

Institut de formation en ergothérapie
Université Paris-Est Créteil

Mémoire d'initiation à la recherche en vue de l'obtention du Diplôme
d'État en ergothérapie

L'accompagnement d'adolescents atteints du
syndrome de Rett dans leurs interactions sociales

Soutenu par Louanne Vogel
Sous la direction d'Orane Chauvin

Promotion 2019-2022

Session juin 2022

ENGAGEMENT SUR L'HONNEUR

L'arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'État d'ergothérapeute précise que l'Unité d'intégration UE 6.5 Semestre 6 intitulée « Évaluation de la pratique professionnelle et recherche » a pour modalité d'évaluation un mémoire d'initiation à la recherche : écrit et argumentation orale.

L'étudiant(e) réalise, après utilisation du traitement de textes, un mémoire d'au moins 40 pages sans excéder 65 pages, hors annexes.

Ce mémoire doit permettre à l'étudiant(e) de montrer ses capacités à utiliser des outils d'expertise et de recherche, ainsi que ses capacités à synthétiser et rendre compte des résultats de son travail.

Le mémoire peut être :

- un travail de recherche fondamentale relatif à la pratique de l'ergothérapie.
- un travail de recherche appliquée à partir de l'observation d'un ou plusieurs cas cliniques.

L'étudiant(e) est aidé(e) dans sa recherche et dans son travail d'écriture par un maître de mémoire.

Le sujet et le maître de mémoire sont choisis par l'étudiant(e) en accord avec le directeur de l'institut.

Je soussignée, Vogel Louanne étudiante en 3ème année en institut de formation en ergothérapie, m'engage sur l'honneur à mener ce travail écrit dans les règles édictées.

Je reconnais avoir été informé(e) des sanctions et des risques de poursuites pénales qui pourraient être engagées à mon encontre en cas de fraude, et/ou de plagiat avéré.

A Créteil, le 25 mai 2022

Signature :



Note aux lecteurs : ce mémoire est réalisé dans le cadre d'une scolarité. Il ne peut faire l'objet d'une publication que sous la responsabilité de son auteur et de l'institut de formation concerné.

Remerciements

La réalisation de ce mémoire clôture mes 3 années au sein de l'institut de formation en ergothérapie de Créteil. 3 ans riches en rencontres et en découvertes qui n'auraient pas été possibles sans le soutien de nombreuses personnes. C'est pourquoi je tiens à les remercier.

Je souhaite tout d'abord remercier ma maître de mémoire, Orane Chauvin pour son soutien, ses conseils, sa patience, son écoute, sa bienveillance et son accompagnement durant toute cette année, ce qui m'a permis de mener à bien ce mémoire.

Je souhaite également remercier mes référents de méthodologie de mémoire Esmeralda Gauthier et Claire Savatte pour leur suivi et leur retour constructif. Mais aussi le personnel pédagogique de l'IFE pour leur accompagnement et en particulier Anne Regnacq pour son suivi et son soutien tout au long de mes études.

Je tiens à remercier ma famille ainsi que mon compagnon pour leur encouragement, leur soutien, leur patience et d'avoir cru en moi au long de ces 3 années et durant la réalisation de ce mémoire.

Pour finir il me semble primordial de remercier mes camarades de promotion sans qui ces 3 ans n'auraient pas été pareils. Je les remercie pour leur bonne humeur, leur écoute, leur soutien et pour toutes ces journées « mémoire » passées ensemble.

« L'absence de langage oral ne signifie pas absence de communication et d'échange »

Annick Defaque et Aline Bouchard
dans ergothérapie en pédiatrie, 2010, p.380

Table des matières

INTRODUCTION	8
CADRE CONCEPTUEL.....	11
I. LE SYNDROME DE RETT	11
1.1. La pathologie	11
1.2. Histoire de la maladie.....	14
1.3. Les situations de handicap	14
II. L'ENVIRONNEMENT SOCIAL.....	16
2.1. La famille	16
2.2. Les adolescents	18
III. INTERACTIONS SOCIALES.....	19
3.1. Définition.....	19
3.2. Les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées.	20
3.3. Commande oculaire ou eye tracking.....	21
IV. L'ERGOTHERAPEUTE	24
4.1. Définition.....	24
4.2. Son Rôle dans le polyhandicap.....	24
4.3. Modèle conceptuel.....	26
CONCLUSION CADRE CONCEPTUEL	28
CADRE EXPERIMENTAL	29
I. METHODOLOGIE DE L'ENQUETE.....	29
1.1. Rappel problématique et hypothèse.....	29
1.2. Enquête	29
II. RESULTATS ET ANALYSE DE MON ENQUETE	32
2.1. Résultats et analyse des entretiens.....	32
2.2. Résultats et analyse du questionnaire	39
CONCLUSION CADRE EXPERIMENTAL	49
DISCUSSION	51
I. MISE EN RELATION DU CADRE CONCEPTUEL ET DU CADRE EXPERIMENTAL.....	51
II. LIMITES DE L'ENQUETE.....	54
2.1. Entretiens	54
2.2. Questionnaire.....	54

III. APPORTS DE L'ETUDE	55
CONCLUSION	57
BIBLIOGRAPHIE	59
SOMMAIRE DES ANNEXES :	64

Introduction

Pour mon mémoire de fin d'étude en ergothérapie, j'ai décidé de vous parler de l'accompagnement des adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales. C'est à la suite de l'un de mes stages, réalisé dans un institut médico-pédagogique (IMP) avec des enfants et adolescents polyhandicapés que mon idée de sujet m'est venue.

Le polyhandicap est un « *handicap grave à expression multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de la relation* » (Defaque & Bouchard, 2010, p. 372). C'était la première fois que je rencontrais cette population et le polyhandicap m'était encore inconnu, il me tardait donc de découvrir de nouvelles choses et de voir la place et le rôle de l'ergothérapeute dans l'institut et auprès de ces jeunes. Ne connaissant pas le polyhandicap, je ne savais pas à quoi m'attendre ni comment j'allais réagir face à ce public. A mon arrivée j'ai été surprise par la quantité d'appareillages dans les couloirs (fauteuil roulant, verticalisateur, motilo, etc.). A la suite de cela, je suis allée me présenter à tous les jeunes de la structure. Mon premier réflexe a été de dire « bonjour » à tout le monde (jeunes et professionnels se trouvant dans la salle) mais je n'eus aucun retour verbal de la part des jeunes et très peu semblaient avoir remarqué ma présence. J'ai également pu constater que lorsque les professionnels de la structure posaient une question à un jeune ils n'obtenaient pas de réponse orale. J'ai eu soudain beaucoup d'appréhensions sur le déroulement de mon stage. En effet, je me suis demandée si j'allais réussir à établir une relation avec ces jeunes qui ne communiquent pas de la même manière que moi, et qui au premier abord, ne semblaient pas porter d'intérêt à ma présence. C'est pourquoi je me suis demandée comment faisaient ces enfants pour communiquer et s'exprimer, et comment j'allais pouvoir échanger avec eux afin d'établir une relation de confiance.

J'ai donc commencé par une phase d'observation pour mieux comprendre leurs modes de communication car oui « *très peu d'enfants (atteints de polyhandicap) accèdent à un langage oral mais l'absence de langage oral ne signifie pas l'absence de communication et d'échange* » (Defaque & Bouchard, 2010, p. 372). J'ai pu constater que ces jeunes communiquent tous de façon différente en fonction de leurs capacités motrices, cognitives ou encore attentionnelles ou émotionnelles. Je me suis donc intéressée à la manière dont ces jeunes entrent en relation avec l'autre et comment nous devons nous adresser à eux pour qu'ils nous comprennent. Nous devons veiller à nous adapter à chacun d'entre eux pour nous faire comprendre et pour les comprendre en retour. J'ai pu apprendre tout au long de mon stage à utiliser différents moyens de communication que nous pouvons appeler communications alternatives et améliorées et/ou augmentées (CAA). Elles permettent de mettre « à

disposition de toute personne ayant des difficultés complexes de communication, des solutions pour s'exprimer, comprendre, et se faire comprendre » (ISAAC, 2022). J'ai appris à utiliser le Makaton qui est un « *Programme d'Aide à la Communication et au Langage, constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole, les signes et/ou les pictogrammes* » (Association Avenir Dysphasie, 2022). Le makaton est très utilisé au sein de la structure, tous les professionnels l'utilisent auprès des jeunes pour se faire comprendre et certains jeunes l'utilisent pour s'exprimer. Le plus important pour avoir un échange avec ces jeunes est de capter leur regard afin d'optimiser au maximum leurs capacités attentionnelles. J'ai aussi pu découvrir l'eye tracking (ou commande oculaire) qui est une « *aide à la saisie de message* » (Association Avenir Dysphasie, 2022) adaptée à l'utilisateur et à ses capacités. L'utilisateur va pouvoir écrire un message grâce à son regard. En effet, il va, en regardant un écran sur lequel se trouve un clavier numérique, écrire le message de son choix. Le clavier numérique peut être composé de lettres, mots, pictogrammes ou encore de syllabes (Antoine & Maurel, 2007, p. 13). J'ai notamment pu découvrir l'eye tracking lors des séances d'ergothérapie avec des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett qui est « *la première cause de polyhandicap d'origine génétique en France chez les filles* » (Bahi-Buisson, 2020).

Le syndrome de Rett est « *une encéphalopathie neurodéveloppementale très particulière (...) caractérisée, dans sa forme typique, par une décélération globale du développement psychomoteur, puis d'une perte des acquisitions cognitives et motrices, survenant après une période de développement normal* » (Bahi-Buisson, 2020). Je ne connaissais pas cette pathologie avant mon arrivée à l'IMP (institut médico-pédagogique). Je m'y suis particulièrement intéressée car ces jeunes filles ont des possibilités de compréhension et de communication que n'ont pas tous les jeunes polyhandicapés de l'institut. En effet, l'une des particularités de leur polyhandicap en plus d'être atteinte de scoliose, de stéréotypie des mains, de ne pas pouvoir marcher et donc d'être en fauteuil, c'est de ne pas avoir de langage verbal, en effet « *aucune personne ne conserve le langage* » (Bahi-Buisson, 2020).

Néanmoins, elles présentent un très bon contact visuel ce qui leur permet de communiquer en partie par le regard. Dans la structure, il m'était plus facile de communiquer avec ces jeunes filles atteintes du syndrome de Rett qu'avec les autres jeunes. Pendant les séances d'ergothérapie, nous utilisons pour la plupart l'eye tracking qui est une commande oculaire pour échanger ou encore faire des jeux. Il faut un apprentissage régulier pour apprendre à s'en servir et le maîtriser. Il a également fallu trouver le code de communication le plus adapté à chacune qui servira de clavier virtuel.

Mais cet outil leur permet-il vraiment d'avoir des interactions sociales avec les personnes qui les entourent, notamment avec leur famille, frères, sœurs, parents et grands-parents par exemple ?

Ou est-ce un outil seulement utilisé dans le centre avec les professionnels car trop complexe pour les parents à mettre en place à la maison ? Les parents ressentent-ils le besoin d'utiliser un tel outil pour communiquer avec leur enfant ? Comment font ces jeunes pour communiquer sans langage oral ?

C'est à la suite de ces interrogations que j'ai pu définir mon sujet de mémoire. Je souhaite parler de l'accompagnement des adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales.

Ma problématique est : par quel moyen l'ergothérapeute accompagne les adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales au sein de leur famille ?

Pour y répondre, nous verrons dans une première partie le cadre conceptuel avec l'explication du syndrome de Rett ainsi que les différentes situations de handicap qui en découlent. Nous parlerons ensuite de l'environnement social de ces jeunes notamment le rôle de la famille. À la suite de quoi nous verrons ce que sont les interactions sociales avec les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées et nous terminerons avec le rôle de l'ergothérapeute dans l'accompagnement de ces jeunes et la présentation du modèle conceptuel choisi. Dans la deuxième partie se trouvera ma partie expérimentale suivie de la discussion.

J'ai également émis une hypothèse pour m'aider à répondre à ma problématique qui est : **l'utilisation d'une commande oculaire par l'adolescent atteint du syndrome de Rett permet d'améliorer ses interactions sociales avec sa famille.**

Mots clés :

- Ergothérapie
- Syndrome de Rett
- Interactions sociales
- Communication alternative et améliorée et/ou augmentée
- Adolescents
- Commande oculaire

Cadre conceptuel

I. Le syndrome de Rett

1.1. La pathologie

Le syndrome de Rett est une maladie qui apparaît essentiellement chez les jeunes filles pendant l'enfance. C'est une pathologie génétique, évolutive et dégénérative qui entraîne un « *handicap mental avec des atteintes motrices sévères* » (Bahi-Buisson, 2020). Le syndrome de Rett est « *la première cause de polyhandicap d'origine génétique en France chez les filles* » (Bahi-Buisson, 2020). Le mot polyhandicap définit une personne souffrant d'un « *handicap grave à expressions multiples avec 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* » (Pagès, 2017, p. 223 à 230). Le syndrome de Rett est « *une encéphalopathie neurodéveloppementale très particulière (...) caractérisée, dans sa forme typique, par une décélération globale du développement psychomoteur, puis d'une perte des acquisitions cognitives et motrices, survenant après une période de développement normal* » (Bahi-Buisson, 2020).

« *Le Syndrome de Rett (...) est associé dans plus de 95% des cas à une mutation dans le gène MECP2 (Méthyl-CpG-binding protein 2), localisée sur le chromosome X* » (Association française du syndrome de Rett, 2021). Dans 99% des cas cette mutation n'est pas présente chez les parents (Association française du syndrome de Rett, 2021). Cette mutation chez les garçons (caryotype XY), provoque une encéphalopathie néonatale qui atteint le cerveau (Larousse, 2022). Cette encéphalopathie va être responsable du décès précoce du nourrisson, ceci explique pourquoi très peu de garçons sont atteints de cette maladie (Jonveaux.P, 2020). Le gène MECP2 se situe sur le chromosome X, c'est en 1999 qu'il est identifié. Ce gène code une protéine qui est présente au niveau cérébral, elle est un « *modulateur très important de l'expression de plusieurs centaines de gènes de notre génome* » (Inserm, 2020), c'est-à-dire qu'elle permet aux gènes de ne pas fabriquer trop de protéine inutilement. C'est pourquoi la mutation de ce gène empêche le système nerveux central de se développer normalement. Cette maladie a longtemps été associée à de l'autisme. Cependant, les personnes atteintes du syndrome de RETT maintiennent de bons rapports sociaux (en fonction de leur évolution mentale), ce qui permet de ne pas attribuer à cette maladie le statut de handicap mental (Kerr & Stephenson, 1985).

En ce qui concerne la transmission de la maladie, nous avons pu voir précédemment que la mutation n'est pas présente chez les parents. Cette mutation est donc unique et rare. Le risque d'avoir

un deuxième enfant porteur de la maladie est très faible. De plus, des tests peuvent être effectués lors de la grossesse pour voir si l'embryon est porteur de la mutation. Les frères et sœurs qui ne sont pas porteurs de la mutation ne présentent pas plus de risque de transmission que le reste de la population (Jonveaux.P, 2020).

En France, on compte 50 nouveaux cas chaque année soit 1/10 000 naissances de petites filles (Perce-Neige, 2016) et 9 000 dans le monde (Inserm, 2020).

Les premiers signes de la maladie apparaissent dès le début de vie de l'enfant. Nous pouvons compter 4 stades d'évolution de la pathologie :

- 1^{er} stade : **période de stagnation** des 6 aux 18 premiers mois de vie de l'enfant. Il se déroule après un début de développement normal de l'enfant, puis va apparaître un ralentissement de la croissance, une diminution de l'intérêt pour les jeux, un arrêt ou stagnation du développement psychomoteur et une hypotonie (Bahi-Buisson, 2020).
- 2^{ème} stade : **période de régression neurologique** entre 1 et 4 ans. Nous pouvons voir l'apparition d'une régression des capacités de communication (comme le retour au babillage), mais aussi de l'automutilation, des manifestations autistiques avec détérioration du comportement, des convulsions et des stéréotypies manuelles (Bahi-Buisson, 2020).
- 3^{ème} stade : **période de réveil** entre 2 et 10 ans. Ce stade laisse voir une récupération des capacités de communication visuelle. Ces capacités vont permettre de « *différencier le syndrome de Rett des pathologies dégénératives progressives du système nerveux central* ». Cela correspond à la récupération du contact visuel et à la régression des manifestations autistiques, à une régression motrice lente avec pseudo-marche, à l'apparition de la spasticité et la mise en place d'une stéréotypie des mains (Bahi-Buisson, 2020).

- 4^{ème} stade : **période d'évolution tardive** après 10 ans. Ce stade est caractérisé par l'apparition de scoliose, d'épilepsie sévère, d'un retard de croissance, de la perte de la marche, des troubles trophiques, d'une absence du langage et d'une apraxie sévère mais également d'une amélioration du contact visuel (Bahi-Buisson, 2020).

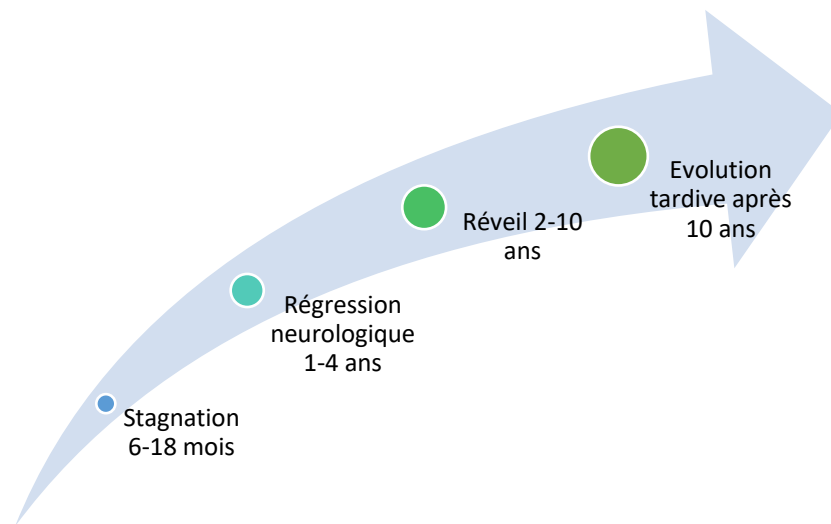


Schéma 1 : étapes du processus d'affirmation de la maladie

Ces enfants doivent porter de nombreux appareillages : attelles, corsets sièges pour maintenir un bon positionnement et pallier les déficits musculaires que provoque cette maladie. Ils ont également à disposition des fauteuils roulants ou des verticalisateurs par exemple (AFSR, 2020).

Les symptômes caractéristiques de la maladie sont entre autres :

- Les stéréotypies des mains
- L'épilepsie
- La scoliose
- Les troubles respiratoires
- Les apraxies
- La perturbation du sommeil
- La perte de la motricité et du langage
- La spasticité

Cependant, on note une amélioration du contact visuel (Inserm, 2020).

Le syndrome de Rett n'est pas une maladie mortelle, en revanche ce sont les différents symptômes et complications associées qui entraînent un raccourcissement de la vie des personnes qui en sont atteintes (Inserm, 2020).

Ce qu'il faut principalement retenir sur le syndrome de Rett c'est : qu' « aucune personne ne conserve de langage, seulement 20% des patientes conservent la marche et la quasi-totalité ont besoin d'appareillages » (AFSR, 2020).

1.2. Histoire de la maladie

Le docteur Andreas RETT, pédiatre, observa en 1954 chez 2 jeunes filles des similitudes dans leur comportement. En effet elles présentaient entre autres une apraxie de la marche et exécutaient de manière répétée et volontaire un mouvement de « *lavage des mains* » (International Rett Syndrome Foundation, 2022) permanent qu'on qualifie de stéréotypie des mains. Ces jeunes filles ont longtemps été considérées comme souffrant d'une forme de maladie autistique. Ce médecin compara ensuite leur dossier médical et découvrit de nombreux points communs. Il trouva ensuite d'autres cas similaires et émit l'hypothèse que ces symptômes proviennent d'une même maladie. Il publie ensuite en 1966 des articles sur ses découvertes. En parallèle de cela, en 1960 le docteur Bengt HAGBERG arrive au même constat et écrit un article en 1982 sur ce syndrome qu'il appela « syndrome de Rett » en hommage au docteur Andreas RETT qui fit les premières découvertes (International Rett Syndrome Foundation, 2022).

C'est seulement en 1999 qu'a été découverte la cause de cette maladie. En effet, c'est la chercheuse Ruthie AMIR qui trouva le gène responsable du syndrome de Rett lors d'une mutation de celui-ci. Le gène MECP2. Ce gène se trouvant sur le chromosome X permet de justifier pourquoi peu de garçons en sont atteints (International Rett Syndrome Foundation, 2022).

1.3. Les situations de handicap

Comme nous avons pu le voir précédemment, les personnes atteintes du syndrome de Rett rencontrent de nombreuses difficultés dans leur quotidien, nous allons donc voir les différentes situations de handicap que ces personnes peuvent rencontrer dans leurs activités de vie quotidienne. Mais avant tout qu'est-ce qu'une situation de handicap ?

La loi n°2005-102 pour « *l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées* » (MDPH, 2022). « *Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* » (MDPH, 2022). 15% de la population mondiale présente un handicap plus ou moins léger. Le handicap est le rapport entre des personnes atteintes d'une pathologie (dépression, syndrome de Rett, paralysie cérébrale, etc...), des facteurs environnementaux (logement, moyen de transport, etc..) et des facteurs personnels (âge, sexe, etc....) (OMS, 2021).

