

L'accompagnement des enfants porteurs de trisomie 21

Benedicte de Freminville^{1,6}, Jacqueline Bessuges², Bernadette Céleste³, Martine Hennequin⁴, Nathalie Noack⁵, Jean Pennaneach¹, Rachel Vanthiegem¹, Renaud Touraine⁶

¹ SESSAD du GEIST21 Loire (Trisomie 21 Loire), 10 rue du Monteil, 42000 Saint Etienne

² 6 bis rue d'Albenas, 30000 Nîmes

³ UFR sciences psychologiques et sciences de l'éducation, département de psychologie, Université Paris X, bâtiment C, bureau 406 A, 200, avenue de la République, 92001 Nanterre

⁴ EA 3847 Université Clermont 1 et CHU de Clermont-Ferrand, 63000, Clermont-Ferrand

⁵ SESSAD du GEIST 21, 53, route d'Agde, 31500 Toulouse et Institut de formation de psychomotricité, Université Paul Sabatier, 133 route de Narbonne, 31062 Toulouse

⁶ Service de génétique, CHU-Hôpital nord, 42055 Saint Etienne cedex2

<benedicte.de.freminville@chu-st-etienne.fr>

L'accompagnement des personnes porteuses de trisomie 21 est multidisciplinaire (médecins, kinésithérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes, psychologues et rééducateurs). Il passe aussi par un partenariat entre professionnels, parents et personne trisomique. Si la tâche est encore immense, les projets que nous menons depuis maintenant une trentaine d'années montrent qu'il ne s'agit pas là d'hypothèses ni d'utopie. L'accompagnement personnalisé a permis l'expression de potentiels et la réalisation de projets de vie en milieu ordinaire. Cet accompagnement évolue avec les progrès de nos connaissances sur les particularités de la personne trisomique. Notre image de la personne trisomique doit aussi évoluer.

Mots clés : trisomie 21, éducation précoce, suivi médical, rééducation

mtp

Tirés à part : B. de Freminville

La trisomie 21 est pour beaucoup le paradigme du retard mental. Elle reste encore la cause la plus fréquente de retard mental (même si on peut penser que le retard mental d'origine socio-familiale, qui en fait est polygénique, est plus fréquent). Le dépistage prénatal par l'échographie et les marqueurs sériques a fait baisser l'incidence des naissances d'enfants porteurs de trisomie 21 aux alentours de 1/2 000, malgré une augmentation de l'incidence des grossesses de fœtus trisomiques du fait de l'accroissement de l'âge moyen des femmes enceintes. Le dépistage prénatal ne peut être la seule réponse sociale et politique pour

la trisomie 21. Dans le futur, les progrès des connaissances sur le cerveau et la génétique apporteront sans doute les moyens pharmacologiques d'améliorer le fonctionnement cérébral des personnes porteuses de trisomie 21 [1]. D'ores et déjà, l'éducation précoce a montré son efficacité [2]. Un accompagnement tout au long de la vie doit permettre aux personnes porteuses de trisomie 21 de développer leurs capacités et de trouver leur place [3]. Le premier GEIST21 (Groupe d'étude pour l'insertion sociale des personnes porteuses de trisomie 21) a été créé à Saint-Étienne, il y a plus de trente ans. Depuis lors, 60 GEIST21 se

doi: 10.1684/mtp.2007.0119

sont créés, dans d'autres départements, et c'est toujours un partenariat entre personnes porteuses de trisomie 21, parents et professionnels. Ce qui va suivre est le fruit des connaissances et de l'expérience de différents professionnels travaillant avec les GEIST21 et leur fédération nationale, la FAIT21 (maintenant Trisomie 21 France¹).

Il est difficile de ne pas citer Édouard Seguin qui écrivait en 1846, avec les termes de son époque, « *L'idiotie est aggravée par tout ce qu'on aurait pu faire, et par tout ce qu'on n'a pas fait pour la diminuer ou la faire disparaître... Tout le monde est pour ainsi dire complice dans ce stupide complot qui condamne l'ignorant à l'ignorance, l'inerte à l'inertie, l'idiot à l'idiotie à perpétuité.* » [4] Dans ce même ouvrage, Édouard Seguin décrit les progrès d'un petit Paul que l'on peut penser être porteur de trisomie 21, et qui apprend à lire et à écrire [4].

Plus près de nous, Tomkiewicz soulignait que l'intégration des personnes handicapées dans la société n'était ni naturelle, ni facile. La montée des valeurs intégratives lui apparaissant toutefois incontournable aujourd'hui, le leurre et le danger consistaient selon lui à laisser croire qu'un peu de bonne volonté et une évolution des mentalités suffiraient.

Suivi médical

L'espérance de vie des personnes porteuses de trisomie 21 a beaucoup augmenté ces dernières années grâce au dépistage et au traitement des malformations et pathologies plus fréquentes dans cette situation ainsi qu'à l'accompagnement éducatif et rééducatif dès le plus jeune âge [5].

Tout enfant trisomique doit bénéficier de la surveillance médicale proposée pour sa tranche d'âge avec une vigilance particulière dans certains domaines [6-11]. Le rythme des consultations doit être fréquent chez les petits, mais passé l'âge de trois ans, il devient annuel.

Un suivi systématique est indispensable en raison des particularités de l'expression de la douleur chez les personnes porteuses de trisomie 21, présentes quel que soit l'âge : lenteur de réaction, hypotonie, difficulté à dire si et où elles souffrent, à décrire leurs sensations, et troubles du langage [12]. En conséquence, là où une personne ordinaire va exprimer une souffrance ou un malaise, l'enfant trisomique s'exprimera parfois uniquement par une modification ou un trouble du comportement, un repli sur lui-même, une régression des acquis, des manifestations de refus...

