

UNIVERSITE PAUL SABATIER
FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE RANGUEIL
Enseignement de psychomotricité

MARINA OU LA PISTE AUX ETOILES...

Un exemple de rééducation psychomotrice auprès d'une enfant porteuse de la maladie de Charcot-Marie-Tooth



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

MAINGOT Anaïs

Juin 2008

Ce mémoire a été supervisé par Yves CHAIX, neuropédiatre

MARINA OU LA PISTE AUX ETOILES...

Un exemple de rééducation psychomotrice auprès d'une enfant porteuse de la maladie de Charcot- Marie-Tooth

INTRODUCTION	4
I/ PARTIE THEORIQUE	8
A) LA MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH (CMT)	9
1) Définition	9
2) Historique	11
3) Epidémiologie	11
4) Etiologies	11
5) Sémiologie	13
6) Diagnostic	15
7) Pronostic	16
B) LE RETARD MENTAL (RM)	18
1) Définition (selon le DSM IV)	18
2) Epidémiologie	19
3) Etiologies	19
4) Sémiologie	20
5) Diagnostic	21
6) Pronostic	23

C) LA COMORBIDITE ENTRE LA MALADIE DE CHARCOT MARIE TOOTH ET LE RETARD MENTAL	25
1) Fréquence	25
2) Lien entre maladie de Charcot-Marie-Tooth et retard mental.....	25
3) Troubles psychomoteurs	26
4) Difficultés de l'évaluation psychomotrice	29
5) Implications de la comorbidité sur la prise en charge en psychomotricité.....	31
D) REFLEXION SUR LA PLACE DE LA REEDUCATION DANS LA PRISE EN CHARGE D'UN SYNDROME NEUROLOGIQUE	33
1) Rééducation - réadaptation	33
2) Quels traitements à l'heure actuelle ?	34
3) Place du psychomotricien au sein de l'équipe pluridisciplinaire	35
II/ PARTIE PRATIQUE : LE CAS DE MARINA	37
A) PREMIERES RENCONTRES	38
B) ANAMNESE - BILANS.....	39
1) Contexte familial	39
2) Naissance et développement lors des premières années	39
3) Dernier bilan de l'Hôpital des enfants : avril 2006	41
4) Compte-rendu du suivi en orthophonie : mars 2006	42
5) Bilan psychologique : juillet 2007	42
6) Synthèse de l'équipe : février 2008	43

C) PRISE EN CHARGE	45
1) Projet – emploi du temps	45
2) La prise en charge éducative	46
3) La prise en charge en orthophonie	46
D) REEDUCATION PSYCHOMOTRICE.....	48
1) Bilan psychomoteur : mai et novembre 2007.....	48
2) Les axes de travail	53
3) Les moyens	54
4) Description d’une séance-type.....	57
5) Evolution des comportements	59
6) Bilan d’évolution : mai 2008.....	60
7) Discussion	66
CONCLUSION.....	69
BIBLIOGRAPHIE	72

ANNEXES

Annexe 1 : matériel utilisé pour la rééducation de l’équilibre dynamique

Annexe 2 : matériel utilisé pour la rééducation des coordinations oculo-manuelles

Annexe 3 : affiche complétée par Marina depuis décembre 2007 (mai 2008)

INTRODUCTION

INTRODUCTION

En stage dans un I.M.E., j'ai été amené à rencontrer et prendre en charge une petite fille âgée de 8 ans, porteuse de la Maladie de Charcot-Marie-Tooth, associée à un retard mental. Au-delà de ces deux pathologies, cette enfant, que nous appellerons Marina, présentait aussi une problématique relationnelle particulière. En effet, en début d'année, tout comme l'année précédente, Marina était en recherche perpétuelle de l'attention de l'adulte, en s'appuyant en particulier sur le registre de la plainte somatique et de l'impossibilité à faire les choses, se plaçant en « toute petite fille ». Cette recherche d'attention pouvait même la conduire à des formes de « mises en danger », telles que se jeter au sol. La rééducation des difficultés motrices de Marina a ainsi été suspendue, et un temps de détente et de massages lui a été proposé par la psychomotricienne de l'I.M.E, afin de prendre en compte sa souffrance. Par la suite, en parallèle, nous avons trouvé intéressant de reprendre une prise en charge psychomotrice plus « fonctionnelle ». La problématique a donc été de travailler les nombreuses difficultés motrices présentées par Marina, tout en tenant compte de ses particularités relationnelles. Ceci m'a amené à réfléchir à une façon d'amener Marina à se valoriser différemment, tout en essayant d'améliorer ses capacités motrices. J'ai ainsi décidé d'utiliser un fil conducteur autour du cirque tout au long de la prise en charge.

Ce mémoire portera donc sur le cas particulier de cette petite fille. Dans un premier temps, nous verrons, au travers d'une réflexion théorique, ce que sont la maladie de Charcot-Marie-Tooth et le retard mental, et les conséquences de cette comorbidité concernant le suivi en psychomotricité. Par la suite, nous tenterons de réfléchir à la place de la rééducation, et de la psychomotricité en particulier, dans le cadre de la prise en charge d'une atteinte neurologique. Dans un second temps, à travers une description clinique de la problématique de Marina, nous verrons la façon dont j'ai mené la rééducation auprès de cette petite fille.

PARTIE THEORIQUE

I/ PARTIE THEORIQUE

A) LA MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH (CMT)

1) Définition

Le terme « maladie de Charcot-Marie-Tooth » désigne un ensemble de maladies génétiques, caractérisées par une paralysie avec atrophie des muscles innervés par les péroniers. D'évolution lente, elle s'étend secondairement aux muscles des mains et des bras.

Les neuropathies héréditaires sont les pathologies génétiques les plus fréquentes du système nerveux. Elles se divisent en 4 grandes catégories, selon la voie atteinte. On trouve ainsi les neuropathies sensitives (HSN), les neuropathies motrices (HMN), les neuropathies par atteinte du système nerveux végétatif (HSAN) et les neuropathies sensitivo-motrices (HSMN), aussi appelées maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT).

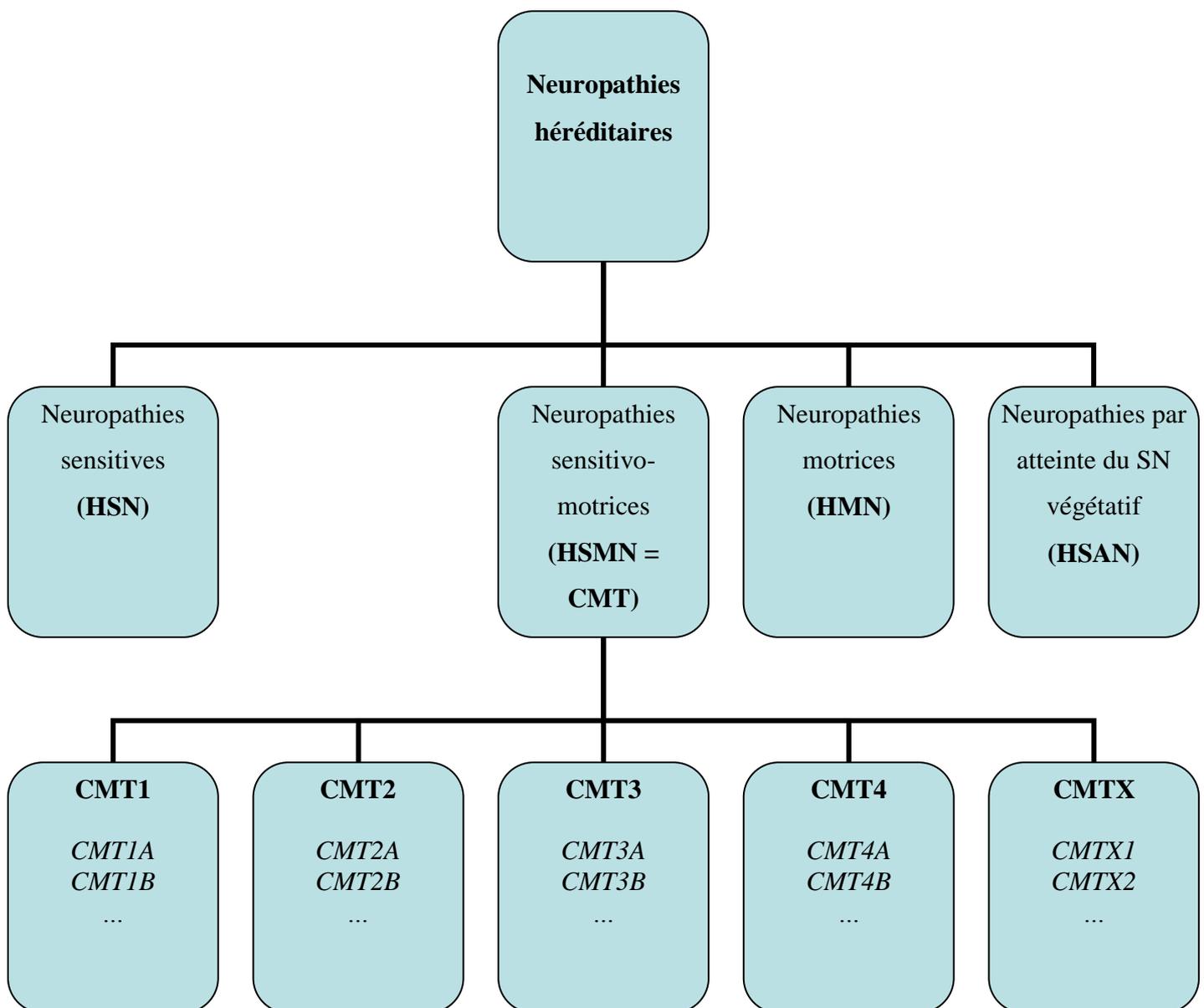
Au sein du groupe des neuropathies sensitivo-motrices, différents types ont été individualisés, en fonction du mode de transmission : il s'agit du CMT1, du CMT2, du CMT3, du CMT4 et du CMTX.

Type	Mode de transmission
CMT1	Autosomique dominant
CMT2	Autosomique dominant
CMT3	Dominant lié à l'X
CMT4	Autosomique récessif
CMTX	Récessif lié à l'X

Le mode de transmission autosomique dominant est le plus fréquent, il s'agit du CMT1 et du CMT2. On distingue ces deux formes selon le type d'atteinte : dans le

CMT1, c'est la myéline qui est touchée, alors que dans le CMT2, c'est l'axone. On peut donc parler de forme démyélinisante pour le CMT1 et de forme axonale pour le CMT2. Cette différence va se traduire au niveau des vitesses de conduction nerveuse, diminuées dans le CMT1, et normales dans le CMT2.

Malgré une grande hétérogénéité au niveau génétique, le terme de maladie de Charcot-Marie-Tooth regroupe des affections présentant des tableaux cliniques assez proches. Il existe donc une homogénéité au niveau clinique.



2) Historique

Les premières descriptions de cette maladie remontent à 1886. En France, Charcot et Marie, parallèlement à Tooth en Angleterre, décrivent pour la première fois l'atrophie jambio-péronière.

Par la suite, on retrouve des descriptions de tableaux cliniques proches, et notamment celles faites par Déjerine et Sottas en 1893, puis par Roussy et Lévy en 1926. Les avancées au niveau génétique permettent ensuite d'identifier les atteintes génétiques à l'origine des neuropathies héréditaires. Les chercheurs mettent ainsi en évidence l'hétérogénéité des syndromes avec des tableaux cliniques différents pour une même atteinte, et inversement, des tableaux cliniques identiques pour des atteintes génétiques différentes.

