



Université Toulouse III
Faculté de Médecine Toulouse Rangueil
Institut de Formation en Psychomotricité

L'ANALYSE FONCTIONNELLE ET LA STRUCTURATION DU MILIEU AUPRES D'UN ENFANT ATTEINT D'UN SYNDROME DE WEST

Mémoire en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat de Psychomotricien

Noémie JORAND

Juin 2014

REMERCIEMENTS

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

SOMM AIRE

Introduction.....1

| |
|-------------------------|
| PARTIE THEORIQUE |
|-------------------------|

1. Le syndrome de West.....3

- 1.1. L'épilepsie3
 - 1.1.1. Définitions3
 - 1.1.2. Mécanisme général.....4
 - 1.1.3. Classifications.....5
- 1.2. Le syndrome de West.....7
 - 1.2.1. Classification.....7
 - 1.2.1.1. Syndrome de West symptomatique.....7
 - 1.2.1.2. Syndrome de West cryptogénique.....7
 - 1.2.1.3. Syndrome de West idiopathique.....8
 - 1.2.2. Physiopathologie.....8
 - 1.2.3. Critères diagnostiques : la triade.....10
 - 1.2.3.1. Les spasmes infantiles.....10
 - 1.2.3.2. Le retentissement psychomoteur.....11
 - 1.2.3.3. L'hypsarythmie.....12
 - 1.2.4. Epidémiologie.....14
 - 1.2.5. Evolution et facteurs pronostic.....15
 - 1.2.5.1. Evolution.....15
 - 1.2.5.2. Facteurs pronostic favorables et défavorables.....17
 - 1.2.6. Etiologies.....18
 - 1.2.6.1. Causes prénatales.....19
 - 1.2.6.2. Causes périnatales.....20
 - 1.2.6.3. Causes postnatales.....20
 - 1.2.7. Diagnostics différentiels.....20
 - 1.2.8. Traitements.....21
 - 1.2.8.1. Traitements médicamenteux.....21
 - 1.2.8.2. Chirurgie.....23

| | |
|---|-----------|
| 1.2.8.3. Autres techniques..... | 23 |
| 1.3. <u>Expression et conséquences du syndrome de West chez Azim</u> | 25 |
| 1.3.1. Conséquences neuropsychologiques de l'épilepsie..... | 25 |
| 1.3.2. Syndrome de West et autisme..... | 26 |
| 1.3.3. Effets du traitement antiépileptique..... | 26 |
| 2. Techniques comportementales | 28 |
| 2.1. <u>Analyse fonctionnelle</u> | 28 |
| 2.1.1. Définition..... | 28 |
| 2.1.2. Collecte des données..... | 29 |
| 2.1.3. Sélection et définition des comportements cibles..... | 30 |
| 2.1.4. Recherche des évènements antécédents fonctionnellement reliés aux comportements cibles..... | 30 |
| 2.1.5. Hypothèses concernant ce qui initie ou maintient les comportements cibles..... | 31 |
| 2.2. <u>Education structurée</u> | 32 |
| 2.2.1. TEACCH..... | 32 |
| 2.2.2. ABA..... | 33 |
| 2.2.3. Principes retenus..... | 34 |
| 2.2.3.1. La structuration de l'environnement..... | 34 |
| 2.2.3.2. Les guidances..... | 36 |
| 2.2.3.3. Le renforcement..... | 39 |

| |
|------------------------|
| PARTIE PRATIQUE |
|------------------------|

| | |
|--|-----------|
| Introduction | 42 |
| 3. Anamnèse | 43 |
| 3.1. <u>Histoire de la maladie</u> | 43 |
| 3.2. <u>Situation familiale</u> | 43 |
| 3.3. <u>Histoire de la prise en charge et suivis actuels</u> | 43 |
| 4. Evaluation | 45 |
| 4.1. <u>Motricité générale</u> | 46 |
| 4.2. <u>Motricité fine</u> | 46 |
| 4.3. <u>Communication</u> | 47 |

| | |
|--|-----------|
| 4.4. <u>Développement social</u> | 48 |
| 4.5. <u>Cognition</u> | 48 |
| 4.6. <u>Autonomie</u> | 49 |
| 5. Intervention psychomotrice | 50 |
| 5.1. <u>Profil psychomoteur</u> | 50 |
| 5.2. <u>Objectifs de la prise en charge en psychomotricité</u> | 51 |
| 5.3. <u>Choix d'une technique de soin</u> | 51 |
| 5.4. <u>Structuration</u> | 52 |
| 5.4.1. <u>Espace</u> | 52 |
| 5.4.2. <u>Temps</u> | 53 |
| 5.4.3. <u>Supports</u> | 53 |
| 5.5. <u>Guidances</u> | 54 |
| 5.6. <u>Renforcements</u> | 55 |
| 5.7. <u>Comportements cibles</u> | 55 |
| 5.7.1. <u>Choix des comportements observés</u> | 55 |
| 5.7.2. <u>Recueil des comportements observés</u> | 56 |
| 6. Analyse des résultats | 57 |
| 6.1. <u>Analyse fonctionnelle</u> | 57 |
| 6.1.1. <u>Demandes de sortie</u> | 57 |
| 6.1.2. <u>Activités</u> | 59 |
| 6.1.3. <u>Stéréotypies</u> | 63 |
| 6.2. <u>Réévaluation globale</u> | 65 |
| 6.2.1. <u>Motricité générale</u> | 65 |
| 6.2.2. <u>Motricité fine</u> | 66 |
| 6.2.3. <u>Communication</u> | 66 |
| 6.2.4. <u>Développement social</u> | 67 |
| 6.2.5. <u>Cognition</u> | 67 |
| 6.2.6. <u>Autonomie</u> | 67 |
| 6.3. <u>Evolution</u> | 68 |
| Discussion | 71 |
| Conclusion | 73 |
| Bibliographie | 75 |
| Annexes | |

INTRODUCTION

La psychomotricité s'intéresse à l'individu en relation avec son environnement. En effet, c'est par une interaction réciproque avec son milieu que l'enfant développe ses capacités dès le plus jeune âge. Chez l'enfant, un trouble de l'interaction avec son milieu va très vite entraver son développement psychomoteur, cognitif et social et donc avoir d'importantes conséquences sur son adaptation à l'environnement. Le psychomotricien, en amenant des apprentissages spécifiques et des mises en situations adaptées, trouve alors une place toute légitime dans l'intervention thérapeutique plus globale.

C'est suite à ma rencontre avec Azim, souffrant d'un syndrome de West, que je me suis interrogée sur la définition et le rôle du psychomotricien, sur ce que l'intervention psychomotrice pouvait lui apporter et comment organiser cette prise en charge. Ce petit garçon qui avait alors 5 ans et 6 mois, ne semblait montrer qu'un intérêt minime pour son milieu environnant et présentait un très net retard dans son développement.

Face à cet enfant qui ne portait qu'un intérêt minime pour les objets je me suis demandé : Comment augmenter le nombre d'intérêts qu'il peut avoir ? Comment augmenter la durée de l'intérêt porté à un même objet ? Par quels moyens enrichir les intérêts de cet enfant ? Comment les théories comportementales peuvent-elles aider à cela et plus particulièrement la structuration du milieu ?

Dans la partie théorique, j'expliquerai tout d'abord ce qu'est le syndrome de West. Je présenterai ensuite les techniques comportementales sur lesquelles je me suis appuyée.

Dans la partie pratique, je présenterai Azim, puis détaillerai mon intervention en psychomotricité et enfin analyserai les résultats obtenus.

J'ai choisi de mettre en place une prise en charge en salle différente de ce qui lui était déjà proposé pour lui offrir un projet personnalisé s'adaptant à ses capacités et lui permettre d'avancer au mieux dans son développement particulièrement lent.

PARTIE THEORIQUE

1. LE SYNDROME DE WEST

Le syndrome de West est une forme rare d'épilepsie qui survient chez les nourrissons. Nous allons tout d'abord considérer l'épilepsie en général, définir rapidement cette pathologie, son fonctionnement et évoquer les différentes formes d'épilepsies existantes.

Puis nous nous attarderons plus longuement sur le syndrome de West, ses différentes formes, nous verrons son mécanisme, nous détaillerons les critères diagnostiques, avant de dire quelques mots sur les données épidémiologiques, l'évolution du syndrome, les étiologies et les diagnostics différentiels possibles, pour en venir ensuite aux différents traitements à disposition.

Enfin nous verrons les implications de cette pathologie sur le développement d'Azim, sujet de ce mémoire.

1.1 L'épilepsie

1.1.1. Définitions

- **Crise d'épilepsie :**

La crise d'épilepsie est l'ensemble des conséquences cliniques d'une décharge neuronale excessive et hypersynchrone d'une partie plus ou moins étendue du cortex cérébral.

Ces manifestations cliniques sont des phénomènes soudains et transitoires pouvant altérer la conscience, la motricité, la perception sensorielle, l'autonomie ainsi que le psychisme de la personne qui les présentent. Elles peuvent être perçues par le malade ou par un observateur.

Cette crise peut être provoquée ou non :

- Les crises uniques non provoquées sont les crises apparaissant en dehors de tout contexte d'altération cérébrale.
- Les crises symptomatiques aiguës sont provoquées et se manifestent, en raison d'un dommage cérébral (traumatisme crânien, neurochirurgie, infection du système nerveux central, méningite ou encéphalite, accident vasculaire cérébral, désordre métabolique...). Elles cessent généralement avec la résolution de l'événement responsable et ne répondent pas ou peu à un traitement antiépileptique. Mais, elles peuvent entraîner l'apparition de crises

d'épilepsies récurrentes non provoquées à distance que l'on nomme crises séquellaires [3 ; 11 ; 12 ; 13].

- **Epilepsie :**

L'épilepsie est une affection chronique caractérisée par la récurrence de crises épileptiques non provoquées (au moins deux crises à plus de 24h d'intervalle). C'est la conséquence d'une perturbation de l'électrogénèse, elle est paroxystique ou continue, à type de «décharges critiques» d'une partie plus ou moins étendue du cortex cérébral. Elle peut se manifester à tout âge [3 ; 11].

1.1.2. Mécanisme général

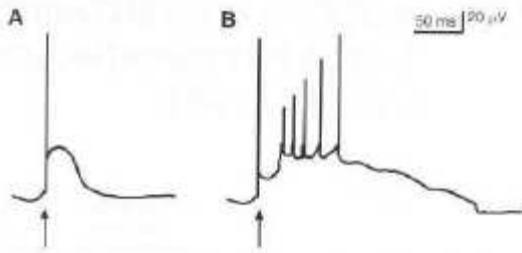
Les crises d'épilepsie apparaissent quand l'activité des neurones est anormale. Les neurones ont pour rôle de transmettre les messages nerveux en provenance du cerveau vers l'ensemble du corps par l'intermédiaire de décharges électriques. Les crises d'épilepsie surviennent donc lorsqu'un groupe de neurones libère au même moment des décharges électriques de façon soudaine et anormale. Cela suppose qu'il existe un trouble de l'excitabilité neuronale. Les neurones épileptiques sont caractérisés par une hyperexcitabilité et une hypersynchronie [3 ; 11].

- L'hyperexcitabilité se traduit sous forme de décharges neuronales répétées en réponse à une stimulation qui ne devrait créer qu'un potentiel d'action.
- L'hypersynchronie est le fait qu'un groupe de neurones génère des trains de potentiel de façon synchrone [13].

Ce phénomène va s'auto-entretenir et s'emballer en neutralisant les systèmes inhibiteurs de régulation et il peut alors se prolonger à d'autres structures cérébrales [11].

Sur l'électroencéphalogramme, la décharge épileptique s'exprime sous la forme d'un complexe pointe-onde. La pointe représente l'ensemble des dépolarisations paroxystiques neuronales qui génèrent des bouffées de potentiels d'action. L'onde lente, elle, correspond à la somme des repolarisations neuronales. L'onde traduit un phénomène protecteur qui a pour but de limiter la diffusion des décharges excitatrices [12 ; 13].

Enregistrement intracellulaire sur pièce de résection chirurgicale de cortex épileptique humain. (D'après Schwarzkroin, 1987) [12].



A : neurone avec potentiel d'action unique.
B : neurone hyperexcitable épileptique, la stimulation électrique entraîne une bouffée de potentiels d'action répétitifs.

La perturbation initiale apparaît souvent brutalement et peut se limiter à une région ou à un foyer localisé dans un seul hémisphère cérébral, on parle alors de crise partielle ou focale ; ou bien s'étendre aux deux hémisphères, il s'agira donc de crise généralisée.

Selon la localisation du foyer épileptique, les circuits neuronaux et les structures corticales ou sous-corticales touchées, il existe une grande diversité de manifestations possibles.

Chez l'individu épileptique, même s'il ne présente aucun symptôme entre les crises, ces manifestations électriques anormales restent présentes [11 ; 12 ; 13].

1.1.3. Classification

La Commission de Classification et de Terminologie de la Ligue Internationale Contre l'Épilepsie (LICE) propose une classification en 1989 dont une forme simplifiée est présentée ci-dessous.

Cette classification repose sur plusieurs niveaux :

- **Le niveau électroclinique** qui définit le caractère généralisé ou partiel du syndrome, le type de crises rencontrées ainsi que les caractéristiques encéphalo-graphiques éventuellement spécifiques du syndrome.
- **Le niveau étiologique** qui distingue trois types d'épilepsies. Les épilepsies idiopathiques pour lesquelles une prédisposition génétique sans lésion cérébrale est retrouvée ; les épilepsies symptomatiques pour lesquelles il existe une cause avérée : une lésion cérébrale, une anomalie métabolique ou bien biologique ; les épilepsies cryptogéniques qui sont supposées symptomatiques, mais pour lesquelles aucune cause n'est à ce jour retrouvée.
- **Le niveau pronostique** qui dépend du statut neurologique et extra-neurologique, de la pharmacosensibilité et de la pharmacodépendance [2].

| | | | |
|---|--|---|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| | | | Divers |
| | Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |

1.2 Le syndrome de West

Le docteur West est le premier à décrire l'association de spasmes et d'un retard psychomoteur chez son propre fils en 1841. En 1952, Gibbs et Gibbs rapporteront l'aspect hypersyrythmique de l'EEG à l'ensemble du tableau électroclinique qui sera désormais nommé « syndrome de West » [6].

Ce syndrome est le type le plus fréquent d'encéphalopathie épileptique au cours de laquelle les fonctions cognitives, sensorielles et motrices sont détériorées par l'épilepsie elle-même [6].

Il survient le plus souvent entre 3 et 9 mois (50 à 77% des cas), même s'il peut débuter de la naissance jusqu'à l'âge de 5 ans [6 ; 7].

1.2.1 Classification

Le syndrome de West fait partie des épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques selon la classification vue précédemment.

On peut classer le syndrome de West en 3 catégories bien distinctes :

1.2.1.1 Syndrome de West symptomatique

Le syndrome symptomatique est dû à une lésion cérébrale qui est révélée lors du bilan étiologique. Le développement mental et/ou neurologique est anormal avant l'apparition des spasmes.

La lésion cérébrale préexistante est retrouvée dans 60 à 90% des cas [8].

1.2.1.2 Syndrome de West cryptogénique

Le syndrome cryptogénique suppose une possible cause étiologique mais les connaissances et les techniques actuelles ne permettent pas de la confirmer.

Grâce aux progrès de la neuroradiologie, la proportion de ces cas a progressivement diminué.

Pour pouvoir parler de syndrome cryptogénique, il faut :

- une grossesse et un accouchement eutociques et l'absence de cause étiologique présumée ou réelle ;
- un développement psychomoteur normal avant le début des spasmes ainsi que l'absence d'anomalies neurologiques.
- l'absence d'autres types de crises avant le début des spasmes.

- des examens biologiques, scanners et IRM normaux avant le début des spasmes [8].

1.2.1.3 Syndrome de West idiopathique

Le syndrome est dit idiopathique lorsqu'aucune cause n'est retrouvée au bilan et que l'évolution est correcte.

Une guérison complète de l'épilepsie laisse penser qu'il s'agirait d'un phénomène exclusivement fonctionnel sans lésion cérébrale, spécifique à un âge et une étape de la maturation du système nerveux central.

La grossesse et l'accouchement sont normaux tout comme le développement avant l'apparition des spasmes. Ces derniers ainsi que l'hypsarythmie sont symétriques.

L'atteinte psychomotrice est légère, sans perte de la poursuite oculaire.

Les spasmes vont s'arrêter et le développement psychomoteur sera normal. Une épilepsie familiale y est souvent associée.

La proportion des cas idiopathiques varie de 5 à 10% selon les études [8].

1.2.2 Physiopathologie

Les mécanismes physiopathologiques du syndrome de West restent encore méconnus tant du point de vue des spasmes que de l'arrêt du développement psychomoteur.

L'hétérogénéité électroclinique et la diversité des lésions corticales retrouvées dans les syndromes symptomatiques rendent les recherches difficiles [8].

Certains éléments laissent présager un mécanisme physiopathologique original.

Nous ne citerons que les hypothèses physiopathologiques essentielles.

- **L'apparition du syndrome de West à un âge spécifique : entre 3 et 8 mois**

Chez le nourrisson, l'apparition de spasmes reste exceptionnelle même en cas de malformation corticale. Le début des spasmes correspond aux différents stades de maturation corticale: vers 3 ou 4 mois pour les régions postérieures et entre 6 et 10 mois pour les régions frontales. Pendant cette période critique, le développement cérébral est maximal [8].

- **Le rapport avec le sommeil, l'endormissement et les modifications des rythmes de veille/sommeil**

Ce lien semble être corrélé avec une modification des structures du tronc cérébral qui serait à l'origine des spasmes [8].

- **L'action des corticoïdes**

Les corticoïdes ont des effets sur les neuromédiateurs de la voie sérotoninergique. On évoque des troubles de la modulation de ces neurotransmetteurs à une période spécifique du développement cérébral, pouvant être à l'origine des spasmes.

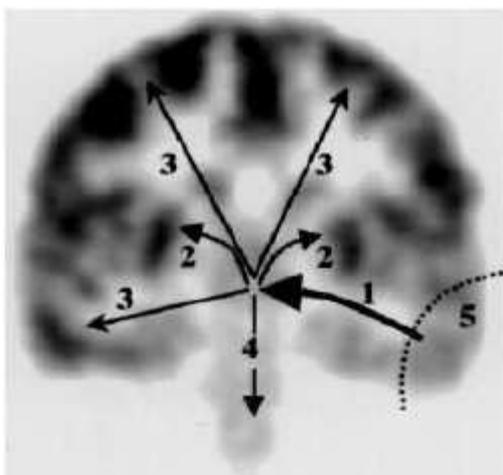
De plus, les corticoïdes pourraient accélérer les phénomènes physiologiques de maturation cérébrale.

Selon l'hypothèse de Changani et al., le mécanisme physiopathologique du syndrome de West pourrait donc avoir pour origine le tronc cérébral, et ce, à une période critique du développement cérébral, avec la constitution d'un véritable circuit neuronal mettant en jeu le tronc cérébral, le cortex et différents neurotransmetteurs [8].

La complexité de ces hypothèses physiopathologiques, la spécificité de l'âge et la symptomatologie électroclinique, rendent presque impossible l'ébauche d'un modèle animal de ce syndrome. Cela restreint énormément les découvertes physiologiques ou thérapeutiques.

Illustration des structures et des circuits impliqués dans la généralisation secondaire à partir d'un foyer cortical (dysplasie corticale):

hypothèse proposée par Chugani et al [8].



1 : Décharges épileptiques, à partir d'un foyer de dysplasie corticale, stimulant le tronc cérébral.

2 : Projections sérotoninergiques bilatérales raphé-striatum.

3 : Interactions Raphé-cortex entraînant hypsarythmie à l'EEG.

4 : Propagation à la moelle épinière générant des spasmes symétriques.

5 : Résection chirurgicale de la lésion primaire arrêtant ce circuit.

1.2.3 Critères diagnostiques : la triade

Le syndrome de West, forme rare d'épilepsie, se caractérise par l'association de spasmes infantiles, d'une hypsarythmie et d'un arrêt ou une régression du développement psychomoteur chez le nourrisson [1 ; 3 ; 5 ; 6 ; 7].

Suite à l'apparition des spasmes, le comportement du nourrisson change. Ce changement d'attitude peut parfois avoir lieu avant même l'apparition des spasmes. Malgré ce signe anormal et alarmant, le diagnostic prend souvent du temps [7]. Il existe une grande variabilité dans l'expression de ces trois éléments, notamment selon l'étiologie [6].

La triade du syndrome de West peut ne pas être complète chez les sujets atteints.