Dans le syndrome de Rett, les situations de handicap sont multiples et nous allons voir qu'elles découlent des symptômes de la maladie. En effet nous retrouvons :

- Des troubles de la motricité, notamment au niveau des membres inférieurs. Le jeune aura donc de plus en plus de difficultés à se déplacer de manière autonome. A partir de 10 ans on notera une limitation de la marche (Bahi-Buisson, 2020).
- Une stéréotypie des mains, propre à chaque personne, qui limite les capacités fonctionnelles des membres supérieurs empêchant les prises, préhensions et une bonne coordination. Les personnes vont donc se retrouver en difficulté pour manger seules par exemple (Bahi-Buisson, 2020). Pour rappel, les stéréotypies se définissent par des troubles moteurs involontaires, répétitifs et prévisibles (Albaret, 2018).
- Une scoliose qui empêche le bon positionnement et oblige le port de corset ou une intervention chirurgicale pour éviter toute complication (Bahi-Buisson, 2020).
- La perte du langage oral qui rend donc impossible toute communication verbale comme nous l'avons déjà vu, « *aucune personne* » (atteinte du syndrome de Rett) « *ne conserve de langage* » (Bahi-Buisson, 2020).
- Une apraxie qui est l'un des symptômes des « *troubles d'utilisation d'outils* ». L'apraxie en général est « *un désordre des mouvements volontaires sans déficits sensorimoteurs élémentaires (...) ou de compréhension* » (Osiurak, 2016, p. 4). Par exemple ne pas savoir comment utiliser un couvert pour manger est un trouble de l'apraxie. En effet, la personne ne sait pas quel outil utiliser en lien avec l'activité. Cependant, « *l'apraxie*

ne renvoie pas à de l'inaction, mais plutôt à la difficulté à réaliser les actions appropriées » (Osiurak, 2016, p. 5). Dans le cas de cette pathologie un déficit moteur est présent mais en effet il n'est pas dû à l'apraxie.

Nous pouvons donc voir que les personnes atteintes du syndrome de Rett se retrouvent dans une situation de dépendance totale pour toute activité de la vie quotidienne comme manger, prendre une douche ou encore pour s'habiller. L'aide d'une tierce personne est alors indispensable.

II. L'environnement social

2.1. La famille

Quand on parle d'adolescent, nous sommes dans le domaine de la pédiatrie. De ce fait, il est primordial de parler de la famille et de la place qu'elle occupe auprès du jeune.

Quand nous parlons de notre famille, nous parlons d'un domaine qui touche notre intimité, qui provient de notre vie privée et qui est propre à chacun. Une famille est généralement constituée de parents (un ou deux) et d'un ou plusieurs enfants. « *La famille est un groupe solidaire* » (Vallon, 2006, p. 155), on doit pouvoir compter sur chacun des membres de notre famille (Vallon, 2006). En France une famille peut être créée à la suite d'une naissance ou à la suite d'une union entre deux personnes avec l'obtention du livret de famille (De Singly, 1993).

Il y a plusieurs catégories de famille.

- La famille dite proche : constituée de tous les membres vivants au sein d'un même foyer, on n'y compte pas plus de deux générations consécutives avec le ou les parent(s) et leur(s) enfant(s)
- La famille dite éloignée : qui va comprendre l'ensemble des membres se trouvant au plus près de la famille, on y retrouve les grands-parents, les oncles et tantes, les cousins et cousines, les petits-enfants ou encore les neveux et nièces

(INED, 2022).

Les parents qui font partie de la famille proche de l'enfant ont pour rôle de lui donner la meilleure éducation possible. Cette éducation va être basée sur les croyances des parents et sur ce qu'ils pensent être le mieux pour leur(s) enfant(s) et cela va changer d'une famille à l'autre. Chaque

individu (sauf frères et sœurs) a reçu une éducation différente de ses parents (Poncelet, Dierendonck, Kerger, & Mancuso, 2014, p. 61 à 96). Le rôle des parents est de guider leur enfant dans le monde où il est né. Ils doivent former les adultes de demain. Avant la naissance d'un enfant, les parents s'imaginent toujours comment celui-ci va être ou à qui va-t-il ressembler, ils se projettent dans le futur et imagine la manière dont ils vont l'élever pour que l'enfant atteigne la vision des choses qu'ils avaient pour lui. Mais il n'est pas exclu que l'enfant soit atteint d'une maladie, d'un trouble ou d'une malformation dès la naissance. L'annonce d'une maladie chez un enfant est brutale, source d'incompréhension, de souffrance, s'ensuit la peur de ne pas pouvoir se projeter dans le temps. La perte de l'image de l'enfant parfait que les parents avaient est déchirant, déstabilisant et modifie tout le parcours de vie que les parents s'étaient imaginés pour leur famille (Coum, 2015, p. 101 à 118). En effet l'annonce d'un diagnostic médical (aussi bien pour un enfant que pour un adulte) entraîne une « *rupture brutale* » dans la vie de la personne, mais aussi dans celle de son entourage. Le temps de cette annonce fait passer l'individu au statut de malade, « *passage du normal au pathologique* ». Après une telle annonce, les parents (pour le cas ici d'un enfant malade) vont avoir besoin de soutien psychologique ainsi qu'un accompagnement pour les guider dans cette nouvelle vie qu'ils ne s'étaient pas imaginés (Nonnez-Jancourt, 2016, p. 20).

Les personnes atteintes de polyhandicap et notamment les jeunes filles atteintes du syndrome de Rett rencontrent de nombreuses difficultés dans leur vie quotidienne. Comme nous avons pu le voir précédemment, elles ont de nombreuses situations de handicap. En effet, le syndrome de Rett impacte les facteurs physiques, sociaux et psychologiques et donc touche directement leur qualité de vie. Avec l'âge, leurs capacités motrices, leurs relations sociales ainsi que leurs aptitudes à réaliser certaines activités en autonomie peuvent diminuer. Cela va réduire leurs capacités à s'engager et à participer à des activités de la vie quotidienne. C'est pourquoi ces personnes ont besoin de soutien et d'une aide importante venant de leur famille. En effet, le syndrome de Rett est une maladie évolutive. Les parents vont donc voir leur enfant passer par plusieurs stades d'évolutions, de stagnations et de régressions qui ne seront pas toujours évident à accepter. Ils vont découvrir la maladie au fur et à mesure que leur enfant grandit. « *C'est petit à petit que j'ai découvert tout ce que mon enfant pouvait ou ne pouvait pas faire* » (Husse, 2010).

La famille joue un rôle essentiel dans la participation sociale de ces jeunes filles atteintes du syndrome de Rett. Le temps consacré aux activités passés en famille (lorsqu'au moins deux membres de la famille y participent) comme regarder la télévision, se promener en extérieur, écouter de la musique ou encore passer du temps à table avec sa famille, sont les activités les plus appréciées par ces jeunes. La vie de famille est donc capitale dans la vie de chacun de ces enfants car c'est grâce à

cela que ces jeunes filles vont avoir des possibilités de participation (Gyldhof, Stahlhut, & Ejlersen Waehrens, 2021, p. 2).

2.2. Les adolescents

Pour mon mémoire j'ai choisi de cibler ma population sur les adolescents. L'adolescence est la « période de la vie entre l'enfance et l'âge adulte, pendant laquelle se produit la puberté et se forme la pensée abstraite » (Larousse, Adolescence, 2022). D'après l'OMS, l'âge de l'adolescence se situe entre 10 et 19 ans. C'est durant l'adolescence que nous vivons des « changements physiques, émotionnels et sociaux » (OMS, 2021). La puberté est un moment clé de la vie, l'enfant passe au statut d'adolescent, c'est la porte d'entrée à la vie d'adulte, le corps change, les personnalités de chacun s'affirment, le besoin d'autonomie et d'indépendance se fait ressentir. C'est le passage intermédiaire entre la vie d'enfant et celle d'adulte (Ameli, 2022). C'est durant l'adolescence que l'univers social des jeunes va grandir et que leurs interactions vont se complexifier et se diversifier (Claes, 2011, p. 220). J'ai donc choisi de parler des adolescents car c'est pendant cette période que les interactions sociales se développent le plus.

Dans le polyhandicap, il est complexe pour les adolescents de se faire comprendre. En effet, c'est avec difficultés qu'ils parviennent à transmettre ce qu'ils ressentent ou pensent (Centre des ressources multihandicap, 2001, p. 1). Au niveau moteur, les capacités de déplacement, de relation à l'environnement et les possibilités de vocalise sont perturbées et empêchent le jeune de s'exprimer correctement (Defaque & Bouchard, 2010, p. 373). Comme nous avons pu le voir, le syndrome de Rett évolue en 4 stades, le quatrième stade apparaît après 10 ans. C'est le moment où la maladie s'affirme et que le jeune entre dans l'adolescence. Nous pouvons aussi voir que c'est dans ce stade qu'il y a un arrêt de langage verbal et qu'il y a une amélioration du contact visuel (Bahi-Buisson, 2020). L'absence de langage verbal limite les interactions sociales des jeunes atteints du syndrome de Rett mais l'amélioration de leur contact visuel permet lui d'en avoir. En effet, nous verrons dans la prochaine partie que « l'absence de langage oral ne signifie pas absence de communication et d'échange » (Defaque & Bouchard, 2010, p. 380).

III. Interactions sociales

3.1. Définition

D'après MARC Edmond et PICARD Dominique « *le terme d'interaction, dans son étymologie même, suggère l'idée d'une action mutuelle, en réciprocité, de plusieurs éléments* » (Marc & Picard, 2002, p. 189 à 196). Ils définissent les interactions sociales comme « *une relation interpersonnelle entre deux individus au moins par laquelle les comportements de ces individus sont soumis à une influence réciproque, chaque individu modifiant son comportement en fonction des réactions de l'autre* » (Marc & Picard, 2002, p. 191 à 198). Une interaction sociale est donc une action réciproque entre plusieurs individus. Cette action peut être un échange de communication.

La communication est un phénomène complexe qui peut avoir plusieurs formes différentes, elle peut être verbale et non verbale.

- La communication verbale permet de transmettre une information en utilisant la parole par transmission orale. C'est le moyen de communication le plus répandu (Crunelle, 2018).
- La communication non verbale est l'ensemble des moyens de communication autre que le langage oral. On retrouve l'écriture, la gestuelle, l'utilisation de pictogrammes, les mimiques faciales ou encore le regard par exemple (Crunelle, 2018, p. 5).

« *Une communication efficace est essentielle pour apprendre et se développer, prendre soin de soi-même, participer à la vie sociale, accéder à l'éducation et à une vie professionnelle* » (Beukelman & Mirenda, 2017, p. 3). Dans le syndrome de Rett les interactions sociales et donc la communication sont essentiellement non verbales car comme nous l'avons vu « *aucune personne* » atteinte du syndrome de Rett « *ne conserve le langage* » (Bahi-Buisson, 2020). C'est donc grâce au langage non verbal comme le regard ou les mimiques faciales que ces adolescents vont pouvoir s'exprimer. En effet, 82.8% des personnes atteintes du syndrome de Rett utilisent leur regard pour faire des choix et 52.8% utilisent le regard avec une vocalisation ou un mouvement du corps (HAS, 2017, p. 18). Nous allons donc parler de communications alternatives et améliorées ou augmentées. Comme le disent Aline BOUCHARD et Annick DEFAQUE dans ergothérapie en pédiatrie, « *l'absence de langage oral ne signifie pas absence de communication et d'échange (...). La communication doit être multimodale (orale, visuelle, auditive, gestuelle), contextuelle, émotionnelle et ritualisée* » (Defaque & Bouchard, 2010, p. 380).

En effet, nous utilisons tous plusieurs modes de communication sans nous en rendre compte. Quand nous discutons avec une personne nous pouvons utiliser nos mains pour imaginer nos propos ou alors nous pouvons faire des mimiques faciales pour transmettre des émotions sur ce que nous voulons dire. Quand nous écoutons quelqu'un parler, il peut nous arriver de froncer les sourcils si nous ne sommes pas forcément d'accord avec lui et encore de les redresser si nous sommes surpris. Nous pouvons transmettre cela sans même faire sortir un son de notre bouche. Nous utilisons donc tous des moyens de communications alternatives en complément ou non d'un langage oral. Ce qui est le plus important c'est de comprendre ce que la personne veut nous transmettre et que celle-ci nous comprenne en retour car «*la compréhension est fondatrice de l'expression* » (Cataix-Nègre, 2005).

3.2. Les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées.

Les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées (CAA) comprennent les différents moyens et méthodes de communication autre que le langage oral. Elles peuvent-être mises en place chez toute personne présentant des troubles du langage ou une absence de celui-ci.

On parle :

- De communication augmentative quand on va permettre à la personne de parler ou s'exprimer (redonner la parole) (American Speech Language Hearing Association, 2022).
- De communication alternative quand le moyen de communication est autre que le langage verbal (American Speech Language Hearing Association, 2022).

Les CAA peuvent-être utilisées de façon temporaire ou définitive en fonction des besoins de la personne (American Speech Language Hearing Association, 2022). Il existe de nombreuses communications alternatives et améliorées et/ou augmentées, elles peuvent-être :

- « low-tech » c'est-à-dire sans l'utilisation de technologies (pictogrammes, signes, expressions du visage, écriture...) (Cataix-Nègre, 2017, p. 204).
- « higt-tech » quand elles utilisent la technologie (commande oculaire, applications sur tablettes, système de communication numérique...) (Cataix-Nègre, 2017, p. 204).

Elles permettent d'établir une communication dite fonctionnelle pour la personne ainsi qu'une communication dite sociale pour interpeller et interagir avec les autres. « *La CAA rend possible la participation des personnes en situation de handicap dans leur contexte social, qu'il soit privé ou public* » (Jullien & Marty, 2020, pp. 1-2). Le but des CAA est en effet de permettre à la personne d'améliorer ses interactions sociales et de participer aux activités de vie quotidienne de son choix (Beukelman & Mirenda, 2017, p. 6).

La mise en place d'une CAA demande de faire attention à trois critères : tout d'abord il faut que le mode de communication choisi permette de faciliter la participation de la personne. Il faut aussi former les proches du patient à l'utilisation de la CAA car comme nous l'avons vu précédemment la communication est une interaction entre un ou plusieurs interlocuteurs. Et enfin il faut choisir le support de communication le mieux adapté aux capacités de la personne (Renard, 2020, p. 90). C'est pourquoi nous devons choisir l'outil permettant au mieux d'utiliser les capacités préservées du patient (geste simple, vocalise, fixation du regard, expression du visage...) (HAS, 2017, p. 18). Il faut définir un code de communication commun entre le jeune et son entourage (Defaque & Bouchard, 2010, p. 381).

Les jeunes filles atteintes du syndrome de Rett communiquent avec un contact visuel, des vocalises, des sourires ou encore par des mimiques faciales pour exprimer leurs envies et besoins (HAS, 2017, p. 18). Elles communiquent essentiellement avec leur famille et les personnels soignants qui les entourent au quotidien, il faut donc trouver un langage commun qui peut être utilisé aussi bien à la maison avec la famille mais aussi avec les professionnels de santé lors des séances de rééducation par exemple. Une CAA adaptée à elles peut donc être mise en place pour leur permettre une participation sociale notamment une technologie utilisant le suivi des yeux (Gyldhof, Stahlhut, & Ejlersen Waehrens, 2021, p. 7).

3.3. Commande oculaire ou eye tracking

3.3.1. La commande oculaire

Comme nous l'avons déjà dit, 82% des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett sont capables de prendre des décisions et de faire des choix grâce à leur regard (HAS, 2017, p. 18), le regard joue donc un rôle essentiel dans leur communication. C'est pourquoi une commande oculaire peut être une communication alternative et améliorée et/ou augmentée adaptée à leurs capacités. Mais qu'est-ce qu'une commande oculaire ?

La commande oculaire (ou eye tracking en anglais) « permet d'accéder à ces données en mesurant où et comment une personne regarde. (...) Une lumière infrarouge est émise en direction de son œil. Elle s'y reflète et une caméra enregistre les reflets engendrés, permettant un calcul en temps réel de la position du regard » (Inserm, 2020). Sur l'écran où se trouve la lumière infrarouge s'affiche les « aides à la saisie de message » cela peut-être des lettres, des mots, des photos, des pictogrammes ou encore des icônes. Ces aides s'affichent sous la forme d'un clavier virtuel et sont adaptées aux capacités cognitives et de compréhension de l'utilisateur. La personne se trouvant en face de l'écran va ainsi pouvoir construire son message en sélectionnant les lettres, mots ou images. Une synthèse vocale peut être associée pour entendre le message écrit. La commande oculaire permet ainsi aux personnes de communiquer et d'interagir avec leur entourage (Antoine & Maurel, 2007, pp. 13-14). Elle est pour les personnes atteintes du syndrome de Rett le moyen « le plus simple et indépendant d'accéder au monde de la communication et de l'alphabétisation » (Lariviere, 2022) . En effet ces jeunes femmes « mettent à profit les mouvements de leurs yeux qu'elles utilisent naturellement pour communiquer et interagir avec autrui » (Lariviere, 2022). Elles peuvent ainsi naviguer librement et de manière autonome sur leur écran d'une page à une autre afin de créer le ou les message(s) qu'elles souhaitent faire passer (Lariviere, 2022). La commande oculaire permet également d'accéder à toute les fonctionnalités d'un ordinateur comment le ferait une souris. : accès à des jeux, des livres ou encore des films. Une fois d'appareil en place, l'utilisateur peut naviguer de manière autonome et indépendante sur l'écran.



Image Récupérée sur:
RETT SYNDROME Communication Guidelines: A handbook for therapists, educators, and families. P 10
 Par: TOWNEND.G, BARTOLOTTA.T, URBANOWICZ.A,
 WANDIN.H, & CURFS.L. (2020).

(Ici nous pouvons voir des pictogrammes sur l'écran en guise de clavier virtuel)

Les personnes atteintes du syndrome de Rett présentent une apraxie c'est-à-dire que leur cerveau éprouve des difficultés à effectuer la planification automatique nécessaire pour exécuter les mouvements volontaires (International Rett Syndrome Foundation, 2022). De ce fait la personne atteinte d'apraxie « éprouve de la difficulté à réaliser des activités motrices, particulièrement en réponse à une demande ou à un ordre ; (...) Cela ne signifie pas qu'elle ne comprend pas ce qu'il faut faire ou qu'elle n'a pas la capacité de le faire ; c'est plutôt qu'elle ne parvient pas à exécuter le mouvement sur commande ». L'apraxie affecte tous les mouvements et également celui des yeux ce

qui peut expliquer le temps de latence pour obtenir une réponse. Cependant, cette lenteur ne veut pas dire une incapacité de la personne à répondre ou une inaptitude à comprendre ce qui lui a été demandé, de plus que l'utilisation d'une commande oculaire demande de l'entraînement et de concentration (Lariviere, 2022).

3.3.2. Les limites de cet outil

La commande oculaire ou eye tracking a cependant des limites dans son utilisation. En effet, c'est un outil encombrant, qui ne peut être utilisé et transporté partout. En effet, lors d'une séance de kinésithérapie par exemple, il va être difficile d'installer l'outil et de permettre à la personne de l'utiliser tout en effectuant les exercices demandés par le thérapeute. Mais aussi lors de certaines activités de vie quotidienne comme sortir se promener. Il n'est pas adaptable à toutes situations. Le prix de cet appareil et des logiciels associés est élevé (Lariviere, 2022) et peut donc freiner les familles à en faire l'acquisition même avec des aides financières. En effet des aides financière peuvent être apportées par la MDPH (Maison Départemental des Personnes Handicapées) à la suite d'une demande d'aide technique d'aide à la communication. La PCH (Prestation de Compensation du Handicap) joue également un rôle dans l'acquisition de cet outil. Les prix pour les particuliers peuvent varier et monter jusqu'à 4800 € (JIB, 2022) en moyenne. La MDPH finance à hauteur de 75% (CENOMY, 2022). Il reste en moyenne 1200€ à la charge de la famille. La peur de l'abimer ou de le casser constitue également une limite à l'achat de cet outil étant donné son prix. Les familles peuvent également rencontrer des difficultés à mettre en place la commande oculaire et à l'utiliser. Cela limite donc son utilisation.

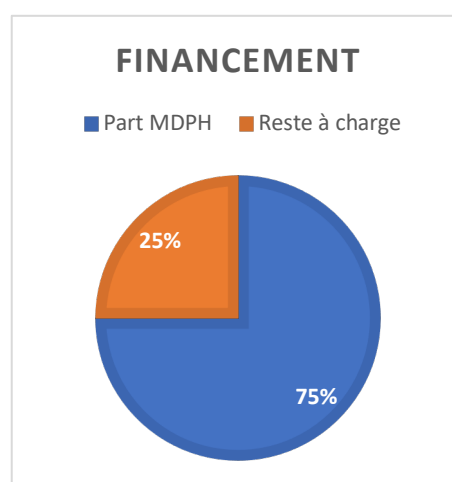


Figure 1 : diagramme circulaire du financement d'une commande oculaire

Mais ces limites n'empêchent pas ces jeunes filles de communiquer. Comme nous l'avons vu précédemment, elles peuvent entrer en relation autrement qu'avec l'utilisation de cet appareil. Le regard, les mimiques faciales, les vocalises, les gestes et mouvements du corps sont tout aussi expressifs pour quelqu'un qui sait observer et prend le temps de le faire. Elles peuvent donc exprimer des souhaits ou ressentis (certes différemment qu'avec une commande oculaire) avec les gens qui les entourent sans attendre qu'une personne installe leur commande oculaire. Mais ces autres

alternatives ne sont pas toujours comprises par tout le monde, et parfois le signe ou geste peut être mal interprétés ou mal compris. L'information manque de précision. La commande oculaire leur permet d'avoir accès à une communication plus universelle (et plus compréhensible) et leur donne plus de possibilité d'échange avec les personnes qui les entourent. Mais également de pouvoir faire des jeux, écouter des histoires ou encore avoir accès à des films.

