Tous à l'école

Cérébelleux : syndromes cérébelleux et Ataxie de Friedreich

Qu'est-ce qu'un syndrome cérébelleux ? Qu'est-ce qu'une ataxie ?

Un syndrome cérébelleux est un ensemble de symptômes liés à une lésion du cervelet et/ou des voies nerveuses en relation avec le cervelet.
Le cervelet est le centre de l'équilibre et de la coordination des mouvements et joue un grand rôle dans l'adaptation des postures (syndrome cérébelleux statique) et dans l'exécution des mouvements volontaires (syndrome cérébelleux cinétique).
L'ataxie cérébelleuse, consécutive à une atteinte du cervelet, désigne des troubles de la coordination des mouvements volontaires avec conservation de la force musculaire.

Pourquoi ?

Les causes d'un syndrome cérébelleux sont multiples : il peut être d'origine génétique, infectieuse, être consécutif à un accident, une tumeur, etc. Ainsi, selon l'origine de la maladie, le syndrome cérébelleux peut se manifester différemment d'un sujet à l'autre.
Les ataxies cérébelleuses d'origine génétique sont des maladies neurologiques rares (moins de 20 000 personnes en France), voire très rares (quelques cas) et parfois non identifiées. Tous les gènes responsables n'ont pas encore été identifiés. La maladie peut se développer dès la naissance ou à tout âge de la vie. Elle peut être évolutive ou stable. Il en résulte une grande variabilité dans l'expression de l'atteinte cérébelleuse, même chez des malades touchés par une même ataxie.
L'ataxie de Friedreich est une maladie d'origine génétique, de transmission

autosomique récessive, provoquant un syndrome cérébelleux. La fonction du gène défectueux est de fabriquer une protéine, nommée « frataxine » qui est localisée dans les mitochondries. Les mitochondries, présentes dans chaque cellule, sont le lieu de fabrication du carburant énergétique de la cellule. Le manque de frataxine perturbe le bon fonctionnement de la mitochondrie et entraîne la présence de produits toxiques, appelés radicaux libres qui oxydent la cellule « qui rouille et meurt ». Les cellules atteintes dans cette maladie, sont en particulier celles du cervelet et d'autres organes en raison peut-être de leur richesse en mitochondries (cœur, pancréas, etc.).
Quelle que soit l'origine de la maladie, le syndrome cérébelleux se caractérise par un ensemble de symptômes plus ou moins présents et plus ou moins graves suivant les sujets.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

- Les symptômes « visibles » sont liés aux troubles de l'équilibre et aux difficultés de coordination des mouvements :
o Une démarche titubante (dite pseudo ébrieuse) avec chutes fréquentes. Les bras sont écartés pour obtenir l'équilibre. La mise en route est retardée et l'arrêt est incertain. Les demi-tours sont périlleux. Dans les cas les plus graves, la position assise et la tenue de la tête sont perturbées.
o Des mouvements difficilement contrôlés : l'initiation du mouvement est retardée tandis que le mouvement lui-même est plus lent, son amplitude est exagérée mais garde sa direction. Le geste rate son but ou le dépasse, il est saccadé. L'enfant a des difficultés à enchaîner rapidement des mouvements volontaires, successifs et alternatifs (marionnettes). Les gestes fins et précis sont maladroits. La coordination motrice est déficiente. De ce fait il existe également d'autres symptômes notamment des troubles de la parole :
la parole est scandée, explosive et mal articulée. L'élocution est ralentie et retardée dans son initiation. Au pire, le trouble peut compromettre toute la communication verbale.
Le trouble de l'adaptation automatique du geste nécessite, pour contrecarrer ce déficit, une concentration permanente pour permettre d'adapter le geste ou la parole. Marcher, exécuter un geste, écrire, parler, exigent de gros efforts d'adaptation et de concentration, il en résulte une grande fatigabilité.

- D'autres symptômes peuvent apparaître :
o Trouble de la déglutition.
o Tremblement d'action lors d'un geste volontaire.
o Troubles de l'oculomotricité, une hypermétrie, une poursuite oculaire limitée, etc.
o Sur le plan orthopédique : souvent une scoliose et des pieds creux.
La réduction de la capacité respiratoire consécutive à la scoliose participe également à la fatigabilité.

- D'autres atteintes du système nerveux ou d'autres organes peuvent être associés au syndrome cérébelleux, suivant le type de maladie en cause : notamment une surdité, une lésion de la rétine, des lésions du cerveau, de la moelle épinière, des nerfs périphériques, une atteinte cardiaque, un diabète, etc.

Quelques chiffres

On estime à moins de 30 000 le nombre de personnes atteintes de syndrome cérébelleux en France.
L'ataxie de Friedreich représente 60 % des ataxies de transmission récessive soit environ 1 500 personnes en France.