Avec le développement des techniques électrophysiologiques de mesure des vitesses de conduction nerveuse, Dick et Lambert distinguent deux groupes dans les atrophies jambio-péronières, selon que la vitesse de conduction soit faible ou sub-normale.

3) Epidémiologie

Avec une prévalence estimée de 17 à 40 pour 100 000 habitants, la maladie de Charcot-Marie-Tooth est une des maladies neurologiques d'origine génétique les plus fréquentes.

Parmi les différents types cités précédemment, le plus fréquent est le CMT1, de transmission autosomique dominante.

4) Etiologies

La maladie de Charcot-Marie-Tooth est une maladie génétique, elle est donc liée à une anomalie chromosomique. Selon les types, ce ne sont pas les mêmes

chromosomes qui sont mis en cause. Par ailleurs, au sein d'un même type, on trouve différents chromosomes et gènes impliqués.

Depuis 2007, le CMT 1, est ainsi subdivisé en 5 formes, en fonction du chromosome impliqué :

- CMT 1A sur le bras court du chromosome 17 (60 à 90 % des cas de CMT1)
- CMT 1B sur le bras long du chromosome 1
- CMT1C sur le bras court du chromosome 16
- CMT1D sur le bras long du chromosome 10
- CMT1F sur le bras long du chromosome 8

N.B. : Marina, dont nous parlerons dans la seconde partie de ce mémoire, présente une maladie de Charcot-Marie-Tooth de type CMT1A.

Il semblerait qu'une micro duplication au niveau du bras court du chromosome 17 soit responsable du phénotype de CMT 1 dans la majorité des cas. Il a par la suite été possible de préciser l'emplacement et la taille de cette duplication, qui affecte toujours la même région du chromosome. L'étude d'un modèle animal de la maladie, chez la Souris, a permis de mettre en évidence le gène responsable : il s'agit du gène PMP 22 codant pour une protéine de la myéline périphérique. Une mutation ponctuelle de ce gène, ou, plus fréquemment, sa présence en 3 exemplaires sont à l'origine de la maladie.

NB : la micro duplication du gène PMP 22 est due à une anomalie au cours de la méiose, c'est-à-dire de la formation des gamètes. Ainsi, si des gamètes porteurs de cette duplication sont créés, nécessairement il doit y avoir formation de gamètes auxquels manque ce gène. C'est ainsi que les chercheurs ont mis en évidence la neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression, due à une délétion de la région dupliquée dans le CMT 1A.

Il n'existe pas ou peu de différences phénotypiques entre les différentes sortes de CMT1. Ceci montre que, malgré l'hétérogénéité génétique de la maladie, il existe

une certaine homogénéité clinique, puisque des atteintes différentes se traduisent par un phénotype plus ou moins identique. Dans toutes les formes de CMT1, on retrouve une atteinte de la myéline, donc de la cellule de Schwann, responsable de la myélinisation des axones des nerfs périphériques.

Dans le CMT 2, il existe aussi plusieurs sous-types. En 2007, 10 formes différentes ont été individualisées. Selon les cas, les chromosomes 1, 3, 7, 8 et 12 semblent impliqués. En fonction des gènes atteints, ce ne sont pas les mêmes protéines qui sont « défectueuses » et on obtient donc des tableaux cliniques un peu différents. Dans tous les cas, les protéines concernées jouent un rôle dans la structure ou le fonctionnement cellulaire, ou dans la transmission synaptique.

Les autres formes de CMT (CMT3, CMT4 et CMTX) ont aussi été progressivement subdivisées, à mesure qu'on découvre les chromosomes et les gènes impliqués.

5) Sémiologie

Dans le CMT 1, les tableaux cliniques sont de gravité très variable, avec des sujets asymptomatiques, et des degrés de sévérité différents.

Les symptômes apparaissent assez précocement, en général dans la première voire la deuxième décennie. L'évolution est très lente. On observe généralement une stabilisation de la symptomatologie vers 40 ans.

- D'évolution lente, l'**amyotrophie** touche dans un premier temps les muscles intrinsèques du pied, puis s'étend aux muscles long et court fibulaires. L'atteinte des membres supérieurs est plus tardive, elle concerne les mains puis les avant-bras. On retrouve donc un **déficit musculaire** distal, qui touche en premier lieu les chevilles, avec une instabilité qui se traduit par des entorses à répétition, puis par un

steppage (le pied « tombe » ce qui entraîne une démarche « en fauchant »). Au niveau des membres supérieurs, le déficit concerne dans un premier temps les petits muscles de la main, ce qui explique les difficultés de motricité manuelle, par exemple dans le boutonnage, l'écriture ou la manipulation de petits objets. Cette faiblesse musculaire peut parfois s'accompagner de crampes.

- **Les réflexes ostéo-tendineux** peuvent être préservés au début, mais le réflexe achilléen est généralement aboli. La disparition de ces réflexes se retrouve précocement au niveau des membres inférieurs, puis s'étend aux membres supérieurs.

- Au niveau de la **sensibilité**, l'examen peut se révéler normal, mais dans un cas sur deux on trouve une atteinte modérée au niveau distal. Les perceptions tactiles au niveau des pieds (puis parfois des mains) sont diminuées. De plus, les sensations proprioceptives et kinesthésiques sont généralement déficitaires, ce qui expliquerait en partie les troubles de l'équilibre repérés chez 25 % des patients porteurs du CMT.

- On peut aussi rencontrer des **déformations osseuses**, telles que les pieds creux dans 50 à 70 % des cas. Les pieds creux peuvent aussi s'associer à une inversion du pied avec orteils en flexion, donnant une forme de pied dite « en marteau ».

Lorsque les membres supérieurs sont atteints, on peut observer des déformations au niveau des mains : mains en griffes.

Une scoliose modérée est en outre souvent observée.

- A la palpation, on peut aussi trouver un **élargissement des nerfs**, dans 20 à 35 % des cas, notamment au niveau du nerf ulnaire.

- Les **troubles de la circulation sanguine** sont aussi fréquemment retrouvés, se traduisant souvent par une érythrocyanose, c'est-à-dire des extrémités bleutées, ou un œdème au niveau des pieds.

- Généralement, les fonctions cardiaques, pulmonaires et intellectuelles ne sont pas touchées.

Les signes repérés en premier sont souvent la déformation du pied, ou bien des difficultés à la marche et la course.

Dans le CMT 2, le tableau clinique ressemble à celui du CMT 1. Il existe cependant quelques différences, permettant d'orienter le diagnostic vers une forme axonale :

- La maladie se déclare en général plus tardivement, souvent entre 20 et 30 ans, voire jusqu'à 70 ans.

- Le déficit musculaire est asymétrique. De plus, il est généralement plus important sur les membres inférieurs et moindre au niveau des membres supérieurs.

- Les anomalies osseuses sont moins fréquentes.

- Les troubles de la sensibilité sont moins courants.

- A la palpation, on ne retrouve pas les gros nerfs.

Selon les gènes en cause, on retrouve aussi certaines particularités, tels que des atteintes sensitives sévères, des paralysies du diaphragme et des cordes vocales, ou encore des atteintes prédominantes sur les membres supérieurs.

6) Diagnostic

Le diagnostic se fait au niveau **clinique**, chez des patients présentant un déficit musculaire au niveau des membres, notamment des membres inférieurs, associé à un déficit au niveau de la sensibilité, à une abolition des réflexes ostéo-tendineux ainsi qu'à l'existence de pieds creux.

C'est l'**examen électro-physiologique**, avec l'analyse des vitesses de conduction, qui permet de déterminer que l'atteinte musculaire est bien due à une atteinte des nerfs périphériques. Il permet de plus de préciser s'il s'agit d'un CMT 1 ou d'un CMT 2. En effet, les vitesses de conduction nerveuse retrouvées dans le CMT2 sont normales ou subnormales, alors qu'elles sont diminuées dans le CMT 1. On ne retrouve pas de lien significatif entre les vitesses de conduction et la sévérité des formes cliniques.

En outre, la **biopsie** montre une atteinte de la gaine de myéline chez les patients porteurs du CMT 1, alors qu'elle révèle une atteinte des axones dans le cas du CMT 2. Elle est cependant de moins en moins utilisée.

Le développement des **tests génétiques** permet aujourd'hui de repérer avec une simple prise de sang la mutation responsable de la maladie. Toutefois, ces tests ne permettent pas de détecter toutes les formes de la maladie. Par ailleurs, ils sont plus ou moins utilisés selon les pays, avec des lois particulières concernant l'âge à partir duquel on peut effectuer le test.

7) Pronostic

La maladie de Charcot-Marie-Tooth n'a pas de retentissement sur l'espérance de vie.

Au niveau fonctionnel, le recours au fauteuil roulant est rare, et en général réservé aux longs déplacements. En outre, la majorité des patients atteints réussissent leur vie professionnelle, en choisissant leur métier en tenant compte de leurs difficultés. Une adaptation de l'environnement est parfois nécessaire, en limitant par exemple les escaliers ou en mettant en place l'utilisation d'outils particuliers pour certaines tâches manuelles de la vie quotidienne.

Au niveau psychologique et relationnel, les limitations physiques rendent difficiles certaines activités de groupe telles que l'E.P.S. à l'école. Il faut donc être

vigilant à ce que l'enfant ne se retrouve pas isolé socialement, en lui permettant par exemple de participer à des activités dans lesquelles il réussit aussi bien que les autres. La confrontation à ses difficultés peut nécessiter la mise en place d'un suivi psychologique.

Cependant, il est difficile d'établir un pronostic, compte-tenu de la variabilité interindividuelle de la sévérité des tableaux cliniques.

B) LE RETARD MENTAL (RM)

1) Définition (selon le DSM IV)

Retard Mental :

A – Fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne : niveau de Q.I. d'environ 70 ou au-dessous, mesuré par un test de Q.I. passé de façon individuelle (pour les enfants très jeunes, on se fonde sur un jugement clinique de fonctionnement intellectuel significativement inférieur à la moyenne).

B – Déficits concomitants ou altérations du fonctionnement adaptatif actuel (c'est-à-dire de la capacité du sujet à se conformer aux normes escomptées à son âge dans son milieu culturel) concernant au moins deux des secteurs suivants : communication, autonomie, vie domestique, aptitudes sociales et interpersonnelles, mise à profit des ressources de l'environnement, responsabilité individuelle, utilisation des acquis scolaires, travail, loisir, santé et sécurité.

C – Début avant l'âge de 18 ans.

Il existe différents degrés de sévérité :

- **Retard mental léger** : $50-55 < \text{Q.I.} < \text{env. } 70$
- **Retard mental moyen** : $35-40 < \text{Q.I.} < 50-55$
- **Retard mental grave** : $20-25 < \text{Q.I.} < 35-40$
- **Retard mental profond** : $\text{Q.I.} < 20-25$
- **Retard mental, sévérité non spécifiée** : lorsqu'il existe une forte présomption de retard mental mais que l'intelligence du sujet ne peut être mesurée par des tests standardisés.

2) Epidémiologie

Une méta-analyse de King et al. rapporte que 1 à 3 % de la population seraient concernés par la déficience mentale, dans les pays « développés ». Une enquête réalisée en 1994-1995 aux Etats-Unis rapporte quant à elle une prévalence de 1,5 % dans la population générale, sans tenir compte des patients pris en charge dans des institutions spécialisées.

