Tous à l'école

Rett (Syndrome de) : témoignage d'un parent

La révélation d'une maladie rare, un processus lent et douloureux

Alexandra a douze ans aujourd'hui. Elle souffre d'une maladie rare qui atteint préférentiellement les filles, le syndrome de Rett. Elle ne peut ni marcher ni parler, et reste très dépendante de son environnement pour la plupart des actes de sa vie. Néanmoins, on trouve des moyens pour communiquer avec elle, lui permettre de profiter de la présence d'autrui, qu'il s'agisse de pairs handicapés ou valides, d'adultes. On trouve aussi des moyens pour assurer son bien être, développer sa curiosité et entretenir son appétence à apprendre.

Nous n'avons réellement eu connaissance de sa maladie que lorsqu'elle a eu deux ans, après que les médecins nous aient confirmé le diagnostic. Cependant, dès sa première année de vie, son père et moi étions conscients que quelque chose n'allait pas, ce qui nous inquiétait beaucoup. Nous avions remarqué dès les premiers mois, qu'Alexandra se comportait de manière inhabituelle, au regard de notre expérience. Nous étions en effet déjà parents d'une première petite fille, de trois ans plus âgée, et nous ne cessions de comparer le développement d'Alexandra à celui des autres enfants de son âge. Alexandra était un bébé extrêmement sage, trop sage, anormalement calme et très peu tonique. Son développement était particulièrement lent. Nous avions parlé de nos doutes à différents médecins, généralistes et pédiatres, mais aucun d'entre eux ne semblait les prendre réellement au sérieux. A l'âge d'un an, Alexandra eut ses premières crises d'épilepsie, ce qui renforça nos doutes et nos inquiétudes, mais marqua le début d'une série d'examens et de consultations spécialisées. Ce n'est pourtant qu'un an plus tard que le spécialiste consulté à Londres a prononcé le diagnostic. Alors âgée de deux ans, Alexandra ne parlait toujours pas, ne cherchait pas à se redresser pour marcher, et montrait des signes de stéréotypie, passant souvent sa main devant son visage, grinçant des

dents. Nous ne nous attendions pas à la gravité de son état, bien évidemment, mais nous savions depuis longtemps qu'Alexandra souffrait d'une maladie qui entravait son développement global.

Il nous a fallu ensuite environ une année encore pour nous approprier cette réalité, et pouvoir y faire face avec l'aide des professionnels. Immédiatement après l'annonce du diagnostic qui s'est faite dans un service spécialisé - en Angleterre où nous résidions à ce moment-là pour des raisons professionnelles - nous avons été pris en charge par une équipe pluriprofessionnelle, constituée de psychologues, d'enseignants spécialisés, de soignants. Cela nous a permis d'envisager l'avenir, de ré-ouvrir des possibles : le syndrome de Rett est une affection grave, certes, mais notre fille allait pouvoir bénéficier de soins, de séances de kinésithérapie, d'une prise en charge éducative adaptée dans une école spécialisée de Londres. Elle allait donc grandir et se développer malgré tout. Et puis nous n'étions pas seuls dans cette aventure.
Nous avons alors éprouvé le besoin de découvrir par nous-mêmes ce qu'était ce syndrome, en cherchant des informations sur internet, en consultant diverses sources de connaissances, en confrontant nos impressions à celles des soignants réinterrogés par nous-mêmes ... Il faut du temps pour réaliser ce qui advient, comprendre, faire sienne cette nouvelle donne... ainsi nous sommes-nous documentés en France, en Angleterre ; nous avons beaucoup discuté mon mari et moi-même de cette maladie et de ses implications, avec le besoin de nous projeter dans l'avenir. Ainsi encore avons-nous souhaité rencontrer d'autres parents, concernés par le syndrome de Rett, avons-nous participé à des manifestations organisées pour les familles par des associations de parents d'enfants porteurs du syndrome de Rett, en particulier des « week-end syndrome de Rett ». Pendant que les enfants étaient pris en charge par des professionnels, les parents pouvaient suivre des conférences, se retrouver et discuter entre eux. Les jeunes parents ont besoin d'être rassurés et épaulés par des parents plus expérimentés qui assument un rôle d'étayage et de réassurance. Une certaine solidarité se crée, particulièrement précieuse à un moment, après l'annonce du diagnostic, où l'on se sent seul, voire isolé. Nous avons profité de ce soutien pendant environ un an et demi, puis nos besoins d'étayage se sont transformés.
Nous avons souhaité nous ouvrir à d'autres environnements sociaux, plus larges que ceux constitués exclusivement des parents confrontés au syndrome de Rett. Cela peut sembler étouffant, à un certain moment, de rester centré sur les problématiques médicales de ce syndrome, de ne plus côtoyer qu'un environnement