IV. L'ergothérapeute

4.1. Définition

Les ergothérapeutes sont des professionnels de santé dans le domaine du paramédical. Ils accompagnent des personnes à tous les âges de la vie présentant un handicap plus ou moins sévère ou les personnes présentant des difficultés motrices, sensorielles, cognitives, psychiatrique... le but étant de rendre les patients accueillis le plus autonome et indépendant possible dans leurs activités et occupations de vie quotidienne malgré leurs difficultés. Pour cela ils peuvent passer par de la rééducation, de la réadaptation et de la réinsertion sociale. Le rôle de l'ergothérapeute est de trouver des solutions ou des aménagements pour permettre à la personne de réaliser de nouveau seule les différentes activités du quotidien comme prendre une douche, faire ses lacets ou encore cuisiner. Il cherche à trouver des moyens de compensation notamment avec la mise en place d'aide technique (ANFE, 2021).

Dans leurs prises en soin les ergothérapeutes s'appuient sur leur connaissance de la personne et de la pathologie, sur son environnement social ainsi que sur ses habitudes de vie. L'ergothérapeute travaille auprès des enfants, des adultes et des personnes âgées, pour toute sorte de problème, aussi bien cognitif, sensoriel, fonctionnel ou encore psychologique (ANFE, 2021).

4.2. Son Rôle dans le polyhandicap

Actuellement il n'existe pas de traitement médicamenteux pour soigner le syndrome de Rett. Les soins proposés permettent de maximiser le développement somatique et psychomoteur de l'enfant grâce à de la kinésithérapie, de l'orthophonie, de la psychomotricité et de l'ergothérapie. Mais aussi de prendre en compte les troubles liés à la maladie par des traitements pharmacologiques contre les fragilités osseuses, les troubles du sommeil ou encore l'épilepsie. Tout ceci afin d'améliorer leur qualité de vie (Inserm, 2020). La prise en soin de l'enfant polyhandicap doit être « *la plus précoce possible et*

notamment afin d'aider les parents à comprendre les réactions de leurs enfants (...) et à lui répondre de la manière la mieux adaptée » (Finnie, 1979). Les objectifs en ergothérapie sont de stimuler, d'améliorer et maintenir les potentiels sensoriels, moteurs et cognitifs déjà existant chez le jeune (Defaque & Bouchard, 2010, p. 379) afin que celui-ci puisse participer au maximum aux activités de la vie quotidienne. En effet, une étude permet de montrer que les jeunes présentent un degré de participation et d'engagement supérieur pour les activités intérieures que pour les activités extérieures où le degré de participation baisse (le degré d'engagement lui reste élevé). Les ergothérapeutes peuvent ainsi cibler leurs objectifs sur des activités de vie quotidienne (Gyldhof, Stahlhut, & Ejlersen Waehrens, 2021, p. 10). Ils vont aussi faire des bilans pour évaluer le degré d'autonomie et définir les différentes aides humaines qui pourront être mises en place. Mais aussi les éventuels aménagements des lieux de vie afin de les rendre accessibles, ils pourront également préconiser des aides techniques (siège percé, lève-personne, fauteuil roulant...) (HAS, 2020, pp. 110-111).

L'ergothérapeute joue aussi un rôle important dans l'appareillage (corset siège, attelle, corset, etc). En effet les corsets sièges peuvent être adaptés à ces jeunes pour leur permettre d'améliorer leur posture en station assise. Le corset siège permet d'améliorer le confort, de limiter les douleurs et de favoriser la participation du jeune dans les activités de vie quotidienne. C'est également l'ergothérapeute qui conseille sur les méthodes d'accès à la communication (Townend, Bartolotta, Urbanowicz, Wandin, & Curfs, 2020, p. 91).

Il est vrai que dans la communication il peut être facile de confondre le rôle de l'orthophoniste avec celui de l'ergothérapeute. En effet ils peuvent travailler en collaboration pour d'évaluer les compétences en communication de la personne afin « *développer et entretenir des capacités de communication non verbale* » (HAS, 2017, p. 28). L'ergothérapeute conseillera ensuite sur l'outil de communication alternative et améliorée et/ou augmentée le plus adapté (Townend, Bartolotta, Urbanowicz, Wandin, & Curfs, 2020). Une fois celui-ci mis en place il faudra apprendre à la personne à s'en servir mais pas seulement lors de séances d'orthophonie ou d'ergothérapie mais aussi lors de temps de la vie de tous les jours. C'est pourquoi l'apprentissage doit aussi se faire auprès des proches. Car comme nous l'avons vu, un échange est une action entre au moins 2 individus, il faut donc que les proches de la personne soient également formés à ce moyen de communication pour permettre une interaction. De plus les ergothérapeutes peuvent conseiller les parents de participer à des formations sur les CAA afin qu'ils puissent prendre connaissance de méthode de communication non verbale

L'orthophoniste en plus de ce travail de collaboration, rééduque les troubles de l'oralité des personnes atteintes du syndrome de Rett, il va adapter les textures lors des repas en fonction des capacités de mastication de la personne. Son objectif est « *de réduire l'hypersensibilité autour de la bouche à l'origine d'un réflexe nauséux et de lutter contre les fausses-routes* » (HAS, 2017, p. 28).

4.3. Modèle conceptuel

Pour ce Mémoire j'ai décidé de m'appuyer sur le modèle conceptuel de développement humain et processus de production du handicap (MDH-PPH).

Mais tout d'abord qu'est-ce qu'un modèle conceptuel ? Un modèle conceptuel a pour objectif de schématiser et d'organiser une situation et les liens qui existent entre différents concepts, il permet donc de simplifier la compréhension de la situation. Un modèle peut être un langage commun entre différents professionnels de santé, il est donc interprofessionnel. Il existe aussi des modèles spécifiques à la pratique en ergothérapie. Le modèle de développement humain et processus de production du handicap est un modèle interprofessionnel. Il peut donc être utilisé et compris par différents professionnels de santé (Fougeyrollas, 2010, p. 148).

La première version (Annexe I) du MDH-PPH est sortie en 1998 et a été créée par Patrick FOUGEYROLLAS mais pour ce mémoire je vais m'appuyer de la deuxième version (Annexe II) de ce modèle sorti en 2010 par Patrick FOUGEYROLLAS (Réseau International sur le Processus de Production, 2022). Nous pouvons voir dans cette deuxième version 3 composantes qui gravitent autour de chaque être humain et qui sont en lien entre elles. Nous retrouvons :

- Les facteurs environnementaux avec à l'intérieur le domaine de l'environnement sociétal, communautaire et personnel.
- Les facteurs personnels comprennent : les facteurs identitaires, le système organique ainsi que les aptitudes de la personne (capacité ou incapacité).
- Les habitudes de vie qui regroupent les activités courantes et les rôles sociaux de la personne.

(Fougeyrollas, 2010, p. 149)

Ce modèle cherche à mettre en interaction la personne, son environnement et ses habitudes de vie. Il cherche à montrer que l'environnement est important pour la personne se trouvant en situation de handicap et que ce handicap a des conséquences directes sur ses habitudes de vie.

Comme dit précédemment ce modèle peut être utilisé et compris par différents professionnels. Dans le cas de ce mémoire les jeunes filles atteintes du syndrome de Rett sont accompagnées tout au long de leur vie par une équipe pluridisciplinaire, ce modèle peut donc être un langage commun entre professionnel autour des jeunes qu'ils accompagnent, ils peuvent poser ensemble des objectifs communs et par la suite des objectifs propres à leur pratique. Ce modèle permet d'aider l'analyse d'une situation complexe d'une personne présentant un handicap ou une maladie (Castelein, 2017, p. 19 à 33).

Dans mon mémoire j'ai décidé, en m'appuyant sur le modèle du MDH-PPH2 de représenter les facteurs personnels par les adolescents atteints du syndrome de Rett. Les facteurs environnementaux sont représentés par la place de la famille auprès de ces jeunes et la période de l'adolescence. Enfin les Habitudes de vie par les interactions sociales avec l'utilisation de communications alternatives et améliorées et/ou augmentées. Ces 3 facteurs sont reliés entre eux par la composante : interaction et flux temporel. Cela permet de voir la relation qu'il existe entre les 3 domaines et l'importance de les réunir pour décrire une personne dans sa globalité ou/et une situation (Fougeyrollas, 2010, p. 151).

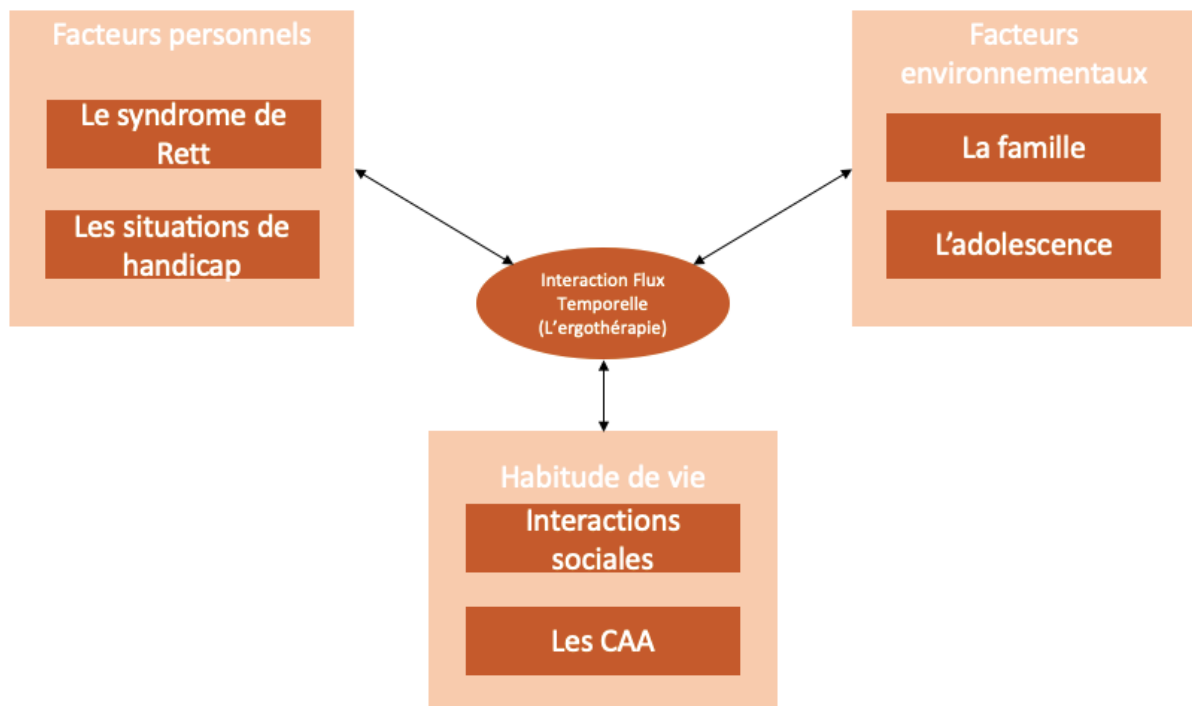


Schéma 2 : utilisation du modèle conceptuel MDH-PPH2 en lien avec le sujet du mémoire

Conclusion cadre conceptuel

Pour conclure sur cette partie conceptuelle nous avons pu voir que les jeunes atteints du syndrome de Rett se retrouvent en situation de handicap pour de nombreuses activités de la vie quotidienne et notamment pour la communication car ces jeunes filles n'ont pas de langage oral. Elles se retrouvent donc dans l'incapacité de communiquer et s'exprimer avec les gens qui les entourent verbalement, mais comme nous l'avons déjà dit : « *l'absence de langage oral ne signifie pas absence de communication et d'échange (...). La communication doit être multimodale (orale, visuelle, auditive, gestuelle), contextuelle, émotionnelle et ritualisée* » (Defaque & Bouchard, 2010, p. 380). Cependant une communication alternative et améliorée et/ou augmentée peut leur permettre de faciliter la communication. En effet nous avons pu constater qu'une commande oculaire pourrait être l'outil de communication le plus approprié pour ces jeunes filles. Mais est-ce que cet outil permet vraiment aux jeunes d'avoir des interactions sociales avec les gens qui les entourent et principalement avec leur famille ? Comment se passe sa mise en place ? Est-ce que les jeunes et les familles sont suffisamment accompagnés ? Nous allons essayer de répondre à ces questions au travers d'une enquête menée auprès d'ergothérapeutes et de parents qui ont un enfant atteint du syndrome de Rett.

Cadre expérimental

I. Méthodologie de l'enquête

1.1. Rappel problématique et hypothèse

1.1.1. Problématique

Par quel moyen l'ergothérapeute accompagne les adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales au sein de la famille ?

1.1.2. Hypothèse

L'utilisation d'une commande oculaire par l'adolescent atteint syndrome de Rett permet d'améliorer ses interactions sociales avec sa famille.

1.2. Enquête

1.2.1. Objectifs et critères d'évaluations

L'enquête de cette étude a pour objectif de mettre en évidence si une commande oculaire améliore ou non les capacités d'avoir des interactions sociales entre l'adolescent atteint du syndrome de Rett et sa famille. L'enquête cherche donc à valider ou non l'hypothèse.

Des objectifs ont été fixés pour aider la démarche :

1. D'ici le 22/04/2022 : **Évaluer** l'impact de la commande oculaire sur la relation entre le jeune et sa famille.
 - Les critères d'évaluation seront quantitatifs et qualitatifs et reposent sur les réponses au questionnaire donné aux familles. Les réponses à ces questions seront soit ouvertes soit fermées.
2. D'ici le 22/04/2022 : **Comprendre** l'impact de la mise en place d'une commande oculaire.
 - Les critères d'évaluation seront quantitatifs et qualitatifs et reposent sur les réponses au questionnaire donné aux familles. Les réponses à ces questions seront soit ouvertes soit fermées.
3. D'ici le 13/05/2022 : **Comprendre** l'accompagnement des ergothérapeutes auprès des familles et des jeunes dans la mise en place de cet outil.

- Les critères d'évaluation seront qualitatifs et reposent sur les réponses aux entretiens avec les ergothérapeutes.

1.2.2. Les populations

Pour réaliser cette enquête nous allons avoir besoin d'interroger un échantillon de parents ayant un adolescent atteint du syndrome de Rett afin de recueillir des informations sur leur manière de communiquer et ainsi voir si la commande oculaire (ou eye tracking) permet de faciliter la communication au sein du foyer. Il nous faut également nous rapprocher d'ergothérapeutes travaillant ou ayant travaillé auprès de ces jeunes pour comprendre la mise en place de cet outil ainsi que sur son apprentissage auprès des familles.

Les critères d'élaboration de mon échantillon sont les suivants :

	Ergothérapeutes	Parents
Critères d'inclusion	Ergothérapeute travaillant ou ayant travaillé avec des jeunes atteints du syndrome de Rett.	Parents ayant un enfant atteint du syndrome de Rett.
Critères d'exclusion	Ergothérapeute n'ayant jamais travaillé auprès de jeunes atteints du syndrome de Rett. Ergothérapeute ne parlant pas français.	Parents n'ayant pas d'enfant atteint du syndrome de Rett. Parents ne parlant pas français.

Tableau 1: les critères d'élaboration de l'échantillon

Pour mener à bien cette enquête, nous allons rencontrer des ergothérapeutes travaillant au sein de structures pédiatriques ou en libéral et accueillant des jeunes atteints du syndrome de Rett. Ces ergothérapeutes seront contactés par mail, par téléphone ou par l'intermédiaire de différents groupes Facebook, pour mettre en place une date de rencontre en présentiel ou en distanciel afin qu'ils puissent répondre à différentes questions.

Il a été envisagé de diffuser le questionnaire par le biais de l'association française du syndrome de Rett ainsi que par les différents groupes Facebook sur les communications alternatives et sur le syndrome de Rett. Ceci afin que le questionnaire puisse être transmis au plus grand nombre de familles possibles.

1.2.3. Les outils

L'enquête se déroule donc en deux parties. Une destinée aux parents sous la forme d'un questionnaire et l'autre aux ergothérapeutes sous forme d'un entretien

a. Questionnaire pour les parents (Annexe III)

La forme d'un questionnaire a été choisi pour envoyer aux parents d'adolescents atteints du syndrome de Rett afin de recenser le plus de réponses possibles. Un questionnaire est un outil quantitatif, c'est une succession de questions auxquelles les personnes doivent répondre (Larousse, 2022). Pour permettre sa validité et ainsi pouvoir traiter les résultats obtenus il faut un certain nombre de participants afin que les résultats soient pertinents (Vilatte, 2007) .La plupart des questions sont fermées, c'est-à-dire que plusieurs choix de réponses sont proposés à la personne. Celle-ci n'a plus qu'à choisir la réponse qu'elle souhaite. Mais j'ai aussi choisi de poser quelques questions ouvertes, pour permettre aux personnes y répondant de détailler et d'expliquer leur réponse (Combessie, 2010).

b. Entretien ergothérapeutes (Annexe IV)

Une grille d'entretien pour questionner des ergothérapeutes a été réalisée. Un entretien est une discussion qui peut se faire entre 1 ou plusieurs individus (Larousse, 2022). C'est un outil qualitatif qui fait participer la personne à une démarche de recherche. La personne va répondre à des questions en les argumentant autant qu'elle le souhaite. Il faudra ensuite les analyser une à une (Sifer-Rivière, 2016, p. 86 à 101) .

1.2.4. L'échantillonnage

Pour mener à bien mes recherches d'ergothérapeute rentrant dans mes critères d'inclusion, j'ai d'abord fait appel à mes camarades de classe qui avaient réalisé un stage dans le milieu du polyhandicap et qui ont rencontré des enfants porteurs du syndrome de Rett. J'ai aussi contacté par mail ou par appel téléphonique de nombreux instituts et centres en France (trouvé sur internet) accueillant des enfants polyhandicapés en demandant s'il y avait dans leur structure des ergothérapeutes ainsi que des jeunes atteint du syndrome de Rett. A la suite de mes demandes j'ai eu plusieurs retours me disant que les structures n'accueillaient pas de syndrome de Rett ou alors qu'il n'y avait pas d'ergothérapeutes. Je suis finalement passée par les différents réseaux sociaux pour faire les demandes et un retour positif d'un ergothérapeute a été recensé et à qui j'ai pu faire passer l'entretien. J'ai également reçu un contact de ma maître de mémoire et ai pu passer un deuxième entretien.

Pour l'enquête auprès des parents d'enfants porteur du syndrome de Rett, je suis, dans un premier temps passée par l'association française du syndrome de Rett (AFSR) avec qui j'ai échangé par mail. Cette association regroupe de nombreux parents et professionnels. Ils ont accepté de diffuser mon questionnaire à tous leurs adhérents. Je suis également passée par les différents réseaux sociaux autour des communications alternatives et sur le syndrome de Rett pour y déposer mon questionnaire. Et enfin j'ai profité de mes entretiens pour demander aux ergothérapeutes la possibilité de transmettre mon questionnaire aux parents des enfants qu'elles suivent.

Je suis donc parvenue à passer 2 entretiens et à avoir 11 réponses à mon questionnaire.

II. Résultats et analyse de mon enquête

Dans cette partie vous serons présenté les résultats de mon enquête, soit : une partie sur les entretiens passés auprès des ergothérapeutes ainsi qu'une partie sur les réponses au questionnaire rempli par les parents.

2.1. Résultats et analyse des entretiens

Comme dit précédemment j'ai réalisé 2 entretiens auprès d'ergothérapeutes exerçant auprès de jeunes porteurs du syndrome de Rett.

L'objectif de cette analyse n'est pas de comparer un mode d'accompagnement à un autre mais de s'enrichir des différents modes de prise en soins pour peut-être pouvoir établir ensemble l'accompagnement le plus adapté à ces jeunes.

L'analyse sera réalisée sous différentes thématiques en lien avec la grille d'entretien.

2.1.1. Présentation des ergothérapeutes

- Résultats :

	E1	E2
Date de l'entretien	15 avril 2022	28 avril 2022
Année d'obtention du DE d'ergothérapie	2001	2005
Lieu d'exercice	Travaille au Luxembourg avec des enfants en préventif. A une deuxième activité dans le télé-soins en France auprès de jeunes polyhandicapés notamment des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett	Mi-temps dans un IEM à Strasbourg et dans un CAMSP. Elle travaille auprès d'enfants avec des troubles moteurs et des enfants avec des maladies dégénératives et rares notamment avec une jeune fille atteinte du syndrome de Rett
Expériences ultérieures auprès de jeunes atteints du syndrome de Rett	OUI	NON
Formations sur les CAA	OUI	OUI

Tableau 2 : présentation des ergothérapeutes

- Analyse :

Nous pouvons voir que ces deux ergothérapeutes travaillent dans le milieu du polyhandicap depuis plusieurs années et ont donc une expérience dans ce domaine. Elles ont également pu suivre différentes formations en lien avec les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées. Cependant elles n'ont pas la même expérience de pratique. En effet nous avons E1 qui rencontre depuis plus de 15 ans des jeunes filles porteuses du syndrome de Rett et qui prend actuellement en soin plusieurs jeunes filles âgées de 5 à 8 ans. Et nous avons E2 qui est pour la première fois confrontée à ce syndrome et accompagne une jeune fille depuis 3 ans, âgée de 8 ans. E2 dit : *« je n'ai pas une grande expérience avec les enfants avec ce syndrome-là »*.

Nous avons donc deux profils bien distincts. En revanche, elles se rapprochent sur un point, elles interviennent toutes deux auprès d'enfants dont des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett qui ont moins de 10 ans et elles ont toutes les deux fait des formations portant sur les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées.

Mon mémoire porte sur l'accompagnement des adolescents et les deux ergothérapeutes avec qui j'ai pu m'entretenir travaillent avec des enfants. Cependant ces deux ergothérapeutes rentrent dans mes critères de recherche. J'ai donc pu échanger avec elles sur leur pratique actuelle et passée.