Cette prévalence diminue avec l'avancée en âge, passant de 3,8 % avant 5 ans, à 0,8 % à l'âge adulte. Ceci s'explique par la tendance à disparaître de certaines affections, d'une part grâce à une certaine adaptation et d'autre part, par une mortalité plus importante chez les sujets porteurs d'un retard mental.

Selon l'American Psychiatric Association, parmi les enfants porteurs d'une déficience mentale, 85 % ont une déficience légère, 10 % ont une déficience modérée, les 5 % restant présentant une déficience sévère et profonde.

Actuellement, on estime que moins de la moitié des déficiences mentales légères sont détectées. Pourtant, ces patients nécessitent un suivi plus important, d'une part afin de bénéficier d'une prise en charge adaptée, et d'autre part parce qu'ils ont plus de risque que la population générale de développer des troubles psychopathologiques.

Au niveau du sex ratio, le retard mental concerne 3 garçons pour une fille. Cependant, aux parties les plus extrêmes (Q.I. très faible ou au contraire très élevé), on trouve plus de filles que de garçons.

3) Etiologies

Il est généralement difficile de repérer une étiologie précise dans le retard mental. Selon Olliver (1988), plus d'un tiers des déficiences mentales aurait une origine inexplicée. Il semblerait que le retard mental résulterait de l'intrication de différents facteurs, biologiques, relationnels et socioculturels.

Il est possible de classer les étiologies selon le moment du développement au cours duquel elles surviennent. On distingue ainsi les étiologies prénatales et génétiques, les étiologies néonatales et les étiologies postnatales.

- Les étiologies génétiques et prénatales :

Selon Ollivier, elles seraient à l'origine de 30 % des déficiences mentales. On retrouve ici des pathologies métaboliques d'origine génétique telles que la phénylcétonurie, ou des anomalies chromosomiques telles que les Trisomies. On peut citer aussi les embryopathies et les fœtopathies telles que la fœtopathie alcoolique ou les séquelles de la toxoplasmose, ainsi que les malformations cérébrales.

- Les étiologies néonatales :

Ces étiologies représenteraient 20 % des déficiences mentales, et sont généralement associées à des troubles moteurs et des épilepsies. On retrouve ici les conséquences liées à un accouchement dystocique telles que la souffrance fœtale aigüe ou l'anoxie, les infections materno-fœtales, ou encore les incompatibilités fœto-maternelles.

- Les étiologies postnatales :

10 % des cas de déficience mentale seraient liés à ce type d'étiologies, à savoir les encéphalopathies et les méningites, qui peuvent donner lieu à de lourdes séquelles, notamment chez les enfants jeunes.

4) Sémiologie

- Le retard mental léger ($50-55 \leq Q.I. \leq 70$) : on retrouve des difficultés scolaires au premier plan, mises en évidence en fin de maternelle ou au début du CP. L'autonomie, le langage et la socialisation peuvent être ordinaires, avec cependant des signes tels que : des comportements d'inhibition (mise à l'écart, retrait) et une intolérance à la frustration (colères, agitation, ...). En général, l'accès au symbolisme est difficile, de même que l'utilisation de pensées hypothético-déductives. Ces sujets sont toutefois relativement autonomes, et savent généralement lire, écrire et compter.

- Le retard mental moyen ($35-40 \leq Q.I. \leq 50-55$) : le langage est possible, permettant des échanges, mais il reste très concret. Le sujet peut aussi accéder à quelques rudiments de lecture et d'écriture, ainsi qu'à une certaine autonomie. On retrouve généralement des troubles du comportement de type impulsivité, agressivité non contrôlée, stéréotypies ou automutilations.

- Le retard mental grave ($20-25 \leq Q.I. \leq 35$) et le retard mental profond ($Q.I. \leq 25$) : les tableaux cliniques sont sévères, avec une autonomie et des capacités d'adaptation très restreintes. En général, ces tableaux sont associés à d'autres handicaps, moteurs ou sensoriels, ou à des lésions cérébrales, ce qui complique encore les situations. L'accès au langage est très limité, voire impossible. Les troubles du comportement sont souvent au premier plan, avec une impulsivité massive, des « explosions » de violence non contrôlées, des stéréotypies et des automutilations fréquentes.

5) Diagnostic

Il est important de prendre en compte le mode d'installation : primaire ou secondaire.

Pour les enfants jeunes (moins de 3 ans), on va se fonder sur deux types d'analyses : qualitative et quantitative. Ainsi, une observation de l'enfant dans son milieu (interactions, regards, développement du langage, tonicité, humeur, jeux, affectivité, ...) complétée par un entretien avec les parents permettra de se faire une première impression sur l'enfant, tout en tenant compte du contexte dans lequel il évolue, et de l'impact des difficultés sur l'environnement. D'un point de vue quantitatif, on utilisera, selon l'âge de l'enfant, des tests psychométriques tels que l'échelle Brunet-Lézine, l'échelle Bayley, composée de 3 sous-échelles (mentale, motrice, comportementale), les E.E.D.C.P. ou échelles d'évaluation du développement cognitif précoce...

On trouve les tests de développement intellectuel, qui permettent de définir un quotient de développement (Q.D.) selon la formule :

$$\text{Q.D.} = \frac{\text{âge mental}}{\text{âge réel}} \times 100$$

Ainsi, on peut utiliser :

- l'échelle de Brunet-Lézine pour les enfants de 0 à 30 mois
- le test de Borel-Maisonny et les échelles de performance de Borélli-Oléron pour les enfants de 15 mois à 5 ans
- la N.E.MI. (Nouvelle Echelle Métrique de l'Intelligence) pour les enfants de 3 à 14 ans.

Ces échelles permettent d'évaluer si l'enfant est en avance ou en retard par rapport à son âge.

Les tests d'efficience intellectuelle quant à eux tiennent compte de la répartition autour de la moyenne de la population de la tranche d'âge de l'enfant. La moyenne est fixée à 100, l'écart-type à 15 et on calcule donc le Q.I. selon la formule :

$$\text{Q.I.} = \frac{x - 100}{15}$$

Les plus utilisées sont les échelles de Wechsler :

- la WPPSI-III utilisable dès 3 ans,
- le WISC-IV utilisé à partir de 6 ans,
- la WAIS-III utilisée pour les adultes (à partir de 16-17 ans).

Ces échelles se composent d'une partie visant à évaluer les performances verbales, et d'une partie visant à définir les performances non-verbales. Dans 95% des cas, il n'existe pas de différence significative entre les capacités verbales (Q.I.V.) et non-verbales (Q.I.P.). On considère que la dissociation entre les deux est significative à partir de 12 points d'écart.

On parle de retard mental lorsque le Q.I. est inférieur ou égal à 70 (la moyenne se situant à 100). Cependant, il est aussi nécessaire de prendre en compte l'ajustement social et personnel, c'est-à-dire l'autonomie, l'adaptation familiale, la vie en société, la capacité à se sortir d'affaire seul, ... On l'évalue soit de manière clinique, soit avec une échelle d'adaptation telle que l'échelle de Vineland. Il existe des personnes dans la population générale qui présentent un Q.I. inférieur à 70, cependant, elles ne rencontrent pas de difficultés majeures du fait d'un ajustement social et personnel excellent.

6) Pronostic

On considère que le Q.I. est stable à partir de 6-7 ans. Avant, il existe des variations naturelles liées à la maturation très rapide, ainsi qu'à l'immaturité affective (l'enfant ne va pas être au maximum de ses capacités...). Au-delà de 6-7 ans et jusqu'à 50 ans, le Q.I. est une dimension stable.

Le retard mental est un facteur de risque, d'une part, pour l'évolution et l'adaptation personnelle : ...

- carences psychosociales
- exposition aux accidents domestiques
- retards d'apprentissage et échecs scolaires
- vulnérabilité aux conditions adverses

... et, d'autre part, pour des troubles plus importants et plus durables :

- troubles psychiatriques, qui seront d'autant plus difficiles à soigner
- adaptation socioprofessionnelle (sous-qualification, insertion difficile, difficultés pour fonder une famille, ...)
- troubles affectifs, en particulier dépressions

	50 ≤ Q.I. ≤ 70	Q.I. < 50
Pendant l'enfance	<ul style="list-style-type: none"> - Retard scolaire d'environ 2 ans et demi - Encadrement éducatif, mais pas permanent - Seule une minorité dépend de milieux spécialisés 	<ul style="list-style-type: none"> - Tous requièrent un soutien spécialisé pendant au moins 2 ans
A l'âge adulte	<ul style="list-style-type: none"> - La majorité est indépendante, ou nécessite une assistance peu importante - Difficultés professionnelles voire familiales, mais plus besoin des milieux spécialisés 	<ul style="list-style-type: none"> - Peu sont indépendants, aucun lorsque le Q.I. est inférieur à 40 - Les femmes s'en sortent mieux que les hommes
Troubles neurologiques	<p>Présents dans un quart à un tiers des cas :</p> <ul style="list-style-type: none"> - épilepsie : 3 à 7% - IMC : 20 % des cas 	<p>Présents presque chez tous :</p> <ul style="list-style-type: none"> - épilepsie : un tiers à la moitié des cas (Q.I. ≤ 20) - IMC : un tiers des cas <p>N.B. : les troubles neurologiques sont d'autant plus importants que le Q.I. est bas.</p>
Troubles psychiatriques	<p>Présents dans un tiers des cas. On retrouve plus de troubles de l'humeur que dans les retards mentaux plus importants.</p>	<p>Présents dans la moitié des cas</p>

C) LA COMORBIDITE ENTRE LA MALADIE DE CHARCOT MARIE TOOTH ET LE RETARD MENTAL

1) Fréquence

Dans la littérature, le lien entre la maladie de Charcot-Marie-Tooth et le retard mental ne semble pas rapporté fréquemment. Ceci serait lié entre autre à la grande variabilité des manifestations cliniques des maladies neuromusculaires, même entre deux patients porteurs d'un même syndrome. Les données semblent montrer que les maladies neuromusculaires les plus susceptibles d'être « accompagnées » de troubles cognitifs seraient la dystrophie musculaire de Duchenne, la dystrophie myotonique (notamment la forme congénitale), ainsi que certaines formes de poly neuropathies, de myopathies congénitales et d'ataxies. En revanche, les fonctions cognitives seraient préservées dans l'amyotrophie spinale, la dystrophie musculaire de Becker, la dystrophie facio-scapulo-humérale, ainsi que dans les neuropathies de type Charcot-Marie-Tooth. Ainsi, il semblerait que le retard mental ne soit pas une comorbidité fréquente de la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

Par ailleurs, une étude faite à Montréal, sur 50 patients suivis dans le cadre d'une maladie de Charcot-Marie-Tooth (Programme des maladies neuromusculaires du centre de réadaptation Marie Enfant de l'Hôpital Ste Justine à Montréal (Québec)) montre que 16% des enfants présentent des troubles des apprentissages.

2) Lien entre maladie de Charcot-Marie-Tooth et retard mental

Nous avons vu précédemment que l'association entre maladie de Charcot-Marie-Tooth et retard mental n'est que peu, voire pas, rapportée dans la littérature. On peut se poser la question, lors de la présence des deux, du lien qui existe entre les deux. En effet, ces deux pathologies peuvent-elles avoir une étiologie commune ? L'une est-elle une conséquence de l'autre ? Sont-elles seulement associées « par hasard » ?