Dès la naissance

On recherchera une *malformation* interne : *cardiaque* classiquement chez 40 à 50 % des enfants, *digestive* dans

20 % des cas (atrésie duodénale ou œsophagienne, maladie de Hirschprung, imperforation anale), plus rarement urinaire. Les traitements et indications opératoires sont identiques à ceux des enfants ordinaires. On pratiquera également chez le nouveau-né un examen oculaire (fréquence des *cataractes* congénitales) et auditif (incidence augmentée des *surdités*).

Les pathologies que l'on rencontre plus fréquemment

Elles sont souvent secondaires à l'hypotonie et à l'hyperlaxité ligamentaire. De plus, l'existence de variations dans le fonctionnement de leur système immunitaire rend les personnes trisomiques plus fragiles aux *infections* (importance du respect du calendrier vaccinal, instauration plus rapide d'une antibiothérapie) et aux *maladies auto-immunes*.

La *sphère ORL* est souvent impliquée. Les otites sévères, asymptomatiques, sont fréquentes et doivent être recherchées afin d'éviter les conséquences sur l'audition. Celle-ci doit être régulièrement contrôlée en raison de l'incidence des surdités de transmission et de perception (5 % contre 1 ‰ dans la population ordinaire pour cette dernière).

Les *apnées du sommeil* ne sont pas rares même chez le jeune enfant et il faut les suspecter devant une fatigue ou des endormissements diurnes, des troubles du sommeil ou du comportement, une cassure de la croissance staturopondérale. Une adénoamygdalectomie et/ou une oxygénation nocturne en pression positive doivent être proposés selon le cas.

Les *déséquilibres thyroïdiens*, souvent d'origine auto-immune, sont fréquents et en particulier l'hypothyroïdie dont les symptômes ressemblent aux manifestations de la trisomie 21 et peuvent être masqués. La TSH doit être systématiquement dosée tous les ans ou tous les deux ans. Les taux de TSH à la limite supérieure de la normale sont fréquents, ils imposent une surveillance régulière et l'instauration d'une petite supplémentation en hormone thyroïdienne, à discuter au cas par cas. Le test au TRF peut être une aide à la décision.

La *maladie cœliaque* est également plus fréquente. Le *diabète insulino-dépendant* doit faire partie des pathologies à rechercher de façon systématique.

La surveillance de la *vision* se poursuivra régulièrement pour ne pas laisser passer des troubles qui sont fréquents et qui aggraveraient le handicap.

La *peau* est souvent sèche, fragile. À l'adolescence des folliculites et des mycoses sont fréquentes dans les régions des plis, souvent favorisées par l'insuffisance du séchage. La fréquence un peu augmentée des alopecies rejoint les problèmes déjà mentionnés des pathologies auto-immunes.

Sur le plan neurologique, on note l'incidence de l'*épilepsie* avec en particulier chez le nourrisson la survenue

¹ www.trisomie21-france.org

plus importante du syndrome de West. L'hypotonie peut en masquer la symptomatologie. Il faut y penser et faire un EEG en cas de régression des acquis, de baisse de l'état général ou d'accès de « coliques ».

La constipation et le reflux gastro-œsophagien sont souvent retrouvés.

Les *leucémies* aiguës sont vingt fois plus fréquentes que dans la population ordinaire, en particulier la leucémie aiguë mégacaryocytaire [13, 14]. Une myéloprolifération aiguë, en général spontanément régressive, peut se voir chez le nourrisson.

Le diagnostic des *troubles psychiatriques* et des *dépressions* infantiles peut être difficile et ils peuvent aussi être le mode d'expression de pathologies somatiques.

Développement somatique

La taille évolue plutôt à 2 déviations standards en dessous de la normale. L'excès de poids n'est pas une fatalité en particulier si sont respectées une bonne hygiène dentaire, une alimentation équilibrée et une activité physique suffisante. L'action rééducative permettra d'améliorer la tonicité buccofaciale, la mastication et la déglutition, évitant ainsi une tendance à la boulimie et les risques de fausse route. La *puberté* se fait à un âge normal.

En raison de l'hyperlaxité et de l'hypotonie, les articulations doivent faire l'objet d'une *surveillance orthopédique*, en particulier les genoux (risque de subluxation rotulienne) et la charnière occipito-cervicale (recherche de signes cliniques évoquant une compression médullaire, radiographies centrées sur la charnière vers 7 ans). La statique et la motricité seront souvent améliorées par le port de semelles en raison de l'hypotonie des voûtes plantaires. En période de croissance, la colonne vertébrale sera l'objet d'une attention particulière pour ne pas laisser évoluer une éventuelle scoliose.

Suivi dentaire et buccofacial

Les personnes porteuses d'une trisomie 21 présentent un syndrome buccofacial qui leur est spécifique [15]. L'hypodéveloppement du tiers moyen du massif facial, les troubles précoces des fonctions orales (téter, déglutir, boire au verre, mastiquer), l'hypersensibilité de la bouche, la protrusion linguale et les apnées du sommeil sont directement liés aux troubles neuromoteurs induits par la trisomie 21. Par ailleurs, les désordres immunologiques, qui touchent en priorité les systèmes respiratoires et digestifs, se traduisent au niveau de la bouche, d'une part par une maladie parodontale précoce dont le développement est largement aggravé par une mastication inefficace, les malpositions dentaires et surtout l'absence d'une technique d'hygiène, et d'autre part par une plus grande susceptibilité à l'apparition de petites lésions sur les muqueuses comme des aphtes ou une perlèche. Certaines dents peu-

vent être absentes, et d'autres peuvent avoir une forme atypique. Le suivi de la santé orale des enfants et adultes trisomiques doit prendre en compte toutes les caractéristiques étiologiques de ce syndrome. Il relève d'une prise en charge pluridisciplinaire qui inclut différents acteurs de santé comme l'orthophoniste, le psychomotricien, le pédiatre, le dentiste, le kinésithérapeute auxquels doivent être associés la famille et... l'enfant.