2.1.2. L'accompagnement des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett

- Résultats :

	E1	E2
Profil des jeunes	Schéma classique de l'évolution de la maladie	Schéma inhabituel de l'évolution de la maladie
Type de prise en soin	Distanciel	Présentiel
Travail en collaboration avec un orthophoniste	NON	OUI
Utilisation d'une CAA	OUI	OUI
Utilisation d'une commande oculaire ou eye tracking	OUI	NON

Tableau 3 : l'accompagnement des jeunes

- Analyse :

Bien que ces deux ergothérapeutes accompagnent la même population, elles ont une prise en soin qui est totalement différente.

a. Profils des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett

Les jeunes filles qu'elles accompagnent ne sont pas au même stade de la maladie. En effet, les jeunes filles prises en soin par E1 présentent un schéma classique de l'évolution de la maladie et ont été diagnostiquées à l'âge de 2 ans environ. Ce sont donc des enfants qui ne parlent pas et qui commencent à perdre leurs capacités motrices et fonctionnelles « *La petite fille de 5 ans, sa mère me racontait qu'il y a encore 8 mois elle pouvait éteindre et allumer la lumière toute seule et maintenant aujourd'hui elle a plus assez de force dans les mains pour le faire* ». On peut donc voir que les jeunes filles accompagnées par E1 perdent en autonomie et indépendance.

E2 accompagne une jeune de 8 ans qui a été diagnostiquée tardivement à l'âge de 5 ans. E2 nous dit : « *c'est une enfant qui marche et qui parle, alors après elle n'est pas dans la communication forcément mais elle a un langage oral et elle peut avoir l'usage de ses mains pour des fonctions*

particulières comme tenir sa fourchette et manger, ce qui n'est pas toujours le cas chez les enfants porteur du syndrome de Rett ». C'est donc une enfant qui parvient à s'exprimer (« elle parle, elle fait des phrases mais elle n'est pas forcément dans la communication »), à se déplacer de manière autonome et qui peut encore réaliser des activités de vie quotidienne comme prendre un repas seule. Cependant E2 nous dit ensuite « maintenant on lui donne à manger quasiment les $\frac{3}{4}$ du repas parce qu'elle fatigue beaucoup » nous pouvons voir qu'elle commence à perdre ses capacités fonctionnelles. Nous sommes donc face à deux profils d'ergothérapeute qui suivent des jeunes à des stades différents de la maladie.

b. L'accompagnement de ces jeunes

Nous allons voir qu'elles n'accompagnent pas ces jeunes filles de la même manière. Nous avons E1 qui réalise ses séances en télé-soins auprès des parents et/ou du jeune, en effet : « je vois beaucoup les parents, car les parents sont là pendant les séances. Donc je les vois avant de voir les enfants et il y a aussi des accompagnements où je ne vais pas du tout voir les enfants ». Elle réalise ses séances via zoom et demande aux parents de faire un partage d'écran de l'ordinateur de leur fille afin de pouvoir suivre ce qu'elle regarde. Lors des séances elle fait principalement de l'entraînement à la commande oculaire. Elle travaille avec l'objectif que les jeunes qu'elle accompagne « puissent commencer à avoir des communications alternatives et améliorer avant d'arriver à l'adolescence ». En ce qui concerne une collaboration entre l'orthophoniste et l'ergothérapeute, E1 mentionne le fait qu'il lui arrive d'accompagner des jeunes filles suivies par un orthophoniste. Des réunions peuvent être programmées en présence des parents, de l'orthophoniste et de l'ergothérapeute.

E2 réalise ses séances en binôme avec l'orthophoniste. Ensemble, elles commencent à introduire l'utilisation des pictogrammes et un tableau de langage assisté. Elles « modélisent » avec des pictos des histoires ou chansons pour que la jeune fille puisse les visualiser, les mémoriser, elles essaient aussi avec cela de stimuler son regard « le but c'est plus de la modélisation, c'est de lui faire un bain de langage de communication avec pictos ». E2 travaille également sur le maintien, l'entretien et l'amélioration des capacités déjà existantes chez la jeune fille.

Nous avons ici 2 accompagnements différents.

c. L'utilisation d'une commande oculaire

Les entretiens ont montré qu'elles ne partagent pas la même opinion, ni la même utilisation de la commande oculaire. En effet, E1 nous dit sur la mise en place de cet outil « il faut le conseiller le plus tôt possible ». Pour E1 il faut dès le plus jeune âge mettre en place une commande oculaire « je

conseillerais d'avoir une commande oculaire pour jouer le plus tôt possible et commencer à mettre du vocabulaire le plus tôt possible car cela ne peut faire que du bien de commencer tôt ». Elle conseille une utilisation régulière de l'outil pour stimuler le regard et continuer l'entraînement. En effet plus vite le jeune parviendra à utiliser l'outil et plus vite il sera autonome dessus, que ce soit pour faire des jeux, lire des livres ou pour converser avec une tierce personne, « il faut qu'elles sachent utiliser l'outil après toute seule pour pouvoir lancer seule les livres audio ou écouter des podcasts ou encore de la musique ».

La jeune qui suit E2 n'utilise pas de commande oculaire. Mais elle l'a déjà testée avec elle, « on la mise dessus, mais plus en mode évaluation pour savoir ce qu'elle regardait quand on faisait des histoires ou des choses avec elle ». Elle ne l'a pas utilisé dans un objectif de communication. En effet comme nous avons pu le voir la jeune fille qu'accompagne E2 à des capacités de communication et d'expression que n'ont plus les jeunes filles prises en soin par E1. E2 n'a cependant pas exclu la possibilité de la mettre un jour plus souvent face à ces outils dans le but de communiquer. De plus E2 nous dit que ce n'est pas à l'heure actuelle la demande de la famille de travailler avec leur enfant sur la communication. C'est pourquoi elle accentue ses prises en soin sur le maintien et l'amélioration des capacités déjà existantes comme vu précédemment « la demande de la famille est beaucoup plus dans le fait de maintenir les acquis qu'elle peut faire au niveau de la marche ou au niveau du "manger seule" par exemple »

Nous pouvons voir à la suite de cette analyse sur l'accompagnement de ces jeunes filles que celui-ci change et est propre à chaque ergothérapeute, de plus le suivi est personnalisé en fonction des capacités du jeune et des attentes des parents.

2.1.3. L'accompagnement des parents

- Résultats :

	E1	E2
Souhait des parents d'introduire une CAA	OUI	NON
Accompagnement des parents dans l'utilisation et la mise en place de la CAA	OUI	NON

Tableau 4 : l'accompagnement des parents

- Analyse :

L'accompagnement des parents de ces jeunes filles diverge d'une ergothérapeute à une autre. En effet, nous avons pu voir précédemment qu'elles n'ont pas la même démarche d'accompagnement. De plus, même si elles accompagnent la même population, il y a quand même une différence majeure entre les jeunes filles prises en soin par E1 et celle accompagnée par E2. Cependant nous pouvons voir que les accompagnements sont différents car les souhaits des parents le sont aussi.

Quand j'ai posé la question à E1, *« se sont plus les parents qui viennent vers vous pour la mise en place d'une commande oculaire ou c'est vous qui leur conseillez en vue des capacités de l'enfant ? »*. Elle m'a répondu que la plupart des familles qu'elle reçoit mettent déjà en place une commande oculaire avant de venir la voir. En effet E1 dit que l'association française du syndrome de Rett (AFSR) recommande fortement la mise en place de cet outil. E1 travaille donc avec les parents sur son utilisation, *« certains parents n'osent pas ou n'ont pas réussi à l'utiliser et on travaille ça ensemble »*. En effet E1 nous dit que des familles parviennent à l'utiliser et d'autres rencontrent quelques difficultés sur l'utilisation ou encore sur l'installation. Elle réalise aussi les dossiers MDPH pour que les familles qui n'ont pas de commande oculaire puissent bénéficier d'aide financière. Comme cet outil à un coût assez élevé elle conseille aux familles d'imprimer une version papier du clavier numérique de leur enfant afin de pouvoir le transporter n'importe où et ne pas avoir ainsi peur de l'abîmer, *« j'ai proposé aux parents d'imprimer le podd en version papier, donc oui ça coûte un peu cher à l'impression mais au moins ils ont moins peur de le perdre ou de l'abîmer et ils peuvent l'emporter partout avec eux »*. Son objectif auprès des parents : *« c'est vraiment bosser auprès des familles pour que les parents deviennent capables d'apprendre avec leur enfant et à leurs enfants à utiliser l'outil »* ; *« l'objectif c'est qu'après les parents puissent prendre le relais sur ce que je dis et proposent aussi des activités »*. Les prises en soin de E1 sont essentiellement tournées sur l'accompagnement du jeune et de sa famille dans l'utilisation de l'outil afin de les rendre les plus autonomes possible.

Comme vu précédemment E2 commence à introduire l'utilisation des pictogrammes avec la jeune fille qu'elle accompagne. Elle nous a également dit que ce n'était pas un souhait des parents de travailler la communication. En effet, cette jeune a encore actuellement des capacités de communication orale. Nous pouvons donc voir que E2 s'appuie sur la volonté des parents pour orienter ses prises en soin. En effet, leur souhait est de travailler sur l'amélioration et le maintien des capacités déjà existantes afin de préserver l'autonomie de leur fille.

Nous pouvons donc voir que les parents ont une place importante dans l'accompagnement de leur enfant en ergothérapie. En effet, les ergothérapeutes s'appuient toutes deux sur les souhaits, besoins,

attentes et envies des parents pour orienter leurs objectifs de prises en soin tout en répondant aux besoins du jeune.

2.1.4. La communication au sein de la famille

- Résultats :

	E1	E2
Utilisation de la commande oculaire au sein du foyer	OUI	NON
Communication au sein de la famille avec ou sans CAA	OUI	OUI
Échanges possibles au sein du foyer avec la commande oculaire	OUI	Question non posée car l'outil n'est pas utilisé au sein du foyer

Tableau 5 : La communication au sein de la famille

- Analyse :

Nous avons donc pu voir que E1 accompagne des jeunes qui utilisent une commande oculaire et E2 accompagne une jeune qui n'utilise pas de commande oculaire. En effet la jeune fille suivie par E2 a des capacités de communication orale que n'ont plus les jeunes suivis par E1. Mais est-ce que ces jeunes filles parviennent à communiquer avec leur famille ?

Nous allons commencer par E2. La jeune fille que suit E2 en séance parvient à s'exprimer cependant « *elle parle, elle fait des phrases mais elle n'est pas forcément dans la communication* ». C'est pourquoi elle travaille sur la mise en place de pictogrammes pour favoriser la communication. E2 n'utilisant pas de commande oculaire n'a pas pu répondre à la suite de mes questions concernant cet outil.

Passons à E1, toutes les jeunes filles atteintes du syndrome de Rett qu'accompagne E1 utilisent une commande oculaire. E1 conseille aux parents une utilisation régulière de l'outil avec leur enfant que ce soit pour faire des jeux ou pour discuter, « *je conseille de mettre en place une sorte de rituel ou tous les jours allument pour en faire avec elle* ». A ma question : l'eye tracking permet-il les échanges entre le jeune et sa famille ? E1 me répond « *il y a des mamans qui pendant qu'elles sont en train d'éplucher les légumes vont installer leur fille avec leur outil de communication et répondre à ce que leur fille dit. Donc parfois oui il y a des conversations qui sont complètement aléatoires mais des fois ça*

arrive qu'il y ait des vraies conversations, une vraie discussion qui se mettent en place ». Nous pouvons donc voir que l'outil permet la communication mais également les échanges au sein du foyer. E1 me fait également part du fait que plusieurs familles installent la commande oculaire lors des repas ainsi les jeunes filles peuvent participer à la conversation, s'exprimer avec les gens qui les entourent. De plus E1 nous dit que spontanément les parents vont aller d'eux même échanger avec leur enfant quand ils voient que l'utilisation de l'outil est quasiment acquise, « *sinon quand les parents voient que la commande oculaire marche bien avec leur fille, souvent d'eux même ils vont vouloir échanger avec elle »*

2.2. Résultats et analyse du questionnaire

11 parents ont pu répondre à mon questionnaire. Nous allons donc voir ici, si une commande oculaire est mise en place au sein des foyers et si celle-ci permet d'avoir des interactions sociales entre le jeune et sa famille.

2.2.1. Le profil des enfants

- Résultats et analyse

L'étude de ce mémoire porte sur les adolescents, cependant pour élargir le nombre de réponses, celle-ci prendra en compte toutes les tranches d'âge. En effet, sur 11 réponses de parents, 4 ont des enfants de moins de 10 ans, 4 entre 10 et 19 ans (ce qui correspond à la population de mon étude) et 3 de plus de 19 ans. Même si les âges des enfants sont différents, nous allons voir que toutes les familles se rejoignent sur le fait qu'elles rencontrent des difficultés à communiquer avec leur enfant.

Rencontrez-vous des difficultés pour communiquer avec votre enfant ?

11 réponses

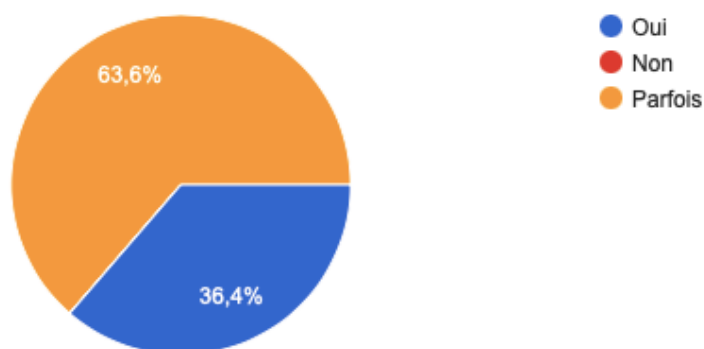


Figure 2 Diagramme circulaire : difficultés pour communiquer

Mais difficulté ne veut pas dire impossibilité de communiquer. En effet, 100% des réponses montrent que les parents parlent à leur enfant pour communiquer avec lui, mais d'autres moyens sont utilisés :

- 18,2% utilisent aussi le langage des signes (2 personnes sur 11)
- 27,3% utilisent des pictogrammes (3 personnes sur 11)
- 45,5% utilisent un classeur de communication (5 personnes sur 11)
- 18,2% utilisent une commande oculaire ou eye tracking (2 personnes sur 11)

En autres propositions nous pouvons relever :

- Avec le regard (1 personne sur 11)
- Gestuelle/ mouvement (1 personne sur 11)
- Pointage (1 personne sur 11)
- Par la musique, danse et chant (1 personne sur 11)

(Il est à noter que les parents pouvaient choisir plusieurs réponses pour cette question)

Nous pouvons donc voir que toutes ces familles ont trouvé différents moyens de communication avec et sans langage pour interagir avec leur enfant.

2.2.2. La commande oculaire ou eye tracking

- Résultats et analyse

90,9 % des personnes ayant répondu au questionnaire affirment connaître la commande oculaire ou eye tracking ce qui correspond à 10 personnes sur 11. Nous prendrons désormais en compte les 10 réponses des personnes connaissant la commande oculaire.

Est-ce un outil que votre enfant utilise ou a utilisé par le passé?

10 réponses

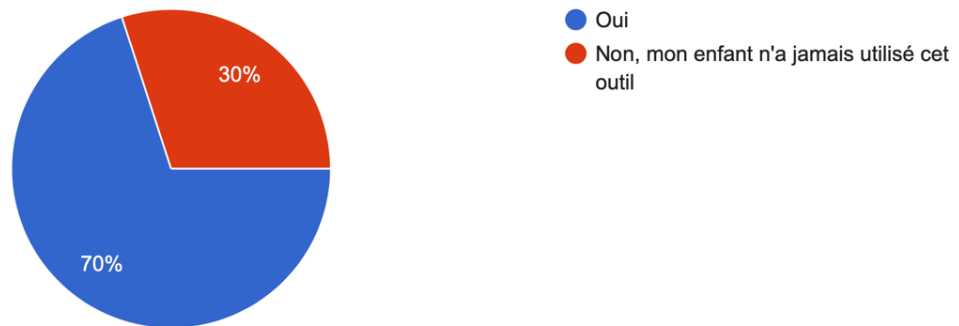


Figure 3 Diagramme circulaire : utilisation d'une commande oculaire

De plus, nous pouvons voir que 70% des répondants (7 personnes sur 10) ont un enfant qui utilise ou qui a utilisé cet outil. A ces 7 personnes la question « est-ce un outil que vous utilisez ou avez utilisé au quotidien à la maison ? » leur a été posée. Nous pouvons voir que toutes les familles n'utilisent pas à la même fréquence la commande oculaire.

Est-ce un outil que vous utilisez ou avez utilisé au quotidien à la maison ?

7 réponses



Figure 4 Diagramme circulaire : fréquence d'utilisation de la commande oculaire

En effet, nous pouvons voir à travers ce diagramme circulaire que la fréquence d'utilisation d'une commande oculaire n'est pas la même d'une famille en une autre. Certains l'utilisent souvent ou régulièrement, d'autres seulement partiellement, et d'autres l'utilisent très peu.

Nous pouvons aussi noter que certaines familles n'ont pas encore fait l'acquisition de l'outil. Leur enfant l'utilise dans la structure où il se trouve avec les professionnels qui l'accompagnent.

Concernant l'utilisation de la commande oculaire, 4 personnes sur les 7 disent rencontrer des difficultés à utiliser l'outil. Ils expliquent cela en disant :

- « Pour l'instant je dois me familiariser avec et j'appréhende ».
- « Mise en place d'éléments personnels dans la bibliothèque logicielle. Long et fastidieux ».
- « Disponibilité de l'appareil dans les différents lieux où il est nécessaire. Avoir un usage régulier pour apprendre à l'utiliser ».
- « Une langue ne se parle pas seule, il ne suffit pas d'avoir fait preuve de sa capacité à l'utiliser, il faut pouvoir la pratiquer quotidiennement pour être fluide. Nous le faisons avec notre enfant mais nous sommes peu à le faire. Il y a un inconfort pour la plupart des gens à faire cet effort de langage (y compris les proches) ».

2.2.3. Impact de la commande oculaire sur les relations entre le jeune et sa famille

- Résultats et analyse

Arrivez-vous à communiquer avec votre enfant sans cet outil ?

7 réponses

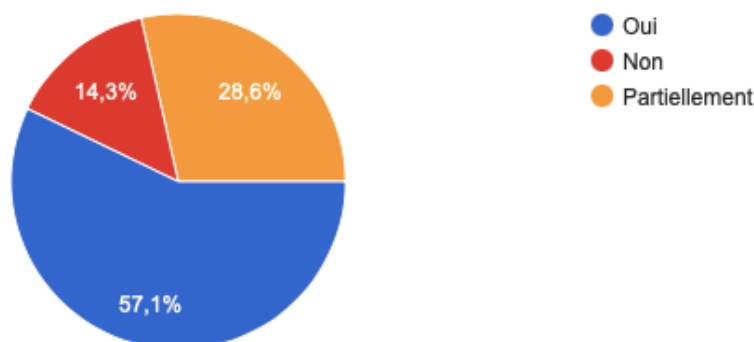


Figure 5 Diagramme circulaire : communication sans l'outil

Cette question a été posée aux 7 familles qui ont un enfant qui utilise ou a utilisé une commande oculaire. Nous pouvons voir que plus de la moitié (4 personnes sur 7) disent pouvoir communiquer sans l'utilisation de la commande oculaire avec leur enfant. 2 personnes sur 7 disent pouvoir partiellement communiquer avec leur enfant sans l'outil et seulement 1 personne dit ne pas réussir à communiquer avec son enfant sans la commande oculaire.

Parmi les 7 personnes qui ont un enfant qui utilise ou a utilisé une commande oculaire, 5 disent avoir un enfant qui l'utilise encore actuellement.

S'il l'utilise encore actuellement, vous permet-il d'avoir des échanges/interactions avec votre enfant ?

5 réponses

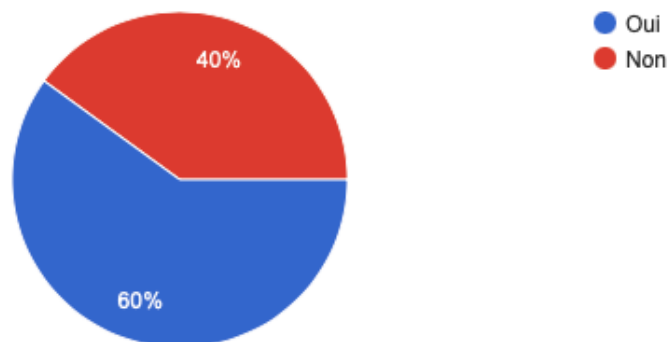


Figure 6 Diagramme circulaire : Interactions entre parents et enfant

(Ce diagramme circulaire prend en compte les réponses des 5 parents ayant un enfant qui utilise actuellement la commande oculaire.)

Nous pouvons voir que 3 personnes sur les 5 disent que l'utilisation de la commande oculaire par leur enfant permet d'avoir des échanges et interactions avec lui.

Favorise-t-il les échanges/interactions entre frère et sœur ?

5 réponses

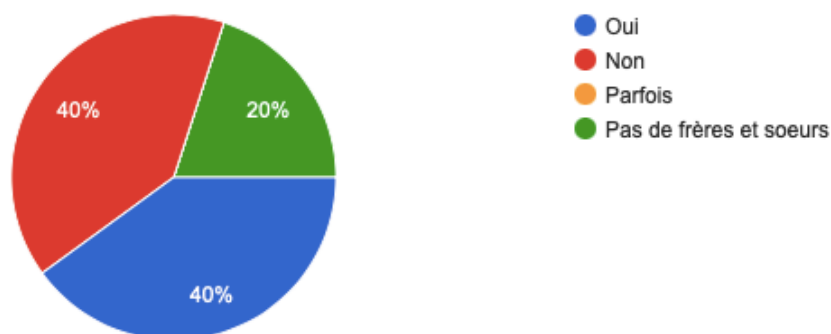


Figure 7 Diagramme circulaire : interactions entre frère et sœur

Sur les 3 personnes qui ont répondu « oui » à la question précédente 2 affirment que l'outil permet aussi d'avoir des interactions entre frère et sœur, la 3^{ème} personne dit que son enfant n'a pas de frère et sœur.