Cette comorbidité n'étant que très peu fréquente, les hypothèses d'une étiologie commune ou d'un lien de causalité entre les deux semblent remises en question, d'autant plus que l'origine de la maladie de Charcot-Marie-Tooth est génétique. Dans le cas de Marina, la maladie est due à une atteinte du chromosome 17, et en particulier du gène PMP 22 qui joue un rôle au niveau de la myéline périphérique : c'est donc le système nerveux périphérique, et non le système nerveux central qui est concerné par cette anomalie, le lien avec le retard mental semble donc difficile à établir.

On peut cependant citer le cas du syndrome de Smith-Magenis dû, comme le CMT1A, à une atteinte sur le bras court du chromosome 17, et systématiquement associé à une déficience intellectuelle. Par ailleurs, la présence dans la moitié des cas de signes évocateurs d'une neuropathie périphérique a ainsi conduit à des études moléculaires, mais celles-ci ont montrées que le gène PMP 22 n'est pas concerné par la délétion du syndrome de Smith-Magenis. Toutefois, on retrouve quelques cas pour lesquels la délétion au niveau du chromosome 17 est tellement importante qu'elle entraîne à la fois un syndrome de Smith-Magenis et un CMT1A : la comorbidité entre CMT et retard mental s'explique alors par une étiologie génétique commune, à savoir une altération majeure du chromosome 17.

N.B. : Dans le cas de Marina, l'atteinte du chromosome 17 n'est pas majeure, et le tableau clinique n'évoque pas un syndrome de Smith-Magenis, on peut donc penser que le CMT1A et le retard mental sont associés sans lien de causalité entre eux.

3) Troubles psychomoteurs

- Des troubles liés au retard mental :

Le retard mental est très souvent un des facteurs d'exclusion pour les grands syndromes psychomoteurs connus. En effet, on estime que la déficience intellectuelle explique les manifestations de type retard ou trouble du développement moteur, ou

encore l'instabilité motrice ou l'inattention. Cependant, bien qu'on ne parle pas de dyspraxie, de Trouble d'Acquisition des Coordinations (TAC), de Troubles Déficitaires de l'Attention avec ou sans Hyperactivité (TDA/H), ..., on retrouve malgré tout des manifestations cliniques semblables. Bien que les tableaux soient très hétérogènes, on retrouve fréquemment des difficultés au niveau :

- du **développement moteur** en général : équilibre, coordinations globales, coordinations oculo-manuelles, motricité fine, graphisme, ... ;
- de la **latéralisation**, qui est souvent mal définie, avec une utilisation plus ou moins indifférenciée d'une main et de l'autre (ambidextrie) ou l'utilisation d'une main pour certaines activités, et de l'autre pour d'autres activités (ambilatéralisation) ;
- de l'**attention** qui est souvent très labile ;
- du **comportement moteur**, avec des manifestations variables, qui peuvent aller de l'agitation à l'inhibition motrice ;
- du **tonus**, qui peut aller de l'hypotonie à l'hypertonie.
- Des troubles liés à la maladie de Charcot-Marie-Tooth :

On retrouve, selon la gravité des tableaux, des difficultés au niveau :

- des **coordinations globales** : on retrouve des difficultés pour la marche et la course, ainsi que pour le saut, expliquées notamment par l'amyotrophie et les particularités ostéo-articulaires (pied creux, ...) ;

Ex : on peut noter par exemple une modification de la démarche liée aux difficultés d'équilibre évoquées par la suite et au manque de sensibilité au niveau des pieds : le sujet attaque fort le sol avec la plante du pied pour compenser...

- de l'**équilibre** : ceci est à mettre en lien avec le déficit de force musculaire au niveau des membres inférieurs qui rend difficile les ajustements posturaux, ainsi qu'avec la diminution des sensibilités proprioceptive et kinesthésique fréquemment rapportées ;
- de la **motricité manuelle** et du **graphisme** : on retrouve à nouveau l'impact de l'atrophie musculaire, au niveau des membres supérieurs cette fois. Le déficit de force qui en découle rend difficile les activités manuelles fines, ainsi que la tenue de l'outil scripteur ;
- du **tonus** : on observe une hypotonie assez générale, à mettre en lien avec l'amyotrophie et le déficit de force musculaire.

Ces différentes manifestations, si on ne se situait pas dans le cadre d'un syndrome neurologique, pourrait évoquer une dyspraxie ou un Trouble d'Acquisition de la Coordination.

Ainsi, lorsque les deux pathologies sont associées, on peut trouver un panel de ces divers troubles psychomoteurs, associés dans des proportions variables selon la gravité des tableaux.

N.B. : Dans le cas de Marina, qui sera développé par la suite, les difficultés retrouvées sont :

- des difficultés majeures au niveau de l'équilibre statique et dynamique ;
- des difficultés de coordination globale se traduisant en particulier par une marche et une course particulière, ainsi que des difficultés au niveau du saut ;
- des difficultés au niveau des coordinations oculomotrices ;
- des difficultés de motricité manuelle et de graphisme ;
- une attention labile.

4) Difficultés de l'évaluation psychomotrice

- Des difficultés liées au retard mental :

L'évaluation psychomotrice se base, en plus de la clinique, sur l'utilisation de tests, permettant de mettre en évidence les points forts et les points faibles de façon la plus objective possible, en comparant l'enfant aux enfants de son âge. Dans le cadre du retard mental, l'utilisation de ces tests est impossible. En effet on doit faire face au problème de l'étalonnage à utiliser : les enfants porteurs d'un retard mental seront forcément défavorisés si on les compare à des enfants tout-venants du même âge. Mais le fait de comparer un sujet de 15 ans à une population d'enfants de 5 ans n'a pas non plus de sens : même si leur niveau cognitif est plus ou moins équivalent, un jeune de 15 ans n'aura pas vécu les mêmes expériences qu'un enfant de 5 ans...

D'autre part, la grande hétérogénéité présentée par les sujets porteurs d'un retard mental rend impossible la comparaison d'un individu avec des individus de la même tranche d'âge porteurs aussi d'un retard mental.

En outre, il faut faire face à des difficultés de compréhension : avec les tests utilisés habituellement, le tableau est parfois trop déficitaire pour pouvoir répondre à la consigne.

De plus, se pose le problème de la non-flexibilité des apprentissages : ainsi, avec les sujets présentant un retard mental, les réponses vont être tributaires du contexte relationnel, du lieu, du moment, de l'état émotionnel lors de la passation. Il semble donc difficile d'extrapoler les réponses.

En conclusion, l'utilisation des batteries de tests classiques ne permettrait que de constater des déficits, sans mettre en évidence les compétences. Il faut donc utiliser d'autres moyens d'évaluation. Plutôt que de comparer le sujet à des individus du même âge que lui, on va chercher à le comparer à lui-même, et à mettre en évidence l'évolution. Pour cela, il semble intéressant de mesurer les compétences en situation, d'autant plus quand le retard mental est important. On va ainsi mettre en évidence la

capacité à répondre à une situation concrète, ainsi que les niveaux d'émergence qui permettront d'orienter le projet thérapeutique. Il est aussi possible d'utiliser les items de certains tests, afin d'avoir une base d'exercices pour évaluer le sujet par rapport à lui-même. On s'intéresse d'avantage aux aspects qualitatifs, qu'aux aspects quantitatifs. La difficulté la plus importante sera d'objectiver les observations...

- Des difficultés liées à la maladie de Charcot-Marie-Tooth :

L'utilisation des batteries de tests mettant en jeu des capacités motrices semble compromise. En effet, les tests sont étalonnés sur des populations d'enfants « ordinaires » et ne prennent donc pas en compte les difficultés liées à la pathologie.

Là encore, la grande variabilité des tableaux ne permet pas non plus de comparer un enfant porteur d'une maladie de Charcot-Marie-Tooth à un autre.

On ne pourra donc pas utiliser les résultats en D.S. (déviations standard) situant l'enfant par rapport aux enfants de son âge. On pourra cependant utiliser la plupart des items (selon l'ampleur du handicap physique) pour mesurer l'évolution du sujet par rapport à lui-même.

En revanche, la maladie de Charcot-Marie-Tooth n'ayant généralement des implications qu'au niveau moteur, les autres tests (perceptifs, d'attention, d'impulsivité, de planification, ...) pourront être utilisés, à condition de limiter les composantes praxiques lorsqu'elles sont trop importantes.

D'autre part, il faut tenir compte de la fatigabilité des sujets, et adapter le bilan, en le répartissant sur plusieurs séances courtes.

Les tableaux étant extrêmement variables, il convient d'adapter la manière d'évaluer l'enfant, selon ses déficits. Dans les cas les plus légers, la passation d'un bilan classique pourra être possible.

L'association des deux pathologies amènera donc à adapter l'évaluation, en tenant compte de ces divers éléments.

N.B. : Dans le cas de Marina, le test de la WACS (Analyse des structures cognitives de Wachs) a été utilisé, ainsi que les items 4-6 ans du M-ABC. D'autre part, les différents domaines psychomoteurs ont été observés en utilisant diverses mises en situations. Les observations cliniques ont une importance majeure.

5) Implications de la comorbidité sur la prise en charge en psychomotricité

- Des implications liées au retard mental :

La présence du retard mental entraîne nécessairement diverses adaptations dans la prise en charge. On veillera ainsi, selon le niveau de compréhension de l'enfant, à utiliser des consignes adaptées et un vocabulaire accessible, en privilégiant souvent la démonstration à des consignes verbales longues.

La labilité de l'attention fréquemment retrouvée doit de plus être prise en compte, en essayant de limiter les sources de distraction extérieures à l'activité. Par exemple, on veillera à ne pas se mettre face à la fenêtre pour faire l'activité.

Les comportements d'opposition et de refus peuvent aussi présenter une des difficultés majeures liées au retard mental, il sera donc nécessaire de s'adapter et de trouver la réponse adéquate, qui sera variable selon les enfants.

Le retard, voire l'absence de langage, souvent associé à la déficience intellectuelle, peut aussi entraver les échanges.

- Des implications liées à la maladie de Charcot-Marie-Tooth :

Lors de la prise en charge, il est important de prendre en considération les diverses composantes liées à la pathologie. On veillera notamment à ne pas proposer des séances trop longues, et à ne pas sous-estimer les efforts que le sujet doit fournir dans les divers exercices proposés.

La faiblesse musculaire et la diminution de la sensibilité devront aussi être prises en compte, de même que la présence de pieds creux, l'instabilité des chevilles et les maux de dos lorsqu'ils sont présents, afin de ne pas mettre le sujet dans des situations qui lui sont douloureuses.

Au niveau psychologique, dans le cas d'atteintes sévères, il n'est pas rare d'observer des manifestations de colère, de tristesse, de déni, ou encore d'anxiété. Les sujets peuvent aussi montrer une irritabilité et éprouver un sentiment de détresse lorsqu'il y a des douleurs. Cette souffrance psychologique ne doit pas être négligée, et lors de la rééducation, on veillera à ne pas mettre le sujet en situation d'échec.

L'association des deux pathologies rend nécessaire des adaptations pour prendre en compte la problématique particulière du sujet.

N.B. : Dans le cas de Marina, l'adhésion a été favorisée par la mise en place d'un fil conducteur sur le thème du cirque tout au long de l'année, et les comportements d'opposition ont été très rares, voire absents. Les séances proposées n'excédaient pas 30 minutes. Le niveau de compréhension de Marina étant correct, l'utilisation de consignes verbales simples est possible, mais est souvent complétée par une démonstration. Pour ce qui est de l'attention, Marina est très parasitée par la présence du miroir, on remarque en effet une sorte de fascination qui l'empêche de continuer l'activité. Lors des séances, j'ai donc souvent masqué le miroir, ce qui lui a permis de s'investir dans les exercices proposés.