Chez le bébé (0-6 mois), les interventions vont essentiellement viser à optimiser les conditions d'alimentation de l'enfant en stimulant la succion, la déglutition et en facilitant la coordination main-bouche, même et surtout chez les enfants pour lesquels une période d'alimentation par sonde s'est révélée nécessaire. La succion du pouce peut être recherchée. Une guidance parentale étroite est absolument nécessaire dans cette période.

Chez le jeune enfant (6 mois-4 ans), le suivi spécifique va viser à améliorer la coordination buccofaciale au rythme de l'apparition des dents lactéales. L'intérêt de la stimulation orofaciale, associant des techniques de kinésithérapie et le port intermittent de stimulateurs intrabuccaux, a été démontré sur la position linguale et la fermeture labiale [16]. La coordination main-bouche, l'enrichissement des expériences sensorielles endobuccales, la transition entre la succion du biberon et l'aspiration au verre, la mastication et la manipulation de la cuillère sont les objectifs de cette période (*figure 1*). Cette période, ainsi que la suivante, implique également un partenariat étroit entre le kinésithérapeute, l'orthophoniste et le dentiste pour aider à la mise en place de la ventilation nasale.

Chez l'enfant et le préadolescent (6-15 ans), l'attention autour de l'acquisition des fonctions orales doit être maintenue. Dans le contexte de la dysmorphie orofaciale, la présence des dents n'est pas toujours compatible avec la stabilité mandibulaire nécessaire à l'acquisition de ces fonctions, et en particulier à celle de la mastication et de la déglutition. Le port d'appareils orthopédiques intrabuccaux, stimulant la croissance du maxillaire supérieur, les ajustements occlusaux par meulages ou par collage sont souvent nécessaires au début de cette période, en attendant que l'enfant devenu préadolescent puisse coopérer pour accéder à un traitement orthodontique. Les traitements orthopédiques ou orthodontiques doivent être suivis d'une période de rééducation en orthophonie. Pendant cette période, la systématisation des gestes d'hygiène biquotidiens doit également être préparée.

Chez l'adolescent et l'adulte, les projets en santé buccodentaire vont essentiellement viser à vérifier l'acquisition de l'autonomie à l'hygiène et à optimiser les fonctions orales pour chaque individu, et selon les contextes cliniques [17]. Le suivi dentaire, et en particulier l'évaluation des besoins en soins pour des lésions carieuses ou pour une parodontite, doit respecter la régularité bisannuelle. Si des soins s'avèrent nécessaires, ils doivent être réalisés en mettant en œuvre systématiquement les techniques de