Traitement

Actuellement, bien que la recherche progresse à grands pas, il n'existe pas encore de traitement permettant la guérison.
Seule la rééducation améliore considérablement la qualité et l'espérance de vie des personnes ataxiques. Un diagnostic plus précoce et un meilleur suivi retardent l'évolution et l'apparition de complications et peuvent, notamment dans les cas de syndromes cérébelleux non évolutifs, permettre de compenser les déficits.
C'est pourquoi, une prise en charge médicale et paramédicale, est indispensable.

Conséquences sur la vie scolaire

Dans tous les cas, les enfants atteints d'un syndrome cérébelleux, ont la capacité d'apprendre et de progresser, pour certains au même rythme que les autres enfants. Il est donc important pour ces enfants d'être accueillis et scolarisés avec tous les dispositifs nécessaires à leur réussite.
Dans nombre d'ataxies, par exemple l'ataxie de Friedreich, la maladie ne s'accompagne d'aucun fléchissement des performances intellectuelles et beaucoup de ces jeunes font des études supérieures.

Toutefois leurs apprentissages peuvent s'accompagner de difficultés telles que :
- Une écriture hachée qui peut devenir illisible : le trait est irrégulier, voire tremblant et dépasse largement le cadre autorisé.
- Un manque de précision et une lenteur d'exécution dans le geste : les gestes fins et précis sont maladroits et lents. Réaliser deux actions précises simultanément peut s'avérer difficile.
- Une lenteur dans l'expression orale : des problèmes d'élocution, une lenteur et une difficulté à enchaîner de manière harmonieuse, un retard dans l'initiation de la parole peuvent perturber l'expression orale dans son ensemble et plus particulièrement la lecture lorsque des troubles d'oculomotricité s'y rajoutent.
- Des difficultés de concentration, de réflexion et une fatigue liées au bruit de fond et aux mouvements de la vie de classe.
- Une plus grande fatigabilité résultant en partie d'un effort d'adaptation et de concentration permanent afin de compenser les déficits.
- Une limitation de l'autonomie.
- Dans certains cas, l'atteinte cérébelleuse peut altérer les perceptions dans le domaine temporo-spatial, de la synchronisation et de la chronologie, de la mémoire et de l'exécution de consignes multiples et complexes, entraînant ainsi des difficultés notamment en mathématiques, très variables d'un enfant à l'autre.

Dans d'autres ataxies on peut noter un retard d'acquisition chez certains enfants.

Quand faire attention ?

Les difficultés d'écriture et de parole sont variables selon la fatigue : souvent, l'enfant veut bien faire, mais ne peut pas ou de moins en moins, notamment dans le cas de maladies évolutives. Il est donc important de limiter la prise de notes chaque fois que cela est possible. Ainsi libéré de cette contrainte, il pourra consacrer son

énergie et sa concentration aux propos de l'enseignant.
La restitution des connaissances devra aussi tenir compte de cette difficulté.
Des adaptations sont à envisager sur le plan pédagogique.
Dans les activités orales, laisser le temps à l'élève pour prendre la parole et s'exprimer.
Pendant les récréations, lors des déplacements, à chaque fois qu'il y a risque de bousculade et en particulier dans les escaliers, l'enfant peut être déséquilibré. La traversée d'un grand espace sans possibilité d'appui est un problème pour lui (besoin d'appuis pour éviter les chutes).
Lors des activités physiques et sportives : ces enfants sont souvent très conscients de leurs capacités, il faut rester à leur écoute en particulier en ce qui concerne la fatigue. Il faut les assurer dans les exercices qui font appel à l'équilibre en sachant que la perte d'équilibre peut survenir très brusquement. La participation aux diverses activités se fera en accord avec les parents et le médecin spécialiste. Il n'est pas bon de les écarter systématiquement en pensant à d'éventuels risques, mais préférables de se concerter en mettant le jeune au centre des décisions.
Le port du cartable peut être difficile non seulement en raison de son poids mais aussi du déséquilibre qu'il crée. Par ailleurs, il peut aggraver une scoliose même naissante, il doit être adapté.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

D'un sujet à l'autre les besoins sont très variables. Ces besoins vont évoluer dans le temps et doivent être réajustés en fonction de l'évolution éventuelle de la maladie et du niveau des études suivies.