social lié au syndrome de Rett. On risque d'en oublier l'enfant, notre enfant, dans ce qu'il a de particulier, et d'avoir du mal à nous départir de l'aspect mortifère et enfermant de la maladie. Dans une seconde phase, nous avons alors éprouvé le besoin de nous ouvrir à d'autres associations moins spécifiques, d'envisager, à côté des professionnels certes, mais de manière autonome, notre rôle de parent pour accompagner le développement de notre enfant.

L'école spécialisée anglaise : les bienfaits d'une approche pragmatique qui associe les parents

Quelques semaines après la découverte du diagnostic, Alexandra a été orientée dans une école spécialisée publique accueillant 120 enfants présentant des handicaps moyens ou lourds, très différents parfois les uns des autres, souvent consécutifs à des maladies rares, pas toujours diagnostiquées. Notre fille, alors âgée de deux ans, a été scolarisée dans une classe enfantine de maternelle, avec une dizaine d'enfants pris en charge par autant d'enseignants et personnels éducatifs spécialisés. Les locaux étaient bien aménagés et offraient une infrastructure adaptée à différentes modalités de travail : balnéothérapie, espace multi-sensoriel snoezelen, piscine chauffée, espace informatique, espace classe...
L'accompagnement médical se faisait dans l'institution spécialisée ou au domicile des parents selon les besoins. Ainsi des professionnels du soin, ergothérapeute, kinésithérapeute, sont-ils venus à domicile nous expliquer quels gestes étaient à privilégier avec l'enfant, comment le porter en toute sécurité...
Les enseignants étaient formés à des approches et techniques de communication aussi maîtrisées qu'éclectiques : l'approche Montessori, la méthode TEACCH, l'utilisation des pictogrammes, le langage des signes...
Alexandra et sa sœur aînée partaient chaque matin à l'école tandis que nous mêmes allions travailler. Même si la maladie dont souffre Alexandra était douloureuse à admettre, son handicap ne nous empêchait pas de nous sentir intégrés à la société, parents d'élèves comme d'autres, partagés entre vie professionnelle et vie de famille.

C'est essentiel de préserver son équilibre antérieur à travers la continuité de certaines activités. Maintenir un lien social ordinaire, participer en famille de ce qui faisait notre plaisir quotidien avant même la naissance d'Alexandra : aller au

marché, faire ses courses en famille, se rendre au cinéma, au restaurant selon ses désirs. Nous ne nous sommes jamais laissés entraver dans nos décisions ou nos choix d'activités familiales par le handicap. Comme n'importe quelle famille nous faisons nos courses avec nos filles, nous sortons comme bon nous semble. Nous n'avons jamais renoncé à une sortie en présence d'Alexandra, excepté dans certains musées lorsque se pose le problème de l'accessibilité. Qu'il y a par exemple trop de marches à gravir !
Nous sommes par contre plus organisés sans doute que la plupart des familles. Il nous faut toujours prévoir davantage de temps pour les déplacements, l'usage du fauteuil roulant. La contrainte horaire est la seule que nous prenions en compte pour mener à terme nos projets familiaux, toute action nécessitant une certaine préparation et davantage de temps.
L'avantage que présente les places réservées aux personnes handicapées, permet une meilleure accessibilité. Par exemple, nous avons pu emmener Alexandra jusqu'au bord du terrain de façon à ce qu'elle voit sa sœur jouer au handball, ce qui lui a procuré beaucoup de plaisir.