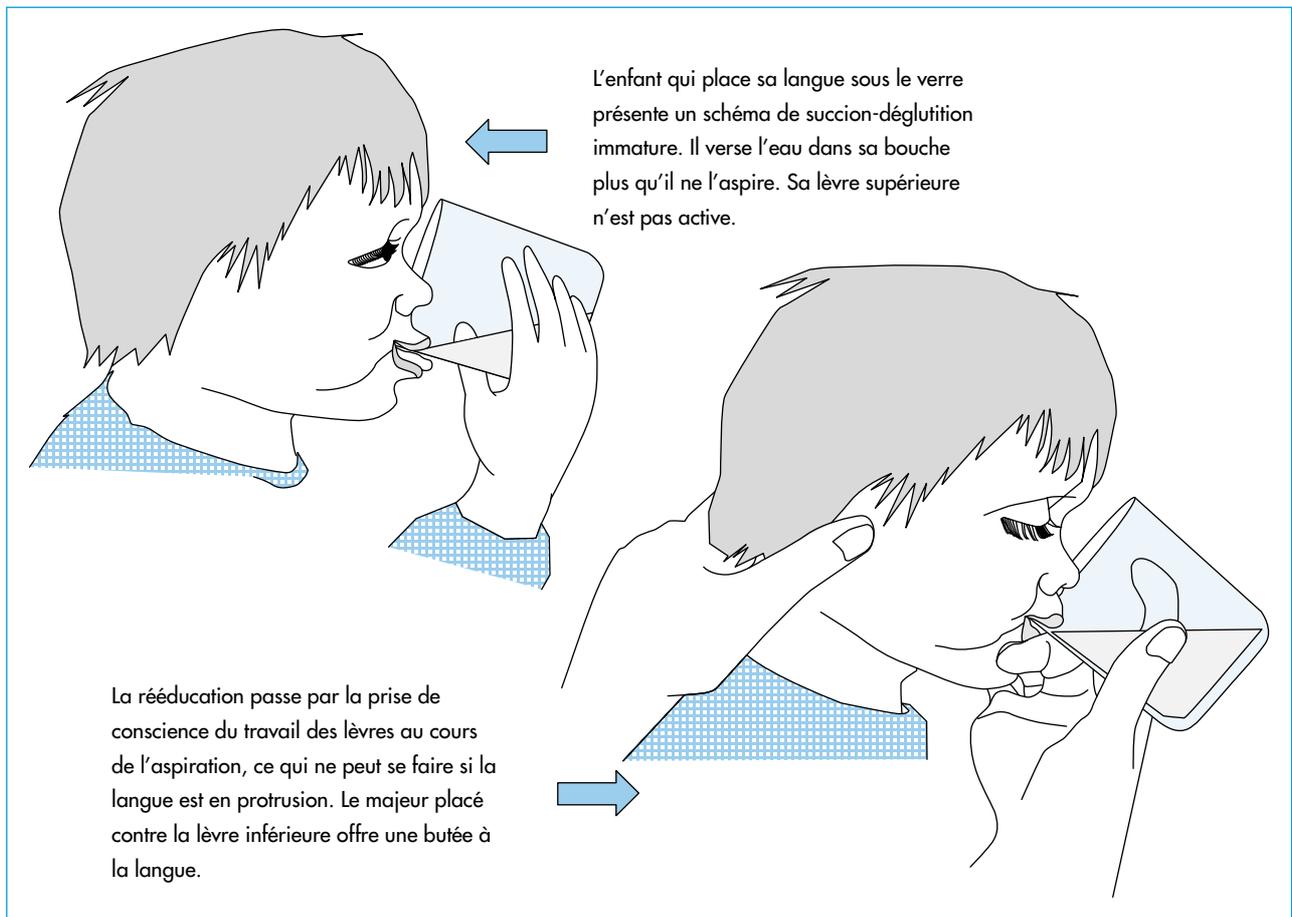


Figure 1. Exemple de conseil pour la rééducation buccofaciale (Prof. M Hennequin).

contrôle de la douleur et de l'anxiété, y compris pour des actes apparemment simples comme un détartrage ou des extractions de dents de lait [12]. Pour certaines personnes, une prise en charge adaptée impliquant le recours à des techniques de sédation et parfois à l'anesthésie générale peut être utile. Dans tous les cas, le projet de prise en charge, qu'il comporte un traitement ou pas, doit s'intégrer dans le projet de vie de la personne.

Accompagnement kinésithérapique

L'objectif est d'accompagner l'enfant dans son développement neuromoteur et de prévenir les déficits et anomalies de statique qui apparaissent en l'absence de prise en charge du fait de l'hypotonie et de l'hyperlaxité.

Le projet est construit et réévalué régulièrement et individuellement pour chaque enfant en fonction de la prescription médicale et du bilan kinésithérapique.

Tout cet accompagnement s'inscrit dans un *travail pluridisciplinaire* (kinésithérapeute, orthophoniste, psychomotricien, éducateur).

– L'éducation précoce débute vers 5-6 mois.

Elle se fait en présence des parents jusqu'à l'acquisition de la marche. L'enfant est ainsi rassuré et les parents sont accompagnés dans la découverte des compétences et difficultés de leur enfant.

Les « jeux exercices » utilisés, afin de toujours conserver un caractère ludique, souvent accompagnés de stimulations sensorielles, visent à aider l'enfant à acquérir les bases de la motricité en passant les *étapes du développement neuromoteur* dans le bon ordre et moins lentement (retournements en position couchée, station assise, passage assis-couché, déplacements en rampant, 4 pattes, station debout, marche, passage d'obstacles, saut). Certains mouvements rendus possibles par l'hyperlaxité sont dangereux et à éviter : ainsi on apprendra à l'enfant à passer de la position plat ventre à la position assise et inversement sans faire glisser ses jambes de chaque côté du tronc.

Un travail plus *manuel* est également mis en place par des manipulations d'objets (jouets) de différentes tailles et formes pour tonifier et aider l'enfant à avoir une bonne préhension.

L'accompagnement des enfants porteurs de trisomie 21

On abordera également le travail de la respiration et de la maîtrise du souffle, la tonification, la statique, la proprioception, l'équilibre et la coordination lorsque l'enfant marche (figure 2). L'aspect bucco-facial a été abordé plus haut.

Rééducation après l'âge de 7 ans et jusqu'à l'adolescence ou au-delà

Le travail est plus analytique axé sur :

- La motricité générale : tonification et renforcement musculaire par des exercices analytiques simples et rythmés.
- La proprioception, l'équilibre, la coordination, la prise de conscience de son corps et de sa posture.
- La relaxation, la respiration, apprendre à « entretenir » son corps.
- La motricité manuelle, lorsqu'est signalé un problème particulier (c'est un aspect déjà souvent abordé en classe et avec les éducateurs).

Il est important de surveiller la statique de l'enfant (courbures vertébrales accentuées, épaules enroulées, scoliose), afin d'en limiter l'évolution ou de proposer d'autres traitements.



Figure 2. Rééducation portant sur la tonification, la statique, la proprioception, l'équilibre et la coordination (photo : SESSAD Trisomie 21 Loire).

Il faut solliciter la pratique régulière d'activités physiques qui seront un relais ensuite à la kinésithérapie.

La kinésithérapie est souvent arrêtée à l'âge de la marche *alors que les bénéfices à la poursuivre sont majeurs*. Elle prépare aussi à la pratique régulière d'activités physiques. Il est indispensable de faire régulièrement un bilan moteur et statique pour surveiller l'évolution corporelle et les capacités motrices.

Accompagnement psychomoteur

Des progrès réalisés dans la connaissance des particularités psychomotrices du jeune enfant porteur de trisomie 21 ont validé la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent [18-24]. Plus particulièrement, on citera les particularités au niveau de la maturation tonique et du développement postural [18], au niveau de la construction des coordinations motrices et de l'intégration des informations sensorielles [24], au niveau du développement perceptif, sensori-moteur et des coordinations motrices [18, 24], et de la motricité manuelle [25].

L'objectif est d'aider l'enfant à percevoir et connaître son corps pour ses conduites motrices, mais aussi pour ses conduites expressives, ceci en :

- Estimant ses possibilités, et les indices d'hétérogénéité dans son développement.
- Valorisant son potentiel, ses compétences et son désir d'expérience.
- Accompagnant les domaines les plus en retrait afin d'augmenter ses chances d'adaptation.
- Veillant à l'expression des difficultés dans le temps et à leurs implications affectives.
- Identifiant et prévenant les périodes sensibles lorsqu'il est confronté à des situations sociales ou d'apprentissage qui le mettent en difficulté.