1.2.3.1 Les spasmes infantiles

Les spasmes sont des séries de contractions musculaires brusques, brèves et involontaires. Cliniquement, l'enfant présente des mouvements ressemblant à des secousses notamment au niveau des muscles axiaux [6 ; 7 ; 8].

D'après Lombroso en 1983, (cité dans [8]), dans 50% des cas, ces contractions sont mixtes. Dans 42% des cas ils sont en flexion : l'enfant se recroqueville sur lui-même, bras et jambes pliés, et fléchit la tête en avant puis un relâchement musculaire apparaît. Plus rarement, les spasmes se font en extension (19% des cas). Ces différents types de spasmes peuvent coexister chez un même enfant et sont décrits dans chaque étiologie.

Les spasmes peuvent être :

- Symétriques (57% des cas) : ce sont des contractions simultanées, de même intensité des deux côtés du corps
- Asymétriques (2 à 25% des cas) : ils n'apparaissent que d'un côté du corps ou bien sont plus intenses d'un côté que de l'autre. Ils dominant du côté controlatéral à la lésion cérébrale et indiquent toujours une lésion sous-jacente [8].

Les spasmes, fréquemment suivis de pleurs, peuvent s'accompagner ou se limiter à une révulsion des yeux [6].

Leur durée est brève : de 0,2 à 2 secondes chacun. Au début, ils peuvent être isolés et discrets, mais ensuite ils surviennent par salves de dix à cinquante spasmes toutes les cinq à trente secondes, pouvant alors durer plusieurs dizaines de minutes. L'enfant peut présenter d'une à plus de dix salves par jour et ce même sous traitement [6].

Les spasmes apparaissent plus souvent dans un état de veille que pendant le sommeil et les facteurs déclenchants reconnus peuvent être la somnolence, les soins ou la tétée. On note généralement un changement de comportement du nourrisson avant leur début [7].

Les spasmes peuvent disparaître sous traitement, mais laissent souvent des séquelles intellectuelles et motrices importantes [7].

1.2.3.2 Le retentissement psychomoteur

Contrairement aux spasmes qui peuvent passer inaperçus, la régression ou l'arrêt du développement psychomoteur de l'enfant est souvent le signal d'alarme qui conduit au diagnostic [8]. Il faut savoir que le syndrome de West est la cause la plus fréquente de détérioration psychomotrice chez le nourrisson et que selon l'étiologie, le développement peut être normal ou non avant le début des spasmes [5 ; 6].

On note :

- **Une altération des acquisitions :**

Il peut s'agir d'un simple ralentissement du développement ou bien de la perte de capacités acquises antérieurement.

Au niveau du tonus axial et périphérique, la tenue de la tête et la position assise sont touchées. La préhension volontaire globale et/ou la pince pouce-index sont altérées. La coordination et donc l'exploration et la recherche d'objets sont dégradées. De plus, la poursuite oculaire est souvent perturbée par la perte de contact visuel. Le babillage ou le langage sont également atteints selon l'âge de l'enfant [8].

- **Une perturbation du comportement :**

Le contact avec l'extérieur va devenir difficile. L'enfant pleure en continu et est irritable. Des troubles du sommeil apparaissent : il est moins long et de moins bonne qualité. Au niveau des interactions, on note la perte du sourire réponse, de façon générale, le nourrisson sourit moins, est apathique, semble parfois absent, il a le regard dans le

vague. Il ne s'intéresse plus à son entourage. Il présente moins de réactions émotionnelles notamment aux bruits. Chez les enfants les plus grands, on remarque un appauvrissement de l'activité ludique.

Le syndrome de West évolue fréquemment vers des troubles autistiques [8].

- **Une atteinte des fonctions sensorielles :**

A l'âge où apparaît le syndrome, la vision, l'ouïe ou l'odorat sont en plein développement. Face à un déficit d'une de ces fonctions, il faut être vigilant : il peut être lié à la cause de l'épilepsie ou être la conséquence de l'épilepsie.

Toutefois, au niveau visuel, on constate souvent une agnosie et une inattention dans le syndrome de West [8].

- **Des anomalies neurologiques :**

Chez 33 à 89% des nourrissons atteints du syndrome de West, on retrouve des signes neurologiques moteurs, diplégie, tétraplégie, ataxie, athétose ou microcéphalie, causés par les lésions cérébrales responsables du syndrome de West et non à l'épilepsie elle-même [6].

La régression du développement psychomoteur est présente chez tous les enfants atteints de ce syndrome, mais sa sévérité est variable d'un enfant à l'autre et dépend de la cause. 16% des enfants continuent même à progresser mais à une vitesse plus lente qu'avant la maladie [8]. Notons que l'évaluation psychomotrice a valeur pronostique ; l'évolution sera meilleure chez le nourrisson sans perte de la poursuite oculaire [6].

1.2.3.3 L'hypsarythmie

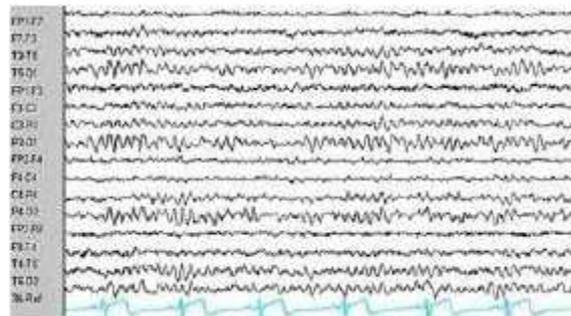
Lorsque qu'un syndrome de West est suspecté, on réalise un électroencéphalogramme (E.E.G.), il s'agit d'un enregistrement de l'activité électrique du cerveau.

Cet examen est essentiel pour le diagnostic positif de la maladie car l'hypsarythmie est un des trois éléments de la triade symptomatique qui la définit ; ainsi que pour le diagnostic étiologique dans certains cas [8].

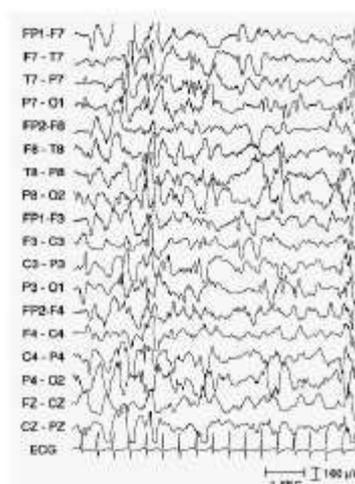
Sur un EEG normal, le tracé est régulier et les ondes sont synchronisées. En revanche, dans le syndrome de West, l'EEG intercritique (entre les crises épileptiques) montre une hypersynergie caractéristique. Il s'agit d'une activité d'ondes lentes et de pointes irrégulières de grand voltage, changeant constamment de durée et de topographie. Elles semblent par moments être focales, puis multifocales, ou encore généralisées, mais sans jamais prendre un aspect répétitif rythmique. Cette activité anormale est presque continue.

Sur l'EEG cela donne un aspect chaotique continu pendant la veille, alors qu'on peut noter une augmentation des pointes et des polypointes ainsi qu'une tendance à la synchronisation, avec une fragmentation de l'activité hypersynergique pendant le sommeil [6 ; 7 ; 8].

Electroencéphalogramme normal : tracé régulier [7].



Electroencéphalogramme d'un enfant atteint du syndrome de West : tracé irrégulier et désorganisé (hypersynergie) [7].



L'hypsarythmie est la caractéristique la plus notable mais ce n'est pas le seul pattern EEG des spasmes infantiles. Parfois, on ne peut pas vraiment parler d'hypsarythmie même s'il y a toujours une désorganisation diffuse du tracé, avec des éléments de grand voltage [6 ; 8].

Un tracé non hypsarythmique ne permet pas d'écarter le diagnostic du syndrome de West, mais doit conduire à rechercher des tracés hypsarythmiques « atypiques » ou « modifiés » comme c'est le cas chez deux tiers des patients [6 ; 8].

Face à un tracé normal, un EEG de sommeil, un enregistrement de 24 heures, ainsi qu'un second EEG (après un délai de deux semaines) sont nécessaires avant d'écarter le diagnostic de syndrome de West.

Lors des spasmes, l'EEG est également reconnaissable, il se caractérise par une onde lente positive de grande amplitude, une grande onde diphasique plus au moins mêlée de rythmes rapides, une activité généralisée rapide de bas voltage et un aplatissement des tracés.

Dans 13% des cas, il n'y a pas d'anomalie de l'EEG critique [6 ; 8].

L'étude électroencéphalographique peut être affinée par une vidéo EEG couplée à un électromyogramme, des EEG de 24 heures, ou des injections de Diazépam [8].

1.2.4 Epidémiologie

Le syndrome de West représente 2% des épilepsies de l'enfant, et 25% de tous les types d'épilepsies qui débutent dans la première année de vie. Le syndrome de West affecte la moitié des enfants qui présentent une épilepsie sévère [8].

Le syndrome de West touche dans 60% des cas les garçons [6].

L'incidence est le nombre de nouveaux cas observés pendant une période donnée dans une population cible à risque. Le taux d'incidence du syndrome de West varie de 2,06 à 4,5 pour 10.000 naissances vivantes selon les différentes études, sans évolution significative depuis quinze ans [8].

La prévalence, c'est-à-dire la proportion de sujets atteints de la maladie dans une population donnée à un instant précis, est de 1,4 à 2 pour 10.000 enfants. La diminution du taux de prévalence comparé à l'incidence peut être attribuée à la mortalité relativement haute, l'évolution des spasmes à d'autres crises et l'absence des études étendues aux grands enfants [8].

Les spasmes infantiles débutent presque exclusivement au cours de la première année de vie et plus particulièrement entre 3 et 8 mois. Après l'âge de 1 an, le diagnostic de spasmes infantiles ne représente plus que 3 à 10% des cas [8].

Dans 75 à 85% des cas, le syndrome de West est symptomatique d'une lésion cérébrale sous-jacente [8].

Le nombre des syndromes de West cryptogéniques a considérablement diminué avec l'avènement de moyens diagnostiques de plus en plus performants : 40% en 1979 d'après Lancy et Perry contre 13% en 1988 pour Glaze et coll, ou 25% pour Dulac et al. en 1987 [8].

La mortalité est de 3 à 4%, elle survient notamment les deux premières années de vie et est souvent due à la pathologie sous-jacente [8].

1.2.5 Evolution et pronostic

Il y a quelques différences entre les études mais toutes reconnaissent que le pronostic du syndrome de West est mauvais : épilepsie chronique, retard mental et autres handicaps neuro-développementaux.

1.2.5.1 Evolution

Les spasmes infantiles tendent à disparaître spontanément, et 6 à 15% des cas guérissent totalement au bout de quelques semaines ou mois (Gaustaut et al., 1964). Dans 72 à 99% des cas, ils disparaissent avant l'âge de 5 ans (Gibbs et al., 1954) [6]. L'évolution et l'efficacité du traitement dépendent en grande partie de l'origine du syndrome de West. Si certains enfants guérissent complètement (entre 6 et 15% des cas), 80% d'entre eux gardent des séquelles motrices, sensorielles ou intellectuelles : retard de langage, déficit visuel ou auditif, retard à l'apprentissage des acquisitions comme la marche, la propreté... [8].

- **Retard mental**

Le retard mental est une complication et une issue évolutive très fréquente affectant 70 à 90% des cas, il est sévère chez 50% des patients, touchant notamment le langage. Ce déficit cognitif est la conséquence de l'épilepsie mais aussi de la lésion sous-jacente. De 45 à 85% des cas, selon les études, ont un retard sévère à très sévère avec souvent un déficit moteur associé [6 ; 8].

- **Troubles du comportement**

Ils apparaissent chez 28% de ces enfants, même s'ils ont une intelligence normale.

⊗ *Les manifestations autistiques* sont observées chez 15 à 30% des enfants.

Dans les cas sévères de syndromes de West, le contrôle des spasmes n'améliore pas ces troubles graves du comportement. Le contact avec ces enfants reste très pauvre, d'autant plus qu'ils ont souvent des séquelles motrices graves associées; le regard reste vague et la poursuite oculaire imparfaite.

Les troubles du comportement de type autistique semblent être liés à l'atteinte temporale, occipitale et frontale des foyers épileptiques [7 ; 8].

⊗ *L'irritabilité, l'hyperactivité, les difficultés de concentration et d'apprentissage* apparaissent plus tardivement, et sont mis en évidence à l'entrée en maternelle chez les enfants ayant des retards séquellaires modérés ou pas de retard du tout [8].

- **Rechutes**

Une rechute précoce, après quelques semaines ou mois d'arrêt, peut avoir lieu si le traitement est insuffisant : dans 32 à 87% des cas après traitement aux corticoïdes et 23% pour le Vigabatrin.

Une récurrence tardive, au moins un an après l'arrêt total des spasmes et la disparition de l'hypsarythmie est caractéristique d'une épilepsie pharmacorésistante. 50% des patients ayant des spasmes infantiles développent une épilepsie chronique résistante [8].

- **Autres épilepsies**

Les autres formes d'épilepsie, partielles ou généralisées, représentent une complication fréquente chez 50 à 70% des patients [8].

⊗ *L'épilepsie frontale* est souvent associée au syndrome de West, notamment symptomatique. Son pronostic cognitif est très péjoratif.

⊗ *L'épilepsie généralisée* est décrite chez 23% des cas, compliquant alors des syndromes de West cryptogéniques ou symptomatiques de lésions cérébrales diffuses.

⊗ *Le syndrome de Lennox-Gastaut* se définit par la triade symptomatique: crises épileptiques polymorphes, anomalies EEG évocatrices et retard mental variable avec troubles de la personnalité. Son pronostic est l'un des plus péjoratifs. 18 à 50%

des patients ayant des spasmes infantiles évoluent vers le syndrome de Lennox-Gastaut et 39% de patients avec ce syndrome ont eu des spasmes infantiles. Il existe une relation entre ces deux syndromes, ils présentent des caractéristiques cliniques et électriques similaires comme la résistance des crises, la grande association à un retard mental et l'EEG intercritique caractéristique.

⊖ *L'épilepsie focale avec foyer EEG fixe* est très rare et peut être de meilleur pronostic mental et neurologique. D'autre part, elle peut être accessible à la neurochirurgie.

1.2.5.2 Facteurs pronostic favorables et défavorables

Il est difficile d'identifier des facteurs pronostiques, le plus important reste l'étiologie associée au syndrome [6].

- **Les formes symptomatiques :**

Elles ont un pronostic sévère à l'exception de la neurofibromatose et du syndrome de Down qui ont une évolution relativement bénigne.

Le risque d'évolution vers une épilepsie chronique va de 57 à 100%. Celui d'infirmité motrice et cérébrale est supérieur à 45%, et 75 à 95% des cas souffriront d'un retard mental dont la moitié seront modérés à sévère [8].

- **Les formes cryptogéniques :**

Ces cas ont un taux de rechute plus bas et risquent moins de développer d'autres formes d'épilepsie.

Entre 30 et 50% des patients ont un retard mental [8].

- **Les formes idiopathiques :**

Le pronostic est meilleur dans ce cas.

Les enfants présenteront plus rarement d'épilepsie par la suite et la régression psychomotrice est souvent moins importante que dans les cas symptomatiques.

Le développement mental redevient normal dans 50% des cas, parfois même sans traitement [8].

Les différents facteurs pronostics favorables et défavorables sont présentés dans le tableau suivant [8] :

| | | |
|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux |
| | | Epilepsie primaire de la lecture |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes |
| | | Convulsions néonatales bénignes |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques |
| | | |

Malgré tous ces facteurs pronostics, au début de la maladie, on ne peut pas se prononcer sur le devenir de l'enfant, l'évolution de la maladie reste imprévisible.

1.2.6 Etiologies

Le syndrome de West présente de nombreuses étiologies.

Chez 60 à 90% des sujets atteints, il existe une lésion cérébrale préexistante et 7 à 17% des patients sont issus de familles ayant des histoires d'épilepsie ou de convulsions fébriles [6 ; 7 ; 8].

Les principales causes présentées ci-dessous sont classées selon leur moment d'apparition, c'est-à-dire avant la naissance pour les causes prénatales, entre la 28^{ème}

semaine de grossesse et le septième jour de vie pour les causes périnatales et après cette période pour les causes postnatales.

1.2.6.1 Causes prénatales

Les pathologies prénatales représentent 30 à 45% des cas, ce sont les causes les plus retrouvées. Le chiffre a récemment augmenté grâce aux progrès techniques.

Parmi ces causes, on retrouve :

Les malformations cérébrales, elles touchent 22 à 30% des cas en comptant parmi elles le syndrome neurocutané. Les malformations les plus souvent retrouvées sont l'agénésie du corps calleux, le syndrome d'Aicardi, la polymicrogyrie, la lissencéphalie, l'hémi-mégalencéphalie ou la dysplasie corticale focale [6 ; 7 ; 8].

La sclérose tubéreuse de Bourneville, représentant 10 à 30% des causes prénatales, c'est l'étiologie principale des spasmes infantiles.

50% des patients souffrant de sclérose tubéreuse de Bourneville souffrent également d'épilepsie. Les spasmes souvent asymétriques apparaissent après des crises partielles. L'EEG n'est presque jamais hypersarythmique [6 ; 7 ; 8].

La neurofibromatose de type 1 est fréquemment associée à un syndrome de West de type idiopathique. C'est une maladie génétique usuelle caractérisée par des taches dites café au lait sur la peau, et/ou par des neurofibromes situés le long des nerfs, l'œil, les os et différents organes peuvent également être touchés [6 ; 7 ; 8].

Les anomalies chromosomiques, comme les trisomies ou le syndrome de Miller Dieker, sont responsables de 13% des causes prénatales. La trisomie 21 (syndrome de Down) est l'anomalie chromosomique causant le plus souvent un syndrome de West : 3% des enfants porteurs d'une trisomie 21 développent un syndrome de West [6 ; 7 ; 8].

Les infections telles que le cytomégalovirus, l'herpès simplex virus, la rubéole, la toxoplasmose, ou bien la syphilis sont aussi des causes prénatales du syndrome de West [7 ; 8].

Les maladies métaboliques peuvent être responsables de ce syndrome. On citera parmi elles la phénylcétonurie, la maladie de Menkes, l'hyperglycinémie non cétosique, le syndrome de Leigh, un déficit en pyruvate carboxylase ou en pyruvate déshydrogénase [8].

Certains syndromes congénitaux dont le syndrome de Sjögren-Larsson, de CHARGE, le syndrome PEHO, ou la maladie de Fahr sont des étiologies prénatales possibles [8].

Enfin, **des lésions hypoxiques-ischémiques** comme la porencéphalie, l'hydranencéphalie, ou bien la leucomalacie périventriculaire provoquent le syndrome de West [8].

1.2.6.2 Causes périnatales

Dans 7% des cas, le syndrome a pour cause un trouble à la naissance.

L'encéphalopathie hypoxo-ischémique périnatale et l'hypoglycémie néonatale représentent à elles deux 14 à 25% des causes du syndrome de West. Les lésions touchent plutôt le cortex, la substance blanche et les noyaux gris centraux [8].

Dans 18% des cas, le syndrome est causé par un facteur pré et/ou périnatal inconnu [8].

1.2.6.3 Causes postnatales

Les infections incluent 10% des causes, parmi lesquelles on trouve la rubéole congénitale, l'encéphalite virale de virus inconnus, les infections à méningocoque ou à pneumocoque ou l'encéphalite herpétique du nourrisson [8].

Les différents types de tumeurs peuvent causer des spasmes infantiles, notamment les papillomes du plexus choroïde, les gangliomes, l'astrocytome, ou le gliome [8].

On note également les hémorragies, les traumatismes ou les lésions hypoxiques-ischémiques (la noyade, la mort subite du nourrisson, l'hypothermie suite à une chirurgie cardiaque ou l'arrêt cardiaque) parmi les causes postnatales [8].

1.2.7 Diagnostic différentiel

Les spasmes épileptiques n'apparaissent pas uniquement dans le cadre du syndrome de West. Il faut donc veiller à exclure les autres pathologies dans lesquelles ils sont présents pour pouvoir poser le bon diagnostic.

Nous verrons ici les principaux diagnostics différentiels.

Le syndrome d'Ohtahara est une encéphalopathie épileptique grave et très précoce. Il se caractérise par la présence de spasmes toniques et par un EEG dit « suppression burst » à l'état de veille et de sommeil [8].

Le syndrome de Lennox-Gastaut, c'est une encéphalopathie épileptique sévère de l'enfant caractérisée par différentes crises épileptiques, un tracé EEG qui montre des pointes-ondes lentes et diffuses lors de la veille, et des rythmes rapides lors du sommeil, ainsi qu'un ralentissement du développement mental [8].