Comment s'organisaient les séances d'apprentissage dans la classe enfantine, alors qu'Alexandra avait entre 2 et 6 ans ?
Les séances pédagogiques étaient menées en petits groupes de 5 ou 6 enfants du même âge ou en individuel, selon les besoins et le projet de l'enfant. L'idée principale était de définir un projet pragmatique fondé sur un ensemble d'objectifs à atteindre au cours de chaque trimestre. En fin de trimestre et en présence des parents, l'équipe réunie (l'enseignant, le psychologue, l'éducateur, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute...) proposait, à partir de ses observations enrichies parfois par les nôtres, d'ajuster les objectifs aux possibilités de l'enfant, et d'en proposer de nouveaux pour les mois à venir. Par exemple, parvenir à ce qu'Alexandra réussisse à pousser facilement et volontairement la balle du pied ; à ce qu'elle identifie certains pictogrammes, à ce qu'elle appuie avec le poussoir pour se présenter ; ou encore aider Alexandra à prendre seule sa cuillère...
Au cours de ces réunions trimestrielles, il s'agissait de faire le point sur les acquisitions, en intégrant les observations de chacun des partenaires du projet, parents et professionnels. Il ne s'agissait pas de dire : « Alexandra n'a pas réussi cela » mais plutôt d'analyser, en fonction de l'objectif fixé préalablement ensemble, s'il était adapté aux possibilités de l'enfant ou non. De réajuster ou de décomposer les objectifs du projet, de réfléchir aux modalités d'action pour y parvenir ultérieurement. De s'interroger : peut-être a t-on été trop ambitieux, ou pas assez ?

Cela permettait à chacun d'ajuster ses attitudes, de faire part de son analyse, de ses observations et de ses démarches. On a adoré ces réunions, en tant que parent.

Certains objectifs d'apprentissage étaient-ils transférés dans l'espace familial ?
Nous étions actifs dans le processus d'apprentissage, en particulier le soir et le week-end. On nous donnait les pictogrammes, le bouton poussoir. Nous avions également les notes prises lors des réunions trimestrielles sur les actions menées par les professionnels, leurs gestes, et on se relayait à la maison pour continuer le travail entrepris. Ainsi avions-nous cette possibilité, non contrainte, d'être en synergie avec l'école.
L'école avait également mis en place un cahier de liaison permettant d'y mentionner les différents évènements de la vie de l'enfant, aussi bien à l'école qu'en famille. Pendant les vacances par exemple, nous prenions des photos que nous confions à l'équipe pédagogique pour qu'elle puisse s'en servir de support de communication avec l'enfant.
Cet échange continu entre professionnels et parents permettait de mieux accompagner Alexandra dans son développement global. Il nous a sans doute également aidé à entrer dans une dynamique constructive alors même que nous aurions pu, assommés par la sévérité du diagnostic, nous sentir impuissants et découragés.

Retour en France : d'une scolarisation partielle à l'école maternelle, à une prise en charge spécialisée en établissement pour enfants polyhandicapés

Pour des raisons professionnelles toujours, nous sommes rentrés en France. Après quatre années de prise en charge à plein temps dans la même institution spécialisée à Londres, Alexandra, alors âgée de 6 ans, s'est retrouvée pendant presque un an chez elle. Cela a été difficile pour nous de supporter l'idée que nous ne pouvions offrir à notre fille les moyens de continuer à l'épanouir, comme elle les avait précédemment. Nous avions engagé une personne à domicile pour s'occuper d'elle mais nous avons vite constaté que le confinement relatif d'Alexandra avait sur son

développement des effets désastreux : elle se repliait un peu plus sur elle-même, montrait moins d'intérêt et de curiosité aux objets culturels (les livres, la musique...), communiquait moins bien. Nous avons mis en place des activités lui permettant de retrouver à minima des situations de socialisation et de jeu : ainsi a t-elle pu bénéficier de séances d'équitation, aller à la piscine, lors de sessions organisées pour les enfants handicapés.
Nous avons sollicité les différentes instances administratives chargées de la scolarisation, entrepris de multiples démarches pour chercher un lieu adapté qui offre à notre fille à la fois une prise en charge soignante, éducative et pédagogique. Finalement, après huit mois de négociations et un passage en CCPE (-Commission de circonscription de l'enseignement préscolaire et élémentaire - qui, avant la création des Maisons Départementales Pour le Handicap (MDPH) relayait la Commission Départementale de l'Education Spéciale (CDES) pour statuer sur le cas des enfants handicapés domiciliés ou scolarisés). Alexandra a été accueillie quatre heures par semaine dans une classe de moyenne section, à l'école maternelle proche de notre domicile.