La période de *l'éducation précoce* débute à des âges variables. Il est possible d'envisager des séances vers l'âge de 4-5 mois. L'idée est souvent d'intervenir lorsque le bébé dispose déjà d'une motricité volontaire dans un contexte d'éveil suffisant. Ses séances se réalisent avec ses parents et visent à créer les conditions nécessaires à la construction et l'expression des compétences de l'enfant, ce qui contribue à promouvoir une image plus positive de l'enfant auprès de ses parents.

Les échanges avec les personnes qui accueillent l'enfant en collectivité sont fondamentaux pour permettre aux adultes de trouver des nouveaux repères plus discrets dans le développement de l'enfant, afin de percevoir son évolution et d'affiner leurs ajustements à son égard.

À la *période où l'enfant est en intégration scolaire*, la prise en charge est souvent individuelle, et peut s'associer à un travail de groupe autour d'un thème précis. Le soutien dans la construction du développement reste important, mais aussi dans les acquisitions qui sous-tendent les ap-

prentissages scolaires : l'organisation de la perception, l'accès à la symbolisation, l'organisation spatio-temporelle, l'organisation praxique, l'expression graphique...

Une attention particulière est portée sur l'adaptation de l'enfant au sein de la collectivité, sa compréhension des situations sociales, de jeux et sa capacité à construire sa place.

Des aménagements sur les exigences d'apprentissages sont bien souvent nécessaires en veillant à ce que l'enfant découvre et intègre la fonction de ses apprentissages.

Un travail peut être maintenu chez l'adolescent en fonction de ses choix et de ses demandes particulières, soit à partir d'objectifs d'autonomie que l'adolescent peut formuler, soit sous la forme d'un accompagnement plus global. Cette période, qui correspond souvent à une nouvelle confrontation à la perception de la différence, nécessite une réappropriation de l'image du corps qui subit des transformations importantes.

Accompagnement orthophonique

Si les enfants porteurs de trisomie 21 présentent tous, à des degrés divers et avec des *disparités interindividuelles notables*, des *troubles de l'acquisition du langage* dans toutes ses composantes, la prise en charge orthophonique de l'enfant trisomique évolue au fur et à mesure de l'approfondissement des connaissances neurobiologiques de cette situation et des observations cliniques [26-28]. Ainsi, on a pu constater, concernant l'acquisition de la parole et du langage, qu'il existe une problématique langagière spécifique à la trisomie 21, allant de l'installation des premiers circuits de *communication infraverbale* aux échanges linguistiques, en passant par la mise en place des organisations préconversationnelles et des processus articulatoires et phonologiques qu'exige l'utilisation de la langue.

Période prélinguistique

Il faut remarquer, tout d'abord, que le caractère définitif et fermé du diagnostic porté dès les premières heures de la vie de l'enfant a un impact particulier sur les toutes premières relations mère-enfant.

À cela s'ajoutent les difficultés particulières symptomatiques du bébé trisomique : l'*hypotonie*, peu ou *pas de mimiques*, la lenteur à établir un *contact oculaire*, le retard ensuite à parvenir à l'*attention conjointe*, des difficultés à mettre en place une *alternance des tours de rôle*, des possibilités d'*imitation* déficitaires, etc. Tous ces éléments entraînent une réduction quantitative et qualitative des expériences communicationnelles, ce d'autant plus que l'enfant trisomique présente un déficit dans le traitement des stimuli et des informations (temps de latence).

Période linguistique

L'ensemble des difficultés évoquées plus haut influe sur la capacité de l'enfant trisomique à se positionner comme « sujet », comme « interlocuteur ».

À cela s'ajoutent d'autres troubles de natures différentes qui vont altérer l'installation *de la parole* (des troubles d'articulation, des troubles phonologiques, concourant à une moindre intelligibilité de la parole) *et du langage*. Le *retard de langage* est ici caractérisé par un décalage notable entre la *compréhension* et l'*expression verbale*, qualifiée souvent de « télégraphique », alors même que l'enfant trisomique peut comprendre le message langagier lié à un événement concret, et par la *lenteur* et les *lacunes* du *développement lexical*.

Jusqu'à une époque relativement récente, la *prise en charge orthophonique* des enfants porteurs de trisomie 21 se contentait de tenter de corriger les troubles objectivement observables lors des divers bilans de départ.

Actuellement, on l'a vu, les données scientifiques justifient une prise en charge *précoce*, dès les premières semaines.

L'objectif global de cette éducation précoce est, avant tout, d'accompagner un très jeune enfant dans son développement, sans visée normative, et de l'aider à exprimer, à son rythme, l'ensemble de ses potentialités. L'orthophoniste est là aussi pour aider les parents à découvrir toutes ces possibilités, à savoir utiliser des stimulations, mais les aider aussi à rester, avant tout, les « parents » de cet enfant pour lui permettre de prendre sa place d'interlocuteur.

L'orthophoniste peut utiliser conjointement différents systèmes et méthodes d'aide à la communication, basés sur les stimulations sensorielles (le toucher, la vue, l'ouïe, etc.), basés aussi sur la gestuelle, les mimiques et l'imitation, reposant le plus souvent sur des pictogrammes.

Il peut s'agir, entre autres et selon les pays, des signes du vocabulaire Makaton, de la méthode Bliss, ou encore du Français signé. Le Speech Viewer ou la Dynamique de la Parole de Madeleine Dunoyer de Segonzac représentent une approche plus phonologique.

Au fil des années, l'accompagnement orthophonique se poursuit ; il peut changer de forme, individuel ou en groupe, il peut changer de fréquence et aider l'enfant et sa famille à une meilleure intégration scolaire, dans certains cas, sociale ou même professionnelle tant il est vrai que le langage, qui doit être développé, consolidé et maintenu longtemps, reste le signe de l'humain.