D) REFLEXION SUR LA PLACE DE LA REEDUCATION DANS LA PRISE EN CHARGE D'UN SYNDROME NEUROLOGIQUE

1) Rééducation - réadaptation

Selon le Petit Larousse, le terme rééducation correspond à « l'ensemble des moyens et des soins non chirurgicaux mis en œuvre pour rétablir plus ou moins complètement l'usage d'un membre, d'une fonction ». Le terme réadaptation correspond quant à lui à « l'ensemble de moyens médico-sociaux permettant à une personne handicapée d'avoir une vie sociale et professionnelle le plus proche possible de la normale ».

On trouve ainsi la notion d'ensemble, c'est-à-dire de travail en équipe pluridisciplinaire, permettant d'avoir une vision du patient la plus globale possible.

Les objectifs de la rééducation et de la réadaptation vont être multiples, selon le rôle des différents intervenants, mais le but principal sera l'obtention d'une autonomie maximale pour le patient, ainsi que son insertion familiale, sociale, et professionnelle.

Les interventions viseront ainsi à :

- favoriser le développement des capacités de l'enfant,
- prévenir la « détérioration » des capacités,
- compenser les incapacités, par l'apport d'aides techniques notamment,
- réduire les situations de handicap en favorisant l'émergence de nouvelles habitudes de vie,
- favoriser la récupération des capacités après une opération par exemple.

La rééducation nécessite préalablement un bilan, afin de mettre en évidence les difficultés et les capacités préservées, ceci dans le but d'établir un projet thérapeutique le plus juste et adapté possible.

Dans le cadre de la réadaptation, on va chercher à évaluer l'impact de la maladie sur la vie quotidienne du sujet. Au Québec, les habitudes de vie peuvent ainsi être classées selon le PPH (Processus de Production du Handicap) en douze grandes activités : nutrition, condition corporelle, soins personnels, communication, habitation, déplacements, relations interpersonnelles, éducation, loisirs, travail, responsabilités et engagements dans la collectivité.

En neurologie infantile, les risques orthopédiques étant majeurs, du fait de la croissance, la rééducation, en kinésithérapie notamment, trouvera toute son importance, en limitant en particulier les risques de rétractions et de déformations ostéo-tendineuses. Les autres formes de rééducation (orthophonique, psychomotrice, ...) viendront en complément, selon les besoins. La psychomotricité visera ainsi plus le corps en relation, que ce soit avec l'environnement social ou physique.

2) Quels traitements à l'heure actuelle ?

A l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement curatif pour la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Toutefois, avec le développement de la thérapie génique, on espère pouvoir proposer des traitements aux patients.

Des expériences récentes sur des Souris (Fontès et Huxley, 1996), avec la « création » d'un modèle animal de la maladie (CMT1A), ont mis en évidence une efficacité indéniable de l'acide ascorbique, capable de corriger le phénotype. Un essai clinique sur les humains a commencé en France depuis septembre 2005, sur 180 adultes porteurs d'un CMT 1A.

Par ailleurs, en Italie, un protocole utilisant la vitamine C est mis en place depuis novembre 2006 sur 220 patients porteurs d'un CMT 1A.

Dans l'attente de résultats favorables à ces essais cliniques, les prises en charge visant à améliorer les conditions de vie des personnes jouent un rôle majeur.

3) Place du psychomotricien au sein de l'équipe pluridisciplinaire

Le travail en équipe pluridisciplinaire vise une cohésion permettant la poursuite d'un projet et de buts communs. Ceci à pour objectif de permettre à chaque intervenant de travailler de manière la plus cohérente et la plus bénéfique possible pour le sujet.

Chaque intervenant aura donc un rôle particulier, en fonction de ses compétences, mais le lien entre les différents professionnels, favorisé par des rencontres, permettra d'assurer la cohérence du projet.

En neurologie, l'équipe pluridisciplinaire est généralement constituée de divers intervenants :

- médecins de rééducation et/ou neurologues ;
- orthopédistes ;
- kinésithérapeutes ;
- ergothérapeutes ;
- éducateurs spécialisés ;
- infirmiers et aides-soignants ;
- psychologues ;
- orthophonistes ;
- psychomotriciens, ...

Selon le décret de compétences du psychomotricien, paru au Journal Officiel en mai 1988, «le psychomotricien est habilité à accomplir, sur prescription médicale, les actes suivants :

- bilan psychomoteur
- éducation précoce et stimulation psychomotrices
- rééducation des troubles su développement psychomoteur ou des désordres psychomoteurs suivants :
 - retards du développement psychomoteur ;
 - troubles de la maturation et de la régulation tonique ;

- troubles du schéma corporel ;
- troubles de la latéralité ;
- troubles de l'organisation spatio-temporelle ;
- dysharmonies psychomotrices ;
- troubles tonico-émotionnels ;
- maladrotes motrices et gestuelles, dyspraxies ;
- débilité motrice ;
- inhibition psychomotrice ;
- instabilité psychomotrice ;
- troubles de la graphomotricité à l'exception de la rééducation du langage écrit. »

Il semble ainsi que le psychomotricien ait une place à part entière dans la prise en charge des maladies neurologiques, et en particulier dans la prise en charge des patients porteurs d'une maladie de Charcot-Marie-Tooth. En effet, nous avons vu précédemment l'importance, en l'absence de traitement curatif, de la rééducation et de la réadaptation. Au sein de l'équipe pluridisciplinaire, le psychomotricien trouve donc sa place dans le travail menant à une autonomisation du patient.

Il a un rôle particulièrement important auprès des enfants, en favorisant et en soutenant leur développement psychomoteur malgré la présence du trouble.

De plus, un travail au niveau tonique semble intéressant, afin de permettre au sujet de gérer au mieux ses efforts, en tenant compte de ses faiblesses musculaires, et ainsi de limiter l'apparition de dystonies.

D'autre part, dans les cas où les manifestations d'anxiété sont majeures, le psychomotricien peut proposer, en parallèle d'un soutien psychologique, des séances de relaxation. De plus, la rééducation en psychomotricité s'appuie sur les points forts et les capacités de l'enfant pour aborder ses difficultés. Cette mise en avant des compétences peut avoir un impact positif sur la motivation et la confiance de l'enfant.

Le type de prise en charge proposé et les axes travaillés en psychomotricité dépendront toujours des conclusions du bilan, de l'âge du patient et de sa problématique particulière.

PARTIE PRATIQUE

II/ PARTIE PRATIQUE : LE CAS DE MARINA

A) PREMIERES RENCONTRES

J'ai été amené à rencontrer Marina dans le cadre de mon stage en I.M.E.

Le premier contact a eu lieu pendant une de ses séances de massage. C'est une petite fille très souriante et dynamique. De contact aisé, elle semble à l'aise dans la relation, et regarde facilement son interlocuteur. Malgré un important retard de langage qui rend difficile la compréhension, elle s'exprime spontanément.

Au niveau moteur, entre son groupe et la salle de psychomotricité, on remarque une démarche et une course particulière, qui laissent supposer des difficultés motrices importantes.

A l'arrivée dans la salle, elle exprime quelques plaintes au niveau somatique, rapidement atténuées par l'installation sur le matelas. Pendant la séance, elle ne semble pas gênée par ma présence, et s'allonge tranquillement pour le massage.

Par la suite, nous lui avons proposé une séance supplémentaire, avec moi. Elle s'est très vite adaptée à ce nouveau temps de prise en charge, totalement différent du premier, et à l'intervention d'une nouvelle personne.

Son dynamisme et sa capacité à entrer dans le jeu lui ont permis d'investir rapidement les activités proposées.

C'est une petite fille qui a aussi très bien vécu la situation d'évaluation et de tests, que ce soit au début ou à la fin de la prise en charge.

B) ANAMNESE - BILANS

1) Contexte familial

Marina est la deuxième d'une fratrie de 3 enfants : elle a une « demi-sœur », de 8 ans son aînée, et un petit frère qui a 1 an de moins. Tous deux ne présentent pas d'antécédents spécifiques, pas plus que les parents, non consanguins. Par ailleurs, on ne retrouve aucun antécédent spécifique chez les collatéraux proches.

Les parents, très impliqués dans la prise en charge de leur fille, veillent à jouer la complémentarité avec l'équipe de l'I.M.E. Ils commencent depuis peu à avoir une attitude moins infantilisante avec leur fille, suite à une rencontre avec l'équipe.

2) Naissance et développement lors des premières années

Marina est née à terme, en juin 1999, suite à une grossesse et un accouchement normaux. Les premiers mois de vie sont marqués par divers éléments :

- la découverte d'une malformation cardiaque, avec une communication inter-ventriculaire ;
- un important retard staturo-pondéral, avec un poids à - 3 D.S. (à 6 mois) et une taille à - 1,5 D.S. (à 12 mois), cependant, les diagnostics de reflux gastro-œsophagien pathologique et de malabsorption sont éliminés ;
- un retard des acquisitions posturales, évoqué dès l'âge de 8 mois, étendu à un retard global du développement à 11 mois.

Par la suite, à l'âge de 19 mois, une évaluation neuromotrice met en évidence :

- la persistance du retard staturo-pondéral ;
- un périmètre crânien très inférieur à la moyenne (- 2,5 D.S.) avec une microcéphalie ;
- une dysmorphie faciale ;
- une hypotonie globale ;

- une hypo-, voire aréflexie des membres inférieurs ;
- des troubles des interactions à type de rires immotivés.

Ces différents éléments conduisent alors à l'hypothèse d'un syndrome d'Angelman, et motivent des examens complémentaires. Ceux-ci permettent d'éliminer le diagnostic de syndrome d'Angelman, mais évoquent l'existence d'une neuropathie périphérique démyélinisante débutante. Par ailleurs, une IRM met en évidence la présence de cavités syringomyéliques malformatives (cavités intra-médullaires contenant du liquide céphalo-rachidien, très souvent asymptomatiques).

En 2002, des explorations génétiques permettent de poser le diagnostic de maladie de Charcot-Marie-Tooth de type CMT1A.

Au niveau du développement psychomoteur : la tenue de tête est acquise dans les temps, en revanche, la station assise ne se met en place qu'à l'âge de 12 mois (la moyenne se situe autour de 7 mois). Le passage de la station couchée à assise seule puis debout avec soutien est possible à 23 mois, de même que le quatre pattes (la moyenne se situe autour de 9-10 mois). A 3 ans et 5 mois, la marche est acquise (la moyenne se situe à 13 mois, avec de grande variabilité entre 9 et 18 mois). A cet âge, la course est également débutée (la moyenne se situe vers 2 ans). La motricité fine est aussi déficitaire.

Au niveau du langage, on note un important retard du langage oral, seulement composé de gazouillis et de cris à l'âge de 19 mois. A 23 mois, on ne note toujours pas d'émission de mots (vers 2 ans, l'enfant « typique » est capable de dire son prénom et de faire ses premières phrases simples). Sur le plan de la compréhension, on observe aussi un retard. Cependant, Marina est décrite comme une enfant souriante, de contact facile, et présentant un suivi oculaire de bonne qualité. Par ailleurs, elle montre une bonne réactivité aux stimuli auditifs.

Au niveau comportemental, les parents décrivent des épisodes de stéréotypies manuelles et de balancements, qui tendent à diminuer au cours de la deuxième année. La propreté (diurne et nocturne) n'est acquise que vers 5 ans (la moyenne se situe vers 2-3 ans).