Le syndrome de Doose, il s'agit d'une forme grave d'épilepsie avec des crises myoclonico-astatiques. Il débute entre l'âge de 2 et 5 ans par des crises tonico-cloniques. L'EEG se par des pointes-ondes généralisées [8].

Les autres épilepsies généralisées symptomatiques, les épilepsies à spasmes périodiques, l'épilepsie sévère à multiples foyers de pointes indépendants, les spasmes infantiles bénins non épileptiques, ou encore les convulsions familiales bénignes du nourrisson sont également des diagnostics différentiels à éliminer [8].

1.2.8 Traitements

Le traitement du syndrome de West dépend en priorité de l'étiologie mais il doit également toujours être individualisé et adapté aux capacités psychomotrices de l'enfant.

L'objectif prioritaire du traitement dans le cadre du syndrome de West est de contrôler parfaitement les spasmes pour permettre le meilleur développement possible de l'enfant, ainsi que l'amélioration de ses conditions de vie et celles de son entourage. Néanmoins, selon l'étiologie, le traitement ne permettra pas toujours de retrouver un développement normal.

Les objectifs à long terme concernant le développement psychomoteur et cognitif doivent être bien précisés avant le début du traitement [6 ; 7 ; 8].

1.2.8.1 Traitements médicamenteux

Nous présenterons les deux principales thérapeutiques médicamenteuses qui ont montrés leur efficacité : les corticoïdes et le vigabatrin. La majorité des antiépileptiques classiques semblent impuissants face au syndrome de West.

- **Les corticoïdes :**

Il existe plusieurs traitements aux corticoïdes qui diffèrent selon les molécules utilisées, leur dose et leur durée.

En France, c'est l'hydrocortisone qui est utilisée à la dose de 10 à 15mg/kg/jour jusqu'à l'arrêt des spasmes et un retour à la normal de l'EEG, avant de diminuer progressivement les doses. En revanche, aux Etats-Unis c'est l'ACTH qui est privilégiée (hormone adrénocorticotrope). La dose habituelle est de 40 UI/jour pendant une à deux semaines suivi, selon la réponse, d'une augmentation ou d'une diminution des doses.

Après un traitement aux corticoïdes, 33 à 56% des patients rechutent, plus particulièrement au cours des deux mois qui suivent l'arrêt du traitement. Mais ce chiffre diminue après une seconde cure, celle-ci semble efficace chez 74% des patients et entre 14 et 56% des malades traités guérissent totalement, même en ce qui concerne la fonction cognitive. Notons que la récupération est meilleure dans les formes cryptogéniques, 31 à 56% contre 0 à 14% dans les formes symptomatiques. De plus, la corticothérapie semble plus efficace contre les spasmes à début tardif (après l'âge de 3 mois).

Les effets secondaires sont nombreux et représentent un important inconvénient de ce traitement, notamment pour le traitement à l'ACTH. Le taux de mortalité varie de 2.3 à presque 5%, les infections et la cardiomyopathie en étant les principales causes. Parmi les infections, on compte les infections bactériennes, virales ou mycosiques ; les plus fréquentes sont : la septicémie, la tuberculose, la méningoencéphalite et l'infection évolutive à cytomégalovirus. Les complications électrolytiques telles que la rétention de sel, l'insuffisance rénale ou surrénale, ou encore la néphrocalcinose sont habituelles. De même, peuvent apparaître des complications neuropsychiatriques comme l'agitation, l'apathie ou l'insomnie [6 ; 7 ; 8].

- **Le vigabatrin :**

Le vigabatrin semble efficace sur 43% des spasmes infantiles résistants aux antiépileptiques et à l'hydrocortisone et cela à court et long terme.

Ce traitement est particulièrement opérant chez 85% des patients souffrant de la sclérose tubéreuse de Bourneville et dans 70% des cas symptomatiques. En revanche pour il n'est efficace qu'à hauteur de 25% dans les formes cryptogéniques

Le vigabatrin est plus efficace contre les spasmes infantiles ayant débutés avant l'âge de trois mois que pour les spasmes plus tardifs.

L'association des corticoïdes et du vigabatrin est conseillée en cas de résistance des spasmes au vigabatrin en monothérapie.

Les effets secondaires semblent moins importants que pour les corticoïdes et incluent: l'irritabilité, l'insomnie, l'agitation, la prise de poids. Toutefois, il est possible que le vigabatrin entraîne un rétrécissement du champ visuel, même si cette information est à nuancer car l'élaboration d'un champ visuel exige une bonne collaboration de la part de l'enfant, ce qui est souvent impossible chez ces patients [6 ; 7 ; 8].

D'autres médicaments sont utilisés comme le valproate de sodium, les benzodiazépines, le zonizamide, le topiramate, le felbamate, le lamotrigine ou la pyridoxine mais soit leur efficacité est minime ou très spécifique, soit il n'existe pas d'étude fiable sur leur efficacité réelle [6 ; 8].

1.2.8.2 Chirurgie

Pour contrôler les spasmes, la résection corticale est efficace en présence d'une lésion cérébrale focale bien localisée. Cette solution doit être utilisée précocement en cas de pharmacorésistance.

De par le caractère généralisé du syndrome de West et donc des lésions corticales multifocales, il n'est pas facile d'utiliser cette technique.

La résection cérébral des zones lésées et épileptogènes permet un contrôle des crises dans 50 à 60% des cas [6 ; 8].

1.2.8.3 Autres techniques

- **Le régime cétogène :**

Il s'agit d'un régime thérapeutique très strict dans lequel les apports en glucides sont fortement diminués contrairement à ceux en lipides. L'organisme se retrouve dans un état similaire au jeûne et le corps utilise alors le gras comme apport énergétique. La décomposition des graisses et des huiles génère des corps cétoniques.

Ce régime a été utilisé comme traitement de l'épilepsie avant l'apparition des médicaments. Aujourd'hui, il est utilisé en cas d'épilepsie pharmacorésistante, il pourrait en effet maîtriser 20 à 35% des spasmes résistants. Néanmoins, des effets

secondaires peuvent apparaître parmi lesquels on retrouve le reflux gastro-œsophagien, l'hyperlipidémie ou la gastrite [6 ; 8].

- **Les immunoglobulines intraveineuses à forte dose :**

Cette méthode semble être efficace selon l'étude d'Ariizumi et al. en 1987. Les six enfants souffrant d'un syndrome de West cryptogénique traités avec cette technique ont eu une rémission complète contre un seul dans la forme symptomatique. Toutefois, on ne peut utiliser les immunoglobulines intraveineuses comme traitement étant donné le manque de preuve de son efficacité et la non détermination des doses et de la durée de ce traitement [8].

Aux vues des caractéristiques diverses de ce syndrome, il semble pertinent de mettre en place plusieurs thérapeutiques. De plus, comme on l'a vu précédemment, le syndrome de West a des répercussions sur les capacités et le développement de l'enfant, des prises en charges spécialisées doivent donc être prévues pour pallier ces difficultés. Sans les détailler, nous évoquerons la nécessité d'un soutien psychologique pour l'enfant et sa famille ; d'une prise en charge orthophonique, de rééducation en kinésithérapie, d'ergothérapie, de psychomotricité, et d'orthoptie pour favoriser le développement global de l'enfant souffrant d'un syndrome de West [7].

1.3 Expression et conséquences du syndrome de West chez Azim

Après avoir envisagé le syndrome de West dans sa généralité, nous allons à présent illustrer ces informations à travers le cas particulier d'Azim.

1.3.1 Conséquences neuropsychologiques de l'épilepsie

Azim présente un syndrome de West de forme symptomatique, or selon M-N. Metz-Lutz dans les formes symptomatiques des épilepsies, il existe des déficits cognitifs qui sont dus, à la fois aux lésions, et à l'activité épileptique qui interfère avec les processus de plasticité fonctionnelle [9].

Le syndrome d'Azim est dû à des lésions anoxo-ischémiques périnatales. Un scanner réalisé aux 8 mois de l'enfant a révélé une atrophie corticale fronto-temporale bilatérale.

Concernant les épilepsies frontales, Riva et al. en 2005 [9] décrit un profil neuropsychologique spécifique à ce type d'épilepsie : vitesse d'exécution lente, coordination et programmation motrices altérées. De plus, toujours selon lui, on retrouve un trouble d'inhibition de l'activité motrice, une importante sensibilité à l'interférence, des problèmes persévératifs, une importante impulsivité, des troubles de l'attention notamment visuelle, une faible mémoire de travail, des difficultés d'organisation perceptuelle, de mémoire procédurale et de lecture, ainsi que des troubles comportementaux et sociaux importants.

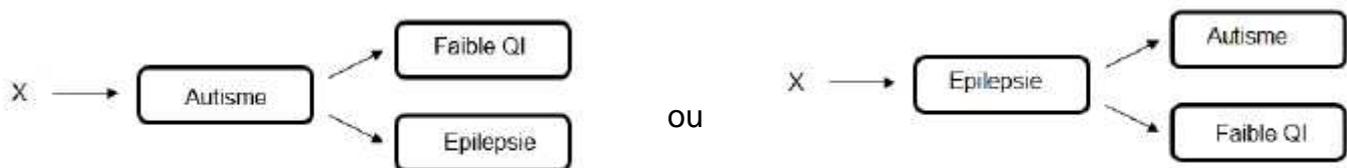
Au sujet des épilepsies du lobe temporal, d'après I. Jambaqué, elles représentent une situation à risque pour le développement de la mémoire déclarative et peuvent s'associer à des troubles de la mémoire tels que : des difficultés de codage, une perturbation de la consolidation mnésique, des problèmes d'encodage et de rappel des nouvelles informations et donc un trouble de l'efficacité mnésique. Il y a une grande variabilité de l'expression de ces désordres mnésiques qui affectent souvent de façon générale le développement sociocognitif, ou à minima les apprentissages et les activités de la vie quotidienne [9].

1.3.2 Syndrome de West et autisme

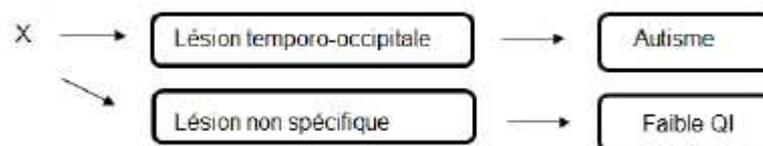
Au niveau comportemental, Azim ne présente que peu d'intérêt pour ses pairs, il recherche en revanche l'interaction avec l'adulte. Il ne semble pas s'intéresser aux objets. On note également des comportements stéréotypés chez cet enfant. Ce tableau clinique évoque les signes de l'autisme.

Selon I. Jambaqué, L. Mottron et C. Chiron [10], l'association fréquente entre une épilepsie précoce, l'autisme et une déficience visuelle ne peut être fortuite. Malgré tout, la relation de cause à effet n'est pas franche entre l'autisme et l'épilepsie, ni entre l'autisme et les lésions cérébrales. Toutefois, l'ampleur des lésions cérébrales jouerait un rôle dans l'association entre l'épilepsie et l'autisme.

Dans le cas du syndrome de West, une régression comportementale survient après l'épilepsie, ce qui suggère un lien de causalité entre ces deux facteurs. La littérature présente deux modèles principaux décrivant cette relation :



Il existe une troisième hypothèse selon laquelle c'est le dysfonctionnement cérébral sous-jacent qui expliquerait les symptômes autistiques, et plus particulièrement la localisation de la lésion cérébrale. Grâce à la tomographie par émission de positons, on sait que les enfants souffrant de spasmes infantiles qui présentent des anomalies de perfusion des lobes temporaux développent plus fréquemment un syndrome autistique.



Il reste difficile à dire si le syndrome autistique et l'épilepsie sont causés par le même type de lésions cérébrales ou si l'épilepsie elle-même peut être responsable de l'autisme.

1.3.3 Effets du traitement antiépileptique

Le traitement actuel d'Azim combine le Taloxa et le Trileptal, ce dernier ayant progressivement été remplacé par le Keppra.

Ces trois antiépileptiques ne sont pas sans conséquences sur le comportement et les capacités de l'enfant.

Le tableau suivant résume les principaux effets secondaires qui peuvent avoir un impact sur Azim.

| | | |
|--|--|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux |
| | | Epilepsie primaire de la lecture |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) |
| | Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | |
| Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | Convulsions néonatales bénignes | |
| | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | Epilepsie-absence de l'adolescent | |

En définitive, le syndrome de West d'Azim a un impact majeur et multimodal sur son développement psychomoteur.

Les lésions cérébrales qui sous-tendent le syndrome sont également à l'origine d'un déficit cognitif et d'une plasticité cérébrale moindre. La zone cérébrale touchée, le cortex fronto-temporal bilatéral, est responsable notamment de troubles de l'attention, de persévération, d'impulsivité et de mémoire, ainsi que de troubles comportementaux. De plus, on a vu ci-dessus l'intrication étroite entre ce syndrome et l'autisme ce qui complexifie encore le tableau clinique des troubles présentés par Azim.

En outre, le traitement combiné de différents antiépileptiques a également un retentissement négatif sur les capacités de cet enfant.

Aussi, aux vues de cette fresque, on comprend que le développement d'Azim soit très lent et que les nouveaux apprentissages soient difficiles à intégrer. Nous admettons facilement, que les aides mis en place sont nécessaires pour pallier ce retard global a minima et devront être particulièrement adaptées.

2. TECHNIQUES COMPORTEMENTALES

Dans cette seconde partie, nous détaillerons les techniques comportementales sur lesquelles se basent l'intervention psychomotrice auprès d'Azim.

Nous présenterons d'abord l'analyse fonctionnelle, préalable essentiel dans cette prise en charge, avant d'exposer brièvement les principes de deux méthodes : la TEACCH (Treatment and Education of Autistic and related Communication Handicapped Children, ou Traitement et éducation des enfants autistes ou souffrant de handicaps de communication apparentés) et l'ABA (Applied Behavior Analysis, ou Analyse Appliquée du comportement).

Puis nous décrirons les outils issus de ces deux techniques que nous avons plus particulièrement utilisés dans notre pratique psychomotrice.

Au préalable, nous citerons Cottraux et coll, (1983) qui définit l'approche comportementale : « [Elle] trouve son unité dans l'adoption de la méthodologie issue du raisonnement expérimental pour le recueil des faits, leur organisation en hypothèses testables, l'élaboration de stratégies spécifiques et l'évaluation des résultats thérapeutiques » [14].

Les techniques comportementales, dans une perspective d'utilisation clinique et thérapeutique, visent donc l'étude et l'analyse du comportement global (acquisition, maintien et changement) du sujet en interaction avec son environnement, et ce à partir d'une méthodologie expérimentale empirique. [14]

2.1. Analyse fonctionnelle

2.1.1. Définition

L'analyse fonctionnelle s'intéresse à l'observation du comportement directement ou indirectement quantifiable. Elle a pour but de déterminer les éléments déclencheurs et les conditions de maintien des comportements » (Cottraux J., 1990).

Elle cherche à « spécifier les relations fonctionnelles existantes entre le comportement d'un individu et son environnement » selon Skinner. Pour cela, il faut avancer des hypothèses de causalité entre un ou des événements prédictifs, favorisant, explicatifs ou de maintien et un comportement cible (Elouard, 2011) [16].

Les conséquences du comportement de l'individu sur son environnement devront être spécifiées en termes de bénéfiques ou d'inconvénients, (Cottraux J., 1990).

Le but final de l'analyse fonctionnelle est de modifier de façon durable et importante le comportement problématique (Cottraux J., 1990), et ce grâce à la mise en place de stratégies adaptées (Elouard, 2011) [16]. Il s'agit d'atténuer le comportement en diminuant le nombre de ses présentations ou bien en le remplaçant par un autre comportement idoine.

L'analyse fonctionnelle nécessite de procéder à différentes étapes présentées ci-dessous avant la mise en place de stratégies d'intervention thérapeutique spécifiques, à la suite desquelles les résultats seront évalués [16].

2.1.2. Collecte des données

En premier lieu, un entretien clinique permet de glaner le maximum de données sur l'enfant, son environnement, ses comportements et leurs conséquences, avant même le début de l'observation clinique et de la mise en place de l'intervention. La collecte des données doit bien évidemment toujours être adaptée au comportement à observer et à la prise en charge. Elle se fait auprès de l'équipe éducative et de l'entourage familial.

Ce recueil d'informations permet d'ores et déjà de pointer le comportement problématique et d'augurer les axes de la prise en charge [14 ; 16 ; 19].

Un comportement peut être mesuré et analysé selon des dimensions différentes qu'il faudra considérer. Il s'agit de sa fréquence (nombre d'apparition du comportement pendant une période de temps donnée), son taux (nombre d'apparition du comportement en fonction du temps), sa durée, sa latence (période de temps entre le stimulus proposé et la réponse de l'enfant), sa topographie (différentes formes du comportement), sa force ou intensité et sa localisation (lieu dans lequel le comportement se produit ou partie du corps concernée) [14 ; 16 ; 19].

Certains critères semblent essentiels à respecter quand on choisit l'outil de collecte des données :

- Le recueil doit être objectif et fiable
- Le dispositif doit être le plus simple, peu coûteux, et facile à transporter ;
- Toutes les occurrences d'un comportement doivent être enregistrées.

L'outil vidéo semble l'outil qui permet de respecter au mieux ces conditions, effectivement, cela permet de mesurer à la fois le produit final et les autres comportements apparaissant lors de l'évènement. On peut également le combiner à une feuille de route [19].

2.1.2 Sélection et définition des comportements cibles

Le comportement cible sera choisi tout d'abord parce qu'il pose problème à l'enfant ou son entourage dans la vie quotidienne [16 ; 19].

Après ce choix, il est primordial de le définir précisément et scrupuleusement. On retiendra deux critères essentiels à une définition fiable d'un comportement :

- une définition doit être valide et cohérente avec le nom utilisé ;
- les différents observateurs doivent pouvoir s'entendre sur cette description [20].

Grace à ces définitions et à l'observation des comportements cibles, on doit être capable de déterminer la fonction de leurs différentes topographies.

2.1.3 Recherche des évènements antécédents fonctionnellement reliés aux comportements cibles

Rappelons que l'analyse fonctionnelle a pour but de déterminer les corrélations potentielles entre les évènements antécédents et l'apparition et le maintien des comportements anormaux.

Généralement, les évènements déclencheurs apparaissent dès l'analyse du recueil des informations.

L'évaluation descriptive d'un comportement problème doit permettre la détermination du degré et du type exact de l'élément déclencheur ainsi que l'identification de la fonction des différentes formes du comportement. De plus, les chaque topographie du comportement peut être maintenues par des processus distincts (Sprague & Horner, 1992) [16 ; 19].

Il s'agit, non pas de la recherche des causes internes et émotionnelles du patient, mais plutôt, de la définition opérationnelle des comportements ou évènements potentiellement responsables du maintien du comportement cible [19].

La frustration est un antécédent possible chez l'enfant, c'est l'incapacité à réussir une tâche permettant l'accès à des renforcements naturels ou artificiels.

L'antécédent peut être une sous-stimulation, lorsque l'enfant reçoit trop peu d'attention de la part de l'adulte, qu'il ne perçoit pas les stimulations présentées ou que son intérêt pour la situation est trop faible.

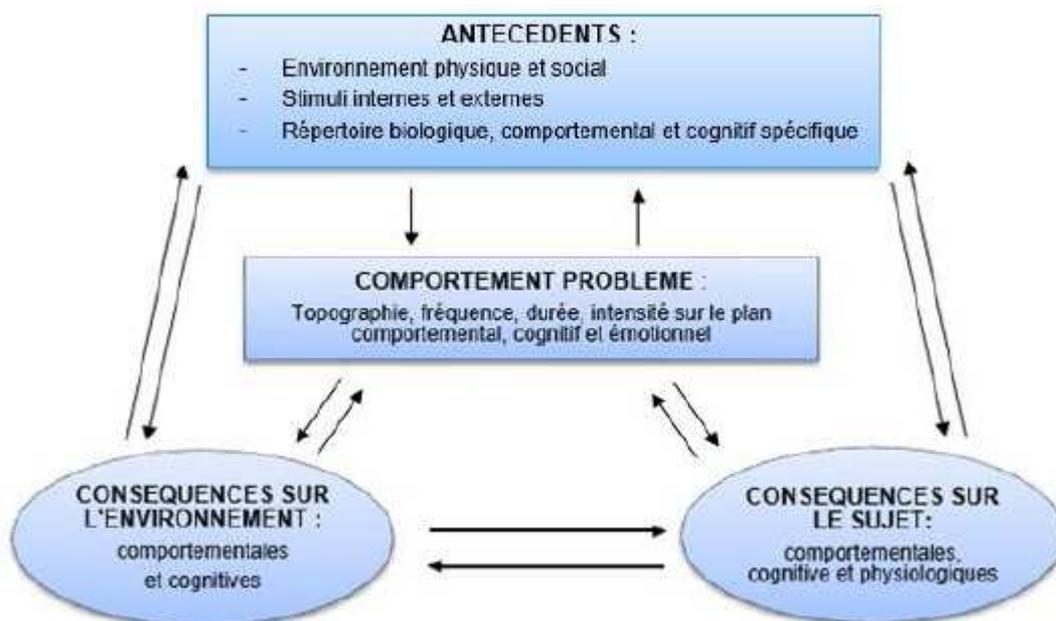
Le comportement problème peut être causé par une sur-stimulation, il peut s'agir d'un environnement trop bruyant, ou bien de consignes trop longues ou trop nombreuses. L'antécédent peut aussi être l'attente ou les modèles de l'environnement qui sont inappropriés. La présence d'un comportement inadapté dans l'environnement de l'enfant favorisera sa présentation par l'enfant [19].