Comment s'est passé cet accueil et cette scolarisation très partielle, deux fois deux heures par semaine ?
Tout d'abord, avant même qu'Alexandra entre à l'école, nous avons préparé avec l'équipe pédagogique son accueil, réfléchi à l'accessibilité, tant sur le plan matériel que pédagogique. Il a fallu par exemple mettre l'école aux normes d'accessibilité en créant une pente avec une rampe ; obtenir la présence dans la classe d'un auxiliaire de vie scolaire (AVS) ; effectuer auprès de l'équipe enseignante un long travail d'informations sur la maladie, ses conséquences sur les apprentissages, mais aussi sur les possibilités réelles de compréhension et d'apprentissage de notre fille. Le livret dévaluation et les différents cahiers réalisés précédemment nous y ont aidé, en particulier les photos prises dans des situations pédagogiques diversifiées.
Il a fallu ensuite que l'équipe enseignante (en particulier la directrice) aidée par le médecin scolaire et par nous-mêmes informe l'ensemble des parents et des enfants de la venue d'Alexandra dans l'école, et explique sa situation de handicap.
Ce sont finalement les enfants qui se sont montrés les moins réticents, et qui sont rapidement entrés en contact avec notre fille. Alexandra est même devenue une sorte de petite reine, chacun se disputant la possibilité de pousser son fauteuil roulant. On est ainsi passé de la réticence globale des adultes à des attitudes plus nuancées, marquées par la curiosité et l'investissement de l'ensemble de la communauté, adultes et enfants.

Comment cela s'est-il passé avec les enfants ? Comment par exemple Alexandra s'y est-elle pris pour communiquer avec eux ?

On a pu observer une véritable évolution dans les attitudes des enfants à l'égard d'Alexandra. Tout d'abord, une période de découverte mutuelle pendant laquelle chacun s'observe, parfois à distance. C'est pendant cette phase que les adultes (l'enseignante, l'AVS ou moi-même, présente dans la classe) ont expliqué patiemment et longuement aux enfants qu'alexandra ne pouvait ni marcher ni parler, mais qu'elle avait pour autant beaucoup à faire avec eux, à communiquer, à observer. Qu'elle appréciait, tout comme eux, certaines choses et pas d'autres, qu'il fallait donc prendre en compte ses désirs. Qu'on pouvait communiquer avec elle en étant attentif à son expression, à ses gestes, à son regard...

Puis il y a eu une phase d'exploration, de prise de contact direct : les enfants se sont alors montrés intéressés à communiquer avec elle « pour voir », « pour s'essayer », comprendre. S'essayer à pousser le fauteuil, à lui tendre des objets, à lui parler. C'est alors que les adultes doivent se montrer à la fois présents, vigilants, attentifs mais ni intrusifs ni trop inquiets.

Enfin est arrivé le moment où la présence d'Alexandra est devenue pour eux « ordinaire ». C'est alors, je pense, qu'elle a été « intégrée » à leur classe, à leur groupe. Elle ne constituait plus pour eux un objet de surprise ou d'intérêt particulier. Elle était là, avec eux. Pour autant, Alexandra a conservé auprès d'elle quelques « fidèles », des camarades plus attentifs à sa personne, plus intéressés que d'autres à ce qu'elle faisait, montrait. C'est avec ces enfants-là que notre fille communiquait davantage parce qu'ils la regardaient, cherchaient à entrer en relation avec elle, poussaient son fauteuil, interprétaient ses expressions. D'autres, plus nombreux, la négligeaient, d'autres encore entraient en contact avec elle de manière très ponctuelle. C'est alors que je me suis mise davantage en retrait, en ne venant plus aussi souvent dans la classe. Elle était devenue une camarade parmi d'autres, participant aux différents évènements (fêtes de fin d'année, anniversaires, sorties pédagogiques...) comme les autres élèves.