En conclusion, Marina présente un tableau génétique complexe, entraînant d'une part, une duplication au niveau du chromosome 17, sur le locus responsable du CMT1A, et d'autre part, une microcéphalie associée à un retard mental, une communication inter-ventriculaire et des cavités syringomyéliques.

Depuis l'âge de 1 an et 6 mois, Marina bénéficie ainsi d'un suivi en institution, d'abord en CMPP, puis en SESSD, et enfin, en I.M.E. depuis septembre 2006.

3) Dernier bilan de l'Hôpital des enfants : avril 2006

Marina est alors âgée de 6 ans et 10 mois.

Données de l'examen clinique :

- Poids : 16 kg (soit – 3 D.S.)
- Taille : 1,09 m (soit – 1,8 D.S.)
- Périmètre crânien : 47 cm (soit – 3 D.S.)

Données de l'examen neuromoteur :

- neuropathie périphérique aux membres inférieurs
- pieds varus avec vouute plantaire effacée
- amyotrophie discrète au niveau des triceps suraux
- réflexes présents au niveau des membres supérieurs
- absence d'asymétrie motrice
- discret élargissement du polygone de sustentation lors de la marche et de la course
- strabisme divergent intermittent

Au niveau développemental : on note une amélioration de la motricité globale par rapport à la consultation précédente. Au niveau de la motricité fine on peut observer un début de graphisme. Pour ce qui est du langage, la compréhension est bonne, surtout pour les consignes simples, en outre au niveau de l'expression Marina commence à utiliser des phrases simples.

Au niveau comportemental, Marina présente une grande instabilité motrice avec une attention assez labile, et des difficultés relatives dans le respect des consignes individuelles et collectives.

Au niveau de l'autonomie, elle nécessite une aide pour tous les gestes de la vie quotidienne.

4) Compte-rendu du suivi en orthophonie : mars 2006

Marina est alors âgée de 6 ans et 9 mois.

Les compétences de Marina traduisent un bon accès à la symbolisation. Elle est capable de réaliser des exercices de tri, d'associations, de suites logiques simples. Les notions de couleurs, de formes, de nombres et de quantités sont acquises. Dans le cadre des séances, la compréhension des consignes est bonne.

Sur le plan de l'expression, elle se limite à des « mots-phrases » ou des associations de deux-trois mots, avec des distorsions phonétiques majeures.

Ses capacités attentionnelles sont limitées : Marina est instable et fatigable.

La déglutition est en outre mal contrôlée, et Marina bave beaucoup (sialorrhée).

5) Bilan psychologique : juillet 2007

Marina est alors âgée de 8 ans et 1 mois.

L'évaluation des capacités de Marina n'a pas été effectuée.

Elle présente un trouble massif de la communication et de la relation à l'autre. Néanmoins, sa compréhension des situations simples de la vie quotidienne lui permet des échanges avec l'adulte sous forme de jeux.

Son autonomie limitée et sa grande fatigabilité rendent indispensables un soutien constant de l'adulte.

La prise en charge en psychologie est suspendue depuis février 2007.

6) Synthèse de l'équipe : février 2008

Marina est alors âgée de 8 ans et 8 mois.

- *Rappel concernant l'année précédente* : Marina se présentait comme un tout-petit, avec beaucoup de comportements de séduction et de plainte. Très peu autonome et souvent opposante, Marina était une petite fille en demande d'exclusivité par rapport à l'adulte, alors qu'elle était assez passive, spectatrice dans ses relations avec les pairs.
- *Impression générale* : les différents intervenants notent une évolution importante, sur tous les plans. En effet, Marina est beaucoup plus dans la relation, avec un visage plus expressif. Souriante et gaie, elle se situe plus « en grande ». Bien que les comportements de séduction soient toujours marqués, Marina accepte de ne plus être au centre des attentions, et manifeste moins de plaintes et de pleurs.
- *Sur le groupe* : Marina est, cette année, beaucoup plus active et « participative ». Epanouie, elle semble avoir trouvé sa place au sein du groupe, et prend de plus en plus d'initiatives. Elle semble avoir acquis une certaine confiance en elle, et gagne en autonomie. Marina a en outre acquis une meilleure qualité relationnelle avec ses pairs, qui la prennent en compte. Elle peut mobiliser d'autres enfants pour leur proposer des jeux, mais l'excitation prend rapidement le dessus. Dans les temps libres, elle reprend fréquemment ce qu'elle connaît déjà, et reste parfois passive. Marina est de plus capable de faire des jeux de société avec les autres. Cependant, les jeux de « faire-semblant » restent très pauvres, de même que le graphisme. Au niveau du langage, elle parle beaucoup plus spontanément, toutefois, il reste

difficile de la comprendre. Volontaire, elle commence à faire des efforts pour articuler et accepte de répéter.

- *Autonomie* : Marina montre une certaine envie à faire seule, mais elle peut aussi demander de l'aide. Elle a fait de nets progrès quant à l'habillage/déshabillage, et les repas se passent mieux, Marina faisant plus attention à ce qu'elle fait, et semblant y prendre plaisir.
- *Ateliers éducatifs* : sur le plan comportemental, on note à nouveau le changement d'attitude par rapport à l'an passé, avec une petite fille beaucoup plus active, beaucoup moins dépendante à la présence de l'adulte. Au niveau des acquisitions, Marina connaît les formes, les quantités,... Au niveau du graphisme, le dessin du bonhomme a progressé, la difficulté majeure de Marina semblant se situer au niveau de la graphomotricité, avec au premier plan un déficit de force.
- *Orthophonie* : on note des progrès, tant au niveau relationnel et comportemental, que sur le plan de la motivation et des acquis. Marina est en effet capable de rester plus longtemps sur une activité, de fournir un effort plus soutenu. Concernant la déglutition, elle est maintenant presque automatique, et Marina bave ainsi beaucoup moins. Sur le plan des acquis, Marina réalise facilement les puzzles, et peut gérer jusqu'à trois consignes. Elle peut compter jusqu'à 10, les notions de quantités étant aussi acquises jusqu'à 10. Marina a en outre accès aux notions temporelles et spatiales, ainsi qu'au symbolisme sur le plan non-verbal. Ces différents éléments semblent aller dans le sens d'une déficience légère plutôt que sévère. Au niveau plus fonctionnel, Marina présente un trouble majeur de l'articulation, on parle de dysarthrie.

C) PRISE EN CHARGE

1) Projet – emploi du temps

Le projet de Marina s'articule autour de plusieurs axes :

- l'aider à grandir psychiquement et émotionnellement en la mettant en situation d'interrelations entre petits et grands au sein d'un groupe, qui comporte des règles et des aléas ;
- favoriser son autonomie dans le quotidien en s'appuyant sur les repères et la dynamique du groupe, afin de l'aider à être plus actrice, prendre des initiatives, affirmer ses choix ;
- la solliciter sur l'expression langagière et corporelle par des activités éducatives adaptées ;
- poursuivre les apprentissages cognitifs dans l'atelier des premiers apprentissages et pouvoir transférer ailleurs, dans son quotidien, ces compétences.

	LUNDI	MARDI	MERCREDI	JEUDI	VENDREDI
	Accueil				
MATIN	Atelier pré-apprentissages	Atelier pré-apprentissages Prise en charge : psychomotricité	Atelier pré-apprentissages	Atelier pré-apprentissages / Poney Prise en charge : psychomotricité	Atelier pré-apprentissages
MIDI	Repas				
APRES-MIDI	Activité expression corporelle et verbale	Prise en charge : orthophonie Activité pataugeoire	Activité jeux psychomoteurs	Vie de groupe et jeux éducatifs	Activités pâtisserie et jeux autour de la motricité
	Gouter et préparation au départ				

2) La prise en charge éducative

- L'atelier préapprentissage :

Tous les matins, Marina participe à l'atelier préapprentissage, avec 5 autres enfants. Basé sur des jeux et des petits exercices ludiques, cet atelier vise à aborder des notions telles que les quantités, le dénombrement, les formes, etc...

- Activité pataugeoire :

Le mardi après-midi, Marina participe à l'activité pataugeoire, avec 3 autres enfants. Elle s'est peu à peu imposée comme élément moteur du groupe. Cet atelier permet, au-delà de son intérêt sur le plan relationnel et de la dynamique entre les enfants, de travailler sur l'autonomie pour le déshabillage et l'habillage.

- Activité poney :

Le jeudi matin, une semaine sur deux, Marina va faire du poney.

3) La prise en charge en orthophonie

Marina est suivie en orthophonie depuis son entrée au SESSAD.

Cette année, la prise en charge a eu lieu à raison d'une séance par semaine, abordant différents axes.

Le projet s'est centré notamment sur l'articulation, qui constitue une difficulté majeure pour Marina. En effet, elle est très souvent incompréhensible, ce qui la pénalise énormément. Malgré un travail ciblé, le problème d'articulation de Marina reste prégnant.

Un deuxième aspect important du travail a porté sur la déglutition, ce qui a permis de diminuer considérablement la sialorrhée (sécrétion excessive et écoulement de salive), voire de la faire disparaître. Elle apparaît désormais seulement lorsque Marina est très concentrée, sur une tâche lui demandant des efforts importants. Le fait de lui signaler suffit pour que Marina compense en aspirant et en déglutissant.

Par ailleurs, des supports de type puzzles, tris, construction, ... ont été utilisés, mettant en évidence des capacités chez Marina. En effet, elle comprend rapidement, et est capable de gérer jusqu'à trois consignes simultanées (ex : tri selon la taille, la couleur et la forme).

Un travail autour des notions de quantité et de comptage a en outre été abordé.

De plus, les notions de temporalité et de spatialité ont été peu à peu introduites dans des conversations, et sont désormais maîtrisées.

D'un point de vue comportemental, Marina s'est progressivement montrée plus tranquille, et moins opposante. Ses capacités attentionnelles se sont développées, lui permettant de fournir un effort plus soutenu, et de mener une activité à son terme. D'autre part, Marina est très souvent capable de s'auto corriger.

D) REEDUCATION PSYCHOMOTRICE

1) Bilan psychomoteur : mai et novembre 2007

→ En mai 2007 : Marina est alors âgée de 7 ans et 11 mois.

- **Coordinations globales** : Marina présente d'importantes difficultés motrices (- 3,8 D.S. / 6 ans au subtest 4 de la WACS, soit un niveau inférieur à la moyenne des enfants de 3 ans à 3 ans 5 mois). La marche est raide, avec peu de ballant des bras. La marche avec les yeux fermés est possible mais sur un temps très court. La course accentue un genu valgum, les bras et les jambes étant très fléchis. Marina est en difficulté pour monter et descendre d'une hauteur. Au niveau du saut, seul le saut pieds joints en avant est acquis. Les retournements, le quatre pattes, l'enjambement d'obstacle et le ramper sont en place, ainsi que le passage de la position debout à la position à genoux (et inversement) avec appui. Marina peut monter à l'espalier, les bras étant très fléchis. En revanche, les mouvements mettant en jeu différentes parties du corps sont plus difficiles, ce qu'on retrouve au subtest 4 de la WACS.
- **Equilibre** : l'équilibre, statique et dynamique, est déficitaire, rendant difficiles toutes les coordinations nécessitant un bon équilibre. Marina ne peut pas se tenir sur la pointe des pieds, ni sur un pied (env. 1 sec.), ni un pied devant l'autre.
- **Coordinations oculo-manuelles** : les coordinations oculo-manuelles sont déficientes : le lancer vers quelqu'un d'autre est quasiment impossible, de même que la réception d'un ballon à deux mains.
- **Tonus** : au niveau tonique, Marina n'arrive pas à se relâcher (épreuves de la chute et du ballant des bras). On observe de légères syncinésies buccales. On ne retrouve pas d'adiadococinésie.