Accompagnement psychologique

L'accompagnement psychologique et social de la personne trisomique s'organise autour de deux axes complémentaires : la famille et la personne.

La famille

Comme pour tout enfant, elle constitue « le » cadre primordial de développement de l'enfant trisomique. Dès l'annonce du diagnostic (en prénatal ou en postnatal), la famille aura à entamer le cheminement douloureux et souvent long qui lui permettra de se réorganiser pour donner à « son » enfant trisomique la place qui lui convient dans la structure familiale. Un accompagnement professionnel est utile, voire nécessaire même s'il est parfois rejeté ou différé par certaines familles soit du fait de leurs réserves générales à l'égard d'un suivi psychologique, soit de leur souffrance trop aiguë. Des propositions de formes d'accompagnement nouvelles se développent et permettent d'entamer ce cheminement en levant certaines de ces réserves. Entre autres, nous citerons :

– Les *cellules d'accueil* mises en place par certaines associations Trisomie 21, en lien parfois avec les réseaux de maternités. Composée d'un parent et d'un professionnel travaillant avec des enfants trisomiques, la cellule est disponible pour rencontrer très rapidement les nouveaux parents.

– Les *groupes de parole des parents*, souvent proposés par les SESSAD ou les CAMSP, sont des moments d'échange entre parents permettant aux plus anciens de constater le chemin qu'ils ont parcouru, aux jeunes de les aider à anticiper et à se construire des représentations sur certaines des « étapes » qu'ils auront à franchir avec leur enfant, et à tous de constituer des réseaux sociaux.

– De même, des *groupes fratrie* émergent ici et là avec une même fonction de moment d'échange et de liberté de parole².

La construction de la personne

Pendant l'enfance et l'adolescence, des évaluations objectives et répétées des compétences et des difficultés aident parents et professionnels dans leur construction d'un projet éducatif spécifiquement adapté. À l'âge adulte, cette évaluation permettra de proposer un projet de vie en intégration optimale, tout en restant respectueux des besoins et des choix personnels de chacun. Comme pour tout autre enfant, il est nécessaire que les adultes (parents et éducateurs) soient en attente de progrès de la part de l'enfant trisomique. Ce sont ces attentes qui structurent leur attitude à son égard, voire qui les amènent à s'inquiéter lorsque l'enfant tarde trop à présenter une compétence attendue. S'il est indispensable pour que l'enfant trisomique grandisse d'avoir des attentes à son égard, il est tout aussi important que ces attentes soient adaptées à ses réelles possibilités d'apprentissage. Sinon, la voie des échecs répétés est ouverte, perturbant l'enfant et sa famille.

² R. Scelles : Etude des fratries de personnes trisomiques (étude en cours co-financée par Trisomie 21 France).

L'accompagnement mis en place dans les GEIST depuis une trentaine d'années a permis de cerner certains risques de construction déficitaire des personnes trisomiques, personnes à part entière avec leurs propres désirs, choix et rejets. Ainsi, il faut sensibiliser très tôt parents et professionnels à percevoir la personne au-delà de la trisomie, mettre l'accent sur les caractéristiques propres de la personne : son caractère, ses qualités et ses défauts, ses ressemblances familiales physiques ou comportementales. L'accompagnement doit permettre de favoriser l'émergence des caractéristiques identitaires fondamentales de la personne, sans oublier l'identité sexuelle, ce qui plus tard, lui donnera accès à la compréhension de ses possibilités et de ses difficultés, et à la construction de son propre projet de vie [3].

La trisomie ne préserve pas des aléas de l'existence, il existe pour les personnes trisomiques comme pour nous tous des moments où l'individu seul a du mal à faire face, et où l'écoute et le soutien d'un professionnel deviennent particulièrement nécessaires. Moins aptes que d'autres à exprimer leur malaise, ou le faisant de façon détournée voire maladroite, le mal-être des personnes trisomiques est trop souvent ignoré. Famille et professionnels doivent présenter une vigilance particulière sur ce plan.

Enfin, l'accompagnement psychologique est là pour épauler l'accompagnement éducatif.

Accompagnement éducatif

Affirmer d'emblée la nécessité d'un accompagnement éducatif d'un enfant porteur de trisomie 21 revient à prendre le risque de laisser croire que la survenue d'un enfant handicapé dans une famille rend celle-ci incompétente pour l'éduquer. À l'inverse, il serait tout aussi vain de penser que ces personnes ne peuvent bénéficier utilement d'un accompagnement éducatif.

L'accompagnement éducatif des personnes handicapées a historiquement été construit à partir de groupes constitués de personnes présentant des caractéristiques communes, c'est l'origine même des institutions.

Une modification de la conception du travail éducatif, une meilleure connaissance des conséquences de la trisomie 21, et une évolution des représentations sociales du handicap permettent maintenant de considérer que c'est la multiplication des interactions, l'appartenance à des groupes divers constitués de personnes ordinaires, ou de personnes en situation de handicap qui favorisent le développement le plus harmonieux des personnes porteuses de trisomie 21.

Le renforcement des compétences éducatives familiales et l'amélioration des habiletés sociales

La venue d'un enfant porteur de trisomie 21 dans une famille est en général inattendue. Le discours ambiant

centré quasi exclusivement sur les incapacités présentes ou futures, réelles ou supposées, amène les familles à s'interroger sur leur capacité à accueillir, élever et éduquer cet enfant et les plonge dans une perplexité sur les conduites à tenir avec lui. Le travail éducatif porte alors sur un soutien à la famille dans la définition d'un projet de vie pour leur enfant. Il ne s'agit pas pour l'éducateur de faire à la place des parents, ni même de montrer ou d'expliquer ce qu'il faudrait faire, l'éducateur se propose comme tiers permettant une réflexion et une réassurance des parents dans leurs choix d'éducation. Le retard de développement et la lenteur dans l'acquisition et l'exécution des gestes du quotidien (prise de repas, habillement, toilette, utilisation de transports en commun) peuvent parfois nécessiter un relais hors de la sphère familiale afin de soutenir l'enfant puis l'adolescent dans ces apprentissages.