A la question (qui était une question facultative) « les interactions entre vous et votre enfant et/ou les frères et sœurs sont possible grâce à quoi ? », 3 personnes y ont répondu par :

- 100% grâce aux jeux (3 personnes sur 3)
- 66,7% grâce à la musique (2 personnes sur 3)
- 66,7% grâce aux discussions (2 personnes sur 3)
- 100% grâce aux photos (3 personnes sur 3)

(Il est à noter que les parents pouvaient choisir plusieurs réponses pour cette question)

2.2.4. L'accompagnement des familles

- Résultats et analyse

Nous avons demandé aux 7 parents (qui ont un enfant qui a utilisé ou utilise encore actuellement une commande oculaire) si c'est un professionnel qui est venu vers eux pour leur proposer la mise en place de l'outil pour leur enfant ou s'ils ont fait la démarche seuls. En analysant les résultats nous pouvons voir que :

- 42,9% des répondants (3 personnes sur 7) se sont intéressés par la commande oculaire pour leur enfant
- 42,9% des répondants (3 personnes sur 7) affirment qu'un professionnel est venu vers eux pour leur parler de l'outil et de sa mise en place

- 14,3% des répondants (1 personne sur 7) ont dit : « nous avons découvert la CAA via une enfant que nous connaissions et qui utilise une synthèse vocale par eye tracking (...). Nous avons fait des formations en tant que parents accompagnants. Lu des articles et rencontré diverses personnes de la CAA en France »

Nous pouvons voir que nous avons le même nombre de répondant qui se sont intéressés par la commande oculaire pour leur enfant et qui ont été interpellés par un professionnel.

Est-ce un ergothérapeute qui vous a accompagné dans son utilisation ?

7 réponses

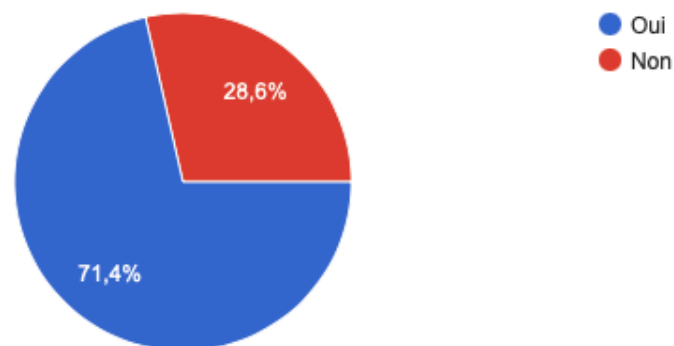


Figure 8 Diagramme circulaire : accompagnement des ergothérapeutes

Nous pouvons constater que le $\frac{5}{7}$ affirment avoir été accompagnés par un ergothérapeute pour la mise en place et l'utilisation de l'outil. En effet 5 personnes sur 7 répondent « Oui » à la question « est-ce un ergothérapeute qui vous a accompagné dans son utilisation ? ». Ces 5 personnes ont pu s'exprimer sur la façon dont l'ergothérapeute les a accompagnés. Ainsi :

- 80% disent que l'ergothérapeute les a accompagnés sur la présentation de l'outil (4 personnes sur 5)
- 60% disent avoir été accompagnés dans les démarches de financement (3 personnes sur 5)
- 60% ont été accompagnés dans l'apprentissage de l'outil (3 personnes sur 5)

En autres propositions nous pouvons relever :

- 20% soit 1 personne sur 7 nous dit que son enfant est en début d'apprentissage de l'outil et n'a donc pas encore été accompagné.
- 20% soit 1 personne sur 7 nous dit avoir été accompagné dans son utilisation directement lors les séances de son enfant avec son ergothérapeute.

(Il est à noter que les parents pouvaient choisir plusieurs réponses pour cette question)

Vous êtes-vous senti suffisamment accompagné ?

5 réponses

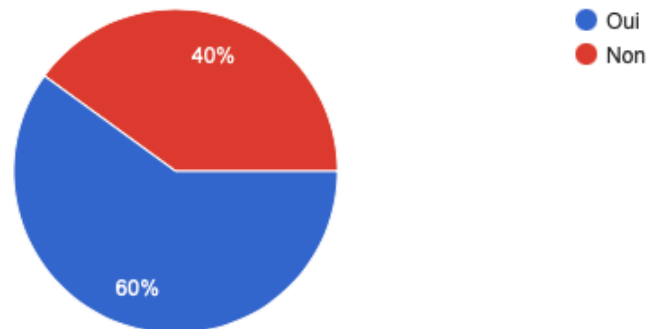


Figure 9 Diagramme circulaire : qualité de l'accompagnement

Sur les 5 personnes qui ont reconnu avoir eu un accompagnement par un ergothérapeute, 60% (3 personnes sur 5) disent avoir été suffisamment accompagnés contre 40% (2 personnes sur 5) qui disent ne pas s'être senti assez accompagnés.

Les 28,6% des répondants (2 personnes sur 7) qui n'ont pas été accompagnés par un ergothérapeute (voir figure 7), disent l'avoir été par un orthophoniste ou en regardant les instructions du fabricant de la commande oculaire.

2.2.5. Intérêt pour la commande oculaire

- Résultats et analyse

Nous avons demandé si les répondants (qui ont un enfant qui utilise ou a utilisé une commande oculaire) recommanderaient ou non l'utilisation de cet outil à d'autre famille.

Recommanderiez-vous cet outil à d'autres familles ?

7 réponses

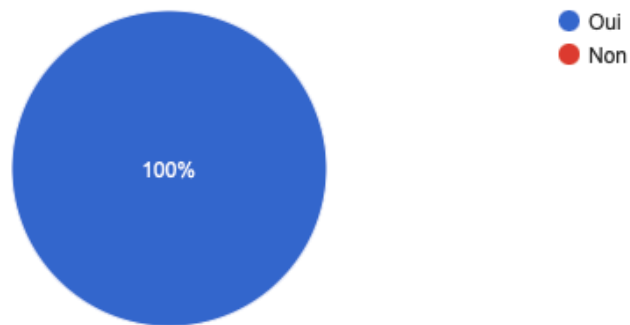


Figure 10 Diagramme circulaire : Recommandation de l'outil à d'autre famille

Nous pouvons voir que la totalité des répondants soit les 7 personnes recommandent l'utilisation de l'outil.

Seriez-vous intéressé par l'utilisation de cet outil pour votre enfant ?

4 réponses

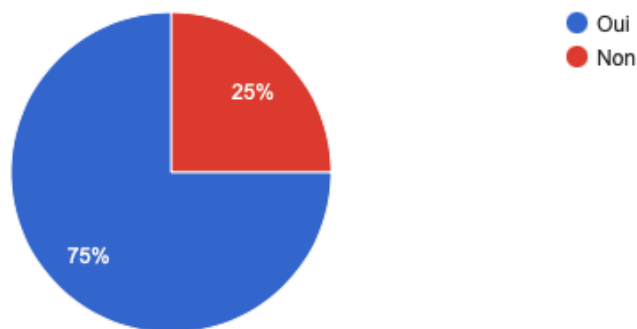


Figure 11 Diagramme circulaire : intérêt pour mettre en place une commande oculaire pour son enfant

Enfin nous avons demandé aux 30% de personnes (3 personnes sur 10) qui connaissent la commande oculaire mais qui ne l'ont pas mis en place pour leur enfant (voir figure 2) et à la personne qui ne connaissait pas cet outil avant de lire la définition, soit 4 personnes au total, si elles seraient intéressées par l'utilisation de cet outil pour leur enfant. Et nous pouvons constater sur la figure 10 que 75% soit 3 personnes sur 4 seraient intéressées par cet appareil pour leur enfant.

2.2.6. Les commentaires des parents

A la fin du questionnaire, les parents avaient la possibilité de laisser un commentaire. Voici quelques retours :

« Il faut un usage régulier. Il faut que TOUT le personnel accompagnant soit formé à l'utilisation. »

« Pas de question sur le coût de l'équipement qui est pourtant un élément important dans l'équipement ou non. »

« Merci de votre intérêt pour cette maladie. »

« Nous sommes dans une période charnière où la mise en place de CAA adaptée peut permettre aux personnes souffrant du syndrome de Rett d'accéder plus au langage et à la compréhension. »

« Notre fille a 16 ans notre inquiétude est de pérenniser ses acquis de eye tracking et synthèse vocale et de faire en sorte d'obtenir un matériel plus solide et plus fiable de sorte de pouvoir le sortir plus facilement et surtout de rendre accessible à plus de monde. »

Schéma 3 : commentaires des parents

Conclusion cadre expérimental

Pour conclure sur cette partie expérimentale, nous allons voir si les objectifs de l'enquête ont été atteints. Pour Rappel nous avons trois objectifs qui étaient :

- **Évaluer** l'impact de la commande oculaire sur la relation entre le jeune et sa famille.
- **Comprendre** l'impact de la mise en place d'une commande oculaire.
- **Comprendre** l'accompagnement des ergothérapeutes auprès des familles et des jeunes dans la mise en place de cet outil.

Les deux premiers objectifs ont pu être atteints grâce aux réponses au questionnaire destiné aux parents. En effet, les analyses nous montrent voir que la mise en place de cet outil au sein du foyer facilite la communication et les interactions sociales entre le jeune et ses parents, mais les avis sont partagés en ce qui concerne la communication entre le jeune et ses frères et sœurs. La communication ainsi que les interactions sociales sans cet outil restent possibles mais son utilisation les facilite. Nous pouvons aussi voir que certaines familles (qui ont fait l'acquisition d'une commande oculaire pour leur enfant) sous utilisent l'appareil. En effet, certains expriment le fait de ne pas avoir été suffisamment accompagnés dans sa mise en place ou dans l'apprentissage de l'outil. En revanche toutes les familles ayant un enfant qui utilisent ou a utilisé une commande oculaire affirment conseiller l'utilisation de cet outil à d'autre famille. Nous pouvons dire en complément, que les familles (3 familles sur 4) qui ne connaissaient pas la commande oculaire ou qui connaissaient mais qui n'avaient pas eu la possibilité de l'utiliser avec leur enfant, seraient intéressées par cet outil.

En ce qui concerne l'accompagnement des ergothérapeutes auprès de ces familles et des jeunes dans la mise en place de cet outil, nous pouvons voir au travers de l'entretien de E1 (E2 n'utilisant pas de commande oculaire actuellement avec la jeune qu'elle accompagne) que pour la plupart se sont les parents qui font les démarches pour obtenir cet outil. Ils apprennent à l'utiliser pendant les séances d'ergothérapie. L'ergothérapeute fait des séances d'entraînement avec le jeune via des jeux, des discussions ou encore des histoires afin d'augmenter son endurance et ses efforts pour une utilisation plus longue de l'appareil. Elle accompagne aussi les parents dans l'installation, l'apprentissage, et l'utilisation de l'outil. Elle teste les claviers numériques, en créer de nouveaux dans le but de les adapter au mieux aux besoins de l'enfant et attentes de sa famille, afin de les rendre plus autonome dans sa mise en place. Cependant nous pouvons voir au travers des deux entretiens que l'une des missions des ergothérapeutes dans leur prise en soin avec des jeunes atteints du syndrome de Rett est de travailler la communication et les interactions sociales.

Nous allons maintenant mettre en lien le cadre conceptuel et le cadre expérimental autour d'une discussion. Nous verrons par la suite les limites et les apports de l'étude.

Discussion

I. Mise en relation du cadre conceptuel et du cadre expérimental

Les différents résultats obtenus et l'analyse de l'enquête permettent de mettre en évidence l'importance de la mise en place d'un outil de communication afin d'avoir des interactions sociales entre le jeune et sa famille. Nous avons aussi pu voir que la mise en place d'une commande oculaire n'a pas le même impact d'un foyer à l'autre et qu'il est important de l'utiliser de manière régulière. De plus, la place et le rôle de l'ergothérapeute dans cette prise en soin à toute son importance aussi bien auprès des jeunes que des familles. Nous allons désormais comparer ces analyses avec la recherche littéraire vue au début de cette étude.

L'analyse a révélé les difficultés pour les parents de faire face à l'évolution de la maladie de leur enfant. En effet, comme nous le dit E1 lors de l'entretien, « *la petite fille de 5 ans, sa mère me racontait qu'il y a encore 8 mois elle pouvait éteindre et allumer la lumière toute seule et maintenant aujourd'hui elle a plus assez de force dans les mains pour le faire* ». Les parents sont les premiers témoins de la perte des capacités fonctionnelles et motrices de leur enfant. Pour soutenir ces parents dans cette épreuve un soutien psychologique ainsi qu'un accompagnement adapté peut être bénéfique pour les guider (Nonnez-Jancourt, 2016). Nous pouvons mettre en lien l'exemple de E1 avec un témoignage tiré du chapitre 1 du livre Vivre et grandir polyhandicapé sous la direction de Dominique Juzeau où il est dit : « *C'est petit à petit que j'ai découvert tout ce que mon enfant pouvait ou ne pouvait pas faire* » (Husse, 2010).

Nous avons pu voir que la perte du langage et donc l'incapacité de communiquer et de s'exprimer verbalement et l'une des situations de handicap prédominante de la maladie. En effet comme nous dit le docteur Bahi-Buisson : « *aucune personne* » (atteinte du syndrome de Rett) « *ne conserve le langage* » (Bahi-Buisson, 2020). Mais cette pathologie affecte également les facteurs physiques, environnementaux et donc modifie les habitudes de vie. Les jeunes filles accompagnées par E1 ne parlent pas mais communiquent par des moyens autres que le langage oral. La jeune fille accompagnée par E2 peut parler mais n'est pas dans la communication. Nous avons déjà pu voir cela avec Annick Defaque et Aline Bouchard dans Ergothérapie en pédiatrie où il nous est dit que « *l'absence de langage oral ne signifie pas absence de communication et d'échange (...). La communication doit être multimodale (orale, visuelle, auditive, gestuelle), contextuelle, émotionnelle et ritualisée* » (Defaque &

Bouchard, 2010). Au travers du questionnaire rempli par les parents, il ressort qu'ils se trouvent tous en difficultés pour communiquer avec leur enfant mais difficulté ne veut pas dire impossibilité. En effet, les parents utilisent aussi des moyens de communication autre que le langage oral pour communiquer et interagir avec leur enfant. La mise en place de CAA pour ces jeunes est donc importante, voire primordiale. Mais mettre en place un CAA demande de l'apprentissage pour l'utilisateur ainsi que pour les personnes qui vont interagir avec lui. En effet, comme nous le dit Elisabeth Cataix-Nègre : « *la compréhension est fondatrice de l'expression* » (Cataix-Nègre, 2005). Il faut que les personnes se comprennent pour permettre une interaction entre elles. Nous avons donc cherché tout au long de cette étude à savoir si la mise en place d'une commande oculaire permettait aux jeunes de s'exprimer et d'interagir avec les gens qui les entourent et notamment avec leur proche. Mais avant de voir si cet outil permet des interactions entre les parents et le jeune, il faut passer par un apprentissage et donc être bien accompagné dans sa mise en place.

Lors de l'entretien avec E1 nous avons pu voir qu'elle centre ses accompagnements sur l'entraînement à l'effort de la commande oculaire dans le but de rendre les jeunes filles le plus rapidement autonome sur son utilisation. Elle réalise aussi des séances avec les parents pour qu'eux aussi puissent se familiariser avec l'outil. En effet E1 nous dit : « *certains parents n'osent pas ou n'ont pas réussi à l'utiliser et on travaille cela ensemble* ». Son objectif auprès des parents dans son accompagnement est donc de « *bosser auprès des familles pour que les parents deviennent capables d'apprendre avec leur enfant et à leur enfant à utiliser l'outil* » ; « *l'objectif c'est qu'après les parents puissent prendre le relais sur ce que je dis, et proposent aussi des activités* ». C'est également ce que nous dit Antoine Renard dans son étude. En effet, il nous dit qu'il est important de former les proches du patient à l'utilisation d'un CAA (Renard, 2020, p. 90). Les parents ayant répondu au questionnaire affirment à 60% (3 personnes sur 5) avoir été accompagnés pour l'apprentissage de la commande oculaire. Cependant, certains parents disent ne pas s'être sentis suffisamment accompagnés. E2 de son côté accompagne une jeune fille qui présente un langage oral, elle oriente ses séances en fonctions des souhaits de parents. Même si, ceux-ci n'incluent pas le travail de la communication, E2 commence à mettre en place avec un orthophoniste une CAA pour continuer à stimuler le langage oral de la jeune fille pour le rendre plus fonctionnel. Pour ce qui est de la mise en place d'une commande oculaire E1 préconise son utilisation le plus tôt possible. Même si dans un premier temps le jeune ne l'utilise pas pour communiquer, il peut utiliser les jeux, les histoires ou encore les photos pour interagir avec ses proches. Comme nous dit Nancie Finnie sur la prise en soin des enfants polyhandicapés, celle-ci doit être « *la plus précoce possible et notamment afin d'aider les parents à comprendre les réactions de leurs enfants (...) et à lui répondre de la manière la mieux adaptée* » (Finnie, 1979). En effet dans la littérature nous avons vu que c'est à partir du 4ème stade de la maladie que l'amélioration du contact

visuel à lieu (Bahi-Buisson, 2020). De plus nous avons également pu voir que c'est à partir de l'adolescence que le besoin de relations sociales se fait ressentir (Claes, 2011, pp. 213-223). E1 conseille une utilisation le plus tôt possible pour qu'une fois arrivé à l'adolescence le jeune est une maîtrise totale de l'outil : « *effectivement l'idée c'est qu'elles puissent commencer à avoir des communications alternatives et améliorée avant d'arriver à l'adolescence* ».

Dans le quotidien des personnes, E1 conseille une utilisation régulière de l'outil pour stimuler le regard et favoriser l'entraînement et l'automatisation de l'outil. Elle a des retours de parents qui utilisent l'outil avec leur enfant lors de temps en famille comme pendant la préparation d'un repas et même au cours de celui-ci. En effet, il a été prouvé lors d'une étude menée en 2010 que les activités de vie quotidienne passées en famille comme prendre un repas ou encore écouter de la musique sont les activités les plus appréciées par ces jeunes filles (Gyldhof, Stahlhut, & Ejlersen Waehrens, 2021, p. 2). Le temps passé en famille est donc important car cela favorise leurs participations sociale. Il est donc préférable d'avoir une utilisation régulière de l'outil. En revanche nous avons pu voir via les réponses au questionnaire que dans le quotidien des familles la fréquence d'utilisation de l'outil n'est pas la même d'une famille à une autre. C'est pourquoi E1 propose aux parents qu'elle suit de mettre en place des rituels quotidiens d'utilisation de l'outil. Nous pouvons également voir dans l'un des commentaires laissés par un parent : « *il faut un usage régulier. Il faut que TOUT le personnel accompagnant soit formé à l'utilisation* ». Mais cet outil permet-il vraiment de favoriser les interactions ?

E1 affirme que certains des parents qu'elle accompagne disent avoir des temps d'échange avec leur enfant « *parfois oui il y a des conversations qui sont complètement aléatoires mais des fois ça arrive qu'il y ait de vraies conversations, une vraie discussion qui se mettent en place* ». De plus, 3 personnes sur 5 répondent que l'utilisation d'une commande oculaire favorise les interactions sociales et donc la communication entre eux et leur enfant et 2 personnes sur 4 disent que l'outil favorise les échanges entre le jeune et ses frères et sœurs. En effet, la commande oculaire permet la communication car nous avons vu que 82,8% des jeunes filles atteintes du syndrome de Rett utilisent le regard pour faire des choix et prendre des décisions (HAS, 2017, p. 18). De plus, la commande oculaire est l'outil le plus simple d'utilisation pour ces jeunes (Lariviere, 2022). Tous les parents ayant un enfant qui utilise ou qui a utilisé une commande oculaire le conseil à d'autres parents. Mais nous pouvons voir que cet outil présente de nombreuses limites.

Lors de l'entretien avec E1, l'ergothérapeute nous a fait part du fait que certains parents n'osent pas utiliser la commande oculaire par peur de l'abimer ou de la casser. En effet, c'est un outil qui coûte cher et qui est encombrant, comme nous le dit l'un des commentaires laissé par un parent, il faut :

« faire en sorte d'obtenir un matériel plus solide et plus fiable de sorte de pouvoir le sortir plus facilement et surtout de rendre accessible à plus de monde ».

II. Limites de l'enquête

Plusieurs limites ont pu être identifiées à la suite de l'analyse de l'enquête et lors de la discussion. Nous verrons les limites des entretiens suivi des limites du questionnaires.

2.1. Entretiens

La première limite de l'entretien est le peu d'ergothérapeutes interrogés. En effet, seulement 2 entretiens ont pu être réalisés pour cette enquête ce qui ne permet pas d'avoir de bons repères statistiques. Ce nombre n'est pas représentatif du nombre d'ergothérapeutes qui travaillent avec des jeunes porteurs du syndrome de Rett. Cela peut être dû au manque de temps des ergothérapeutes à accepter de passer un entretien ou encore au manque de visibilité sur les réseaux sociaux qui a rendu la recherche des ergothérapeutes difficile. Interroger davantage d'ergothérapeutes aurait permis une meilleure analyse et une meilleure comparaison de leur pratique.