Parmi les adaptations le plus souvent nécessaires :
- Prendre en compte les difficultés d'écriture avec mise en place des moyens adaptés : photocopies des cours, ordinateurs, secrétariat, etc.
- L'ordinateur s'avère souvent indispensable pour la poursuite de la scolarité. Il sera important de trouver les adaptations qui conviendront à l'enfant (options d'accessibilité, clavier virtuel, guide-doigts, etc.). L'ordinateur portable est lourd, certains ont du mal à le transporter. Lorsque la décision d'utiliser un ordinateur a été prise, il faut anticiper le passage à l'écriture sur clavier pour laisser le temps à ce

nouvel apprentissage.
- Si l'usage de l'ordinateur devient difficile, l'accompagnement de l'enfant par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap (AESH) facilite la réussite scolaire de l'enfant.
- Limiter les déplacements et permettre à l'élève ataxique d'effectuer ses déplacements en dehors des périodes de cohues. Éviter les changements de classe.
- Doter l'élève d'un double jeu de livres : un à la maison, un à l'école.
- Rester toujours attentif et laisser le temps à l'élève de faire, de dire, de restituer.
- Permettre à cet enfant ou à cet adolescent de se reposer dans un endroit calme lorsqu'il en ressent le besoin.

Dans tous les cas, et en particulier en ce qui concerne les adolescents, les aides et les adaptations nouvelles qui lui sont proposées doivent être acceptées par le jeune et ne doivent intervenir que lorsque cela devient indispensable. Il est important qu'il sache ce qu'il est possible de mettre en place pour l'aider, mais rien ne doit lui être imposé. L'adolescent veut d'abord être comme les autres et il se sent différent des autres, ce qui représente une difficulté supplémentaire à l'acceptation de sa maladie. Une solution rejetée à un moment donné peut être acceptée 6 mois plus tard si les choses sont bien préparées.
L'information et la coopération de tous les acteurs (parents, auxiliaires, autres enfants de la classe, etc.) permet un meilleur accueil dans la classe. Elles se feront avec l'accord de l'élève et des parents.
La mise en place d'un projet d'accueil individualisé ou d'un projet personnalisé de scolarisation permet d'envisager avec l'enfant, les parents et le corps médical, les aides scolaires et parascolaires nécessaires à l'enfant et d'organiser son temps avec les interventions du kiné, de l'orthophoniste, etc. Les échanges entre les acteurs du projet de l'élève apportent à chacun une aide précieuse.
La présence d'un(e) auxiliaire de vie scolaire peut être envisagée dans certains cas (aide à l'habillage, aide aux repas, passage aux toilettes, aides aux déplacements, installation en classe, secrétariat, etc.). Les interventions doivent être adaptées et ne pas interférer dans ses relations avec les autres enfants.
Le temps extra-scolaire est un élément à prendre en compte. La prise en charge paramédicale indispensable peut occuper une grande partie du temps passé en dehors de l'école. Elle peut être facilitée par l'intervention d'un Sessad.

L'avenir

De la même manière qu'il existe une grande variabilité dans l'origine, dans l'expression de l'atteinte cérébelleuse et dans son évolution d'un enfant à l'autre, il existe une grande disparité dans les différents cursus scolaires de ces enfants et dans leurs perspectives d'avenir. Certains poursuivent leurs études en 3ème cycle universitaire, d'autres s'arrêtent avant.
Certains sont suffisamment autonomes pour vivre de manière indépendante, en ayant une vie professionnelle. D'autres ont plus de difficultés.
Quoi qu'il en soit, le potentiel de ces enfants, adolescents, jeunes adultes, les avancées constantes de la recherche, l'amélioration de leurs conditions de vie grâce aux progrès de la prise en charge médicale, paramédicale, imposent de construire avec eux un projet de vie adulte.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Fratrie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades
Education à la santé
Fatigue
Aspects visibles de la maladie
Recherche de stage
Récréations

Rythmes scolaires

Associations

Association française de l'ataxie de Friedreich (AFAF)
Connaître les syndromes cérébelleux (CSC)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Psychomotricité
Parents : relations de l'Ecole avec les parents des élèves malades

Liens

Ergothérapie (l')
L'ergothérapeute est un professionnel de la santé. Membre d'équipes pluridisciplinaires, il est l'intervenant central dans le processus de réadaptation, d'adaptation et d'intégration sociale des personnes aux prises avec des problèmes de fonctionnement dans leur quotidien.

Handicat (handicaps et aides techniques)
Handicat est une source d'information nationale et neutre concernant les aides techniques. Elle peut permettre de déterminer le matériel qui convient à une personne souffrant de handicap ainsi que son cout.

Mobilier adaptable
Ce site propose du matériel à hauteurs variables et du mobilier sur mesure qui est à la fois ergonomique, pratique, évolutif, de qualité et accessible.

Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants) : ce Cahier Orphanet est un document qui a pour objectif d’informer les malades atteints de maladies rares ainsi que leurs proches de leurs droits et de les guider dans le système de soins.

