aspx>, consulté le 7 janvier 2020.





## Organisation sémantico-syntaxique

J.1	J.2	V.1-2	B.1-2	CETD	
BL. 2	O. 2	O. 11-12	O. 1-3-3-4	O. 13	
O. 9-10	O. 15	O.	O.	O. 7	
O. 6	O. 5	O.	O.	O. 7	
O.	O. 8				
BL. 1	BL. 7	BL. 3	BL. 4-1		

  

Lieux				
hôtel	coiffeur	cinéma	maison de repos	
hôpital	station service	cirque		
église	banque			
musée	bureau de poste	rue		
magasin	restaurant	voyage de classe		
autre magasin	aéroport	ville		

## Organisation pragmatique

Je pose une question 6	J'ai une idée 7	Je veux ... (faire une action) 11	J'aime cela 14	Retourner à la page 1	ne...pas/plus	maison	école 25	activités 11a	Retourner à la page 1
Je te dis quelque chose 3	Je fais semblant 7	Aller quelque part 12	Je n'aime pas 14	Oups	aller	conduire, faire un tour	quelque part dans la région 17	Oups	Retourner à la page 1
Je raconte quelque chose (inventé) 3	Je veux te montrer quelque chose 2b	faire quelque chose (actions/verbes) 10	quelque chose ne va pas 5	Aller aux catégories 7	visiter 9	dans la voiture	magasins 15a	tourne la page	Aller aux catégories 7

Page 2