Cette expérience de scolarisation dans une classe de moyenne puis de grande section de maternelle a été un bon moyen de la socialiser et de développer des apprentissages relationnels. Cependant, faute d'adaptation pédagogique (de poussoir, de pictogramme...) Alexandra était plus observatrice qu'actrice dans les situations d'apprentissage.

Une place s'est libérée dans un établissement spécialisé accueillant des enfants et adolescents polyhandicapés. Mais cet établissement était situé dans un autre

département que celui dans lequel nous habitions alors. Nous avons du déménager pour qu'Alexandra puisse être accueillie dans ce centre spécialisé, un institut médico-éducatif (IME). Contrairement à ce qu'elle avait connu en Angleterre, Alexandra s'est alors retrouvée uniquement avec des pairs polyhandicapés. Cela nous a heurté, même si nous étions soulagés de savoir notre fille prise en charge toute la journée dans de bonnes conditions.

L'école spécialisée allemande et l'accès à de nouveaux apprentissages

Toujours pour des raisons professionnelles, nous avons été contraints en cours d'année scolaire à partir en Allemagne pendant trois ans, c'est-à-dire jusqu'au 12 ans d'Alexandra. Alors que nous emménagions le 1er novembre sans avoir pris de contact préalable avec l'administration scolaire, le 7 novembre, Alexandra était accueillie dans l'école spécialisée publique du quartier, près de chez nous.
L'établissement prend en charge environ une centaine d'enfants, tous handicaps confondus, et propose des classes réservées aux jeunes les plus lourdement handicapés. C'est dans l'une d'entre elles que notre fille a été intégrée, avec 6 ou 7 autres jeunes de son âge, pris en charge par six professionnels.
Les apprentissages proposés, scolaires et éducatifs (lecture, musique, informatique...) sont enrichis par de nouveaux apprentissages, plus concrets, comme la cuisine, le bricolage...
Il s'agit de développer une plus grande autonomisation chez des jeunes qui entrent progressivement dans la pré-adolescence puis l'adolescence. Ainsi Alexandra a t-elle participé à des ateliers de cuisine, exerçant les différentes actions en actionnant des boutons poussoirs dont certains étaient munis de pictogrammes.
Nous avions les mêmes outils adaptés à la maison de façon à permettre à Alexandra de prolonger chez elle ses découvertes et ses nouveaux apprentissages concrets.

Comment Alexandra s'est-elle adaptée à une nouvelle langue, l'allemand ?
Pendant les trois premiers mois, les professionnels lui ont appris les rudiments pour communiquer avec elle : ils pointaient du doigt chacun des objets qu'ils voulaient faire identifier à Alexandra en donnant le mot allemand, de façon répétitive et sur un long temps d'apprentissage. Ils vérifiaient sa compréhension en lui proposant de réagir par l'intermédiaire de boutons poussoirs ou par le oui/non, qui est devenu

ja/nein. Alexandra a révélé sa capacité à s'adapter à ce changement, à comprendre et communiquer avec les autres en allemand, au bout de trois mois d'apprentissage.

L'entrée dans l'adolescence, et l'affermissement du soi

Anouveau de retour en France, nous avons pu trouver pour notre fille une place dans un établissement spécialisé accueillant des enfants et adolescents polyhandicapés, et offrant une prise en charge globale, à la fois soignante, éducative, pédagogique. Alexandra est âgée de 12 ans...
Elle manifeste son plaisir, tous les matins, à prendre avec nous le chemin de son école. Elle apprend à identifier de nouveaux mots, d'autres pictogrammes. Elle se situe un peu mieux dans le temps, reconnaît les différents moments de la journée, se montre moins inquiète lors des changements d'activités. Elle exprime davantage ses désirs, fait de nouveaux choix. Elle adore certaines musiques, certains livres qu'elle réussit à feuilleter à son rythme. Elle nous réclame certains magazines qu'elle affectionne en particulier des magazines de mode. On sent une excitation et un plaisir intense dans ces moments-là. Elle tourne les pages avec les mains, difficilement mais avec ténacité.