La deuxième limite porte sur les critères d'inclusion des ergothérapeutes pour les entretiens. Pour rappel, les critères d'inclusion étaient d'être un ergothérapeute travaillant ou ayant travaillé auprès de jeunes atteints du syndrome de Rett. Il aurait été judicieux d'ajouter à ces critères l'utilisation d'une commande oculaire par l'ergothérapeute en séance avec le jeune atteint du syndrome de Rett. En effet, comme nous avons pu le voir précédemment dans l'analyse de l'entretien, l'une des ergothérapeutes n'utilise pas de commande oculaire avec la jeune qu'elle accompagne, elle n'a donc pas pu répondre à toutes les questions de la grille d'entretien. Cela ne permet pas de voir si l'hypothèse peut être validée ou non à la suite de l'entretien.

La troisième limite est que l'entretien est semi-directif et qualitatif, cela ne permet pas d'obtenir des réponses similaires malgré le fait que les mêmes questions soient posées. En effet, chacune des réponses est propre à l'ergothérapeute qui y répond.

2.2. Questionnaire

En première limite du questionnaire nous pouvons noter le peu de parents y ayant répondu. En effet, 11 réponses ont pu être recensées. Ce nombre n'est pas représentatif du nombre de parents en

France ayant un enfant atteint du syndrome de Rett, cela ne permet pas de réaliser une analyse fine du questionnaire. Il aurait donc été préférable de toucher plus de parents pour permettre d'avoir un plus grand panel de réponse.

De plus, en deuxième limite nous pouvons voir que des questions manquent au questionnaire. En effet, il a été demandé aux parents comment ceux-ci communiquent avec leur enfant mais il aurait été intéressant de savoir comment l'enfant fait pour communiquer avec eux. Cela aurait permis de voir les capacités du jeune et voir s'ils utilisent tous le même moyen de communication. De plus, il aurait été intéressant de laisser plus de possibilité aux parents d'argumenter leur réponse.

La troisième limite est que l'étude porte sur les adolescents porteurs du syndrome de Rett, il aurait donc été préférable de prendre en compte pour l'analyse que les réponses données par les parents ayant un adolescent. Cependant le manque de réponse ne permet pas d'avoir une analyse représentative. En effet, seules 4 parents ayant répondu ont un adolescent.

Même si cette enquête révèle de nombreuses limites, elle a aussi de nombreux apports.

III. Apports de l'étude

Au travers de la rédaction de ce mémoire d'initiation à la démarche de recherche, nous avons pu approfondir et enrichir nos connaissances sur ce syndrome et en particulier sur les différents stades d'évolution de la maladie. Cela nous a permis de savoir que c'est à partir de l'adolescence que les jeunes porteurs du syndrome de Rett ont une amélioration de leur contact visuel, c'est également à cette période que les besoins d'interactions sociales avec les gens qui les entourent se font ressentir. L'enquête a révélé qu'une mise en place précoce d'une commande oculaire ne peut être que bénéfique pour eux. De plus, au travers de la littérature nous avons pu voir que les parents ont une place importante dans le quotidien de leur enfant, l'enquête menée auprès des ergothérapeutes et des parents n'a fait que soutenir cette idée. Il est primordial d'inclure la famille dans l'accompagnement du jeune. En effet, cette étude a permis de voir qu'il ne faut pas seulement un accompagnement des ergothérapeutes auprès du jeune pour l'apprentissage d'une CAA mais aussi des parents, des proches de l'enfant ainsi que de tous les soignants qui accompagnent le jeune pour permettre des échanges et donc des interactions entre eux.

Sur un plan plus personnel, la réalisation de ce mémoire m'a permis d'améliorer mes capacités de recherche, ma méthode de travail ainsi que mon aptitude à me remettre en question, ce qui me sera utile dans ma future pratique professionnelle. J'ai pu acquérir de nombreuses connaissances sur le sujet, notamment sur la population choisie (les personnes atteintes du syndrome de Rett) sur les communications alternatives et améliorées et/ou augmentées ainsi que sur la place de l'ergothérapeute auprès de cette population. J'ai également pu échanger avec des ergothérapeutes sur leur pratique et leurs expériences auprès de ces jeunes porteurs du syndrome de Rett, avoir des exemples concrets d'accompagnements, connaître sa posture, ses limites. En effet, comme vu dans l'analyse de l'enquête les profils des ergothérapeutes interrogés étaient bien distincts et leurs accompagnement également. Cela permet de voir que deux mêmes professionnels travaillant auprès d'une même population peuvent avoir un accompagnement différent. Le retour des parents via le questionnaire m'a fait plonger dans le quotidien de ces familles, d'en apprendre plus sur la relation qu'ils mettent en place avec leur enfant et voir comment est-ce qu'ils communiquent au sein du foyer. Le questionnaire a permis de mettre en lumière les besoins des parents et ceux de leur enfant dans leur accompagnement auprès des ergothérapeutes. J'ai également approfondi mes connaissances sur la commande oculaire, sa mise en place ainsi que son impact dans le quotidien de la personne et des proches.

Conclusion

L'adolescent atteint du syndrome de Rett se trouve dans de nombreuses situations de handicap dans ses activités de vie quotidienne. Nous avons pu voir au travers de la littérature que la perte du langage est l'un des symptômes de la maladie et contraint le jeune à utiliser une communication non verbale pour s'exprimer. Cependant cette communication ne permet pas toujours d'avoir des interactions sociales entre le jeune et les gens qui l'entourent. C'est pourquoi la problématique formulée est la suivante : **comment l'ergothérapeute accompagne les adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales ?**

Nous avons également vu que la mise en place d'une commande oculaire pouvait être l'outil de communication alternative et améliorée et/ou augmentée le plus adapté pour ces jeunes car en effet, ils conservent un bon maintien du regard. Le jeune ainsi que ses parents ont besoin d'un accompagnement dans l'utilisation de l'outil. L'hypothèse suivante est alors ressortie : **l'utilisation d'une commande oculaire par l'adolescent atteint du syndrome de Rett permet d'améliorer ses interactions sociales avec sa famille.**

Pour répondre à la problématique et vérifier l'hypothèse, une enquête a été réalisée. Deux entretiens auprès d'ergothérapeute ainsi qu'un questionnaire rempli par 11 familles ont été recensés. Nous avons pu voir au travers de l'analyse des résultats obtenus et également au travers de la confrontation entre le cadre conceptuel et le cadre expérimental que l'une des ergothérapeutes conseille la mise en place d'une commande oculaire dès le plus jeune âge pour permettre l'automatisation de l'outil. Elle accompagne les jeunes dans son utilisation en faisant de l'entraînement avec eux. Elle accompagne aussi les parents dans le but de les rendre le plus autonome possible dans la mise en place de l'outil et son utilisation. Elle nous fait part de certains retours de parents qu'elle accompagne qui expriment l'intérêt d'une commande oculaire dans leur quotidien et l'impact que cela a sur leur relation avec leur enfant. En effet, ils parviennent à échanger avec lui et à avoir des discussions. Nous avons pu ressortir des réponses similaires au travers du questionnaire à destination des parents. En effet, plus de la moitié des parents qui ont un enfant qui utilise une commande oculaire disent que cet outil permet de communiquer mais également d'avoir des interactions entre le jeune et eux, mais également avec ses frères et sœurs. De plus, la totalité des parents conseillent l'utilisation d'une commande oculaire pour d'autre famille.

Au regard des résultats obtenues, l'hypothèse de l'étude est validée. En effet, nous pouvons voir que l'utilisation d'une commande oculaire par le jeune améliore ses interactions sociales avec sa famille. Cependant nous n'avons pas pu cibler la population sur les adolescents mais sur toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett d'âges confondu. De plus, le nombre de réponses au questionnaire ainsi que le nombre d'entretiens réalisés auprès d'ergothérapeutes ne sont pas représentatifs pour valider de manière scientifique cette hypothèse.

A la suite de cette étude je me suis demandée si un traitement serait possible pour ces personnes. En effet, nous avons pu voir qu'actuellement il n'existe pas de traitement médicamenteux pour soigner la maladie mais seulement des traitements pour soulager ses symptômes (Inserm, 2020). Mais est-ce qu'un traitement permettra d'éliminer les symptômes de la maladie ? Des financements ont été faits pour permettre l'avancement des recherches sur le syndrome de Rett et sur un éventuel traitement. Ces recherches ont permis de distinguer deux approches de traitement différentes. En effet, il y a d'une part un traitement pharmacologique qui a pour but de soulager davantage les symptômes de la maladie, notamment ceux liés aux troubles respiratoires. Nous avons ensuite une deuxième approche qui propose un traitement via la thérapie génique. La thérapie génique est l'injection d'un « *matériel génétique dans des cellules pour soigner une maladie* » (Inserm, 2020). Le principe est « *d'introduire une copie fonctionnelle du gène MECP2 dans les neurones malades, afin qu'il remplace durablement la copie défectueuse* » (Inserm, 2020). Cela a pour objectif de corriger la mutation. Cette deuxième approche est encore actuellement en période expérimentale. Mais dans combien de temps pourrons-nous voir la mise en place d'un tel traitement ? Sa mise en place permettra-t-elle à ces jeunes d'avoir un langage oral ? Facilitera-t-elle leurs capacités de communications et leurs capacités fonctionnelles dans leurs activités de vie quotidienne ? Quels seront les nouveaux objectifs en ergothérapie dans l'accompagnement de ces jeunes ?

Bibliographie

- AFSR. (2020, mars 21). *Le syndrome de Rett*. Récupéré sur Association française du syndrome de Rett: <https://afsr.fr/le-syndrome-de-rett/>
- Albaret, J.-M. (2018). Manuel d'enseignement de psychomotricité . *Stéréotypies motrices*.
- Ameli. (2022, janvier 4). *Ameli.fr*. Récupéré sur Comprendre les changements à la puberté: <https://www.ameli.fr/assure/sante/themes/puberte/comprendre-mecanismes-puberte>
- American Speech Language Hearing Association. (2022). *Augmentative and Alternative Communication (AAC)*. Récupéré sur ASLHA: <https://www.asha.org/public/speech/disorders/aac/>
- ANFE. (2021). *Qu'est ce que l'ergothérapie*. Récupéré sur ANFE: https://anfe.fr/qu_est_ce_que_l_ergotherapie/
- Antoine, J.-Y., & Maurel, D. (2007). Aide à la communication pour personnes handicapées et prédiction de texte. *Aide à la communication pour personnes handicapées*, p. 13.
- Association Avenir Dysphasie. (2022). *Le programme makaton*. Récupéré sur <https://www.makaton.fr/decouvrir-le-makaton>
- Association française du syndrome de Rett. (2021). Le syndrome de Rett. *RETT*, 2.
- Bahi-Buisson, N. (2020, mars 21). *Le syndrome de RETT*. Récupéré sur Association française du syndrome de Rett: <https://afsr.fr/le-syndrome-de-rett/>
- Beukelman, D., & Mirenda, P. (2017, octobre). Les processus de la communication alternative et améliorée. Dans *Communication alternative et améliorée: aider les enfants et les adultes avec des difficultés de communication* (p. 3). deboeck supérieur.
- Castelein, P. (2017). Les modèles du handicap CIF et PPH, un "langage commun" pour comprendre le handicap. Dans M.-C. Morel-Bracq, *Les modèles conceptuels en ergothérapie*. PARIS: De Boeck Supérieur.
- Cataix-Nègre, E. (2005). Personnes polyhandicapées : accessibilisation de l'information et communication alternative et améliorée .

- Cataix-Nègre, E. (2017). L'introduction des aides à la communication chez le communicateur émergent. Dans *Ergothérapie et petite enfance: Contraste N°45* (p. 203 à 223). Erès.
- CENOMY. (2022). *Les financements* . Récupéré sur CENOMY: <https://cenomy.fr/les-financements>
- Centre des ressources multihandicap . (2001). Adolescence et polyhandicap Regards croisés sur le devenir d'un sujet. *Introduction*, p. 1.
- Claes, M. (2011). L'étude scientifique de l'adolescence : d'où venons-nous, où allons-nous ? *Enfance*, 213-223.
- Combessie, J.-C. (2010). La méthode en sociologie.
- Coum, D. (2015). Spirale. *Parents et professionnels, tous experts ?*, p. 101 à 118.
- Crunelle, D. (2018). Évaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe. *Chapitre 3: Communiquer avec une personne en situation de handicap complexe*, p. 5.
- De Singly, F. (1993). *Sociologie de la famille contemporaine*. ARMAND COLIN.
- Defaque, A., & Bouchard, A. (2010). Approche de l'enfant polyhandicapé. Dans A. Alexandre, G. Lefèvre, M. Palu, & B. Vauvillé, *Ergothérapie en pédiatrie*. De Boeck Supérieur.
- Finnie, N. R. (1979). *Education à domicile de l'enfant infirme moteur cérébral*. Masson.
- Fougeyrollas, P. (2010). *La funambule, le fil et la toile. Transformations réciproques du sens du handicap*. Presse de l'Université Laval.
- Gyldhof, D., Stahlhut, M., & Ejlersen Waehrens, E. (2021). Participation and engagement in family activities among girls and young women with Rett syndrome living at home with their parents – a cross-sectional study. pp. 2-10.
- HAS. (2017, Avril). SYNDROMES DE RETT ET APPARENTÉS. *La communication verbale et non verbale*, p. 18.
- HAS. (2017, Avril). SYNDROMES DE RETT ET APPARENTÉS. *Les traitements ou prises en charge*, p. 28.

- HAS. (2020). L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE. *Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution*, pp. 110-111.
- Husse, C. (2010). Chapitre 1 : L'annonce du polyhandicap. Dans D. Juzeau, *Vivre et grandir polyhandicapé* (pp. 1-12). Dunod.
- INED. (2022). *Famille* . Récupéré sur Institut national d'étude démographique: <https://www.ined.fr/fr/lexique/famille/>
- Inserm. (2020, janvier 10). *Suivez mon regard : C'est quoi l'eye tracking ?* Récupéré sur Inserm: <https://www.inserm.fr/c-est-quoi/suivez-mon-regard-c-est-quoi-eye-tracking/>
- Inserm. (2020, Février 10). Syndrome de Rett. *Une déficience intellectuelle sévère et progressive, exclusivement féminine*.
- International Rett Syndrome Foundation. (2022). Récupéré sur International Rett Syndrome Foundation: <https://www.rettsyndrome.org/about-rett-syndrome/glossary-of-terms/>
- ISAAC. (2022). ASSOCIATION INTERNATIONALE POUR LA COMMUNICATION ALTERNATIVE ET AMÉLIORÉE. Récupéré sur Isaac francophone: <https://www.isaac-fr.org>
- JIB. (2022). Récupéré sur <https://jib-home.com/commande-oculaire-domotique-jib/>
- Jonveaux.P. (2020, mars 21). *Génétique et transmission*. Récupéré sur Association française du syndrome de Rett: <https://afsr.fr/genetique-et-transmission/>
- Jullien, S., & Marty, S. (2020). La Communication Alternative et Améliorée: Un pas vers la participation sociale, l'auto- détermination des personnes en situation de handicap de la communication. *La CAA: accessibilité, participation sociale et auto-détermination*.
- Kerr, A.-M., & Stephenson, J.-B. (1985, août 31). Rett's syndrome in the west of Scotlan.
- Lariviere, J. (2022). *La technologie oculaire au service des personnes atteintes du syndrome de Rett*. Récupéré sur Association Québécoise du Syndrome de Rett: <https://www.rettqc.org/single-post/2016/09/01/la-technologie-oculaire-au-service-des-personnes-atteintes-du-syndrome-de-rett-le-passage>
- Larousse. (2022). *Adolescence*. Récupéré sur Larousse.fr: <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/adolescence/1156>

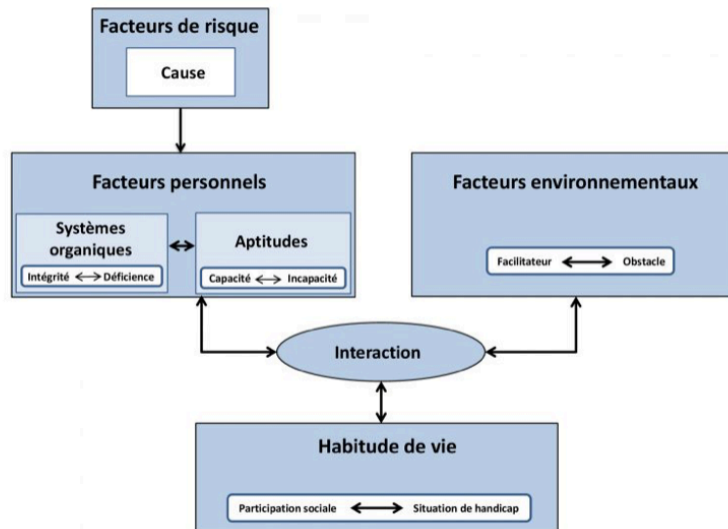
- Larousse. (2022). *encéphalopathie*. Récupéré sur <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/encéphalopathie/29143>
- Larousse. (2022). *Entretien*. Récupéré sur <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/entretien/30081>
- Larousse. (2022). *Questionnaire*. Récupéré sur <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/questionnaire/65654>.
- LeRobert. (s.d.). *Dictionnaire.lerobert*. Récupéré sur <https://dictionnaire.lerobert.com/definition/encephalopathie>
- Marc, E., & Picard, D. (2002). Interaction. Dans J. Barus-Michel, E. Enriquez, & A. Lévy, *Vocabulaire de psychologie* (p. 189 à 196). Erès.
- MDPH. (2022). *Définition du handicap*. Récupéré sur mdph.fr: <http://www.mdpf.fr>
- Nonnez-Jancourt, G. (2016, septembre). Approches éthiques des maladies neuro-dégénérative. *L'entrée en maladie*, p. 20.
- OMS. (2021). *Handicap et santé* . Récupéré sur who.it : <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/disability-and-health>
- OMS. (2021). *santé mentale des adolescents*. Récupéré sur who.it: <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/adolescent-mental-health>
- Osiurak, F. (2016). *Apraxie et troubles d'utilisation d'outils*. PUF.
- Pagès, V. (2017). Le polyhandicap. Dans *Handicaps et psychopathologies* (p. 223 à 230). Dunod.
- Perce-Neige. (2016). *Syndrome de Rett : un handicap rare d'origine génétique*. Récupéré sur Perce Neige: <https://www.perce-neige.org/infos-handicap/comprendre-le-handicap/le-syndrome-de-rett/>
- Poncelet, D., Dierendonck, C., Kerger, S., & Mancuso, G. (2014). La revue internationale de l'éducation familiale. *Rôle parental, sentiment de compétence et engagement des parents dans le cursus scolaire de leur enfant*, p. 61 à 96.

- Renard, A. (2020). Communication Alternative et Augmentée dans les Aphasies Primaires Progressives. *Les systèmes de Communications Alternatives et Augmentées (CAA) dans les affections neurodégénératives*, p. 90.
- Réseau International sur le Processus de Productio. (2022). *Le modèle*. Récupéré sur <https://ripph.qc.ca/modele-mdh-pph/le-modele/>
- Sifer-Rivière, L. (2016). Les recherches qualitatives en santé. *Chapitre 4. Enquêter par entretien : se saisir du discours et de l'expérience des personnes*, p. 86 à 101.
- Townend, G., Bartolotta, T., Urbanowicz, A., Wandin, H., & Curfs, L. (2020). RETT SYNDROME Communication Guidelines: A handbook for therapists, educators, and families. *Glossary of Terms*, p. 91.
- Vallon, S. (2006). Vie sociale et traitements. *Qu'est-ce qu'une famille ? Fonctions et représentations familiales*, p. 154 à 161.
- Vilatte, J.-C. (2007). Méthodologie de l'enquête par questionnaire.

Sommaire des annexes :

Annexe I : Première version du MDH-PPH	65
Annexe II : Deuxième version du MDH-PPH.....	65
Annexe III : Questionnaire pour les familles	66
Annexe IV : Grille d'entretien pour les ergothérapeutes	69
Annexe V : Retranscription entretien ergothérapeute 1 : E1.....	70
Annexe VI : Retranscription entretien ergothérapeute 2 : E2.....	78

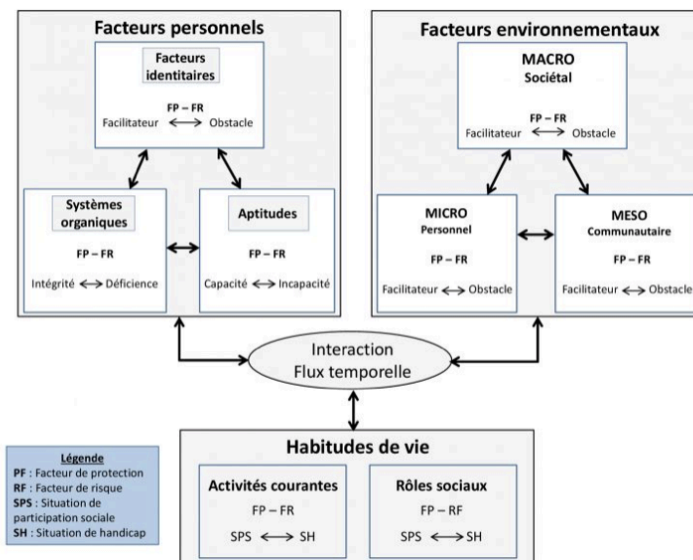
Annexe I : Première version du MDH-PPH



Première version du modèle de développement humain et processus de production du handicap (MDH-PPH) sortie en 1998 par Patrick FOUGEYROLLAS.

Récupéré sur RIPPH (réseau international sur le processus de production du handicap)

Annexe II : Deuxième version du MDH-PPH



Deuxième version du modèle de développement humain et processus de production du handicap (MDH-PPH2) sortie en 2010 par Patrick FOUGEYROLLAS.

Récupéré sur RIPPH (réseau international sur le processus de production du handicap)

* plusieurs réponses possibles

Quel est l'âge votre enfant ?