2.1.4 Hypothèses concernant ce qui initie ou maintient les comportements cibles

Après avoir cherché les antécédents fonctionnellement liés au comportement problème, il faut comprendre comment s'articule ce comportement dans l'environnement et en relation avec l'état physiologique, cognitif et comportemental du sujet.

Enfin, selon les hypothèses émises, on établira les stratégies thérapeutiques pour réduire le comportement problème et favoriser l'émergence d'un comportement plus adapté.

Voici un schéma modélisant l'analyse fonctionnelle, d'après le modèle « rétroactif » de Fontaine O., Ylieff M. [14]



2.2 Education structurée

L'éducation structurée a d'abord été développée pour une population d'enfants porteurs de trouble du spectre autistique. Néanmoins, « les principes de l'éducation structurée sont fondés sur l'hypothèse que l'autisme ne se présente pas comme une absence de compétences mais comme un ensemble de particularités de fonctionnement. Il s'agit donc de pouvoir adapter l'environnement de la personne de façon à ce qu'elle puisse faire plus facilement les apprentissages qu'elle ne fait pas dans un milieu ordinaire, mais aussi de donner la possibilité à la personne de s'adapter à l'environnement en améliorant ses compétences de communication, d'interaction ou d'autonomie (Maurice, 2005) [18].

A la lecture de cette définition, l'éducation structurée semble particulièrement adaptée à la problématique rencontrée lors de la prise en charge d'Azim.

Les approches TEACCH et ABA répondent aux principes de l'éducation structurée, basés à la fois sur les théories de l'apprentissage, les concepts cognitivo-comportementaux et le développement de l'enfant. Elles prennent en compte le développement particulier de l'enfant [...] et proposent des stratégies éducatives adaptées au fonctionnement de chaque personne, (Nelles, 1999).

De plus, elles sont recommandées actuellement par la Haute Autorité de Santé (HAS, 2012). [18]

2.2.2 TEACCH

Aux Etats-Unis, dans les années 60, Schopler E. et Reichler R.J. développent l'approche TEACCH dans le but de proposer un programme d'éducation alliant les savoir-faire des professionnels et les connaissances des parents d'enfants porteurs de troubles autistiques.

Cette méthode vise à accompagner les personnes autistes et leur entourage en s'appuyant sur certains principes établis par ses fondateurs (Mesibov, 1995 ; Schopler et al., 2002) [17 ;18] :

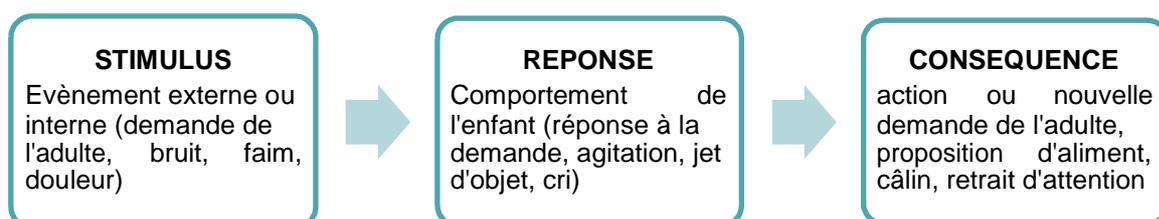
- *L'autisme est un handicap organique* : il faut appréhender l'individu avec ses particularités, selon une approche développementale et envisager le comportement selon ses aspects objectifs présents dans l'évaluation et

l'accompagnement de l'enfant. Le choix des aides et l'évolution de l'intervention vont être orientés par le fonctionnement propre du patient.

- *La collaboration entre l'entourage social et familial, et les soignants* : une coopération active et étroite permettra à l'enfant de généraliser ses apprentissages et de gagner le plus possible d'autonomie dans tous les milieux.
- *Une optique généraliste* : la prise en charge doit être globale et multidisciplinaire. Il ne faut pas prendre les difficultés de l'enfant isolément, mais les considérer dans un ensemble auquel chaque professionnel apporte sa spécificité.
- *Des services complets, coordonnés et communautaires assurés pendant toute la vie* : il s'agit d'appréhender la personne en interaction avec son environnement et de répondre à ses besoins écologiques en termes d'adaptation, de stratégies, d'autonomisation à chaque étape de la vie.
- *Une prise en charge individualisée* : les principes éducatifs doivent s'appliquer de manière individualisée pour fournir des aides personnalisées pour une meilleure adaptation possible.
- *Une approche positive et qui vise la valorisation de l'individu* : les compétences en émergence sont pris en compte, et les points forts de l'enfant sont mis en valeur et utilisés pour le mettre en situation de réussite.
- *La structuration* (détaillée plus précisément dans le 2.2.3)

2.2.3 ABA

Toujours aux Etats-Unis, dans les années 70, Lovaas I. développe la méthode ABA pour le traitement des enfants avec autisme. Il s'appuie sur les travaux de Skinner sur le conditionnement opérant. Il s'intéresse au comportement observable de l'enfant en cherchant à en objectiver les conditions d'apparition, de maintien et d'utilisation. Le comportement apparaît en réaction à un évènement (stimulus ou antécédent) et entraîne une ou plusieurs conséquences qui influenceront la probabilité que ce comportement se réitère.



L'ABA consiste à appliquer ces principes à l'éducation des enfants avec autisme en agissant selon les situations sur le stimulus et/ou les conséquences afin d'influer sur la fréquence d'apparition de la réponse attendue. Ces principes sont ajustés aux particularités de fonctionnement de la personne afin de lui permettre de s'adapter au mieux à son environnement (Lovass, 1987) [18].

Après deux études (en 1973 et 1987), d'une part sur les variables menant à un traitement efficace de l'autisme et d'autre part, sur l'effet de l'intensivité de la prise en charge, Lovaas dresse les grands principes de sa méthode :

- Une intervention intensive et précoce ;
- L'apprentissage au quotidien dans le milieu habituel de l'enfant ;
- La participation de la famille au traitement ;
- La décomposition des habiletés en petites tâches
- L'enseignement des tâches hiérarchique et structuré ;
- Le renforcement des comportements appropriés ;
- L'extinction des comportements inappropriés [18].

2.2.4 Principes retenus

Tous les principes des deux méthodes précédemment exposées n'ont pas été utilisés. En effet, certains éléments, même s'ils nous ont paru pertinents, ne semblaient pas concorder avec le contexte précis dans lequel se trouvait le patient. Nous avons donc adapté au mieux, l'utilisation de ces outils à la situation particulière d'Azim.

2.2.4.1 La structuration de l'environnement

Selon les principes de l'approche TEACCH, l'environnement doit être adapté en fonction des particularités générales de l'autisme et du fonctionnement spécifique du sujet. Ces aménagements doivent permettre à la personne de répondre à toute situation aux questions suivantes : qu'attend-on de moi ? Que dois-je faire ? Où ? Jusqu'à quand ? Que se passera-t-il ensuite ? Ces stratégies de structuration spatiale et temporelle et l'utilisation de supports visuels (Le Gouil & Plante, 2009) doivent s'intégrer dans tous les lieux de vie de l'enfant [18].

- **Structuration spatiale**

La structuration spatiale commence par la présence d'endroits dédiés aux situations d'apprentissage. Des pôles sont définis pour chaque activité : apprentissages cognitifs, travail sur l'autonomie personnelle ou pour les regroupements (Bertiaux, 2006).

L'enfant connaît donc la place de chaque activité, tout comme le comportement qu'il doit revêtir selon l'endroit où il se trouve. En pratique, il est parfois compliqué de disposer de différentes zones de la salle pour chaque activité de la prise en charge.

Toutefois, l'espace peut être facilement structuré par des paravents, des nappes de couleurs différentes ou des étagères placées de manière à cloisonner les espaces.

Il est également nécessaire de diminuer les sources de stimulations présentes dans la salle (affiches, miroirs, objets à portée), pour éviter le parasitage et favoriser la concentration de l'enfant.

Quand l'apprentissage est acquis dans ces conditions, la généralisation sera tentée, il s'agit d'introduire des « distracteurs », de modifier la consigne ou les lieux de présentation de l'activité, ou même les supports utilisés [18].

- **Structuration temporelle**

La structuration temporelle réside dans la matérialisation de l'organisation dans le temps et de la notion de durée.

Concernant l'organisation dans le temps, la mise en place d'un emploi du temps visualisé est souvent très utile pour aider la personne à se repérer. Il est élaboré en fonction de ses niveaux de fonctionnement en termes de compréhension et de représentation. Il est réévalué et adapté aux progrès de la personne et aux contraintes de l'environnement pour être, dans la mesure du possible, socialement acceptable.

Le déroulement du temps peut être formulé par un time-timer®, un minuteur ou par la visualisation du nombre de demande grâce à des jetons que l'on retire d'une réglette [18].

Les routines peuvent également permettre de structurer le temps. La mise en place de structures d'activités qui reviennent toujours dans le même ordre et de la même façon, permet à l'enfant d'anticiper l'ordre des activités et aussi concevoir l'écoulement du temps. Elles visent à empêcher l'installation de routines inadaptées, et elles diminuent le taux d'anxiété de ces enfants. Les séances seront dans un premier temps très ritualisées, mais en fonction des progrès de l'enfant, les routines devront évoluer [18].

Ces dernières devront être suffisamment flexibles pour être utiles dans un grand nombre de situation [17].

2.2.4.2 Guidances

Les guidances sont des événements qui aident à engendrer une réponse (Kazdin, 1994). Il y a trois caractéristiques communes concernant l'utilisation des guidances : elles aident à enseigner, elles sont retirées dès que possible, et elles sont combinées avec la procédure de renforcement différentiel (Wolery, 1994).

Wolery, Bailey & Sugai en 1988, suggèrent une ligne de conduite pour l'utilisation des guidances :

- Sélectionner d'abord la guidance efficace, la moins intrusive ;
- Combiner les guidances si nécessaire ;
- Sélectionner des guidances naturelles et celles reliées au comportement ;
- Estomper les guidances le plus vite possible ;
- Planifier les procédures d'estompage avant d'utiliser les guidances [19].

- **Les guidances verbales**

Les guidances verbales comprennent les mots écrits ou prononcés, ou les parties de mots. Les consignes font également partie de ces guidances. Il faut être attentif à la précision et la clarté des consignes que l'on donne, ainsi qu'à sa bonne compréhension par l'enfant. Toutefois, les enfants présentant des troubles du développement ou les jeunes enfants ont souvent des difficultés pour suivre les consignes, il faut donc s'assurer de sa capacité à observer la consigne avant d'utiliser cette guidance (Becker, Engelmann & Thomas, 1975) [19].

- **Les guidances visuelles**

Les guidances visuelles sont souvent utilisées dans les différents apprentissages. Chez les enfants souffrant de trouble du développement, l'utilisation d'image a permis de développer leur autonomisation (Martin, Rusch, James, Decker, Trtol, 1974) [19]. De même, cette aide a permis à de jeunes adultes avec autisme d'acquérir des comportements complexes, d'utiliser un ordinateur ou d'apprendre à choisir une activité de loisir [19].

Les guidances visuelles évoluent en difficulté, allant de la simple photo au mot écrit en passant par l'association des deux.

Dans la vie quotidienne, nous utilisons souvent ces guidances, notamment lorsque l'on suit une recette de cuisine ou que l'on monte un meuble en kit.

- **Les guidances gestuelles**

Il s'agit des expressions faciales et de la posture de l'adulte. De nombreuses guidances gestuelles sont utilisées afin de développer certains comportements, d'apprendre des routines, des chansons ou des enchainements chez les enfants jeunes ou ayant un trouble du développement.

Le chef d'orchestre illustre bien l'utilisation des gestes comme guidance, en effet grâce à ses mouvements, il indique à l'ensemble des musiciens le moment auquel ils jouent, ainsi que le tempo et les nuances. Habituellement, l'adulte utilise ce principe pour apprendre aux enfants à se taire en mettant son doigt sur sa bouche [19].

- **Les guidances par modelage**

Les guidances par modelage, ou imitation, consistent à faire la démonstration à l'enfant ou lui présenter un modèle de ce que l'on souhaite qu'il réalise.

Elles sont directement liées aux guidances visuelles et gestuelles et sont réalisées en relation avec un intervenant. C'est un moyen classiquement très efficace pour enseigner un nouveau comportement à l'enfant. Lorsque le comportement d'imitation n'est pas présent chez l'enfant, l'objectif principal des acquisitions sera de le mettre en place (Baer, Peterson, Sherman, 1967) [19]. L'imitation sera dite « généralisée » quand le comportement d'imitation en général est acquis.

Pour les enfants présentant des troubles du développement, la présence d'un modèle approprié sera de grande utilité. Le choix du modèle est primordial, selon ses caractéristiques, l'efficacité de cette guidance sera augmentée : le modèle doit être similaire au sujet (sexe, âge), compétent pour la tâche ciblée et aura de la valeur aux yeux de l'enfant (Sulzer-Azaroff & Mayer, 1986) [19].

Ces guidances sont usuellement utilisées par les parents ou enseignants pour l'apprentissage de toute sorte de comportements, tels que manger, se laver, écrire, etc. Plus généralement, on peut utiliser le modelage pour développer les aptitudes sociales, réaliser des problèmes mathématiques, ou bien développer les compétences motrices et sportives.

- **Les guidances physiques**

La guidance physique est utilisée quand les autres formes d'aides, moins intrusives n'ont pas fonctionné. C'est une première étape à l'imitation généralisée. De

nombreuses études ont analysé cette forme de guidance, notamment dans les conduites de soin du corps (Kissel, Whitman & Reid, 1983), et les comportements d'automutilation chez les enfants porteurs de troubles de la sphère autistique (Piazza, Moes & Fisher, 1996). La combinaison des guidances physiques et verbales permet la diminution de ces comportements [19].

Dans la vie courante, les guidances physiques sont utilisées par les adultes pour l'apprentissage de la marche, des repas, de l'écriture ou des activités sportives.

- **Les guidances environnementales**

Il s'agit de l'aménagement de l'environnement ou d'aides techniques visant à induire le comportement désiré [19].

Nous ne développerons pas plus cette section qui recoupe en partie, les éléments traités plus haut (cf. 2.2.4.1). Nous citerons simplement en exemple les aides techniques telles que les grip-crayon pour permettre une prise tripodique lors de l'écriture, ou les gobelets à encoche pour faciliter l'absorption de boissons.

- **L'estompage :**

L'estompage est la procédure par laquelle les différentes guidances vont progressivement être diminuées puis retirées, pour que l'on puisse parler de réel apprentissage.

Il existe plusieurs méthodes d'estompage. Tout d'abord, la méthode décroissante consiste à diminuer progressivement le nombre et l'intensité des guidances. La méthode croissante, quant à elle, réside dans l'augmentation du délai de présentation de la guidance avant la réponse de l'enfant. Une guidance de faible importance est d'abord donnée à l'enfant et si cela ne lui permet pas de répondre correctement, elle est augmentée. Enfin, la dernière méthode est celle du délai, il ne s'agit pas pour celle-ci de modifier la nature de la guidance mais seulement d'augmenter le temps entre la réponse et la présentation de la guidance [19].

La raison principale d'utilisation des guidances est de pouvoir renforcer un comportement qui n'apparaît naturellement. Il est essentiel renforcer un comportement qui a été guidé pour qu'il ne disparaisse pas rapidement.

2.2.4.3 Renforcement

Le terme « renforcement » désigne l'opération, qui par le biais d'un « agent renforçateur » contingent à un comportement, augmente ou maintient la fréquence d'apparition de ce comportement. L'opération de renforcement décrit une relation entre deux événements environnementaux, le comportement (la réponse) et un événement ou conséquence qui suit la réponse. La relation est appelée renforcement si et seulement si la réponse augmente ou maintient sa probabilité d'apparition en fonction d'une conséquence [19].

On considère que le renforçateur est toujours, un événement et jamais un objet en tant que tel. Si on utilise un objet, c'est le fait de le présenter à l'enfant qui sera l'agent renforçateur.

Le renforcement peut être positif si le comportement est suivi par une conséquence agréable qui augmente son taux d'apparition. Il est au contraire, dit négatif lorsque la conséquence qui suit le comportement est le retrait d'un événement désagréable [18 ; 19].

Il existe différents types d'agents renforçateurs : primaires, qui répondent à un besoin physiologique ; secondaires qui dépendent d'un apprentissage ; ou sociaux qui se réfèrent aux sourires, l'attention portée à la personne ou encore les louanges. Tous les types de récompenses peuvent être donnés, sachant que l'objectif à long terme est de n'utiliser que des renforçateurs sociaux.

Le renforçateur est défini par l'effet qu'il produit sur le comportement d'un individu. Aussi, il est indispensable d'évaluer et de hiérarchiser les récompenses potentiellement utilisables. La sélection doit porter sur les éléments les plus naturels les plus adaptés à la situation (Sulzer-Arazoff & Mayer, 1991). De plus, il est fondamental d'individualiser ces récompenses, pour cela on peut interroger la famille, l'entourage ou l'enfant lui-même quand c'est possible. Il est important de varier les renforçateurs et réévaluer leur efficacité. [18 ; 19].

Au début, le renforçateur est présenté systématiquement et immédiatement dès l'apparition du comportement ciblé par l'adulte. Le comportement peut être décomposé en plusieurs stades, chaque étape est alors renforcée et dès qu'elle est acquise, la suivante est présentée : on appelle cela le façonnement.

Par la suite, les récompenses sont moins fréquentes ou aléatoirement données pour éviter que l'aptitude visée ne soit dépendante du renforçateur mais de la demande. Progressivement, le renforcement sera estompé pour laisser place à des récompenses socialement plus acceptables [18 ; 19].

Nous avons présenté ici des techniques comportementales spécifiques qui semblaient appropriées au syndrome de West présenté par Azim. Il s'agit d'une présentation générale d'outils de soin opérationnel, nous verrons dans la partie pratique que ces méthodes nécessitent des aménagements personnalisés en fonction des besoins et compétences individuels du patient.

PARTIE PRATIQUE

INTRODUCTION

Dans cette partie pratique, je présenterai ma démarche de soin auprès d'Azim. Cet écrit retrace la réflexion et la mise en place d'un projet thérapeutique autour d'un enfant dont le développement et le comportement posaient question.



3. AN AMN ESE

Rappelons tout d'abord qu'au moment de notre rencontre Azim est âgé de 5 ans et 6 mois.

3.1. Histoire de la maladie

[REDACTED]

3.2. Situation familiale

[REDACTED]

[REDACTED] à l'hôtel Maison des Solidarités
du Conseil Général de Haute-Garonne,

3.3. Histoire de la prise en charge

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

4. EVALUATION

J'ai commencé la prise en charge d'Azim en psychomotricité par une observation clinique. Durant plusieurs séances j'ai fait connaissance à travers diverses activités en salle de psychomotricité.

Ce temps d'observation m'a permis d'estimer de façon générale les compétences d'Azim et de m'interroger sur ce que pouvait lui apporter la rééducation psychomotrice. Si la nécessité d'une intervention en psychomotricité m'a parue évidente, l'évaluation objective et structurée de son niveau de développement semblait essentielle avant de pouvoir établir sur quels axes travailler. Néanmoins, dès le début, il était certain qu'une évaluation standardisée serait impossible.

Après plusieurs séances d'observation clinique d'Azim, je me suis appuyée sur la troisième édition du *Manuel pour l'évaluation d'un enfant sourd-aveugle pluri-handicapé*, parue en 1978 d'après l'idée du Callier Azusas pour évaluer de façon globale les compétences d'Azim.

J'ai donc réalisé une grille d'observation à partir des items et des domaines du manuel qui semblaient adaptés au patient (cf. annexe 1). Ainsi la grille s'axe sur les domaines du développement suivants : motricité générale, motricité fine, communication, développement social, la cognition et l'autonomie.