L'accessibilisation des environnements

L'accès à la crèche, à l'école, au centre social et de loisir, au club sportif ou à la piscine ne va pas toujours de soi. L'accès à la formation professionnelle et au travail en milieu ordinaire reste encore marginal. L'accompagnement éducatif doit alors se centrer sur les milieux de vie de la personne en l'accompagnant, en donnant de l'information (et de la formation) aux professionnels de ces lieux comme aux autres usagers, il s'agira :

- De rassurer les professionnels du milieu ordinaire sur leur compétence et leur savoir faire vis-à-vis des personnes trisomiques pour lesquels les cadres théoriques habituels gardent toute leur valeur, et d'aider ces professionnels à adapter le milieu ordinaire et leurs pratiques aux caractéristiques développementales particulières des personnes porteuses de trisomie 21, en rappelant les droits des personnes si nécessaire.

- D'être vigilant au réel développement de relations sociales des personnes trisomiques à l'intérieur des lieux fréquentés avec leurs pairs ordinaires. La construction d'un cadre relationnel positif est délicate et, à de rares exceptions près, ne semble pouvoir se construire que solidement encadré et soutenu par les adultes. Parallèlement, les échanges avec d'autres personnes trisomiques paraissent tout à fait primordiaux.

Un point particulier sur la *scolarisation* : l'accès à l'école ordinaire est de plein droit dans les mêmes conditions pour tous les enfants, quelle que soit sa situation. Ceci a bien été rappelé par la loi du 11 février 2005. Il existe désormais sur le territoire national des dispositifs de scolarisation et d'accompagnement qui permettent des parcours diversifiés en milieu ordinaire. Le but n'est pas simplement la présence de l'enfant dans une école ordinaire, c'est forcément avec un projet éducatif et un accompagnement adapté éducatif, social et psychologique. Non seulement il faut la conviction que cet enfant peut progresser, mais aussi une exigence adaptée aux difficultés qu'il rencontre. Il faut pouvoir adapter le programme et adapter

la pédagogie. N'oublions pas que les apprentissages ne se limitent pas à l'âge scolaire, il est encore possible d'apprendre à lire après 18 ans. Au moins la moitié des personnes porteuses de trisomie 21 devrait avoir les capacités de lecture et d'écriture « courantes ».

Le soutien à l'autonomie et à l'autodétermination

L'accès à l'autonomie passe par l'exercice effectif de cette autonomie et par la confrontation répétée à des situations variées présentant des prises de risque (aller chercher le pain ou le journal à côté de la maison, partir en week-end chez un ami, utiliser les transports en commun pour aller à l'école...). L'éducateur repérera alors les situations permettant d'exercer cette autonomie et proposera si nécessaire des stratégies d'apprentissage et de sécurisation à la personne et à sa famille.

Concernant l'autodétermination, nous avons souhaité développer plus longuement cet aspect.

Autodétermination

Permettre à une personne porteuse de trisomie 21 d'élaborer et d'exprimer ses choix personnels puis de les mettre en œuvre est un enjeu éducatif majeur qui nécessite un accompagnement particulier. La loi de rénovation sociale et médicosociale du 2 janvier 2002 implique activement la personne porteuse de handicap dans son projet d'accompagnement et sollicite le recueil de son *consentement éclairé* pour les décisions la concernant. La loi pour l'égalité des chances du 11 février 2005 introduit dans la constitution du dossier pour la Maison du handicap, l'écriture du *Projet de vie* qui devrait être bâti sur les souhaits de la personne. Ceci requiert certaines aptitudes : capacité à formuler des envies, des préférences, à faire des choix, à prendre des décisions, à résoudre des problèmes et à se fixer des objectifs.

L'action éducative auprès des personnes handicapées doit contribuer à mettre en place ces comportements d'*autodétermination*, concept porté par des mouvements de personnes handicapées et par leurs accompagnants depuis 1972 (Québec, Belgique) [29, 30]. Les éducateurs et accompagnants deviennent des partenaires de la construction personnelle pour favoriser l'acquisition des comportements sous-jacents de l'autodétermination que sont :

- *L'autonomie* : agir en accord avec ses intérêts, ses préférences et ses capacités, de manière indépendante : sans influence extérieure exagérée.

- *L'autorégulation* : pouvoir formuler un problème, envisager les différentes pistes, prendre une décision, s'ajuster, s'adapter, tout ceci impliquant la possibilité de prendre des risques.

- *L'appropriation psychologique* : conscience que l'on fait les choses pour soi et que l'on a une influence sur

sa vie, sentiment d'avoir les compétences nécessaires pour atteindre les objectifs souhaités, être motivé par l'attente de solutions positives.

– *L'auto-actualisation ou réalisation personnelle* : processus par lequel une personne apprend à tirer profit de la connaissance de ses forces et de ses faiblesses afin d'optimiser son développement personnel.

L'insuffisance d'expériences et d'opportunités permettant d'assumer la responsabilité des choix de base et des décisions qui sont importantes dans sa vie quotidienne, la perception que l'on a souvent de ces personnes comme incapables d'assumer des rôles d'adulte, la présence d'environnements trop structurés, trop protecteurs, ne laissant pas de place pour proposer des opportunités, sont des freins à l'attitude d'autodétermination. L'autodétermination impose de mettre les personnes porteuses de trisomie 21 dans des situations d'expression de souhaits et de décisions personnelles, de façon précoce et fréquente. L'accompagnement éducatif consiste alors à ne pas proposer en permanence des activités, à ne pas remplir le temps, mais au contraire à aider la personne à exprimer ses choix, à les argumenter et à l'amener à imaginer les manières possibles de les réaliser. Le partenariat doit aussi être en direction de la famille au sens large pour une cohérence autour du projet et pour accompagner l'angoisse liée à la prise de risque.