- A. Moins de 10 ans
- B. Entre 10 et 19 ans
- C. Plus de 19 ans

Rencontrez-vous des difficultés pour communiquer avec votre enfant ?

- A. OUI
- B. NON
- C. Parfois

De quelle manière communiquez-vous avec votre enfant ? *

- A. En lui parlant
- B. En signant
- C. A l'aide de pictogrammes
- D. Avec un classeur de communication
- E. Eye tracking ou commande oculaire
- F. Autre : ...

Connaissez-vous l'eye tracking ou commande oculaire ?

- A. OUI
- B. NON

Si non (brève définition de l'eye tracking), Confirmez-vous que vous ne connaissez pas l'eye tracking ?

- A. Oui je confirme que je ne connais pas l'eye tracking
- B. Non, je connais cet outil

Si oui : Seriez-vous intéressé par l'utilisation de cet outil pour votre enfant ?

- A. OUI
- B. NON

→ Fin du questionnaire

Si non est-ce un outil que votre enfant utilise ou a utilisé par le passé ?

- A. OUI
- B. NON, mon enfant n'a jamais utilisé cet outil

S'il ne l'utilise plus. Pourquoi ? (Réponse facultative)

S'il l'utilise encore actuellement. Vous permet-il d'avoir des échanges/interactions avec votre enfant ? (Réponse facultative)

- A. OUI
- B. NON

Favorise-il les échanges/interactions entre frère et sœur ?

- A. OUI
- B. NON
- C. Parfois
- D. Pas de frère et sœurs

Si oui grâce*:

- A. Aux jeux
- B. A la musique
- C. Aux discussions
- D. Aux photos
- E. Autre : ...

Est-ce un outil que vous utilisez ou avez utilisé au quotidien à la maison ?

- A. Oui souvent
- B. De temps en temps
- C. Seulement quand je questionne mon enfant
- D. Il n'est pratiquement jamais utilisé
- E. Oui mais seule une tierce personne l'utilise avec lui

Rencontrez-vous des difficultés dans l'utilisation de cet outil ?

- A. OUI
- B. NON

Si oui laquelle ?

Arrivez-vous à communiquer avec votre enfant sans cet outil ?

- A. OUI
- B. NON
- C. Partiellement

Est-ce vous qui vous êtes intéressé à cette CAA pour votre enfant ? Ou est-ce un professionnel qui est venu vers vous ?

- A. Vous
- B. Professionnel
- C. Autre :

Est-ce un ergothérapeute qui vous a accompagné dans son utilisation ?

- A. OUI
- B. NON

Si non qui ?

Si oui de quelle manière vous a-t-il accompagné ? *

- A. Présentation de l'outil
- B. Dans les démarches de financement
- C. Apprentissage de l'outil à vous et à votre enfant
- D. Autre : ...

Vous êtes-vous senti suffisamment accompagné ?

- A. OUI
- B. NON

Recommandez-vous cet outil à d'autres familles ?

- A. OUI
- B. NON

Fin du questionnaire

Annexe IV : Grille d'entretien pour les ergothérapeutes

Objectifs	Questions
Connaitre la personne	Pouvez-vous vous présenter ?
	Quel est votre parcours professionnel ?
	Travaillez-vous encore actuellement avec des adolescents atteints du syndrome de Rett ?
Connaitre l'expérience autour des CAA	Comment communiquez-vous avec ces jeunes ?
	Êtes-vous formé aux communications alternatives et améliorées ou augmentées ?
	Quelle CAA avez-vous déjà mis en place ?
	Connaissez-vous l'eye tracking ou commande oculaire ?
	Avez-vous déjà pu le mettre en place pour un jeune ?
	A partir de quel moment le mettez-vous en place ? Et comment le mettez-vous en place ?
Comprendre l'accompagnement auprès des jeunes et des familles dans la mise en place et l'apprentissage de l'eye tracking ou commande oculaire.	Est-ce la famille qui vient le plus souvent vers vous pour demander la mise en place d'un eye tracking ? Ou est-ce vous qui en parlez aux familles en premier ?
	Travaillez-vous en collaboration avec les orthophonistes ? Si oui comment ?
	Comment se passent les étapes d'apprentissage de cet outil par le jeune ?
	Et pour les parents ? Comment les accompagnez-vous ? (Démarches de financement, apprentissage de l'outil, ...)
Comprendre l'impact de l'eye tracking ou commande oculaire	Avez-vous remarqué des bénéfices à l'utilisation de cet outil par le jeune ?
	Pensez-vous qu'il permet au jeune de s'exprimer et d'avoir des interactions sociales ?
	Savez-vous si la plupart des familles l'utilisent quotidiennement au sein du foyer ?
	Connaissez-vous d'autres CAA qui pourraient être utilisées par ces jeunes ?
	Avez-vous une expérience à faire partager ?
Fin de l'entretien	

Annexe V : Retranscription entretien ergothérapeute 1 : E1

Louanne : Avant de commencer, je me permets de vous faire un petit rappel sur mon sujet. Alors je suis en 3ème année d'ergothérapie de l'école de Créteil et je réalise mon mémoire sur « comment-est ce que l'ergothérapeute accompagne les jeunes et plus précisément les adolescents atteints du syndrome de Rett dans tout ce qui va être autour de leurs interactions sociales ». Donc voilà ma problématique et mon hypothèse est que l'utilisation de l'eye tracking pourrait permettre à ces jeunes d'avoir des interactions avec leur famille propre. Voilà pour ce petit rappel, maintenant est ce que je peux vous demander de vous présenter et de me raconter votre parcours professionnel ?

E1 : oui pas de problème. Alors en ce moment je n'ai pas d'adolescent mais seulement des petites entre 5 et 8 ans, mais effectivement l'idée c'est qu'elles puissent commencer à avoir des communications alternatives et améliorées avant d'arriver à l'adolescence. Alors oui sinon je suis ergothérapeute de l'école de Créteil il y a quelques années, je crois que j'ai été diplômée en 2001. Et donc après j'ai travaillé en établissement auprès d'enfants polyhandicapés pendant 15 ans dans le Val-d'Oise. Il y avait un internat et un externat et c'est dans ce cadre-là que j'ai dû rencontrer au moins 7 ou 8 jeunes filles syndrome de Rett.

Il y avait déjà des jeunes filles de 16, 17 ans quand j'ai commencé, j'en ai vu d'autres arriver à 6 ans et quand on bosse 15 ans dans la même structure on les voit arriver on les voit partir. Après ça j'ai arrêté parce que j'étais enceinte de mon troisième enfant et après ça on a déménagé au Luxembourg. Puis j'ai eu mon quatrième enfant et j'ai repris une activité d'indépendant là au Luxembourg avec 2 facettes. Une facette en présentiel sur le Luxembourg mais là je vois plutôt des petits en préventif. Des petits qui n'ont pas de syndrome, qui n'ont même pas de diagnostic, donc ça peut-être des anciens prématurés, des enfants qui ont des troubles du comportement à l'entrée à l'école donc vers 3, 4 ans. Puis on se dit « oulala s'ils avaient un peu d'aide sur le plan motricité fine, comportement, activité bah ils pourraient raccrocher les wagons plutôt que de s'enfermer dans un échec scolaire à 4 ans ». Donc voilà j'ai cette petite activité là, et j'ai une plus grosse activité en télé soins en France. Parce qu'il faut savoir qu'à partir du moment où les personnes ont un bilan en ergothérapie on peut les suivre en télé soins. Et donc c'est dans ce cadre-là que je vois des jeunes filles syndrome de Rett, parce que dans le domaine du polyhandicap il n'y a pas grand monde de formés. Mine de rien, en 15 ans j'ai quand même eu le temps de me faire une petite expérience et j'ai toujours été très branchée par les compensations technologiques. J'avais fait un stage à la Croix-Faubin à Paris en 1999 je crois et ils y avaient déjà des synthèses vocales. Les écrans tactiles n'existaient pas encore, donc il y avait à la fois sous Mac un système avec contacteur avec un défilement par balayage et il y avait aussi le système minspeak qui fonctionne avec une combinaison d'icônes qui existe encore, j'ai d'ailleurs une jeune fille avec le

syndrome de Rett qui a ça avec la commande oculaire. Et il s'avère que pour les jeunes filles syndrome de Rett le suivi en télé soins c'est pas mal. On fait beaucoup d'entraînement à la commande oculaire ensemble. Elles partagent leur écran et donc j'ai un visuel sur ce qu'elles voient, c'est très pratique en zoom car je vois où vont les yeux et je vois ce qu'elles sont en train de faire. Je bosse aussi avec une orthophoniste qui fait aussi du télé soins, on a des enfants en commun d'ailleurs. Elle fonctionne différemment, elle va utiliser son écran pour pointer des choses et l'enfant a en plus son outil de communication à côté, donc elle a 2 commandes oculaires. L'intérêt du télé soin c'est que ça évite aux parents de se déplacer une fois de plus et puis ils n'ont pas besoin de venir au Luxembourg. Là j'en ai une du côté de Chalon, une à Chantilly, une en Seine et Marne et même une à l'île Maurice.

Louanne : d'accord je vois, et donc vous vous êtes spécialisée sur le syndrome de Rett pour vos séances en télé soins ?

E1 : en fait sur le télé, je ne vois que des enfants polyhandicapés, et comme je suis membre du CPME de l'AFSR, donc quand les gens cherchent des solutions, après c'est du bouche à oreille. j'ai une petite fille à l'île Maurice, paralysie cérébrale, donc là sans trouble du comportement... En fait le syndrome de Rett c'est quand même particulier au niveau de l'expression, le faciès et même les hyperventilations ne reflètent pas du tout leur état et des fois on est trompé parce que si on essaie d'interpréter les expressions physiques qu'elles vont donner et bah on peut se rendre compte que ça n'a rien à voir avec ce qu'elles sont en train de penser. On peut avoir l'impression qu'elles sont angoissées alors que pas du tout et si elles pouvaient parler, elles diraient autre chose que ce que l'on pense. C'est juste qu'elles sont super concentrées sur ce qu'elles veulent dire ça les a fait hyper ventiler. Alors que bon les enfants qui ont une paralysie cérébrale sont plus expressifs au niveau du visage, je trouve ça beaucoup plus facile parce qu'on peut être plus sûr de ce qu'ils veulent dire même sans avoir la synthèse vocale. Donc là j'ai une petite fille avec une paralysie cérébrale qui ne va pas utiliser maintenant une synthèse vocale, et puis à l'île Maurice c'est compliqué pour faire des essais. Je fonctionne aussi beaucoup avec un défilement auditif pour les enfants mal voyants, parce que là c'est compliqué vu qu'on n'a même pas le pointage visuel. Donc l'objectif c'est d'avoir un "oui" et "non" fiable. Là j'ai une petite fille, ce n'est pas un syndrome de Rett mais c'est un syndrome qui était considéré avant comme un syndrome de Rett et ils avaient réussi à mettre en place un « oui » « non » fiable avec des objets. Donc ils lui proposaient sa licorne et elle disait si « oui » ou « non », « tu veux ta guitare ? » « oui/non », ils lui mettaient l'objet dans les mains et elle répondait très bien « oui » ou « non » à la voix et la maman ne pensait pas qu'elle comprendrait si on enlevait les objets. Là, l'orthophoniste a enlevé les objets et elle lui dit « est ce que tu veux faire un puzzle ? » et la petite fille lui répond un « oui/non » très fiable. Vu le oui non super fiable qu'elle a, à mon avis c'est une petite

fille qui aime les histoires. Maintenant je fais ça avec elle à distance et on fait des réunions avec l'orthophoniste et la maman. Donc après effectivement c'est compliqué dans le polyhandicap parce qu'on a toujours cette idée de déficience intellectuelle qu'on ne peut pas quantifier. Et moi ma grosse question ça a toujours été « ok on a l'impression qu'il a 9 mois d'âge mental » mais qu'est-ce que c'est d'avoir 9 mois d'âge mental sur 20 ans par rapport à l'expérience ? C'est difficile à quantifier. Et puis il y a un manque d'opportunité certain. Donc voilà ça c'est un peu mon parcours, je me suis intéressée très tôt à tout ce qui était communication alternative et augmentée. J'ai commencé à la Croix-Faubin à Paris qui est un établissement qui accueille des IMC (infirmité motrice cérébrale), paralysie cérébrale sans trop de déficits cognitifs à côté. Puis après j'ai bossé 15 ans dans un établissement où là le mode de recrutement c'était « aucune capacité d'apprentissage », c'est-à-dire que le médecin de rééducation disait « on n'a pas les capacités d'accueillir des enfants qui ont des capacités d'apprentissage » donc c'était très sélectif mais c'était un bon petit challenge en tant qu'ergothérapeute d'aller chercher les capacités d'apprentissage car du coup pas de capacité d'autonomie. Il y avait aussi une grosse équipe de kinés, ce qui est assez rare dans une structure de polyhandicap. Mais ils s'étaient tous spécialisés dans le domaine au fil des années. Dans le syndrome de Rett on entend beaucoup la perte de la marche, c'est sûr que chez nous elles avaient 4 séances de Kiné par semaine et les kinés qui étaient sur place faisaient venir des kinés libéraux pour faire marcher les jeunes filles avec le syndrome de Rett. Il ne faut pas s'arrêter de les stimuler et toujours poursuivre l'entraînement.

Ce qui est triste dans le polyhandicap c'est qu'il y a peu de rééducateur alors que quand on voit ce qu'il y a à faire on se dit que là il y a une vraie place des ergothérapeutes à prendre avec une vraie amélioration de la qualité de vie et c'est cruel de voir des établissements avec 1 ergothérapeute pour 200 enfants. Moi j'ai commencé j'étais seule pour 70 enfants, au bout de 4 ans j'ai dit « je veux bien rester mais il faut recruter quelqu'un ». Pour pouvoir faire quelque chose d'intéressant avec un enfant il me fallait 3 heures par semaine avec lui, donc je ne pouvais pas voir tout le monde. Mais à côté de ça je faisais aussi le suivi des appareillages et les visites à domicile pour les autres. Mes prises en charge durent au moins 3 ans, le temps que le jeune soit à l'aise avec une communication alternative puis après je passe à un autre enfant. Mais c'est bien parce que les instits reprennent bien les CAA en classe aussi. Parce qu'au début en classe ils ne prenaient que les gamins qui parlaient et après ils ont commencé à prendre ceux qui ont des CAA et même certains se débrouillent mieux que ceux qui parlent.

Louanne : et vous avez été formé au CAA ou cela s'est fait sur le tas ?

E1 : alors j'avais fait un stage. Après j'ai beaucoup lu mais non je n'ai pas fait de formation, enfin j'ai fait le stage minspeak quand j'ai eu un jeune qui a eu une tablette et ensuite j'ai fait le TD snap tour. J'ai bossé avec des logiciels manuels, parce qu'à l'époque on n'avait pas internet, après c'est un peu tous les même les logiciels, c'est un système de cellule où tu mets des fonctions. Je me suis aussi beaucoup auto formée et puis l'expérience avec les jeunes, les collègues, j'ai bossé avec des orthophonistes aussi. J'ai aussi fait la formation Makaton mais quasiment après 10 ou 12 ans de pratique car au début l'établissement ne voulait pas donner de budget pour ça, ils ne voyaient pas de rapport avec le polyhandicap. Après j'ai fait d'autres formations comme la formation déglutition ou encore une sur la station assise et puis de toute façon on ne peut pas être en formation tout le temps. Mais voilà j'ai surtout appris à l'usage avec les jeunes, comme par exemple dans un classeur de communication les jeunes ont besoin de tous les mots qui existent et qu'il faut même le mot fourmis et coccinelle même si ça ne semble pas être un truc prioritaire. J'ai un jeune qui s'était servi de ça pour dire qu'il avait des fourmis dans les jambes en allant chercher dans les insectes la fourmi et puis les jambes, et en effet je n'avais pas prévu un pictogramme qui dit « j'ai des fourmis dans les jambes ». Et à côté il avait quand même des tableaux de langage rapide ou justement ils pouvaient demander son classeur lexique avec tous les mots dedans. C'est vrai que sans on joue quand même beaucoup aux devinettes. Bon voilà je crois que j'ai fini de me présenter.

Louanne : Désolée du coup mais je vais essayer de recentrer l'entretien sur le syndrome de Rett. Je voulais savoir ce que vous, vous avez pu mettre en place comme moyen de communication comme le makaton ou du coup la commande oculaire et à quel moment ou à partir de quel âge vous le proposez à l'enfant ?

E1 : alors en télé soins je vois beaucoup les parents, car les parents sont là pendant les séances. Donc je les vois avant de voir les enfants et il y a aussi des accompagnements où je ne vais pas du tout voir les enfants. Je me base beaucoup sur ce dont les parents ont envie... Dans le syndrome de Rett, le makaton ça ne marche pas très bien parce qu'elles ont une grosse apraxie mais il y a des parents qui sont passés par le makaton avant. Le makaton est intéressant quand même car il permet de bien appuyer sur les mots importants d'une phrase. D'ailleurs je conseille à tous les parents qui ont un enfant avec un retard de langage à utiliser le makaton. Après le syndrome de Rett est diagnostiqué dans les alentours de 2 ans, le cas ne s'est pas présenté, la plus jeune que j'ai à 5 ans mais honnêtement je conseillerais d'avoir une commande oculaire pour jouer le plus tôt possible et commencer à mettre du vocabulaire le plus tôt possible car cela ne peut faire que du bien de commencer tôt. Après ce qu'on voit c'est que les familles ont déjà un quotidien compliqué donc idéalement il ne faut pas que ce soit un truc trop dur quand l'enfant n'a que 2 ans et qu'il est encore dans la découverte de son handicap,

donc il ne faut pas que les gens culpabilisent s'ils ne l'ont pas fait à 2 ans. Donc voilà moi je pense qu'il faut le conseiller le plus tôt possible. Donc là pour la petite de 5 ans elle a un podd sur sa tablette mais comme c'est parfois compliqué de transporter la commande oculaire partout je conseille aux parents de l'avoir en version papier également. Et je conseille également aux parents d'installer la commande oculaire dans la maison pour que l'enfant puisse y avoir accès et faire comprendre qu'il veut l'utiliser mais aussi je conseille de mettre en place une sorte de rituel ou tous les jours les parents l'allument pour en faire avec elle. Je trouve que le jeu est un bon support de socialisation et de développement cognitif. Après je trouve qu'il y a des enfants qui vont très vite comprendre la commande oculaire et d'autres s'est plus compliqué, on dirait que l'apraxie touche aussi les yeux.

Mais la petite fille de 5 ans, quand je l'ai rencontrée pour la première fois j'ai demandé aux parents de mettre une étiquette oui et non de part et d'autre de l'écran comme ça je pouvais voir si elle utilise son oui et son non avec les yeux. Et là, la maman commence à parler, je pose une ou deux questions et je vois la petite qui regarde à droite et à gauche sans arrêt et là je suis en train de comprendre que là elle est en train de répondre aux questions. Donc là j'arrête et je demande à la maman où est-ce qu'elle a mis le oui sur l'écran mais j'étais quasiment sûr que le oui était à gauche en vue des réponses de la petite. Donc elle avec la commande oculaire elle va super vite.

Louanne : et donc ce sont plus les parents qui viennent vers vous pour la mise en place d'une commande oculaire ou c'est vous qui leur conseillez en vue des capacités de l'enfant ?

E1 : moi pour l'instant ce sont les familles qui ont déjà mis en place la commande oculaire pour ce qui est du syndrome de Rett, car par l'AFSR c'est fortement recommandé. Oui se sont des Parents très impliqués au niveau associatif que j'ai. Enfin pour faire la démarche de rechercher un ergothérapeute indépendant, dans un autre pays ... Ce sont forcément des familles très impliquées. Donc voilà les familles ont souvent déjà la commande oculaire installée chez elles mais après certaines n'osent pas ou n'ont pas réussi à l'utiliser et on travaille ça ensemble. Là pour la petite fille qui a 5 ans j'ai proposé aux parents d'imprimer le podd en version papier, donc oui ça coûte un peu cher à l'impression mais au moins ils ont moins peur de le perdre ou de l'abîmer et ils peuvent l'emporter partout avec eux.

Louanne : est-ce que l'apprentissage de l'outil se fait avec vous ou l'enfant arrive en sachant déjà utiliser l'appareil ?

E1 : moi j'essaie de déterminer où en est la famille et chaque famille va avoir un mode de fonctionnement différent. Même en termes d'apprentissage, tout change d'une famille à l'autre. Donc j'essaie de voir où en est la famille, Il y a des familles qui arrivent très bien à mettre en place des

routines, je recommande au moins une fois tous les deux jours de se mettre face à l'outil pendant 15 minutes au moins. Ce n'est pas un maximum car au contraire si vous voulez jouer avec votre enfant pendant 1h devant son outil c'est encore mieux, vraiment je ne mets pas de restriction à ça. Il faut qu'elles sachent utiliser l'outil après toute seule pour pouvoir lancer seule les livres audio ou écouter des podcasts ou encore de la musique. La petite fille de 5 ans sa mère me racontait qu'il y a encore 8 mois elle pouvait éteindre et allumer la lumière toute seule et maintenant aujourd'hui elle a plus assez de force dans les mains pour le faire. La maladie progresse vite. Donc voilà, je propose aux parents au moins une fois tous les 2 jours 15 minutes devant l'outil et il y a d'autres parents à qui je propose de fixer deux fois une demi-heure dans la semaine pour être sûr que de leur emploi du temps il passe un temps avec leurs enfants devant l'outil car il faut que l'apprentissage se fasse aussi en dehors des séances avec moi. Un objectif maintenant c'est vraiment bosser auprès des familles pour que les parents deviennent capables d'apprendre avec leur enfant et à leurs enfants à utiliser l'outil. Donc moi pendant mes séances je propose une activité et je l'adapte en fonction de comment réagit la jeune fille. Et l'objectif c'est qu'après les parents puissent prendre le relais sur ce que je dis et proposent aussi des activités.