- **Motricité manuelle :** Marina présente un déficit au niveau de la force, dont elle se plaint pendant les activités. En outre, ses doigts sont déformés, en hyperextension, avec une hyperlaxité au niveau de la première phalange.
La prise de petits objets s'effectue avec la main droite à l'aide d'une prise tripodique. Le vissage et le dévissage sont en place, la main gauche étant actrice.
Les activités bi-manuelles font ressortir une dysmétrie.
A la WACS, les activités de création d'objets sont déficitaires, notamment lorsqu'il y a des orientations (- 5,46 D.S. / 6 ans, soit un niveau inférieur à la moyenne des enfants de 3 ans à 3 ans et 5 mois). Les encastresments simples et les empilements sont possibles, et réalisés plutôt avec la main gauche.
Au niveau du graphisme, seul le rond est acquis. Le score à la WACS est là aussi déficitaire (- 3,79 D.S. / 6 ans, soit un niveau 3-4 ans). Marina tient le stylo avec une opposition entre le pouce et tous les autres doigts. Elle utilise la main gauche pour le côté gauche de la feuille, la droite pour le côté droit.

- **Au niveau sensoriel :** Marina apprécie particulièrement la musique et la manipulation des instruments. Elle ne présente pas de difficultés pour soutenir le contact visuel. On note une sorte de fascination pour le miroir, qui peut la couper totalement de toute relation avec autrui.
Marina est sensible aux stimulations tactiles, et semble même hyperesthésique sur le registre de la douleur.

- **Adaptation au temps :** le tempo naturel de Marina est assez rapide. La reproduction d'une structure rythmique est difficile, cependant, elle est capable de marcher sur différents tempos (lent, moyen, rapide).

- **Schéma corporel et adaptation spatiale :** les parties du corps montrées et nommées sont en partie acquises, correspondant à un niveau de 4 ans, d'après Bergès et Lézine. Marina peut reconstituer un bonhomme en 6 parties.
Les repères spatiaux simples (haut-bas-derrrière-devant-dessus-dessous) sont acquis.

- **Compréhension :** Marina comprend bien les consignes verbales simples.

A la WACS, l'identification d'objets est déficitaire (- 3,16 D.S. / 6 ans, soit un niveau 3-4 ans) : les couleurs sont connues en partie, les formes simples sont appariés et désignées sur consigne verbale.

- **Comportement** : Marina est très souvent dans le registre de la plainte, dans une attitude de « bébé », disant souvent « Je ne peux pas ». Il faut beaucoup la stimuler. La difficulté consiste à trouver le juste milieu entre la prise en compte de sa plainte et les encouragements.

→ En novembre 2007 : Marina est alors âgée de 8 ans et 5 mois.

Passation des items 4-6 ans du M-ABC.

NB : Evidemment, ce test ne peut être utilisé de manière quantitative, cependant, il fournit une base d'exercices intéressants pour une évaluation clinique des capacités de motricité globale et fine de Marina.

- **Dextérité manuelle** :

- *Mettre des jetons dans une tirelire* : il s'agit de mettre 12 jetons, placés en 4 rangées de 3, dans une petite tirelire, le plus rapidement possible. A 4 ans, on attend une performance inférieure à 26 sec. pour la main dominante, et à 30 sec. pour la main non-dominante.
 - Avec la main droite : 30 sec., prise tripodique pouce-majeur-annulaire
 - Avec la main gauche : 30 sec., prise tripodique pouce-index-majeur
 - Observations : les jetons sont bien alignés par rapport à la fente de la tirelire, Marina utilise bien une seule main pour travailler, l'autre tenant la tirelire.
- *Enfiler des cubes* : il s'agit d'enfiler 12 cubes sur un lacet, le plus rapidement possible. A 5 ans on attend une performance inférieure à une minute.
 - Temps : 3 min. et 14 sec.

- Observations : Marina change de main pour attraper les cubes plusieurs fois en cours d'exercice, mais utilise quand même plus la main gauche. Parfois, elle tient le lacet trop loin de l'extrémité, mais le plus souvent, elle le tient trop près de l'extrémité. Plusieurs fois, elle manque le trou.
 - *Trajet de la bicyclette* : il s'agit de suivre un trajet avec un crayon, sans dépasser. A 4 ans, on attend une performance inférieure à 4 dépassements.
 - Nombre de dépassements : 15 au premier essai, 11 au second
 - Observations : Marina utilise sa main gauche pour les deux essais, avec une prise du crayon immature (pouce en opposition avec tous les autres doigts), et trop loin de la pointe.
- **Maîtrise de balles :**
 - *Attraper le sac lesté* : il s'agit d'attraper un sac lesté lancé à hauteur de poitrine. A 4 ans, on attend une performance supérieure ou égale à 5 saisies.
 - Nombre de saisies : 5/10
 - Observations : Marina attrape le sac entre les bras et le corps et n'anticipe pas la réception, ne bougeant pas jusqu'à ce que le sac la touche. En outre, elle ne suit pas toujours la trajectoire du sac lesté avec les yeux.
 - *Faire rouler une balle au travers d'un but* : il s'agit de faire rouler une balle de tennis au travers d'un but, à partir de la posture du chevalier servant. A 4 ans, on attend une performance supérieure ou égale à 3 buts.
 - Nombre de buts : 4/10
 - Observations : Marina utilise la main gauche pour faire rebondir la balle plutôt que de la faire rouler. Elle n'utilise pas un mouvement pendulaire du bras, et le contrôle de la direction est variable. La position du chevalier servant n'est pas maintenue, car trop difficile.

- **Equilibre :**

- *Equilibre sur un pied* : il s'agit de tenir le plus longtemps possible sur un pied, l'autre jambe étant pliée vers l'arrière, sans contact avec la jambe d'appui. A 4 ans, on attend une performance supérieure à 3 sec. pour les deux jambes.
 - Jambe droite : 2 sec.
 - Jambe gauche : 1 sec.
 - Observations : Marina ne maintient pas sa tête et ses yeux stables, et regarde ses pieds. En outre, elle n'utilise pas ses bras pour compenser le déséquilibre.

- *Sauter au-dessus d'une corde* : il s'agit de sauter à pieds joints par-dessus une corde, placée à hauteur des genoux de l'enfant. On attend des enfants de 4 à 6 ans qu'ils franchissent la corde au premier essai, celle-ci étant placée à hauteur de genoux.
 - Echec aux 3 essais
 - Observations : le saut est impossible à réaliser, même en mettant la corde au plus bas sur le support de saut. On note que Marina exagère fortement sa préparation au saut : accroupissement exagéré, de même que le mouvement des bras.

- *Marcher sur la pointe des pieds* : il s'agit de marcher sur la pointe des pieds le long d'une ligne. A 4 ans, on attend une performance supérieure ou égale à 7 pas consécutifs correctement réalisés.
 - L'épreuve est impossible à réaliser, la position sur la pointe des pieds n'étant pas maintenue plus d'une demi-seconde immobile.
 - Observations : Marina n'utilise pas du tout ses bras pour s'équilibrer.

D'un point de vue comportemental, Marina s'est très vite adaptée à la situation de test, et a facilement accepté les différents exercices proposés. Elle n'a pas montré d'opposition et a fait les différents exercices avec application, notamment en ce qui concerne les activités manuelles. Les consignes ont été comprises rapidement, et renforcées par la démonstration. Elle s'est montrée un peu plus agitée pour les

activités de maîtrise de balles, manifestant son plaisir par des rires et de petits sauts lorsqu'elle rattrapait le sac lesté ou marquait un but. Des difficultés de concentration se sont un peu manifestées lors des items d'équilibre surtout et il a été nécessaire de la ramener sur l'activité à plusieurs reprises. On remarque cependant que ces comportements sont apparus sur les exercices qui la mettent le plus en difficulté, et qui ont été passés en dernier, en fin de séance.

2) Les axes de travail

Aux vues de ces bilans, on peut repérer des difficultés dans les domaines suivants :

- Coordinations dynamiques générales
- Equilibre statique et dynamique
- Coordinations oculo-manuelles
- Motricité manuelle et coordination bi-manuelle
- Au niveau comportemental, recherche d'attention de la part de l'adulte par le biais de la plainte somatique et de conduites « dangereuses » où Marina peut se projeter volontairement au sol

D'une part, Marina présente des difficultés majeures sur le plan des coordinations dynamiques générales, des coordinations oculo-manuelles, ainsi que de la motricité manuelle. D'autre part, d'un point de vue comportemental, elle a tendance à rechercher l'attention de l'adulte sur le registre de la plainte, notamment somatique. Si sa pathologie neurologique entraîne certainement des douleurs somatiques avérées, on peut se demander si, dans une certaine mesure, Marina ne recherche pas aussi des bénéfices secondaires (attention de l'adulte, soins, évitement des exercices la mettant en difficulté, aide, voire faire à sa place...) par le biais de la plainte. On constate en effet que lorsqu'on va à l'infirmerie pour mettre de la pommade, les plaintes cessent immédiatement.

Ainsi, après avoir débuté une prise en charge assez fonctionnelle de la motricité, la psychomotricienne de l'I.M.E. a décidé de proposer plutôt à Marina un temps de

massages et de détente, avec comme seule exigence une autonomie pour enlever et remettre ses chaussures. Cette séance permet ainsi pour Marina une reconnaissance de sa souffrance physique, ainsi qu'une détente et un abaissement de son tonus de fond.

Par la suite, il a semblé intéressant, en parallèle sur un deuxième temps de la semaine, de reprendre une prise en charge psychomotrice plus classique, afin de travailler les difficultés mises en évidence par le bilan.

Les axes de travail de ce second temps de prise en charge étaient les suivants :

- Travail des coordinations dynamiques générales et de l'équilibre
- Travail des coordinations oculo-manuelles
- Travail de la motricité manuelle et du graphisme, et création d'objet
- Investissement d'une activité motivante pour se valoriser autrement qu'à travers la plainte

3) Les moyens

- La séance de massage :

Au cours de ces séances, la seule exigence pour Marina est d'enlever et de remettre seule ses chaussures.

Une fois les chaussures enlevées, Marina s'installe sur le matelas dans la position qu'elle veut. Le massage vise une détente globale, et l'abaissement du tonus de fond. En effet, malgré une certaine hypotonie, Marina présente des paratonies et a du mal à se relâcher.

Au cours du temps, Marina s'est détendu de plus en plus rapidement. En début d'année, il était difficile pour elle de se relâcher, et son cou restait contracté, la tête ne reposant pas sur le tapis. Progressivement, ces paratonies ont cédé, et depuis quelques

séances elle est capable de s'endormir. Le massage du visage et du crâne semble être un moment qu'elle apprécie particulièrement.

- Le projet autour des arts du cirque :

Afin de rendre les séances plus ludiques et de favoriser l'adhésion de Marina aux exercices proposés, mais aussi de lui permettre de se valoriser autrement qu'à travers la plainte, il m'a semblé intéressant d'utiliser un fil conducteur tout au long de l'année. J'ai ainsi choisi d'utiliser le thème du cirque. En effet, le cirque regroupe différents arts, qui mettent chacun en jeu des capacités psychomotrices déficitaires chez Marina.