De façon à obtenir une évaluation globale et objective, ainsi que des résultats au plus proche des capacités réelles d'Azim, cette grille a été remplie en collaboration avec la kinésithérapeute, l'orthophoniste, l'ergothérapeute et l'éducatrice qui interviennent auprès de lui.

4.1. Motricité générale

Sur le plan orthopédique, toutes les amplitudes articulaires sont normales. La radiographie montre une coxa valga bilatérale et une amorce d'excentration céphalique fémorale bilatérale.

L'équilibre d'Azim est encore précaire. Il présente des réactions de redressement et d'équilibration efficaces, les réactions parachute sont correctes aux membres supérieurs et aléatoires aux membres inférieurs. Le maintien de la position debout quand l'équilibre est troublé n'est pas en place.

Azim arrive à s'asseoir et à se relever facilement et sans aide depuis le sol ou une chaise. Pour se lever, Azim utilise le chevalier servant avec appui antérieur ou il s'aide avec les mains par terre.

Pour se déplacer, Azim utilise le quatre pattes mais sans alternance des mains et des genoux. Il se tient debout seul sans appui plus de 20 secondes et peut ramasser un objet. Il marche sans aide et sans chute depuis peu sur une centaine de mètres avec un polygone légèrement élargi, et uniquement sur des surfaces planes. Lors de la marche, il présente une antéversion du bassin due à un déficit du recrutement des grands fessiers et à une hypo-extensibilité des droits antérieurs.

Azim commence à grimper et descendre d'objets de la taille d'une chaise d'adulte.

Pour monter les escaliers, il a besoin de la rampe comme guide et alterne les pieds.

Pour les descendre, il a besoin de la rampe comme support et l'alternance des pieds n'est pas encore possible.

Azim peut faire rouler le ballon sur une courte distance et commence à le lancer délibérément.

4.2. Motricité fine

Azim prend des objets dans les deux mains, mais ses poignets bougent lors de la préhension et il empaume les objets. Ses mains se croisent et se touchent sur l'axe médian, pour réaliser une même activité. Il peut passer un objet d'une main à l'autre. Il transporte les objets à une main avec peu de chutes. Il jette délibérément les objets. Le développement digital d'Azim est immature, il ne peut pas bouger les doigts sans bouger toute la main, même si le pouce peut bouger indépendamment.

Azim progresse dans les manipulations dirigées. Il découvre les objets en les manipulant à une ou deux mains et peut les taper l'un contre l'autre sans pour autant

les examiner vraiment. Azim peut vider une boîte en en renversant le contenu mais reste en difficulté pour remplir. Il commence à mettre et enlever des objets d'un contenant sur consigne et à ouvrir et fermer des boîtes.

Il ne manipule pas les cubes, les gigognes, les formes à encastrer, les perles, les jeux éducatifs ni le crayon.

Azim présente également un réflexe de retrait en triple flexion lors du contact avec de la matière (riz, pâtes à modeler, pâtes), ce qui pose la question d'une hyperesthésie.

4.3. Communication

En ce qui concerne les communications non verbales spontanées, Azim sourit, vocalise ou manifeste de l'attente face à une activité familière ou qui lui donne du plaisir. Il peut parfois cesser une activité en réponse à l'introduction d'une autre activité ou pour chercher l'origine d'un bruit. Azim peut aussi conduire l'adulte à ce qu'il veut quand c'est à proximité.

Sur le plan de l'attention conjointe, il manifeste un partage d'intérêt, il peut pointer pour désigner ou nommer, mais n'utilise pas de geste à visée communicative.

Ses capacités en imitation sont limitées. Parmi les mouvements fins, il imite le geste de « taper dans les mains ». Il n'imité pas les mouvements du corps, et résiste encore un peu à être manipulé, il a besoin d'aide pour prendre la position correcte de départ. Il n'imité pas non plus les mouvements des membres ni ceux de la face.

Concernant la communication, il réagit à l'intonation de la voix et commence à faire attention à quelques mots familiers. Son vocabulaire se développe, il peut faire une demande simple, les mots sont encore déformés mais reconnaissables et utilisés à bon escient. Azim répète de plus en plus ce qu'il entend et commence à enregistrer les prénoms. Il peut suivre une consigne verbale simple avec des indices visuels ou gestuels. Il peut montrer du doigt certains objets qui lui sont demandés. Néanmoins, la compréhension est difficile à évaluer même s'il semble comprendre les consignes simples et courtes.

4.4. Développement social

Azim a de bonnes capacités d'interaction avec l'adulte. Il identifie et reconnaît de façon spécifique les adultes familiers, il est réceptif lorsqu'on l'interpelle, il réagit à la mimique et marque sa préférence pour certains adultes. En séance individuelle, il est dans l'échange et peut utiliser le tour de rôle. Azim recherche souvent l'attention et le contact physique de l'adulte. Il peut rechercher l'adulte pour obtenir de l'aide en séance individuelle. La durée de son attention est brève. Il imite peu les activités de l'adulte, excepté quelques gestes lors des comptines pour lesquelles il participe bien. Azim semble intéressé par les objets mais pas par leur utilisation. Il peut parfois redonner un jouet à l'adulte.

Avec ses pairs, Azim ne présente que peu d'interactions. Il distingue et connaît les autres enfants, il marque également sa préférence pour une petite fille. En revanche, il ne montre pas de signes de sympathie, d'affection, de pitié ou de culpabilité, et ne joue pas avec les autres enfants.

Azim ne coopère pas aux activités structurées, il ne se déplace pas pour explorer l'environnement, il ne montre aucune curiosité. Il présente des comportements d'autostimulation et a besoin d'être beaucoup rassuré dans des situations nouvelles. Il faut l'aiguillonner sur l'activité pour qu'il y prête attention. Il n'est pas encore capable de faire de choix entre plusieurs objets ou activités.

4.5. Cognition

Azim ne montre pas vraiment d'intérêt pour les objets, il les tient brièvement avant de les jeter. Il n'utilise pas les objets dans un but déterminé, la reconnaissance de la fonction de l'objet est donc absente.

Concernant la permanence de l'objet, il peut chercher un objet qui a disparu momentanément. Et il joue à des jeux de caché primitifs. Azim semble conscient des obstacles naturels mais il est embarrassé ou il s'en écarte seulement sans chercher de solution.

Sur le plan mnésique, il identifie des objets familiers et les réutilise à bon escient. Il connaît l'emplacement de certains objets. Il a conscience des routines et de leurs séquences ; il connaît le chemin pour aller à un autre endroit familier proche ; il peut répéter des activités apprises antérieurement.

4.6. Autonomie

Au niveau du repas, Azim mange des aliments mixés, il n'a pas développé les mouvements de mastication. Il prend seul la cuillère et aide à ramasser la nourriture dans l'assiette. Il boit en tenant son verre à deux mains et renverse peu.

Azim coopère pour l'habillage et le déhabillage. Lors du déshabillage, Azim enlève seul ses chaussettes et ses chaussures, il aide pour retirer son tee-shirt et son manteau et tente d'aider pour enlever son pantalon. Il aide pour enfiler le tee-shirt et les chaussettes, il tente d'aider pour mettre les sous-vêtements et le pantalon.

Concernant le lavage et le séchage des mains, Azim montre une résistance importante. Sur le plan de la propreté, la procédure n'est pas travaillée au centre. Azim porte des couches : il n'a pas de contrôle intestinal ou de la vessie et ne montre pas de comportement particulier lorsque sa couche est mouillée.

Azim présente donc un retard global du développement avec des compétences hétérogènes dans les différents domaines. Ce retard est bien évidemment à mettre en lien avec le syndrome de West d'Azim.

5. INTERVENTION PSYCHOMOTRICE

5.1. Profil psychomoteur

Les informations fournies par une observation à la fois objective (par la grille) et écologique (en situation) m'ont permis d'établir un profil psychomoteur d'Azim.

Azim présente un retard des acquisitions motrices. Son tonus axial est bon. Azim commence à marcher seul, mais il réclame souvent un appui, il se déplace préférentiellement sur les genoux sans dissociation des membres. Son équilibre est encore difficile sur les surfaces irrégulières et lors de la marche. Ses coordinations dynamiques générales sont déficitaires, tout comme ses coordinations oculo-manuelles. Azim peut attraper les objets, mais ne les manipule pas vraiment. Sa prise est immature, il n'utilise pas le pouce en opposition. Le déliement digital est faible. Il pointe de façon particulière avec l'annulaire et l'auriculaire.

Azim présente de bonnes interactions sociales avec les adultes, il cherche un contact visuel et physique. En revanche, il n'a pas ou peu d'échanges avec ses pairs.

Azim est en période de progression dans le domaine de la communication. Il développe son vocabulaire et comprend des consignes verbales simples. Il essaye de se faire comprendre mais son vocabulaire est encore pauvre et les mots sont déformés.

L'intérêt qu'il porte à son environnement est faible, il déambule beaucoup sans porter d'intérêt particulier à ce qui l'entoure. Il a besoin d'être guidé et cadré dans les activités, sinon son attention se dirige rapidement vers la porte et ses chaussures. Il peut se concentrer quelques instants sur une activité, mais son attention est labile. Azim semble parasité, notamment par les stimulations auditives.

La théorie de l'esprit est en construction. La relation de cause à effet n'est pas encore en place. Azim n'imité spontanément que certains gestes dans les situations de chansons mimées. Azim peut montrer des capacités mnésiques réelles.

Azim présente des comportements stéréotypés et d'autostimulations. Il déambule beaucoup dans son milieu et ne semble pas porter intérêt à ce qui l'entoure.

Azim ne semble pas présenter de trouble sensoriel manifeste. Toutefois, la présence éventuelle d'une hyperesthésie au niveau de la paume de la main a été évoquée.

5.2. Objectifs de la prise en charge en psychomotricité

Selon les informations recueillies auprès des différents professionnels, certains aspects ont retenu mon attention et m'ont permis d'élaborer le projet de soin d'Azim pour sa séance hebdomadaire de psychomotricité.

Parmi les éléments les plus saillants, nous retiendrons le fort engagement d'Azim dans l'activité motrice, sa déambulation, l'absence d'intérêt qu'il porte à son milieu, la présence de comportements stéréotypés et d'autostimulation. Il faut tout de même noter que depuis le début de sa prise en charge au centre, Azim a réalisé des progrès considérables, bien que son développement soit très lent.

En m'appuyant sur ces différents paramètres, j'ai choisi en premier lieu d'essayer d'enrichir son nombre d'intérêts et d'augmenter la durée de son attention sur les activités. En outre, la stimulation de ses capacités oculo-manuelles, de l'imitation gestuelle et l'amélioration de ses coordinations dynamiques générales ont également été prises en compte.

5.3. Choix d'une technique de soin

Face aux particularités comportementales d'Azim, j'ai choisi d'utiliser des techniques comportementales spécifiques existantes qui m'ont semblé tout à fait correspondre à la problématique soulevée.

En effet, ces méthodes ont été conçues dans le but d'aider l'individu porteur de trouble du développement et/ou comportement à acquérir des compétences dans l'ensemble des domaines du développement et à s'intégrer dans son environnement. Il s'agit également d'essayer de comprendre le mode de fonctionnement particulier du patient pour se mettre à sa portée. On cherche à établir une communication et on tente alors d'échanger en utilisant différents canaux pour pallier les difficultés de décodage du sujet.

Il existe une procédure particulière qui prône avant tout le respect et le bien-être de l'individu. Il s'agit en premier lieu d'évaluer les compétences et d'analyser les comportements du sujet afin d'obtenir un profil global et individuel de l'enfant.

Une intervention personnalisée permettra d'offrir un environnement adapté à l'enfant. Tout au long de l'intervention, l'observation directe, les réévaluations fréquentes ainsi

que les mesures des performances de l'individu permettent le réajustement de la prise en charge afin de stimuler ses progrès.

La mise en place de la structuration offre un cadre stable et organisé, une diminution des éléments perturbateurs en provenance de l'environnement. De plus, les guidances renseignent l'enfant sur ce qu'on lui demande de faire en lui donnant de l'information sous une forme nouvelle. Associées aux renforcements positifs apportés à chaque succès, la structuration et les guidances permettent la réactualisation des nouveaux messages et comportements afin de stimuler l'appétence à faire de l'enfant.

Ainsi, en m'appuyant sur les principes de l'éducation structurée, j'ai construit un décor fixe dans lequel j'ai proposé à Azim des situations répétées au fur et à mesure des séances, en essayant toutefois de toujours y intégrer de la nouveauté.

Tout au long de l'intervention, je me suis attachée à enregistrer les séances par le biais de la vidéo pour analyser les comportements d'Azim et préparer les séances suivantes.

5.4. Structuration

En regard du faible intérêt qu'il portait à son environnement, j'ai cherché comment organiser les séances pour qu'il puisse développer et enrichir ses actions sur le milieu le plus facilement possible pour lui.

5.4.1. Espace

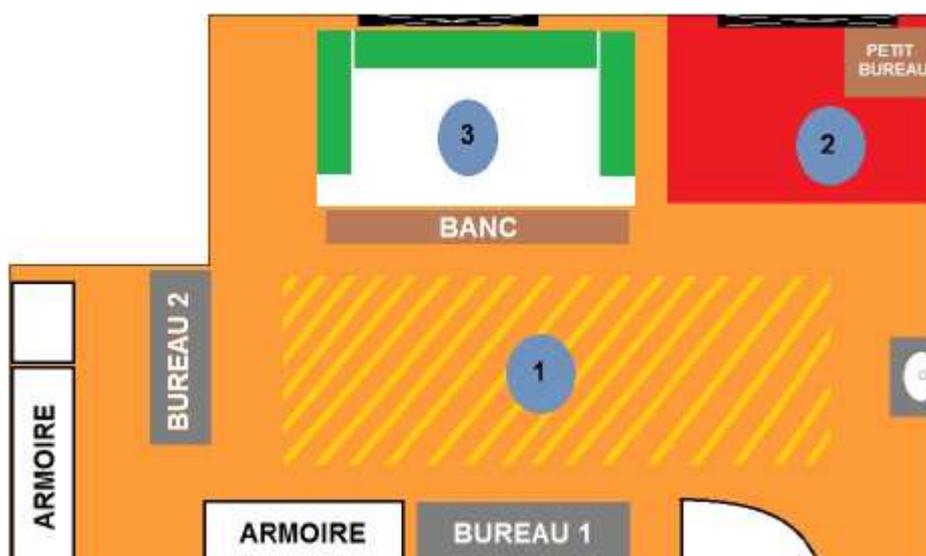
J'ai choisi d'organiser l'espace de la salle de psychomotricité selon trois espaces distincts et immuables, correspondant aux différents moments de la séance, afin d'éviter le parasitage sensoriel.

L'agencement de chaque zone a été réfléchi de manière à convenir au mieux aux activités proposées.

Les trois secteurs ont été déterminés visuellement : pour le premier, il s'agit de l'espace libre au sol délimité par les deux bureaux, le banc et le mur ; le deuxième est le petit bureau sur le tapis rouge ; et le troisième est l'espace entouré de modules en mousse sur le tapis blanc.

Le petit bureau a été volontairement placé dans un coin de la salle pour restreindre les stimulations visuelles, évidemment, le rideau de la fenêtre située juste au-dessus a été baissé.

Schéma de la structuration de la salle de psychomotricité



5.4.2. Temps

S'il ne semblait pas adapté pour Azim de lui proposer un emploi du temps visuel, la séance a été séquencée en plusieurs moments distincts.

La prise en charge débute par le trajet extérieur entre le groupe et la salle de psychomotricité. A l'arrivée dans la salle, un temps pour enlever et ranger le manteau a été mis en place. Le travail à proprement parler débute par un jeu de ballon, principal intérêt initial d'Azim. Dès qu'il montre son désintérêt, nous nous dirigeons au petit bureau. Le travail au bureau persiste une vingtaine de minutes, avant de passer au tapis pour un temps plus court d'éveil sensorimoteur.

La fin de la séance est marquée par l'habillage et le trajet de retour sur le groupe éducatif.

5.4.3. Supports

Les activités proposées à Azim sont prédéterminées. Ainsi, un petit panel d'activités est mis à disposition à côté du petit bureau. Dans un premier temps, du fait de la courte durée d'attention portée aux objets, les différentes activités étaient présentées plusieurs fois par séances. Puis, au fur et à mesure de l'intervention, Azim montrant un intérêt plus long pour certaines activités, tous les objets préparés n'étaient pas forcément proposés.

Les objets ont d'abord été sélectionnés pour leur pouvoir attractif, mais aussi pour permettre des activités variées et d'un niveau correspondant aux compétences d'Azim.

Peu à peu, des jouets issus du groupe éducatifs ont été intégrés pour encourager Azim à les utiliser de façon écologique. Les coordinations oculo-manuelles, la préhension, l'imitation, le tour de rôle et les relations de causes à effets ont été travaillés tout au long des séances à travers les activités proposées.

5.5. Guidances

Pour stimuler l'appétence d'Azim dans les actions et faciliter sa compréhension des situations et de la tâche à exécuter, différents types de guidances ont été combinées.

Dans un premier temps, une ou plusieurs démonstrations, si nécessaire, illustraient l'exercice proposé avec l'objet en présence.

En parallèle, une guidance verbale a été élaborée afin de favoriser la compréhension d'Azim et d'éviter le parasitage auditif. Des mots clefs ont été choisis remplaçant alors des consignes verbales trop confuses. Ces mots-clefs ont été sélectionnés dans un souci de simplification et de pragmatisme.

Ces signifiants ont pour but de permettre à Azim de mieux savoir ce qu'on attend de lui, et ainsi lui donner la possibilité de répondre de façon plus appropriée.

Une guidance environnementale a bien entendu été réalisée par la structuration des séances. De plus, une butée centrale a été placée sur la chaise et un support a été installé au niveau des pieds pour favoriser une assise de bonne qualité.

Après un délai de réponse laissé à l'enfant, sans réponse par imitation de sa part, une guidance plus forte est utilisée.

Ainsi au cours des différentes activités, les guidances gestuelles sont régulièrement utilisées pour rappeler à Azim la tâche à faire ou bien l'aiguiller vers l'objectif. Les expressions faciales et le pointage du doigt notamment, ont souvent permis à Azim de continuer à poursuivre l'activité.

L'utilisation de la guidance physique a été nécessaire surtout au début pour centrer Azim sur l'activité. Puis, dès sa participation, ce type de guidance a été mis de côté.

5.6. Renforcements

Dans un premier temps, l'utilisation du renforcement par le biais d'un agent renforçateur secondaire a été testée. Cependant, Azim ne présentant pas d'intérêt fort pour un objet ou une activité en particulier, ce procédé s'est très vite montré inefficace. En revanche, Azim étant sensible au regard de l'adulte et en demande d'interaction, les renforcements sociaux se sont révélés être une source intéressante de récompense.

De plus, des renforcements différés ont été adoptés par la présentation plus fréquente des activités ayant suscité un intérêt chez l'enfant.

5.7. Comportements cibles

Pour comprendre le mode d'interaction qu'Azim avait avec son environnement, j'ai décidé d'analyser les comportements qu'il présentait au cours des séances. L'analyse fonctionnelle m'a permis, d'identifier certains facteurs déclenchants de ses comportements, d'entrevoir son fonctionnement, et ainsi adapter les stratégies et outils de rééducation.

5.7.1. Choix des comportements observés

Pour savoir si l'utilisation de la structuration de l'environnement, des guidances et des renforcements permettait d'augmenter le nombre et la durée des intérêts d'Azim, plusieurs comportements ont tout particulièrement été analysés.

D'une part, ses capacités attentionnelles ont été évaluées en regard du nombre de demande pour sortir et du nombre de stéréotypies présentées. En effet, dès le début de l'intervention, Azim pouvait faire comprendre qu'il souhaitait partir en demandant de descendre, en indiquant la porte, ou bien en essayant de se lever. De même certaines stéréotypies apparaissant clairement en cas de surcharge cognitive, leur nombre paraissait alors un bon indicateur de ses compétence à rester attentif à la tâche.

D'autre part, l'intérêt porté sur les activités a été analysé au travers de quatre activités particulières. Les paramètres enregistrés ont été l'augmentation quantitative de son intérêt, c'est-à-dire la durée maximale d'intérêt porté à l'activité ; et l'augmentation

qualitative de ses intérêts : il s'agit de la façon dont l'enfant agit avec l'objet, s'il a besoin de guidances, s'il peut faire seul, la précision de son geste et son mode de communication dans le jeu.

Le choix des activités a porté sur le ballon, la caisse enregistreuse, la pyramide d'anneaux et les comptines.