Références

1. Arron JR, Winslow MM, Polleri A, et al. NFAT dysregulation by increased dosage of DSCR1 and DYRK1A on chromosome 21. *Nature* 2006 ; 441 : 595-600.
2. Hines S, Bennett F. Effectiveness of early intervention for children with Down syndrome. *Ment Retard Dev Disab Res Rev* 1996 ; 2 : 96-101.
3. Céleste B, Lauras B. *Le jeune enfant porteur de trisomie 21 (2^e édition)*. Paris : Nathan, 2000.
4. Seguin E. *Traitement moral, hygiène et éducation des idiots et des autres enfants arriérés*. Paris : JB. Baillière, 1846.
5. Yang Q, Rasmussen SA, Friedman JM. Mortality associated with Down's syndrome in the USA from 1983 to 1997 : a population based study. *Lancet* 2002 ; 359 : 1019-25.
6. Pueschel SM. Clinical aspects of Down's syndrome from infancy to adulthood. *Am J Med Genet Suppl* 1990 ; 7 : 52-6.
7. Van Allen MI, Fung J, Jurenka SB. Health care concerns and guidelines for adults with Down syndrome. *Am J Med Genet* 1999 ; 89 : 100-10.
8. Cohen WI. The Down syndrome medical interest group. Health care guidelines for individuals with Down syndrome. *Down Syndrome Quarterly* 1999 ; 4 : 1-15.
9. Roizen NJ, Patterson D. Down's syndrome. *The Lancet* 2003 2003 ; 361 : 1281-9.
10. Nivelon A, de Fréminville B. *Livret de suivi médical des personnes porteuses de trisomie 21*. Saint Etienne : FAIT21, 2001 ; (Trisomie 21 France).
11. Kishnani PS, Crissman BG. Current perspectives on Down Syndrome : Selected medical and social issues.(Special issue). *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2006 ; 142C : 127-205.
12. Hennequin M, Morin C, Feine JS. Pain expression and stimulus localisation in individuals with Down's syndrome. *Lancet* 2000 ; 350 : 1882-7.
13. Satge D, Sommelet D, Geneix A, Nishi M, Malet P, Vekemans M. À tumor profile in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1998 ; 78 : 207-16.
14. Hill DA, Gridley G, Cnattingius S, et al. Mortality and cancer incidence among individuals with down syndrome. *Arch Intern Med* 2003 ; 163 : 705-11.
15. Hennequin M, Faulks D, Veyrune JL, Bourdiol P. Significance of oral health for persons with Down syndrome. A literature review. *Dev Med Child Neurol* 1999 ; 41 : 275-83.
16. Carlstedt K, Henningsson G, Dahllöf G. A four-year longitudinal study of palatal plate therapy in children with Down syndrome : effects on oral motor function, articulation and communication preferences. *Acta Odontol Scand* 2003 ; 61 : 39-46.
17. Faulks D, Veyrune JL, Hennequin M. Implications of facial dysmorphology on orofacial dyskinesia in adults with Down syndrome. A cases serie. *J Oral Rehabil* 2002 ; 29 : 209-18.
18. Cicchetti D, Beeghly M. *Children With Down Syndrome A developmental perspective*. New York : Cambridge University Press, 1993.
19. Henderson SE, Morris J, Ray S. Motor performance in Down's Syndrome children : an analysis of Cratty six category gross motor test. *Am J Ment Def* 1981 ; 85 : 416-24.
20. Henderson SE. Some aspects of developmental of motor control in Down's Syndrome. In : Waiting HTA, ed. *Motor skills acquisition Aspects of coordination and control*. Dordrecht : Martinus Nijhoff, 1986 : 69-92.
21. Mazzone L, Mugno D, Mazzone D. The general movements in children with Down syndrome. *Early Hum Dev* 2004 ; 79 : 119-30.
22. Noack N. Éléments de réflexion sur le développement et les caractéristiques psychomotrices du sujet porteur de trisomie 21. *Évolutions psychomotrices* 1997 ; 9 : 59-81.
23. Noack N. Caractéristiques psychomotrices et prise en charge de l'enfant porteur de trisomie 21 de 0 à 3 ans. In : Rivières J, ed. *La prise en charge psychomotrice du nourrisson et du jeune enfant*. Marseille : Solal, 1999 : 51-104.
24. Weeks DJ, Chua R, Elliot D. *Perceptuel-Motor Behavior in Down Syndrome*. 2000 ; [Champaign (IL) : Human Kinectics].
25. Spano M, Mercuri E, Rando T, et al. Motor and perceptual-motor competence in children with Down syndrome : variation in performance with age. *Eur J Paediatr Neurol* 1999 ; 3 : 7-14.
26. Rondal JA, Perera J, Nadel L, Comblain A. *Down's syndrome : Psychological, psychobiological, and socio-educational perspectives*. San Diego : Singular Publishing Group, 1996.
27. Rondal JA, Buckley S. *Speech and Language Intervention in Down Syndrome*. Wiley, 2003.
28. Vinter S, Rondal JA. *Langage et cognition chez les personnes porteuses de trisomie 21*. Besançon, France : Presses universitaires franc-comtoises, 2002.
29. Wehmeyer ML. À functional model of self-determination : Describing development and implementing instruction. *Focus on Autism and Other Developmental Disabilities* 1999 ; 14 : 53-61.
30. Wehmeyer ML, Bolding N. Self-determination across living and working environments : a matched-samples study of adults with mental retardation. *Ment Retard* 1999 ; 37 : 353-63.