Ressources documentaires

Brochure de l'association CSC : « intégration scolaire »
L'association a réalisé cette brochure destinée aux enseignants qui ont dans leur classe un enfant ou adolescent atteint d'un syndrome cérébelleux.

Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience motrice
Ce guide Handiscol a été publié par le ministère de l'Éducation Nationale en collaboration avec l'INS HEA.

Organiser les épreuves en terminale pour un adolescent ataxique
Témoignages et Conseils-Flash recueillis par l'association AFAF mais intéressants pour tous.

Glossaire

Ataxie

Grec : *taxis* = ordre ; a-privatif.
Absence ou grandes difficultés d'équilibre. La démarche est titubante, l'équilibre debout, voire même assis, est fragile. La cause la plus fréquente est une atteinte cérébelleuse où s'ajoutent dans cette forme de paralysie cérébrale des gestes imprécis, mal coordonnés et des tremblements.

Autosomique

Grec : *autos* = soi-même ; *sôma* = corps.
Qui se rapporte aux chromosomes autosomes, qui ne sont pas les chromosomes sexuels.

AVS

L'Auxiliaire de vie scolaire (AVS) est une personne attachée à l'enfant pour l'aider dans sa vie scolaire, qu'il s'agisse de la vie quotidienne (repas, toilette, déplacements) ou des activités scolaires (aide à l'utilisation de l'ordinateur, reprise individuelle des consignes collectives, secrétariat et prise de notes à la place de l'enfant, etc...). Cette personne qui reçoit une formation spécifique est attribuée à l'enfant (à temps partiel ou à temps plein) sur avis de la MDPH (Maison départementale de la personne handicapée) et assure des missions personnalisées selon les besoins de chaque enfant. Voir aussi AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap.

CAMSP: centre d'action médico-sociale précoce

Ce sont des structures du secteur médico-social qui accueillent dans leurs locaux des enfants de 0 à 6 ans porteurs de handicap, pour leur offrir une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Ces structures disposent d'un plateau technique variable : médecins, psychologues, assistant social, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes...

Chromosome

Grec : *khroma* = couleur ; *sôma* = corps.
Filaments d'ADN situés dans le noyau de la cellule, particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et support de l'information génétique.

Déglutition

Latin : *deglutire* = avaler.
La déglutition correspond à l'ensemble des mécanismes permettant le transport des aliments de la cavité buccale vers l'estomac.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Hérédité

Fait biologique selon lequel les parents transmettent à leurs enfants des caractéristiques spécifiques de leur patrimoine génétique.

Hétérozygote

Grec : *heteros* = autre ; *zugon* = paire.
Une personne qui possède deux versions différentes d'un gène est dite hétérozygote pour ce gène.

Hypermétrie

Grec : *hyper* = avec excès ; *metron* = mesure.
Le mouvement est démesuré et dépasse son but, mais la direction générale du mouvement est conservée.

Maladie rare

Seuil admis en Europe (pour parler de maladie rare) est d'une personne atteinte sur 2 000, soit pour la France moins de 30 000 personnes pour une maladie donnée.

Orthopédie

Grec : *orthos* = droit ; *paidon* = enfant.
L'orthopédie est la discipline chirurgicale relative au traitement des lésions de

l'appareil locomoteur. Ce mot, créé en 1741 par Andry, signifiait initialement « l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les difformités du corps ».

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Pancréas

Grec : *pan* = tout ; *kréas* = chair.
Glande située dans l'abdomen, derrière l'estomac, qui a deux rôles : sécréter le suc digestif (glande exocrine) ; sécréter l'insuline et le glucagon, dans les îlots de Langerhans (glande endocrine).

Phonation

Grec : *phônê* = voix.
Ensemble des phénomènes permettant de produire des sons et la voix par les organes vocaux.

Pied creux

Déformation du pied avec une angulation de l'avant-pied sur l'arrière-pied entraînant une accentuation de la concavité plantaire.

Polygone de sustentation

Surface au sol qui permet de se tenir debout en équilibre. Ce polygone est défini par l'espace entre les deux pieds (et la longueur des pieds).

Praxie

Capacité d'exécuter sur ordre des gestes orientés vers un but déterminé.

Protéine

Grec : *prôtos* = premier.
Molécule composée d'un enchaînement d'acides aminés. Les protéines remplissent différentes fonctions dans la cellule, notamment des fonctions de structure et des fonctions enzymatiques.

Pseudo-ébrieuse

Pouvant évoquer la marche d'une personne en état d'ébriété, alors que la consommation d'alcool n'est pas en cause.

Récessif

Ne se manifestant que si elle est transmise par les deux chromosomes de la paire.

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

Strabisme

Impossibilité de fixer un même point avec les deux yeux. En pratique, les deux yeux ne sont pas bien alignés.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail

Tous à l'école