L'activité du ballon a été sélectionnée d'abord car il s'agissait d'un des rares intérêts initialement présenté par Azim. De plus, cette activité est présentée dans un cadre moins structuré que les autres jeux. L'exercice, réalisé avec un gros ballon, consistait en des échanges de balles en position assise puis debout. Nous avons ainsi travaillé les coordinations dynamiques générales, la préhension de gros objets, le tour de rôle et l'imitation.

La caisse enregistreuse était une activité nouvelle pour Azim qui a peu à peu manifesté un intérêt croissant pour cet objet. Par l'intermédiaire de ce jeu, je visais l'amélioration des coordinations oculo-manuelles, du contrôle visuel, de la préhension d'objets plus petits, de la précision des gestes et de l'imitation.

La pyramide de disque est une activité qu'Azim rencontrait déjà dans le cadre de ses séances d'orthoptie. Les domaines explorés au travers de cette activité sont de nouveau la préhension, les coordinations oculo-manuelles, et la précision gestuelle. Enfin, les comptines, faisant partie des activités préférées d'Azim, ont été prises en compte. Cet exercice permet de stimuler les praxies gestuelles et l'imitation.

5.7.2. Recueil des comportements observés

Afin de respecter au mieux les critères inhérent à l'analyse fonctionnelle, j'ai utilisé deux outils : l'enregistrement vidéo et une grille d'analyse (cf. annexe 2).

En effet, la vidéo permet de collecter de manière durable les comportements et d'en analyser les différentes composantes.

De même, la grille d'analyse a été élaborée en prenant en considération les paramètres significatifs décrits précédemment, afin de répondre à la problématique. Il s'agit donc d'un enregistrement fiable et objectif, d'utilisation simple.

6. ANALYSE DES RESULTATS

L'analyse fonctionnelle des onze séances de psychomotricité réalisées auprès d'Azim permet d'évaluer ses progrès de façon objective. J'ai choisi de détailler en particulier certains paramètres du comportement de l'enfant correspondant à ma problématique. De plus, je réévaluerai les progrès d'Azim de façon générale en réutilisant l'outil initial de grille d'observation.

6.1. Analyse fonctionnelle

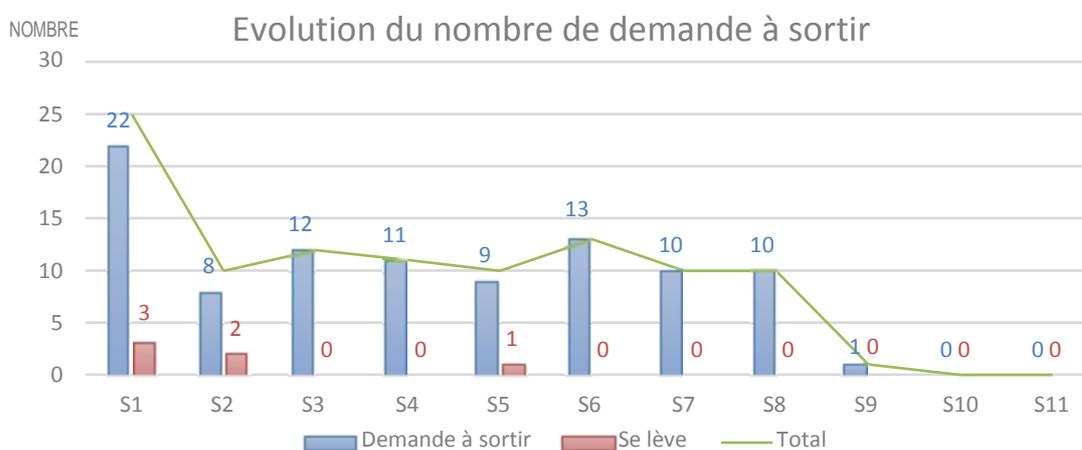
6.1.1. Demandes de sortie

Dès les premières séances, Azim savait signifier, par la parole ou par ses actions, le fait qu'il voulait arrêter l'activité en cours. Ces demandes sont à dissocier des stéréotypies, en effet il s'agit de demandes verbales ou de mouvements de sortie manifestes.

J'ai donc choisi d'analyser l'évolution de ces demandes tout au long des séances pour évaluer si la durée de l'attention et de l'intérêt qu'il porte aux activités proposées augmentait ou non.

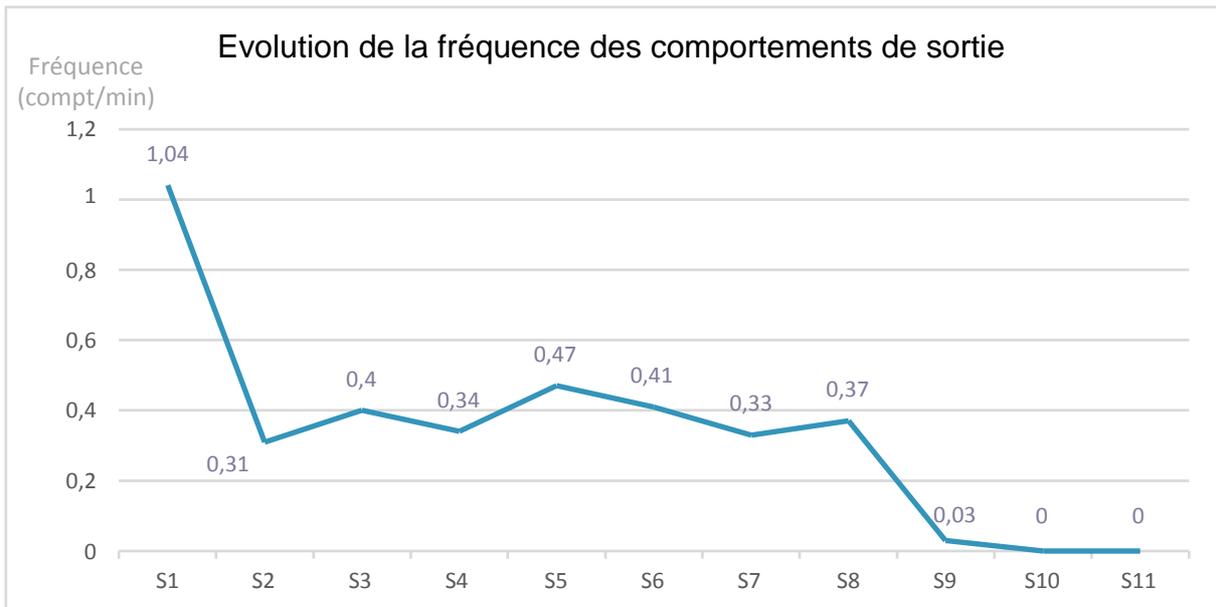
- **Evolution du nombre de demandes**

Le nombre de comportements de sortie présentés par Azim a diminué. En effet, si à la première séance il a réclamé à vingt-deux reprises de sortir, et il s'est levé trois fois, il n'a fait aucune demande ou mouvement de sortie aux deux dernières séances. Le graphique ci-dessous montre une réelle progression d'Azim dans sa capacité à rester au bureau.



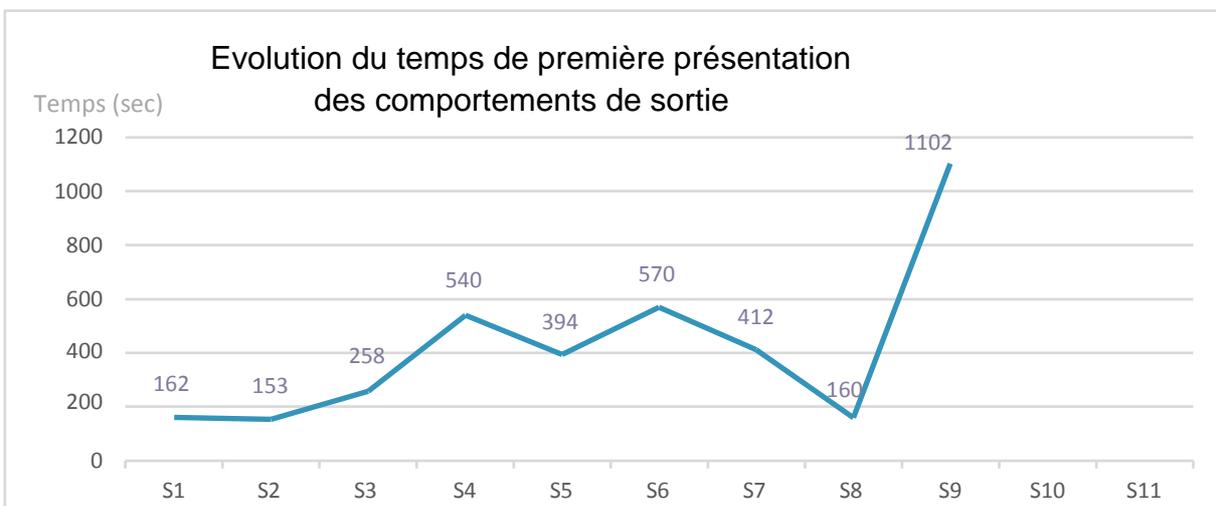
- **Evolution de la fréquence des comportements de sortie**

Les séances n'ayant pas une durée fixe, nous avons choisi de comparer la fréquence d'apparition des comportements de sortie d'Azim (demandes et mouvements confondus). La fréquence correspond au nombre de comportements rapporté à la durée de la séance. Comme le montre le graphique ci-après, la fréquence de ces comportements baisse jusqu'à devenir nulle à partir de la dixième séance.



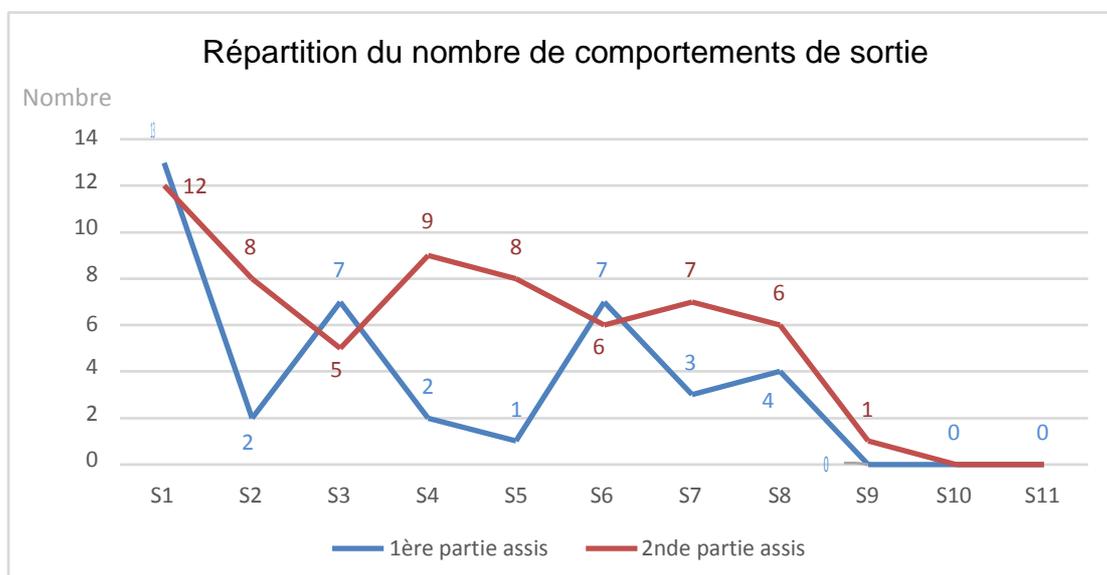
- **Evolution du temps de première apparition des demandes**

Au fur et à mesure de l'intervention, le délai d'apparition des premières demandes de sortie a augmenté. Et lors des deux dernières séances, aucune demande n'a été exprimée par Azim.



- **Répartition du nombre de demandes de sortie**

Enfin, j'ai choisi d'analyser le nombre de demandes en distinguant celles exprimées lors de la première moitié du travail au bureau, de celles apparaissant lors de la seconde moitié. Ainsi, les demandes formulées lors de la première partie pourraient signifier une difficulté de l'enfant à s'inscrire dans une activité assise, tandis que pour les demandes de la seconde partie, cela figurerait plutôt une incapacité à rester au bureau sur la durée et serait ainsi un indice des capacités attentionnelles de l'enfant. Le nombre de demandes a tendance à baisser dans les deux conditions. Le nombre de demandes tend à être plus important lors de la deuxième partie du travail au bureau (total de 62 demandes contre 39 pour la première partie au bureau), même si ce n'est pas le cas à toutes les séances.



6.1.2. Activités

J'ai examiné spécifiquement les activités qui plaisaient le plus à Azim, et qui par conséquent, ont été les plus récurrentes. Il s'agit du gros ballon, du jeu de la caisse enregistreuse, de la pyramide d'anneaux et des comptines.

J'évaluerai d'un point de vue quantitatif l'évolution de la durée qu'Azim a passé sur ces activités tout au long de l'intervention, puis j'estimerai ses progrès de façon qualitative.

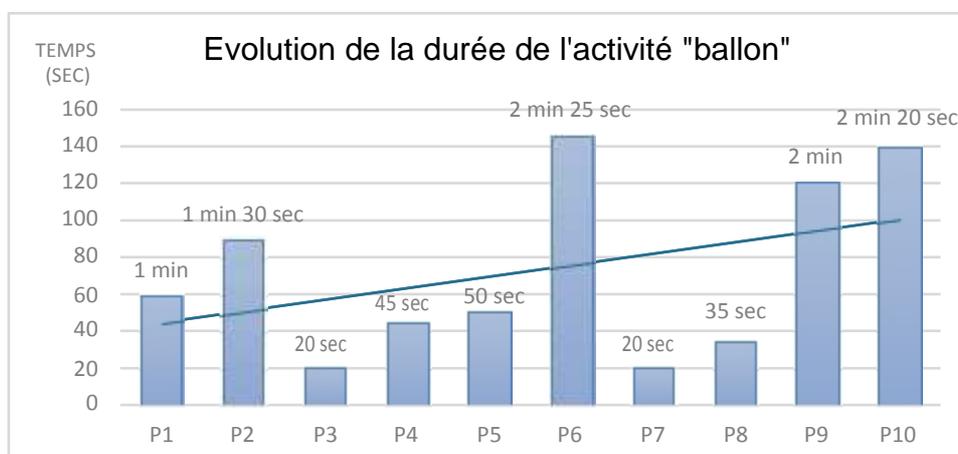
- **Evolution de la durée des activités**

Les différentes activités n'ayant pas été proposées à Azim à chaque séance, j'ai choisi de montrer l'évolution de la durée de ces activités au fur et à mesure de leur présentation à l'enfant.

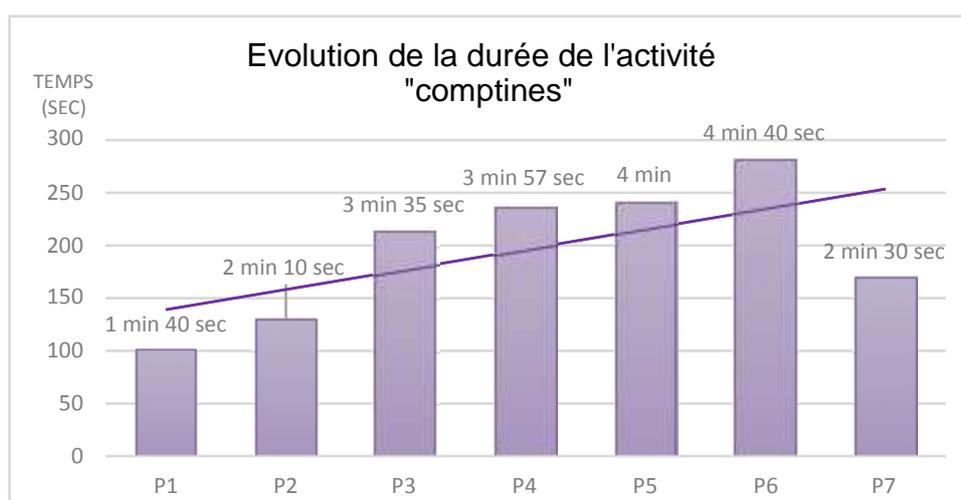
La durée de l'attention portée à chaque activité a schématiquement augmentée.

On remarque que la durée de l'attention est plus élevée pour les activités proposées dans un cadre plus structuré (caisse enregistreuse, pyramide d'anneaux et comptine) en comparaison d'une activité présentée dans des conditions où l'enfant est plus sollicité par les stimuli environnementaux (ballon).

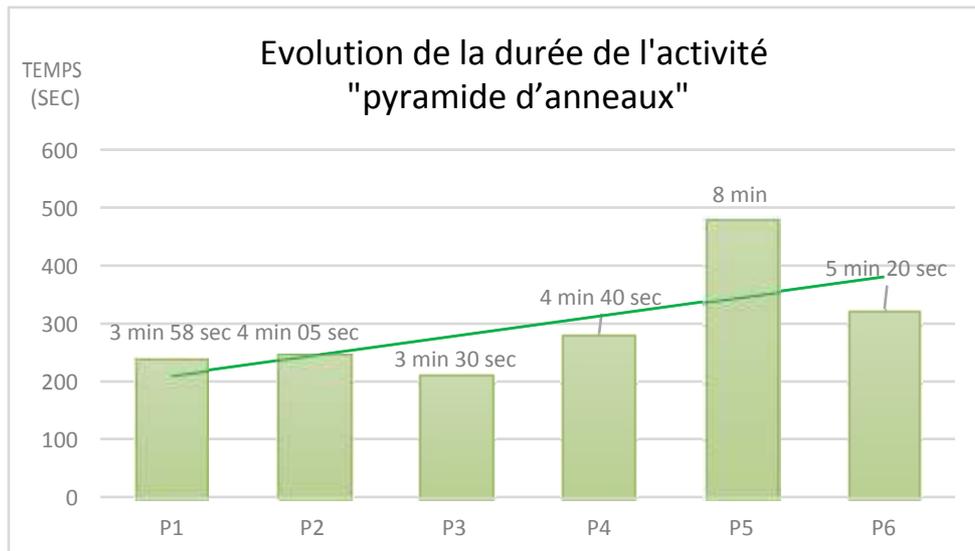
Notons que pour l'activité « ballon » l'évolution est fluctuante.



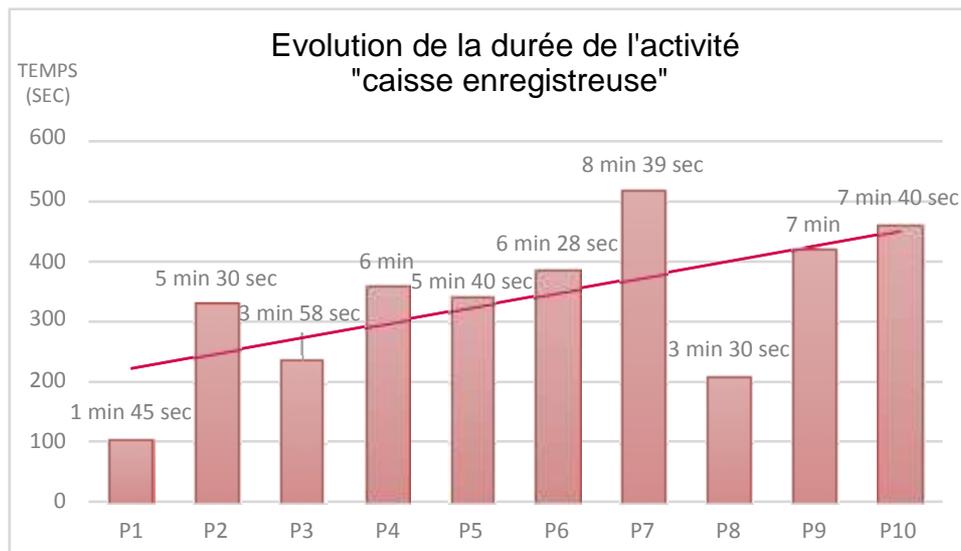
Concernant l'activité « comptine », la durée augmente progressivement tout au long de l'intervention, avec une baisse lors de la dernière présentation.



Pour la pyramide d'anneaux, la tendance de la courbe est à l'augmentation de la durée, malgré, ici aussi un fléchissement à la séance finale.



La durée de l'activité « caisse enregistreuse » tend à augmenter au fur et à mesure des présentations. Une chute importante de la progression apparaît à la 8^{ème} présentation, il faut néanmoins mettre cet événement en rapport avec une reprise des séances après deux semaines d'interruption.



- **Analyse qualitative**

Globalement, au fur et à mesure de l'intervention, le guidage physique est de moins en moins utile, un mot-clé associé à un guidage visuel ou seul suffit à Azim pour réaliser la consigne. Il jette de moins en moins les objets, on remarque que maintenant il a recours à cette action suite à des échecs consécutifs. Azim peut signifier qu'il souhaite passer à une autre activité. Il devient de plus en plus facile de ramener son attention sur l'activité lorsque celle-ci s'échappe.