Louanne : et vous proposez des séances de combien de temps ?

E1 : Ça dépend de ce que je conviens avec la famille et du temps qu'ils ont. Ça dépend aussi des capacités financières. Alors sur les trois jeunes syndromes de Rett il y a 2 fois une demi-heure et une fois 1h. Sur une heure la petite arrive à rester concentrée 45 minutes et sur le dernier quart d'heure je parle avec les parents de ce qui a pu se passer pendant la séance, je vois avec eux les objectifs ou s'ils ont des questions sur l'utilisation du podd...

Louanne : est-ce que c'est vous qui accompagnez les familles dans tout ce qui va être démarche de financement ?

E1 : oui alors je peux faire les argumentaires MDPH en tant qu'ergothérapeute DE française. Je propose aux parents certaines choses donc après c'est toujours eux qui valident ou non ce qu'ils pensent être le mieux pour leur enfant mais moi je peux que conseiller. J'encourage beaucoup les personnes à essayer de nouvelles choses car on ne peut qu'apprendre. Mais je ne suis pas sûr qu'on trouvera un jour l'objet idéal car dans le polyhandicap rien n'est parfait. Car moi je suis avec des petites donc il n'y a pas encore tous les problèmes liés au syndrome de Rett comme les scoliose, mais dans mes souvenirs les jeunes syndromes de Rett sont quand-même traversés par l'adolescence avec une phase de colère et d'injustice. En ergothérapie ce qui est intéressant aussi bien dans le syndrome de Rett que

dans polyhandicap en général c'est qu'il y a une véritable volonté de plus d'indépendance et d'autonomie à partir de la préadolescence. Et c'est là qu'on voit vraiment notre place d'ergothérapeute. Alors qu'avant, quand ils sont plus jeunes, ils sont nursés par leurs parents et il n'y a pas vraiment une demande d'indépendance et d'autonomie de la part de ces jeunes. Mais sinon oui là où je travaillais avant je faisais des dossiers de financement pour des outils de communication et là il faut tout expliquer : prendre des photos, expliquer les essais, montrer les résultats, expliquer quand est-ce que ça va servir, il faut montrer que les parents sont investis. Là j'ai une famille qui a eu un refus avant que je commence la prise en charge et c'est un refus qui est complètement injustifié. Je trouve ça dégueulasse de refuser une commande oculaire à un enfant qui a un syndrome de Rett. C'est à cause des gens qui n'y connaissent rien, ils voient "polyhandicap" ils se disent "oula c'est beaucoup d'argent dépensé pour un enfant polyhandicapé". Et puis ce sont des gens qui ont besoin de preuves que cela va marcher sauf que pour savoir si ça marche il faut pouvoir essayer. Heureusement dans certains cas quand ils voient que l'argumentaire ergothérapeutique est bien structuré, qu'on décrit bien à quoi ça va nous servir, qu'on peut pointer plusieurs situations où ça sert déjà et qu'on écrit bien "compensation du handicap" normalement ça passe, il faut mettre beaucoup de photo pour que les gens puissent voir.

Louanne : est-ce que vous avez pu remarquer ou avoir des retours à savoir si la commande oculaire au sein de la famille est vraiment utilisée et si elle permet vraiment d'avoir des interactions sociales entre l'enfant et ses parents ?

E1 : moi j'encourage qu'on installe la commande oculaire au moins pour occuper l'enfant si on n'a pas le temps de se poser à côté de lui pour discuter. Mais je sais que dans des familles il y a des mamans qui pendant qu'elles sont en train d'éplucher les légumes et vont installer leur fille avec leurs outils de communication et répondre à ce que leur fille dit. Donc parfois oui il y a des conversations qui sont complètement aléatoires mais des fois ça arrive qu'il y ait des vraies conversations, une vraie discussion qui se mettent en place. Pendant les repas aussi il y a des familles qui installent la commande oculaire pour savoir si leur fille demande d'en avoir encore ou si elle n'aime pas par exemple. Effectivement pendant le repas c'est assez simple pour mettre la commande oculaire derrière l'assiette. Mais voilà c'est vrai que la commande a quand même des limites, ça va être compliqué de la mettre sous la douche quand on est dans la baignoire ou quand on est un équithérapie car oui la vie quotidienne ce n'est pas non plus que les repas. Après, sinon quand les parents voient que la commande oculaire marche bien avec leur fille, souvent d'eux même ils vont vouloir échanger avec elle. En tout cas, il y a encore du boulot à faire sur le support de la commande oculaire parce qu'il y a encore des limites à cet outil, ça viendra, j'espère que ça viendra. Le plus dur dans ce handicap c'est

que ces filles ont un handicap très lourd et elles en sont conscientes, c'est je pense le syndrome où elles ont l'air le plus déprimé ou frustré. Mais du coup on peut voir qu'elles sont sacrément motivées quand on leur donne un peu d'indépendance. En tout cas j'espère vraiment avoir des retours des jeunes filles que j'ai eu il y a 3,4 ans et voir où ils en sont aujourd'hui. J'en ai une qui commence les séances en disant "quelque chose ne va pas dans mon corps" et je lui ai répondu "oui c'est pour ça que tu fais de l'ergothérapie". Et donc les parents disent "ça ne va pas ? tu veux te reposer ?" alors que clairement elle se posait des questions sur son handicap, elle avait besoin de parler. Elle est pleinement consciente de ce qui l'entoure.

Louanne : Bon et bien merci pour tout, vous avez répondu à toute mes questions, j'ai toutes les informations dont j'ai besoin. Est-ce que vous avez autre chose à ajouter ?

E1 : Avec plaisir. je peux rajouter qu'en tout cas il ne faut pas craindre de se lancer, il faut se dire que : soit c'est moi qui m'occupe de ces enfants soit ce n'est personne. Il ne faut pas rester seul, il ne faut pas hésiter à aller regarder à droite à gauche pour prendre des informations et demander de l'aide quand on ne sait pas. Il faut parfois accepter de ne pas y arriver moi ça m'arrive des fois de me dire que là on n'avance pas, on n'arrive à rien, mais il faut rester il faut essayer on finira un jour par y arriver. Souvent quand on n'y arrive pas avec un enfant c'est avant une phase de progrès, enfin c'est ce que je me dis même si parfois c'est long.

Louanne : encore merci pour tout et surtout pour votre temps.

E1 : Merci à toi, bonne continuation et bon courage pour ton mémoire, au revoir.

Annexe VI : Retranscription entretien ergothérapeute 2 : E2

Louanne : bonjour, je me présente, je m'appelle Louanne, je suis étudiante en ergothérapie à l'IFE de Créteil et donc je réalise mon mémoire de fin d'étude sur, comment est-ce que l'ergothérapeute accompagne les adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales avec leur famille, notamment grâce à la mise en place de communication alternative. Tout d'abord merci d'avoir accepté cet entretien.

E2 : avec plaisir, mais je n'ai pas une grande expérience avec les enfants avec ce syndrome-là.

Louanne : pas de problème, je prends toutes les expériences même petites. Du coup pour commencer est-ce que je peux vous demander de vous présenter, me raconter un peu votre parcours professionnel et puis, depuis combien de temps est-ce que vous travaillez avec des jeunes filles syndrome de Rett ?

E2 : Alors moi je suis diplômée de 2005, j'ai essentiellement travaillé dans le secteur pédiatrique depuis plus de 15 ans dans le lieu où je travaille actuellement et à côté de ça j'ai fait un petit temps pendant 4-5 ans dans un CRTA (centre de référence des troubles de l'apprentissage) et là actuellement je partage un mi-temps toujours dans l'IEM à Strasbourg et dans un CAMSP. Donc voilà et du coup principalement j'ai des enfants avec des troubles moteurs, à l'IME c'est essentiellement ça et pour la plupart c'est dû à des séquelles de paralysie cérébrale. En grande majorité, après y a des enfants avec des tableaux dégénératifs ou avec des tableaux de maladie rare, des choses plus orphelines quoi. Et du coup, des choses plus spécifiques avec le syndrome de Rett j'ai eu l'occasion de suivre une jeune en fait, donc voilà c'est vraiment une toute petite expérience.

Louanne : ça me convient très bien. Elle a quel âge ?

E2 : elle a 8 ans, 8 ou 9 ans donc ce n'est pas une adolescente, après dans la structure je crois qu'il y a quand même 3 ou 4 syndromes de Rett mais ce n'est pas moi qui m'en occupe, on est une grosse équipe.

Louanne : et comment se passent vos séances avec elle ?

E2 : alors avec cette enfant je fais des séances en binôme avec l'orthophoniste et en prise en charge, elle est aussi suivie en kiné et en psychomotricité, et la psychomotricienne fait aussi en binôme avec la kiné. Et donc cette enfant, elle a été diagnostiquée assez tard parce qu'elle a un profil assez

particulier. Déjà c'est une enfant qui marche et qui parle, alors après elle n'est pas dans la communication forcément mais elle a un langage oral et elle peut avoir l'usage de ses mains pour des fonctions particulières comme tenir sa fourchette et manger, ce qui n'est pas toujours le cas chez les enfants porteur du syndrome de Rett.

Louanne : oui je suis assez surprise.

E2 : donc elle a un profil assez particulier et du coup elle a été diagnostiquée tardivement. Et là dernièrement, donc moi je la suis depuis maintenant 3 ans, là elle est sur une phase ou..., elle a eu une phase où elle était vraiment en dégringolade avec de l'épilepsie qui s'est mis en place et qui a été difficile à gérer. Parce que c'était une épilepsie un peu particulière, elle faisait beaucoup de vomissement et des choses comme ça. Bref elle a été hospitalisée pour. Donc voilà le suivi a été un peu difficile à accompagner à ce moment-là. Et là, elle a les stéréotypies des mains qui sont vachement plus présente aussi que quand on l'avait accueilli au début et pareil dans la communication elle entre dans des formules beaucoup plus écholaliques et de répétition. On n'est pas forcément dans un langage, dans de la communication, enfin elle est dans du langage si parce qu'elle parle, elle fait des phrases mais elle n'est pas forcément dans la communication. Et donc avec l'orthophoniste on essaie un petit peu d'introduire de la communication avec des pictos ou avec des TLA (tableau de langage assisté) pour essayer de l'emmener dans de la communication car actuellement elle a du langage mais pas....

Louanne : pas fonctionnel ?

E2 : oui pas forcément fonctionnel.

Louanne : donc je vois que vous commencez à mettre en place des pictos, c'est plus du pointage ou plus par rapport au regard ?

E2 : Actuellement, on est plutôt dans une phase où nous on pointe, on modélise pour elle. Elle, elle va plus répéter ce que nous on est en train de dire, mais après elle va plus accompagner du regard qu'être dans du pointage. Voilà après elle a deux choses... non deux activités qu'elle aime vraiment beaucoup, alors y a T'choupi et il y a la chanson "ah le crocodile". Donc on va s'appuyer dessus mais on évite de trop tourner en boucle car on n'est pas dans de la communication vraiment fonctionnelle avec ces choses-là. Donc on essaie d'y sortir, mais dès qu'on y sort on est tout de suite limité dans sa motivation.

Louanne : Oui je vois. Et est-ce que vous envisagez pour plus tard de mettre en place une commande oculaire ?

E2 : on a déjà essayé la commande oculaire, on a fait des séances car on a des ordinateurs avec commande oculaire et en fait, on la mise dessus, mais plus en mode évaluation pour savoir ce qu'elle regardait quand on faisait des histoires ou des choses avec elle. Car elle peut être un peu fuyante au niveau du regard par moment. Donc on l'avait essayé en mode évaluation pour savoir et donc on avait confirmé que lors de petites scènes d'image elle va bien regarder les choses en question quoi. Après pour le moment on ne l'a pas utilisé dans le cadre de ce qu'on peut faire avec les TLA. On reste en version papier pour le moment. Après c'est sûr que ce sont des enfants qui sont quand même très pris dans leur stéréotypie, enfin elle en tout ça elle est très prise dans les stéréotypies au niveau manuel, donc ça gêne quand même beaucoup l'usage des mains pour la communication en pointage ou en autre chose. Mais après pour le moment elle est oralisante. Après ce n'est pas exclu de pouvoir la mettre dessus, mais après ce sont des genres d'outil qui sont quand même très complexe. Je sais que les autres jeunes qu'on a dans la structure, il me semble qu'elles n'ont pas de communication.

Louanne : et donc les autres jeunes filles de la structure utilisent l'eye tracking vu qu'elles n'ont plus de communication ?

E2 : non, il ne me semble pas, après je les connais peu, ce sont des services ou je ne vais pas mais il ne me semble pas non.

Louanne : et vous savez si... la du coup vous m'avez dit que vous utilisez les pictogrammes avec elle, et vous savez si ce que vous faites avec elle en séance et reproduit ou utilisé avec sa famille au domicile ?

E2 : non, pour le moment pas du tout et ce n'est pas une demande de la famille sur ce niveau-là. Là actuellement la demande de la famille est beaucoup plus dans le fait de maintenir les acquis qu'elle peut faire au niveau de la marche ou au niveau du "manger seul" par exemple, alors que ça a été beaucoup ... fin, il y a une grosse perte actuellement à ce niveau-là. Maintenant on lui donne à manger quasiment les ¾ du repas parce qu'elle fatigue beaucoup, et y a aussi des moments où elle fait des fausses routes aussi. Mais voilà actuellement ce n'était pas la problématique de la famille, là ils sortent d'une période qui a été quand même bien difficile d'un point de vue santé et voilà du coup pour le moment leur problématique ne se situe pas à ce niveau-là.

Louanne : ok. Est-ce que vous avez été formé aux CAA ?

E2 : oui, j'avais fait une formation CAA avec un organisme qui s'est monté il n'y a pas si longtemps et c'était une formation de 3 jours sur les CAA et ou du coup les orthophonistes qui ont monté ça, parlent beaucoup des différentes méthodes et moyens de communication. Alors après elles ne rentrent pas dans les différentes catégories mais on survole tout ce qui est pictos, signes, et donc après dans les pictos il y a tout ce qui est podd et tout ce qui est après synthèse vocale en numérique.

Louanne : désolée je vais revenir sur les pictogrammes, comment ça se passe l'apprentissage avec cette jeune fille ? Vous lui demandez de répéter les pictos que vous lui montrez ?

E2 : non alors on ne lui demande pas de répéter, le but c'est plus de la modélisation, c'est de lui faire « bain » de langage de communication avec pictos, enfin avec les TLA. Donc c'est sur une activité on a les TLA avec plusieurs pictos ou photos d'ailleurs, parce qu'il y a les deux, qui se rapportent à l'activité et nous on modélise, c'est-à-dire qu'on montre les pictos pendant l'activité sur l'activité, sans rien attendre de la part de l'enfant. Le but c'est qu'à force de répétition ça prenne sens. Ce n'est pas un apprentissage pur et dur de "ça, ça veut dire ça et ça, ça veut dire ça" par exemple. C'est dans le contexte que nous on va modéliser les pictos, c'est pour soutenir le langage oral. Le but ce n'est pas d'enlever le langage oral avec elle. Et donc après c'est d'elle-même qui va venir répéter certain mot après nous, mais voilà ce n'est pas ce qui est demandé. Après là on le fait au travers des comptines ou des choses comme ça, donc nous on a la comptine et on va venir montrer les pictos qui vont venir raconter la comptine.

Louanne : ah oui ok, c'est pour lui permettre d'imaginer la comptine en quelque sorte non ?

E2 : si voilà c'est ça.

Louanne : et pour vous, vous pensez que ça va être comment l'évolution de son langage ?

E2 : aucune idée. Après elle est déjà un petit peu hors profil classique de ce syndrome... non vraiment aucune idée. Après la famille, elle espère qu'elle va pouvoir récupérer ce qu'elle a perdu, je suis un peu plus sceptique sur ce sujet-là quand on connaît un petit peu les profils des syndromes de Rett qui vont plutôt en décroissance. Après on va se laisser surprendre hein. Après c'est sûr que son langage a diminué, elle a perdu en fonctionnalité dans la communication. Est-ce qu'elle le retrouvera ou pas, c'est dur à dire, mais bon je crains que non. C'est compliqué à projeter.

Louanne : c'est très intéressant car je n'avais jamais vu un cas comme le vôtre, d'une jeune fille qui est diagnostiquée assez tard vu que normalement c'est dans les environs de 2 ans qu'on pose un diagnostic. Je n'en ai jamais entendu parler ou alors juste faire des petites vocalises donc c'est vrai qu'elles étaient assez vite mises sur un classeur de communication ou une commande oculaire.

E2 : oui haha, nous elle est atypique, elle a été diagnostiquée à 5-6 ans je crois. Et ouais du coup c'est une petite qui marche, qui parle, après oui ce n'est pas de la communication classique mais elle est beaucoup dans de la répétition. Elle adore T'choupi donc elle va dire "T'choupi va au parc", elle parle comme ça hein. Et au tout début elle s'exprimait beaucoup à travers T'choupi, donc elle pouvait dire des choses à travers T'choupi pour faire des demandes. Maintenant elle le fait beaucoup moins, ça a vachement diminué en fonctionnalité de communication, d'où notre objectif de commencer à introduire autre chose, pour voir s'il y a quelque chose qui accroche à ce niveau-là.

Louanne : donc je suppose que c'est une structure avec des éducateurs spécialisés qui sont avec elle quand elle n'est pas en séance avec vous. Et est-ce que l'utilisation des pictos se fait aussi en dehors des séances avec vous, donc avec les autres professionnels ?

E2 : il y a aussi des pictos qui peuvent être utilisés au sein du groupe mais là on est encore sur un démarrage donc ce n'est pas encore très introduit dans son quotidien hors séance.

Louanne : et vous utilisez le makaton ?

E2 : il y a le makaton qui est utilisé au sein du service mais pas plus de ça spécifiquement avec ces enfants-là. Nous on ne l'utilise pas en tout cas avec cette jeune.

Louanne : et donc vous m'avez dit que vous travaillez en binôme avec l'orthophoniste. Est-ce que ça vous apporte un vrai plus pour vous ?

E2 : oui au niveau langage... moi c'est le genre d'enfant ou je suis un peu... heu, qui me sorte un peu de mes habitudes, donc je suis un peu moins à l'aise avec ces profils-là. Donc oui moi je trouve ça très intéressant parce qu'on peut partager dans l'immédiat et même voire ensemble comment on va construire la séance. C'est très intéressant notamment sur ce sujet-là qui est quand même un sujet qui est très conjoint avec l'orthophonie, donc de pouvoir faire en binôme c'est vraiment chouette. Donc voilà.

Louanne et bien merci beaucoup. C'était très intéressant pour moi. Est-ce que vous avez quelque chose d'autre à partager ?

E2 : Avec ces jeunes-là malheureusement non, c'est encore nouveau pour moi aussi.

Louanne : Alors je vous remercie encore beaucoup pour votre temps.

E2 : je vous en prie et bon courage pour la fin des études, au revoir.

Résumé

Titre : l'accompagnement des adolescents atteints du syndrome de Rett dans leurs interactions sociales

Résumé :

L'un des symptômes du syndrome de Rett est la perte totale du langage oral. Cela limite considérablement les jeunes filles atteintes de cette maladie à interagir avec les gens qui les entourent, notamment avec leur famille. Une communication alternative et améliorée et/ou augmentée (CAA) adaptée à ces jeunes pourrait leur permettre d'échanger avec leur famille et d'exprimer leurs besoins. En effet, ces jeunes filles conservent un bon contact visuel qui leur permet entre autres de faire passer un message, de s'exprimer. Une commande oculaire est donc un moyen pour elles de s'exprimer. Cette étude cherchera à voir si l'utilisation de cet outil leur permet vraiment d'interagir avec leur famille. Pour valider cette hypothèse 2 entretiens auprès d'ergothérapeute ont été réalisés ainsi qu'un questionnaire répondu par 11 parents de jeunes. Les résultats et l'analyse de cette enquête ont permis de mettre en évidence les difficultés pour chaque famille de communiquer (sans CAA) avec leur enfant et les avantages de la mise en place d'un outil pour la communication et les interactions sociales au sein du foyer. Pour permettre ces interactions il faut un apprentissage régulier de l'outil par le jeune mais également par ses proches.

Pour conclure sur cette étude nous pouvons voir que ces jeunes se trouvent en situation de handicap pour de nombreuses activités de la vie quotidienne mais la mise en place d'une commande oculaire facilite leur participation et donc leurs interactions sociales avec leur famille.

Mots clés :

- Ergothérapie
- Syndrome de Rett
- Communication alternative et améliorée et/ou augmentée
- Commande oculaire
- Interaction sociale
- Famille

Abstract

Title : Supporting teenagers with Rett syndrome in their social interactions

Abstract:

One of the symptoms of Rett syndrome is the complete loss of oral language. This severely limits the ability of girls with Rett Syndrome to interact with people around them, including their families. An alternative and augmentative and/or alternative communication (AAC) adapted to these young people could allow them to interact with their families and express their needs. Indeed, these young girls keep a good eye contact which allows them, among other things, to pass a message and to express themselves. An eye-gaze technology is therefore a way for them to express themselves. This study will try to see if the use of this tool really allows them to interact with their family. To validate this hypothesis, two interviews with occupational therapists were conducted, as well as a questionnaire answered by 11 parents of young people. The results and analysis of this survey highlighted the difficulties for each family to communicate (without AAC) with their child and the benefits of implementing a tool for communication and social interaction within the home. In order to allow these interactions, it is necessary for the young person to learn to use the tool on a regular basis, as well as those close to them.

To conclude this study, we can see that these young people are in a situation of handicap for many activities of daily life, but the installation of an eye-gaze device facilitates their participation and thus their social interactions with their family.

Keywords:

- Occupational Therapy
- Rett Syndrome
- Alternative and enhanced and/or augmentative communication
- Eye-gaze technology
- Social interaction
- Family