Comment cela se passe t-il avec vous, avec son père, avec sa sœur, avec les personnes qu'elle ne connaît pas ?
Alexandra nous différencie très nettement dans sa façon d'être, dans son mode relationnel, dans ses demandes à notre égard : elle attend de son père qu'il joue avec elle. Elle établit avec lui un rapport plus tonique. Avec moi, elle quête mon approbation, elle recherche ma complicité, ma tendresse. A l'égard de sa sœur, les demandes sont plus diversifiées encore. Elle va manifester davantage encore son mécontentement, son impatience, ses émotions. Alexandra nous cherche du regard ; elle aime qu'on la regarde, et se montre extrêmement sensible aux encouragements, aux compliments. Elle nous sourit alors, d'un sourire qui en dit long sur sa joie intérieure, sa sérénité, son bien être.
Quand une personne qu'elle ne connaît pas se présente à elle, elle commence par l'observer avec un regard interrogatif. Puis, peu à peu, si la personne continue à lui manifester sincèrement de l'intérêt, elle se laisse aller à sourire puis à communiquer. En utilisant le mouvement de ses jambes, par exemple en agitant sa

jambe droite pour attirer son attention. En tapant son pied droit pour indiquer qu'elle souhaite être verticalisée. Ainsi, avec les bras, les mains, les expressions du visage, les intonations, le regard, nus communique t-elle ses intentions, ses demandes, la tonalité de ses affects, ce qu'elle apprécie ou non, ce qu'elle attend de nous.
Il lui faut un temps d'adaptation et d'observation suffisant, mais ce temps lui permet aussi de mieux entrer en relation ensuite.
Ce que nous avons remarqué, en toutes circonstances, c'est sa préférence pour l'expérience inter-humaine : entre des objets, même attrayants, et des personnes, Alexandra choisit toujours de s'intéresser aux individus.

Mise à jour des liens 28/06/2017

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Rett (Syndrome de)
Rett (Syndrome de) : BEP

Rendre l'école accessible

BIBLIOGRAPHIE : Scolarisation des élèves malades

Associations

Association française du syndrome de Rett (AFSR)
Alliance maladies rares (AMR)
Réseau-Lucioles

Travailler ensemble

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

Liens

Circulaire n° 2015-129 du 21-8-2015 : Unités localisées pour l'inclusion scolaire (Ulis), dispositifs pour la scolarisation des élèves en situation de handicap dans le premier et le second degrés

Arrêté du 2-4-2009 - J.O. du 8-4-2009 : Création et organisation d'unités d'enseignement dans les établissements et services médico-sociaux ou de santé

Circulaire n° 2017-084 du 3-5-2017 : Missions et activités des personnels chargés de l'accompagnement des élèves en situation de handicap

Loi du 11 février 2005 sur l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées
(voir en particulier l'Article 19)

Handicap.gouv
Informations sur la situation des personnes handicapées en France sur le site du ministère du Travail, des relations sociales et de la solidarité

Le Réseau-Lucioles est une association (loi 1901) dont le but est de mettre en commun et diffuser l'expérience parentale et professionnelle sur les problèmes posés par l'accompagnement des personnes qui ont un handicap mental « sévère ». Leur site internet regorge de conseils pratiques et de témoignages, en particulier autour des apprentissages et de l'éducation de ces enfants.

Le syndrome de Rett
Édité par orphanet, plateforme d'information sur les maladies rares, ce document détaille les manifestations cliniques et les bases génétiques du syndrome de Rett.

Cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants) ». Ce document 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.

Maladies Rares Info Service : Un dispositif de téléphonie dédié aux maladies rares notamment celles atteignant les enfants et adolescents, ayant pour mission l'écoute, l'information et l'orientation des malades, de leurs proches et des professionnels.

Enquête et partage

Enquête

Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école