Azim est sensible aux renforcements sociaux, en situation de réussite, il se félicite et regarde l'adulte dans l'attente de sa réaction.

En ce qui concerne les activités ciblées, nous allons à présent décrire l'évolution d'Azim dans ces quatre domaines.

- ⊗ *Le ballon* : Azim arrive de mieux en mieux à faire rouler le ballon. La direction n'est toujours pas contrôlée. On remarque une évolution dans la prise de l'objet, Azim tente de porter le ballon à deux mains et pour cela il ouvre bien les mains. Il essaye d'imiter le fait de faire rebondir le ballon en tapant à une main. Son intérêt pour cette activité reste tout de même relativement court. Azim a associé le mot « ballon » à un objet en particulier, le gros ballon bleu, et quand on lui en propose un différent, il ne s'y intéresse pas et pointe ou va chercher le premier.
- ⊗ *La caisse enregistreuse* : on peut noter une belle évolution d'Azim dans cette activité. En effet, il montre de plus en plus de prises d'initiatives dans ses actions et innove dans l'utilisation de ce matériel. D'une séance sur l'autre, il reproduit seul les choses expérimentées et utilise les mots-clé correspondant à l'action qu'il réalise. Ses capacités d'imitation sont en progrès, il essaye souvent d'imiter cependant son contrôle gestuel, bien qu'il soit meilleur, reste encore imparfait. Les prises fines des jetons sont de meilleure qualité et Azim est plus performant dans sa motricité manuelle.
- ⊗ *La pyramide d'anneaux* : Azim qui avait besoin d'un léger guidage physique en début de prise en charge pour poser un anneau, peut à présent enfilet et retirer seul l'ensemble des quatre éléments. Il reste maintenant concentré plus longtemps sur l'activité et semble avoir un meilleur contrôle visuel sur ce qu'il fait. Il utilise préférentiellement sa main droite qui paraît être sa main dominante. La main gauche est rarement utilisée dans les activités de préhension et elle est moins performante.
- ⊗ *Les comptines* : pour cette activité, Azim accepte de mieux en mieux le guidage physique et commence à regarder ses mains quand on l'aide à faire les gestes. Plusieurs nouveaux gestes émergent, et Azim qui suivait déjà les contours intonatifs des comptines connaît de plus en plus leurs paroles. Celles-ci sont encore déformées mais sont reconnaissables. L'introduction de comptines nouvelles reste difficile, Azim ne s'y intéresse pas ou se détourne.

6.1.3. Stéréotypies

Azim présente différents types de stéréotypies et d'autostimulations remarquées par l'ensemble de l'équipe du centre. En l'observant j'ai cherché à comprendre quelles fonctions pouvaient prendre ces comportements.

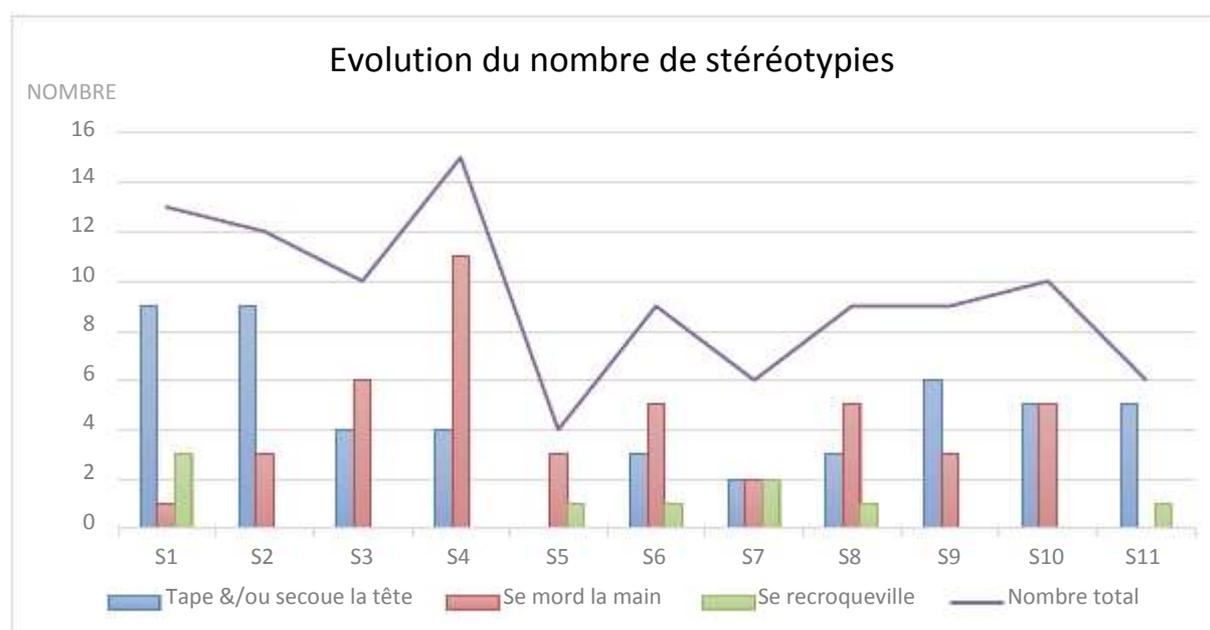
Il m'a semblé qu'Azim présentait ces conduites dans certains cas de figure : d'une part lorsqu'on ne lui propose pas de stimulation ; d'autre part, lorsqu'il semble être en surcharge cognitive, ou face à une situation qu'il ne comprend pas. En ce sens, les stéréotypies servent de signaux, de moyens de signifier à l'autre une situation inconfortable.

Ainsi, je n'ai pas cherché à agir directement sur ces comportements, mais en augmentant le niveau de compréhension des situations par la structuration et en lui offrant des outils de communication simples, je veux permettre à Azim de s'exprimer autrement que par les stéréotypies.

En outre, l'analyse des stéréotypies nous renseigne sur l'attention et l'intérêt porté par l'enfant sur les activités proposées.

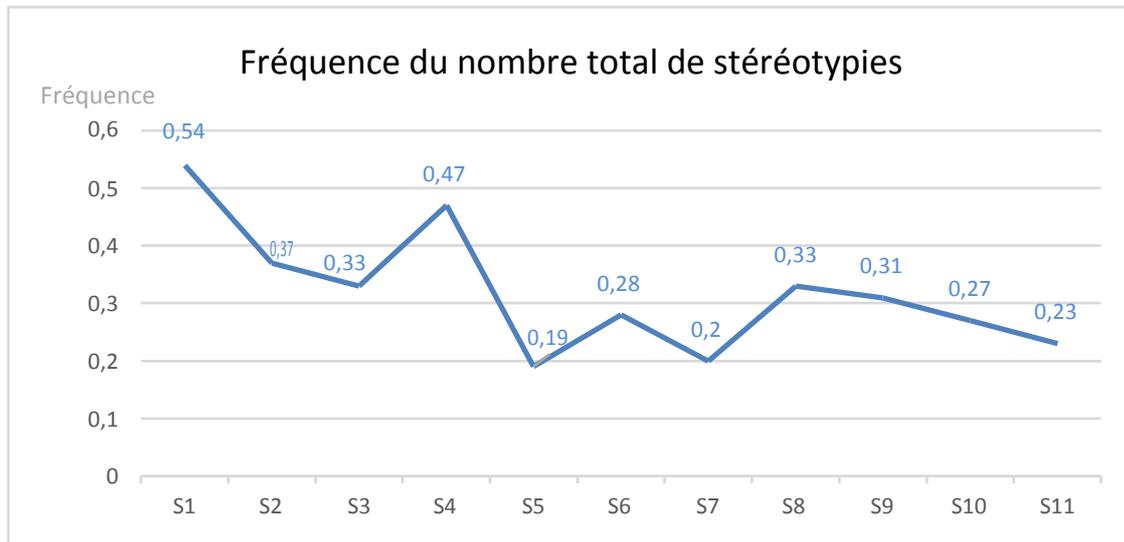
- **Evolution du nombre de stéréotypies**

Sur l'ensemble de l'intervention, le nombre global de stéréotypie a visiblement diminué, passant d'un total de 13 à 6 comportements stéréotypés. Cependant, les différents types de comportements observés, ne montrent pas la même évolution.



- **Evolution de la fréquence des stéréotypies**

De la même façon que pour les demandes de sortie, la durée des séances n'étant pas fixe, j'ai choisi de comparer la fréquence d'apparition du nombre total de stéréotypies. Si la diminution de la fréquence n'est pas linéaire, elle paraît néanmoins franche, passant de 0.54 à 0.23 stéréotypies par minute.



- **Répartition des stéréotypies selon les différents moments de la séance**

J'ai aussi évalué si les stéréotypies s'exprimaient différemment selon les phases de la séance : debout, assis et au tapis. J'ai fragmenté le temps assis en deux temps pour essayer d'estimer si les stéréotypies manifestaient plutôt un défaut d'adhésion à l'activité au bureau, plutôt une surcharge cognitive, ou bien apparaissaient de façon indifférente.

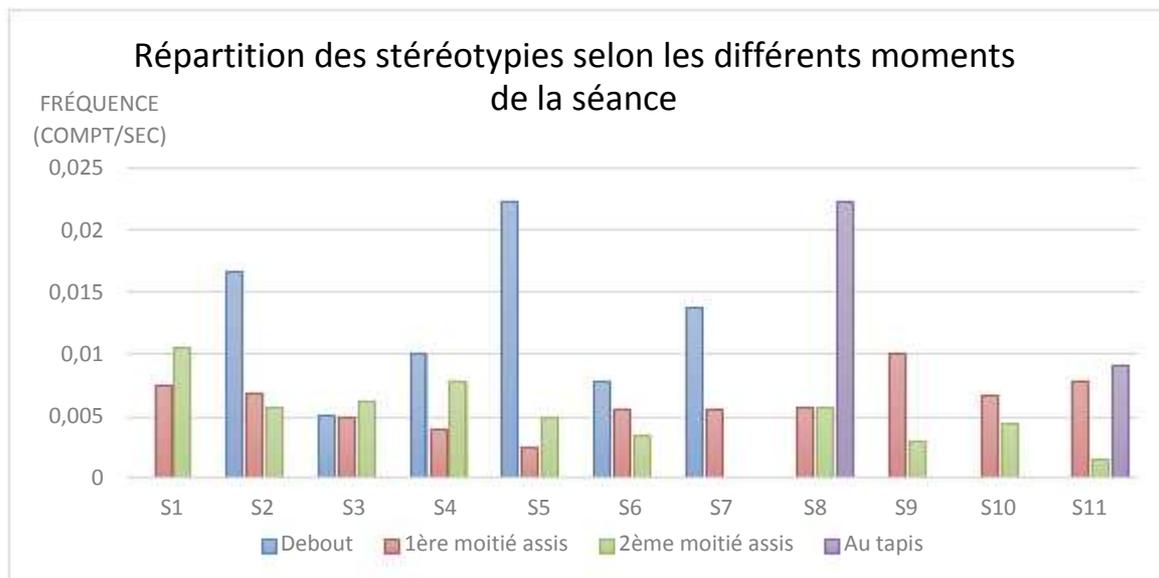
Les durées des différentes périodes n'étant pas les mêmes, les fréquences d'apparition des stéréotypies ont été utilisées pour la comparaison des données.

L'activité debout, présentée au début des séances, n'a commencé qu'à la deuxième fois. Cette activité est moins structurée que l'activité au bureau et on note que la fréquence de stéréotypies supérieure aux autres jusqu'à la septième séance. Ensuite Azim n'a plus émis de comportement stéréotypé lors de cette activité.

La fréquence des stéréotypies lors de la première moitié de l'activité assise a dans un premier temps baissé, avant de ré-augmenter à partir de la septième séance.

La fréquence des stéréotypies lors de la deuxième moitié de l'activité assise baisse globalement malgré quelques fluctuations.

Le temps au tapis a été mis en place dès la cinquième séance. Azim a rarement et peu présenté de stéréotypies lors de ce moment. Les pics apparaissant aux séances 8 et 11 semblent être des artefacts.



6.2. Réévaluation globale

A la fin de notre intervention, j'ai réévalué Azim dans les différents domaines du développement en reprenant la même grille que celle utilisée pour son évaluation initiale. J'exposerai ci-dessous les aspects pour lesquels on peut observer une progression de l'enfant. La grille présentée en annexe permet une lecture facilitée de la progression d'Azim.

Cette réévaluation a été faite en collaboration avec les autres professionnels de l'équipe de soin d'Azim.

6.2.1. Motricité générale

Azim a progressé dans ses capacités d'équilibre, il peut maintenir sa position debout si l'équilibre est perturbé.

Au niveau des déplacements, le quatre patte alterné est possible. Azim marche sans difficulté sur des surfaces irrégulières, des plans inclinés et appréhende facilement les trottoirs. Les changements de direction sont relativement bien contrôlés. Il commence à marcher en arrière. Azim peut courir mais son polygone reste élargi et l'équilibre est moins assuré.

Concernant les escaliers, Azim les monte en alternant les pieds et en utilisant la rampe comme simple guide. Il les descend marche par marche et sans aide.

Il n'y a pas d'évolution significative sur le plan du rouler de ballon. En revanche, il lance le ballon de haut en bas et commence à l'attraper quand il roule entre ses jambes en position assise.

6.2.2. Motricité fine

Au niveau de la préhension, Azim progresse vers une prise digitale radiale. Il oppose le pouce à plusieurs doigts pour ramasser des petits objets. Son développement digital évolue, il commence à toucher certains objets du bout des doigts. On ne remarque pas d'évolution flagrante sur le portage d'objets.

En ce qui concerne la découverte et la manipulation d'objet, Azim commence à toucher et retourner les objets. En présence de plusieurs objets, il en prend un dans chaque main.

Dans les activités de remplissage et de vidage, il met les objets dans un récipient et les enlève d'un contenant peu profond. Il peut ouvrir et en partie fermer une boîte. Azim commence également à essayer d'ouvrir en dévissant le bouchon.

Le jeu avec les cubes est désormais possible de façon assez élémentaire. Il commence à s'intéresser aux gigognes et les saisit. Il peut introduire des formes à encastrier lors des séances d'orthophonie. L'intérêt pour les perles émerge : Azim touche les perles sur le fil et commence à les retirer.

Azim peut tenir un crayon et il tolère qu'on l'aide à gribouiller, sans pour autant s'intéresser à la trace.

6.2.3. Communication

Les communications non verbales spontanées d'Azim se sont élargies, il cesse son activité à l'introduction d'une nouvelle activité ou à la manifestation d'un bruit. Il peut repousser la main de l'adulte si quelque chose lui déplaît. Il peut parfois emmener l'adulte dans un endroit différent pour avoir ce qu'il veut.

Sur le plan de l'attention conjointe, Azim manifeste un partage d'intérêt. Il commence à pointer pour désigner et pour nommer et utilise des gestes conventionnels.

Au niveau de l'imitation, Azim permet maintenant qu'on le manipule. Il a besoin d'aide pour prendre la position correcte de départ mais il essaye d'imiter l'adulte. Il imite les gestes de « taper dans les mains » ainsi que des gestes simples de la main. Pour les mouvements de la face, Azim sait imiter le sourire, la joie et la peur. Concernant les

praxies bucco faciales il peut claquer la langue, faire un bisou, ouvrir et fermer la bouche, faire des petits yeux, ou encore montrer les dents sur imitation.

En référence à la communication, Azim répond de façon appropriée à des consignes ou questions simples. Il commence aussi à comprendre quelques mots descriptifs. Il fait des phrases de deux ou trois mots. La compréhension est évaluable sur des consignes simples du quotidien, avec une action. Azim ne désigne pas sur les images à l'exception des représentations de chaussures.

6.2.4. Développement social

La durée de l'attention sur une activité quand il est accompagné de l'adulte a progressé. L'interaction avec l'adulte au travers du jeu reste la même.

Avec les pairs, l'interaction est de meilleure qualité, Azim montre désormais des signes de sympathie ou d'affection. Il joue dorénavant près d'autres enfants mais il s'agit encore de jeux en parallèle et non pas avec eux.

Dans le cadre du groupe éducatif, Azim ne coopère pas aux activités structurées. Il commence doucement à explorer la salle et à montrer une certaine curiosité. Azim peut utiliser des objets pendant son temps libre, mais seulement dans un objectif d'autostimulation. Il peut faire attention à une tâche précise, mais il reste toutefois assez inattentif et a besoin d'être constamment accompagné.

6.2.5. Cognition

Azim exploite un peu plus les objets, il les tient brièvement et les utilise en les agitant ou les tapant. On ne note pas d'évolution dans les domaines de la permanence de l'objet et de la résolution de problème. En outre, sur le plan mnésique, Azim peut désormais reconnaître ses affaires personnelles.

6.2.6. Autonomie

Azim sait à présent tenir son verre à une seule main et il prend seul sa cuillère et aide à ramasser la nourriture.

Concernant le déshabillage, il aide pour enlever ses vêtements et peut enlever seul ses chaussures, ses chaussettes et son manteau. Pour l'habillage, Azim tente maintenant d'utiliser la fermeture éclair de son manteau.

Enfin, il tolère dorénavant la procédure de lavage des mains.

6.3. Evolution

Je présenterai dans cette partie l'évolution globale d'Azim entre les évaluations initiale et finale. Je mettrai en perspective les progrès de l'enfant dans les divers domaines du développement de notre grille d'évaluation et les conclusions de notre analyse fonctionnelle.

De façon générale, une progression est remarquée au sujet des compétences d'Azim à la fin de cette période d'intervention.

Tout d'abord, sur le plan moteur, les progrès d'Azim sont nets, notamment dans les positions hautes. Lors de la marche les anticipations et les ajustements sont de bien meilleure qualité.

En motricité fine, les prises restent difficiles mais le nombre de réussites à la préhension d'objet augmente. Les coordinations occulo-manuelles sont meilleures et le contrôle visuel est possible. En cas d'échec Azim réessaye plusieurs fois avant de jeter l'objet.

En revanche, il n'accepte toujours pas les activités sensorielles et montre des réactions de dégoût à leur présentation.

La participation d'Azim dans les différentes prises en charge a grandi.

L'intérêt qu'il porte à son environnement s'accroît : à plusieurs reprises Azim a su s'approprier du matériel présent dans la salle de psychomotricité et l'utiliser dans le but de jouer avec. Lors des activités au bureau, il fait de plus en plus demandes pour obtenir certains jeux qu'il aime plus particulièrement. Il diversifie ses intérêts ainsi que l'action qu'il peut avoir sur certains objets en prenant des initiatives adaptées dans le jeu, il ne jette plus systématiquement les objets mais peut les manipuler et les observer. Son intérêt pour les images se développe également.

En psychomotricité, aidé par la structuration, il semble avoir acquis une meilleure compréhension de la situation assez rapidement. Il a bien compris le déroulement spatio-temporel et peut anticiper les différents moments de la séance.

En ce qui concerne les interactions, Azim porte beaucoup d'attention au regard de l'adulte, notamment dans le cadre des activités structurées au bureau. Il est dans

l'attente d'une réaction de l'adulte lorsqu'il réussit. Les éléments perturbateurs sonores de l'environnement ne semblent pas le gêner dans ses activités. En revanche, lorsque l'attention de l'adulte n'est plus portée sur lui, il est perturbé.

Concernant l'interaction avec ses pairs, les progrès restent minimes. Les comportements d'Azim sont tout de même moins inappropriés, et le partage d'objet avec les pairs émerge.

Son stock lexical s'est enrichi, mais toujours réduit. Il peut désormais signifier lorsqu'il a envie d'arrêter l'activité en cours et tendre l'objet à l'adulte. Azim est loquace et dans l'interaction, l'attention conjointe est plus stable. Nous notons qu'Azim montre de moins en moins de persévération dans son discours. S'il lui arrivait de répéter de façon continue et inadaptée un prénom ou un mot, cela arrive plus rarement et il est plus facile de détourner son attention sur autre chose.

Sa compréhension verbale s'est aussi améliorée, il a notamment intégré plusieurs consignes sous forme de mots-clés et les réutilise de façon adaptée.

L'équipe soignante d'Azim rapporte des comportements stéréotypés qui demeurent bien présents, notamment lors des repas où elles sont le plus visibles. L'analyse fonctionnelle, quant à elle, montre que le nombre et la fréquence de ces comportements a diminué tout au long de l'intervention psychomotrice. Cela laisse penser que la structuration permet une meilleure compréhension de la situation pour Azim et par conséquent les stéréotypies seraient le signe d'une difficulté à comprendre son environnement.

La répartition des stéréotypies selon les différents moments de la prise en charge montre plusieurs choses.

D'une part, la fréquence des stéréotypies est dans un premier temps plus importante dans la situation « debout », situation moins structurée et où l'enfant est le plus amené à être au contact d'éléments distracteurs. Ceci indiquerait que la structuration du milieu permet de diminuer la quantité de comportements stéréotypés.

D'autre part, au début de l'intervention, la fréquence des stéréotypies est plus importante dans la seconde moitié du temps passé au bureau que dans la première. Ce ne sera plus le cas à partir de la sixième séance, où la fréquence en seconde partie continuera à diminuer, tandis que la fréquence de la première partie va augmenter. L'évolution vers la diminution des stéréotypies manifestée lors de la deuxième moitié du temps au bureau peut s'expliquer par une augmentation des capacités

attentionnelles. En revanche, l'évolution des stéréotypies lors du début du travail assis pourrait traduire une difficulté de l'enfant à s'inscrire dans l'activité. La situation de travail au bureau étant expérimentée uniquement en psychomotricité, il s'agit pour lui d'une situation nouvelle et qui le sollicite particulièrement dans ses compétences. Ces stéréotypies serviraient à Azim dans sa gestion du stress engendré par cette situation spécifique et soutenue.

L'attention d'Azim lors des prises en charge semble augmenter en qualité et en quantité. Il peut maintenant rester attentif une vingtaine de minutes assis à la table. On retrouve ces progrès au travers des données de l'analyse fonctionnelle. En effet, on peut voir que la durée de l'intérêt porté par l'enfant sur les quatre activités étudiées augmente. Azim est capable de rester de plus en plus longtemps concentré sur l'objet. En outre, j'ai pris en compte les demandes de sortie exprimées par l'enfant. Celles-ci apparaissent plutôt dans la seconde moitié du temps assis, et renseigneraient donc sur les capacités attentionnelles d'Azim. Leur nombre et leur fréquence diminuent et leur délai d'apparition est augmenté.

Ainsi, la mise en place d'une structuration de l'environnement a permis de faciliter la compréhension de la situation pour l'enfant. Celui-ci a présenté de moins en moins de stéréotypies et de demandes de sortie. De plus, ses capacités attentionnelles se sont développées. L'intérêt d'Azim pour les objets reste faible mais il s'élargit progressivement. La gamme de ses outils de communication se développe et Azim s'intéresse davantage à son milieu et aux personnes qui l'entoure. Ces progrès s'inscrivent dans une tendance plus globale d'évolution chez ce jeune garçon.

D ISCUSSION

Ce mémoire a débuté par un questionnement autour de l'évaluation d'un enfant porteur d'un syndrome de West pour lequel les tests standards n'étaient pas envisageables. J'ai donc choisi d'utiliser une grille d'observation pour estimer de façon générale et la plus objective possible les compétences de l'enfant dans les différents domaines du développement. Ce recueil global d'informations a été possible grâce à l'implication de l'ensemble de l'équipe soignante d'Azim.

Aussi, bien qu'il présentait un retard majeur de développement lié à son syndrome, j'ai choisi de centrer mon intervention sur l'enrichissement des intérêts du patient et l'augmentation de l'attention portée aux objets. Il me semblait que ces conditions constituaient une base nécessaire pour permettre par la suite de travailler les difficultés de l'enfant dans les autres domaines.

Pour ce faire, je me suis essentiellement appuyée sur l'analyse fonctionnelle, l'ABA et la TEACCH. Ces outils de soins ont initialement été conçus pour des individus porteurs de troubles de la sphère autistique. J'ai utilisé ces méthodes d'abord dans le but de comprendre le fonctionnement d'Azim, mais aussi pour lui offrir un environnement lisible et ainsi faciliter son interaction avec son environnement.

L'outil vidéo a été essentiel tout au long de la prise en charge.

Il m'a permis tout d'abord de pouvoir être entièrement tournée vers l'enfant et les activités durant les séances en me dispensant de prises de notes immédiates.

En outre, cela m'a permis de percevoir la nécessité d'aménagements supplémentaires. La structuration mise en place initialement a donc évoluée. Très rapidement, il m'a paru important de proposer à Azim un temps de transition en début de séance qui lui permettrait d'entrer progressivement dans cette configuration. Une activité de jeu de ballon a semblé adaptée, ce jeu ayant de plus, été mentionné à plusieurs reprises par l'équipe soignante comme objet d'intérêt tout relatif du patient. Avec l'avancée de la prise en charge, j'ai également ressenti le besoin de mettre en place un troisième moment dans la séance au tapis, réclamant de moins grandes ressources cognitives et servant de pont pour finir la séance. De plus, grâce à l'analyse

des vidéos j'ai pu ajuster les réponses et les guidances que j'apportais à l'enfant, dans leur forme, leur délai et leur intensité.

Du point de vue du patient, le visionnage à postériori des séances m'a été indispensable dans la compréhension de son fonctionnement et la perception des messages qu'il envoyait.

Il semble que la compréhension de la situation pour Azim ait été facilitée par cette structuration.

Les données étudiées grâce à l'analyse fonctionnelle montre que les stéréotypies diminuent au fur et à mesure de l'intervention. Toutefois, les stéréotypies ont été considérées comme signes de surcharge cognitive de la part d'Azim. Or, ces comportements pourraient aussi être considérés comme un moyen utilisé par l'enfant dans sa gestion du stress provoqué par des situations nouvelles ou particulières. Et ce phénomène indique les difficultés d'Azim à s'inscrire dans ce type d'activité.

Cependant, la diminution du nombre et de la fréquence des demandes de sortie révèle que les capacités attentionnelles de l'enfant se sont améliorées. De plus, l'augmentation de la durée de temps passé sur les activités montre bien que les compétences d'Azim à rester attentif à la tâche se sont développées.

On note également que l'intérêt porté à son milieu s'est étendu. Il s'agit là d'une augmentation qualitative et essentiellement observable durant les séances de psychomotricité.

Ainsi, aux vues des résultats de l'analyse fonctionnelle, cette triple structuration de l'espace, du temps et des supports, associée à l'application de guidances et de renforcements ont permis à Azim d'accroître la durée de ses intérêts, de développer en partie sa curiosité et d'interagir plus aisément avec son environnement. Cet aménagement des séances a également fait diminuer le nombre de comportements stéréotypés présentés par Azim.

Dans l'optique du maintien de ses progrès et d'une généralisation, il paraît nécessaire de mettre en place cette méthode dans des cadres différents, au centre de soin de suite et de réadaptation et aussi au domicile de l'enfant.

C O N C L U S I O N

Le syndrome de West est une forme d'épilepsie sévère qui se caractérise par la triade suivante : spasmes infantiles, hypsarythmie et arrêt ou régression du développement psychomoteur chez le nourrisson. Souvent, c'est le cas chez Azim, ce syndrome s'accompagne d'un retard mental sévère et de comportements de types autistiques importants.

L'association de ces différents symptômes rend le fonctionnement de cet enfant tout à fait singulier et l'évaluation de ses compétences relativement difficile dans des conditions standards.

Malgré un retard de développement certain, la difficulté qui semblait prédominer chez Azim était son manque d'intérêt et sa difficulté à s'inscrire dans une interaction avec son environnement. Il s'agissait là d'un trouble appartenant clairement au champ de la psychomotricité au sens où le psychomotricien, selon la définition de J-M. Albaret, s'occupe d'individus qui présentent des difficultés d'adaptation au monde.

Les techniques comportementales m'ont permis de travailler cette problématique avec Azim. L'analyse fonctionnelle, réclamant une grande rigueur dans sa mise en œuvre, s'est révélée essentielle pour comprendre le fonctionnement de l'enfant et pouvoir ajuster mon intervention. La structuration, en proposant différents niveaux de communication, améliore le niveau de compréhension de la situation d'Azim et lui offre la possibilité d'une plus grande présence à l'activité. Les guidances ont permis au patient de comprendre ce qu'on attendait de lui et les renforcements ont stimulé son appétence à faire.

Ainsi, ces méthodes s'inscrivent avant tout dans une démarche de soin, il s'agit d'outils thérapeutiques que l'on se doit d'utiliser avec une certaine précaution. L'objectif derrière ces techniques étant d'apporter au patient des moyens pour mieux s'intégrer dans son milieu et de développer des compétences.

Les résultats du travail effectué auprès d'Azim semblent montrer que ce procédé fonctionne. Toutefois, ils pourraient être approfondis par une analyse, en particulier des comportements, et une structuration, notamment des supports, plus rigoureuses.

L'utilisation ce système mériterait un suivi sur un plus long terme et dans diverses situations de vie de l'enfant. On pourrait imaginer, dans un travail de collaboration avec

les soignants, d'apporter ces aménagements dans le groupe éducatif de l'enfant. Il serait aussi particulièrement intéressant de pouvoir intégrer la famille du patient dans ce procédé pour qu'il bénéficie d'un environnement adapté dans l'ensemble de ses lieux de vie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Le syndrome de West

- 1- **Behin, A., & Pradat, P. F.** (Eds.). (2002). *Neurologie*. Wolters Kluwer France.
- 2- **Berg, A. T., Berkovic, S. F., Brodie, M. J., Buchhalter, J., Cross, H., van Emde, W., & Scheffer, I. E.** (2005-2009). Révision Terminologique et Conceptuelle de l'organisation des crises épileptiques et des épilepsies: Rapport de la Commission de ILAE sur la Classification et la Terminologie.
- 3- **Chaix, Y.** (2012). *Épilepsies de l'enfant et conséquences cognitives*, Enseignement pédiatrique. Institut de formation en psychomotricité, Toulouse III.
- 4- **Dalla Piazza, S., & Dan, B.** (2003). Handicaps et déficiences de l'enfant.
- 5- **Deonna, T., Chappuis, H., Gubser-Mercati, D., Ziegler, A. L., & Roulet-Perez, E.** (2007). Developmental features in West syndrome. *Progress in Epileptic Spasms and West syndrome*, (115-130) John Libbey Eurotext, Montrouge.
- 6- **Dulac, O., & Tuxhorn, I.** (2002). Spasmes infantiles et syndrome de West. *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*.
- 7- **Encyclopédie Orphanet Grand Public**, Le syndrome de West, Mars 2008, www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/West-FRfrPub894v01.pdf
- 8- **Essouiba A., Bouskraoui M.** (2010). *Syndrome de West*. Faculté de Médecine et de Pharmacie - Marrakech. Thèse n° 5.
- 9- **Jambaqué, I.** (2008). *Épilepsies de l'enfant: Troubles du développement cognitif et socio-émotionnel*. Groupe de Boeck.
- 10- **Jambaqué, I., Mottron, L., & Chiron, C.** (2001). Neuropsychological outcome in children with West syndrome. In *Neuropsychology of Childhood Epilepsy* (175-183). Springer US.
- 11- **Quet, F.** (2010). *Outils épidémiologiques pour l'étude de l'épilepsie en zone tropicale, intérêts et applications* (Doctoral dissertation, Limoges).
- 12- **Tapparel L., Alvarez V., Beucler M., Borges H.**, Rapport de stage d'immersion en communauté, Faculté de médecine de l'université de Genève, 2004.
- 13- **Thomas, P., & Arzimanoglou, A.** (1999). Abrégé d'Épilepsie.

2. Techniques comportementales

- 14- **Fontaine, O., Cottraux, J., & Ladouceur, R.** (Eds.). (1989). *Cliniques de thérapie comportementale*. Editions Mardaga.
- 15- **Leaf, R., McEachin, J., & Taubman, M.** (2010). *L'approche comportementale de l'autisme: Bonnes et mauvaises pratiques, ce qu'il fallait en dire*. Pearson Education France.
- 16- **Marot, P.** (2013). *Analyse fonctionnelle des stéréotypies d'un enfant porteur d'un trouble du spectre autistique*. Mémoire en vue de l'obtention du diplôme d'état de psychomotricien, Institut de formation de psychomotricité, Toulouse, France.
- 17- **Mesibov, G. B.** (1995). *Autisme: le défi du programme Teacch*. Pro aid autisme.
- 18- **Miquel-Grenier, E.**, (2013). Psychomotricité et éducation structurée. *Autisme et psychomotricité*. (221-240). Editions De Boeck.
- 19- **Rivière, V.** (2006). *Analyse du comportement appliquée à l'enfant et à l'adolescent*. Presses Univ. Septentrion.

ANNEXES

Annexe 1 : Grille d'observation

| | | | |
|---|--|--|---|
| | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |

| | | | |
|---|--|--|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; Signes de lésion cérébrale étendue | |

| | | | |
|---|--|---|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | | <i>Sans</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |

| | | | |
|---|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| Examen | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; Signes de lésion cérébrale étendue | |

| | | | |
|---|--|---|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |

| | | | |
|---|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; | |

| | | | |
|---|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; | |

| | | |
|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux |
| | | Epilepsie primaire de la lecture |
| | Symptomatiques | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle ...) |

| | | | |
|---|--|---|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonono-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; | |

| | | | | | |
|---|--|---|---|----|---|
| | | Réagit par l'attention quand il est confronté avec un autre enfant | | | |
| | | Marque sa préférence pour un ou plusieurs enfants | ■ | ■ | |
| | | Montre des signes de sympathie, d'affection, de pitié ou de culpabilité | | ■ | |
| | Jeu avec d'autres enfants | Ne joue pas avec d'autres enfants (jeu isolé) | ■ | | |
| | | Joue près d'autres enfants mais pas avec eux (jeu parallèles) | | ■ | |
| | | S'engage dans un jeu brouillon ou met tout sans dessus dessous avec d'autres enfants | | | |
| | | Coopère dans un jeu avec d'autres enfants quand on lui demande | | | |
| | | De lui-même, essaie de communiquer avec d'autres enfants | | | |
| | Comportement dans le cadre de la structure éducative | Coopération à des activités structurées | Ne coopère pas à des activités structurées | ■ | ■ |
| | | | Est coopérant quand il est aidé dans des activités structurées (1 pour 1) | | |
| | | | Coopère fréquemment à des activités structurées (1 pour 1) | | |
| Est coopérant quand il est aidé dans des activités structurées (dans un groupe) | | | | | |
| Coopère fréquemment à des activités structurées dans un groupe | | | | | |
| Exploration de l'environnement | | Ne se déplace pas pour explorer l'environnement, il ne montre aucune curiosité | ■ | ■ | |
| | | Explore un peu, il montre un peu de curiosité | | ca | |
| | | Explore quelque peu ; il montre une certaine curiosité | | | |
| | | Très curieux et explore bcp | | | |
| Initiative dans des activités de temps libre | | N'introduit aucune activité pendant le temps libre | | | |
| | | S'engage exclusivement dans une autostimulation, sans utiliser d'objets | ■ | | |
| | | Utilise des objets pendant le temps libre, mais exclusivement dans l'intention de s'auto stimuler | | ca | |
| | | Occasionnellement, utilise un nombre limité d'objets pour d'autres buts que l'autostimulation | | | |
| | | Introduit quelques activités qui ne sont pas une auto stimulation | | | |
| | | Introduit une variété d'activités qui ne sont pas une auto stimulation | | | |
| | | Avec une supervision minimale, il occupe le temps libre de façon réfléchie | | | |
| Confiance en soi dans le jeu & l'exploration | | Ne fait pas la différence entre les situations nouvelles & anciennes | | | |
| | | <u>Très hésitant, dépendant dans des situations nouvelles</u> | | | |
| | | A besoin d'être beaucoup rassuré dans des situations nouvelles | ■ | ■ | |
| | A besoin d'être peu rassuré dans des situations nouvelles | | | | |
| Attention | Ne prête pas attention au travail en cours | ■ | ■ | | |
| | Peut faire attention à une tâche spécifique, mais il est facilement inattentif | ■ | ■ | | |
| | Peut faire attention à une tâche spécifique sans montrer de comportement distractible excessif | | | | |
| | Peut travailler en face d'activités distrayantes s'il est dirigé | | | | |
| | Peut achever un travail seul dans une période de temps déterminée | | | | |

| | | | | |
|--|----------------------|--|--|--|
| | Indépendance | Ne travaille pas sans une direction constante &/ou sans être aiguillonné | | |
| | | Achève de courts segments d'une activité sans être aiguillonné | | |
| | | Achève seul une activité courte | | |
| | | Achève seul plusieurs activités à condition qu'une personne de l'équipe soit à proximité immédiate | | |
| | Capacité de décision | N'est pas capable de faire des choix | | |
| | | En l'aiguillonnant, il choisit entre 2 récompenses ou plus | | |
| | | En l'aiguillonnant, il choisit entre 2 activités ou plus | | |
| | | Choisit seul entre 2 activités ou plus | | |
| | | Montre seul sa préférence pour une récompense ou une activité spécifique quand les objets eux-mêmes ne sont pas présents comme indices situationnels | | |
| | | | | |

| | | | | |
|---|--|---|--|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce | |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) | |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives | |
| Divers | | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | | |

| | | | |
|---|--|---|--|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression- bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; | |

| | | | |
|---|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; Signes de lésion cérébrale étendue | |

| | | | |
|---|---|--|---|
| Epilepsies et syndromes épileptiques focaux | Idiopathiques , liés à l'âge (prédisposition génétique sans lésions cérébrales retrouvées) | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques | |
| | | Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux | |
| | | Epilepsie primaire de la lecture | |
| | Symptomatiques (cause avérée : lésion cérébrale, anomalie métabolique ou biologique) | Syndrome de Kojewnikoff (épilepsie partielle continue) | |
| | | Epilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales) | |
| Cryptogéniques (supposées symptomatiques, mais cause non retrouvée) | | | |
| Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés | Idiopathiques , liés à l'âge | Convulsions néonatales familiales bénignes | |
| | | Convulsions néonatales bénignes | |
| | | Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance | |
| | | Epilepsie-absence de l'enfant | |
| | | Epilepsie-absence de l'adolescent | |
| | | Epilepsie myoclonique juvénile | |
| | | Epilepsie à crises grand mal du réveil | |
| | | Epilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement) | |
| | Cryptogéniques ou symptomatiques | Syndrome de West | |
| | | Syndrome de Lennox-Gastaut | |
| | | Epilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose) | |
| | | Epilepsie avec absences myocloniques | |
| | Symptomatiques | <i>Sans étiologie spécifique</i> | Encéphalopathie myoclonique précoce |
| | | | Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Syndrome d'Ohtahara) |
| | | <i>Etiologie spécifique</i> | Epilepsies myocloniques progressives |
| Divers | | | |
| Epilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé | | | |
| Syndromes spéciaux | Crises situationnelles | | |
| | Crise isolée, état de mal isolé | | |
| | Facteurs pronostics favorables | Facteurs pronostics défavorables | |
| Début | | Avant l'âge de 5 mois ou après 1 an | |
| Examen | Normal avant le début des crises. | Présence d'un déficit neurologique ; Signes de lésion cérébrale étendue | |

Annexe 2 : Grilles d'analyse fonctionnelle

| ACTIVITE | TEMPS MAX DE L'INTERET | ACTIONS | GUIDAGE | MODE DE COMMUNICATION |
|-----------------------------|-------------------------------|----------------|----------------|------------------------------|
| Ballon | | | | |
| Caisse enregistreuse | | | | |
| Pyramide d'anneaux | | | | |
| Comptines | | | | |

RESUME

Ce mémoire retrace la réflexion et la démarche d'évaluation dans la prise en charge psychomotrice d'un enfant porteur d'un syndrome de West. L'intervention s'articule autour des difficultés d'interaction et le manque d'intérêt du sujet pour son environnement. Une grille d'observation a été adaptée pour pouvoir évaluer les compétences de l'enfant. Différentes techniques comportementales ont été appliquées et réajustées tout au long des séances. La structuration des séances, l'application de guidances et de renforcements positifs ont été mises en place dans le but de permettre à cet enfant d'enrichir ses intérêts et augmenter ses capacités attentionnelles, et l'analyse fonctionnelle a été employée pour comprendre le fonctionnement de l'enfant et évaluer sa progression.

Mots clés : syndrome de West/ structuration/ analyse fonctionnelle / intérêt

ABSTRACT

This dissertation examines and evaluates the process in the psychomotor support of a child with West syndrome. Intervention in this syndrome focuses on the subject's interaction difficulties and lack of interest in its environment. An observation checklist was adapted to assess the skills of the child. Different behavioural techniques were applied and adjusted throughout the sessions. Structured sessions, application of guidelines and positive reinforcement have been implemented in order to allow the child to expand their interests and increase their attentional abilities. Functional analysis was used to understand how the child functions and evaluate their progress.

Keywords: West syndrome / structure / functional analysis / interest