Ainsi, pour chaque axe de travail, j'ai imaginé des exercices évolutifs, rappelant le funambulisme, l'équilibrisme, le jonglage, ... Ces exercices sont rapportés dans le tableau ci-après.

Après une présentation du thème avec des images, j'ai commencé à proposer les exercices à Marina. Ils se sont répartis selon 3 « séances-types », que j'ai alternées chaque semaine, en faisant varier la difficulté des différents exercices au fur et à mesure de ses progrès.

Au cours de l'année, la création d'une affiche sur le thème du cirque a favorisé le lien de séance en séance, et s'est peu à peu étoffée.

Marina semble avoir bien investi ce fil conducteur, et a montré une motivation dans les différents exercices.

Entre les deux bilans (novembre 2007 et mai 2008), 11 séances sur le thème du cirque ont été réalisées.

	Objectif visé	Moyens et exemple d'exercice	Art du cirque
Coordinations dynamiques générales et équilibre	<p>Marche et adaptation à des rythmes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Améliorer la fluidité et la coordination - S'adapter à un tempo 	<p>Amplification/réduction de mouvements, modifier son mouvement en fonction d'un tempo</p> <p><i>Ex : Selon le tempo frappé sur le tambourin (lent, moyen, rapide) modifier la vitesse de la marche, puis l'amplitude des mouvements</i></p>	Mime, clown
	<p>Monter/descendre d'une hauteur et équilibre dynamique</p>	<p>Diminution progressive de la surface du polygone de sustentation, apprendre à utiliser les bras pour compenser le déséquilibre</p> <p><i>Ex : Monter sur le banc et marcher dessus, en descendre ; sur une rangée de briques ; sur une poutre</i></p> <p>Ressentir les déséquilibres sur une structure instable</p> <p><i>Ex : Tenir en équilibre debout sur un ballon</i></p>	Funambule, équilibriste
	<p>Saut et équilibre statique</p>	<p>Maintenir des postures immobiles, en variant le nombre d'appuis, travailler les sauts</p> <p><i>Ex : Enchaînement de sauts dans des cerceaux, avec obligation de maintenir une posture immobile entre chaque saut</i></p>	Acrobate
	<p>Coordinations complexes</p>	<p>Variation du nombre d'appuis, les segments mis en jeu, l'enchaînement des mouvements, ...</p> <p><i>Ex : « inventer » des déplacements particuliers, de difficulté variée, pour imiter les animaux du cirque : dinosaure du Charlop-Atwell par exemple</i></p>	Ménagerie
C. oculo-manuelles	<p>Lancer/attraper</p>	<p>Variation du type et du nombre d'objets, échanges à deux puis seule, ...</p> <p><i>Ex : utilisation de foulards, de balles de taille et poids différents, de sacs lestés</i></p>	Jongleur
	<p>Visée</p>	<p>Lancer sur une cible au sol ou en l'air, immobile ou mobile, ...</p> <p><i>Ex : quilles, « chamboule-tout »</i></p>	Lanceur de couteaux
Motricité manuelle	<p>Graphisme et création d'objet</p>	<p>Découper, coller, colorier, dessiner, ...</p>	Affiche sur le thème du cirque

4) Description d'une séance-type

Pour chaque « séance-type », les exercices proposés ont évolué au fil du temps, en fonction des progrès observés.

- Séance 1 :

- Marche/adaptation à des rythmes
 - *Adapter la vitesse de marche selon le rythme frappé*
 - *Frapper un rythme selon la vitesse de marche observée*
 - *Modifier les caractéristiques de la marche : vitesse, amplitude du pas*
 - *Exagérer les mouvements des membres inférieurs et supérieurs*
 - ...

- Equilibre dynamique/monter-descendre d'une hauteur
 - *Marcher sur le banc (y monter et en descendre)*
 - *Marcher sur une rangée de briques*
 - *Marcher sur un ruban posé au sol*
 - *Marcher sur une poutre au-dessus du sol*
 - *Se mettre debout sur un ballon lourd*
 - *Faire du « pédalo-go »*
 - ...

- Séance 2 :

- Coordination oculo-manuelle (lancer/attraper)
 - *A deux, se lancer un puis deux foulards*
 - *Seule, lancer le foulard le plus haut possible et le rattraper*
 - *A deux, se lancer un sac lesté*
 - *Seule, lancer le sac lesté vers le haut et le rattraper*
 - *A deux, se lancer une balle de jonglage*
 - *Seule, lancer la balle vers le haut et la rattraper*
 - ...

- Saut et équilibre statique
 - *Enchaîner 4 sauts pieds joints dans des cerceaux, en avant*
 - *Enchaîner les sauts et entre chaque saut, dans les cerceaux, maintenir une posture immobile en s'aidant avec les bras sur le côté (debout, posture du chevalier servant, debout un pied devant l'autre, debout pieds croisés, ...)*
 - *Enchaîner saut pieds joints vers l'avant/saut pieds joints vers l'arrière*
 - ...

- Motricité manuelle/création d'objet
 - *Découpage d'images à coller sur l'affiche*
 - *Décollage et collage de gommettes dans des zones précises*
 - *Coloriage*
 - *Pointillage*
 - *Tracer des lignes*
 - *Collage de matériaux divers*
 - ...

- Séance 3 :
 - Coordinations complexes
 - *Parcours en variant les types de déplacements (4 pattes, amble, dinosaure de l'échelle de Charlop-Atwell, avancée les deux mains en même temps puis se laisser glisser sur les genoux, course sautillée, ...)*
 - *Passer dans un cerceau*
 - ...

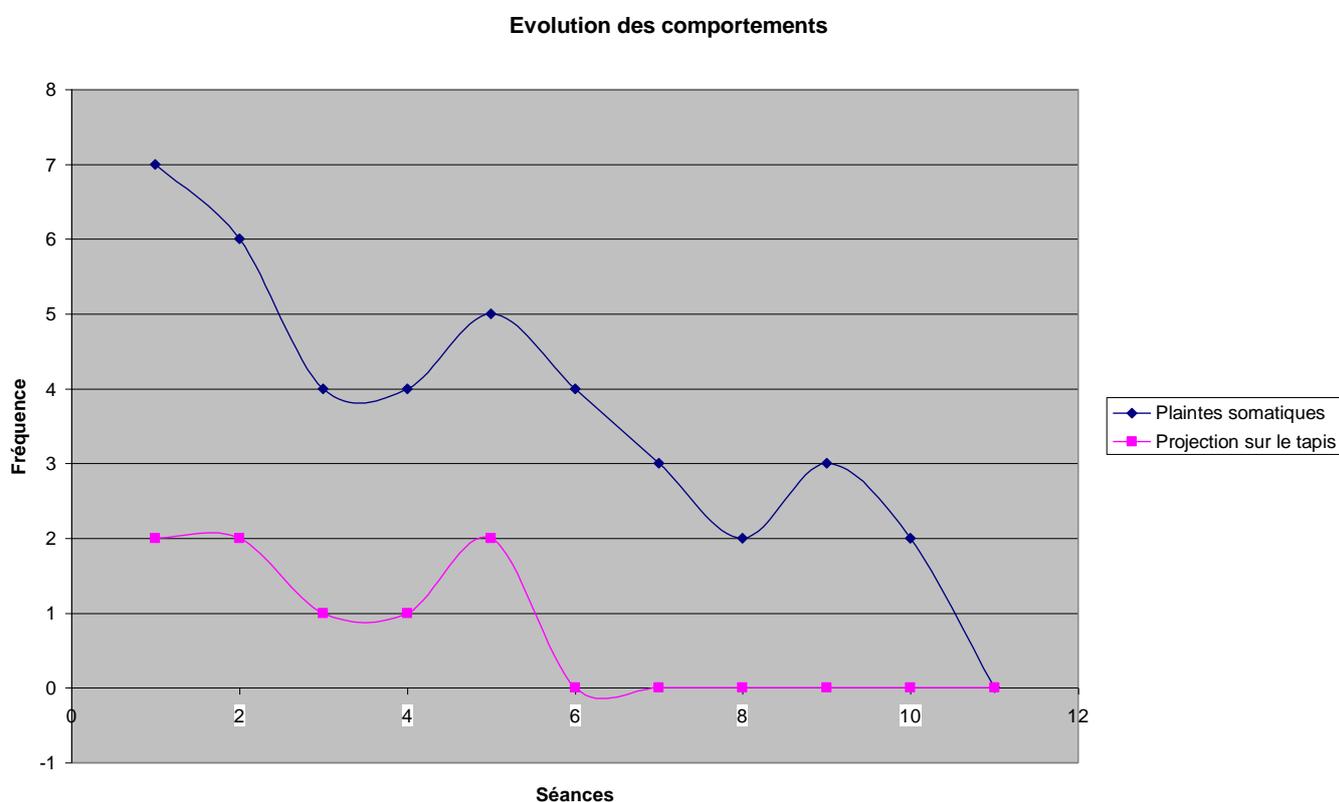
 - Coordination oculo-manuelle (visée)
 - *Quilles*
 - *« Chamboule-tout »*
 - ...

- Motricité manuelle/création d'objet (cf. séance 2)

5) Evolution des comportements

- Comportements de plainte et de projection :

A chaque séance, j'ai tenté de relever les comportements de plainte et de projection sur le tapis présentés par Marina, afin d'évaluer l'évolution de leur fréquence au cours du temps. Cette évolution est rapportée sur le graphique suivant.



On constate que ces deux types de comportements ont progressivement diminués au cours des séances, jusqu'à disparaître totalement à certaines séances. Il est intéressant de noter qu'en fin d'année, les plaintes somatiques, lorsqu'elles étaient présentes, apparaissaient majoritairement au moment de remettre les chaussures en fin de séance.

- Attention :

Les différents bilans décrits précédemment évoquaient une attention labile, au niveau clinique. Au cours des séances que je lui ai proposées, Marina a rarement présenté des manifestations inattentives. Ainsi, il lui est parfois arrivé de sortir d'autres matériels, ou d'aller vers l'espalier ou la piscine à balles en cours d'activité. J'ai pu noter que ces conduites se retrouvaient souvent au moment des exercices les plus difficiles pour elle, ou en fin de séance. Ils pourraient donc être plus liés à une forme d'évitement, ou à une certaine fatigabilité.

Il ne faut cependant pas négliger la durée courte des séances, ainsi que l'alternance des exercices, qui limitent certainement l'apparition des troubles attentionnels.

Toutefois, les comportements de « fascination » pour son image spéculaire, décrits dans le bilan psychomoteur de mai 2007, sont restés très marqués, la coupant totalement de l'activité en cours. Le masquage du miroir a donc été nécessaire.

6) Bilan d'évolution : mai 2008

Marina est alors âgée de 8 ans et 11 mois.

→ A la WACS : ce test n'est étalonné que jusqu'à 6 ans, les déviations standards (D.S.) données sont donc calculées par rapport à la tranche d'âge des enfants de 5 ans et 6 mois à 5 ans et 11 mois.

- **Identification d'objets :**

Il s'agit de reconnaître des couleurs et des formes, selon 3 modalités : en visuel (« montrer le même »), en verbal (« montrer le vert »), en tactile (« trouver le rond dans le sac aveugle »).

Sur ces exercices, Marina a énormément progressé :

- en mai 2007, elle obtenait un score brut de 16/28, soit – 3,16 D.S. / 6 ans.
Cette performance correspondait à un niveau 3-4 ans (entre 14,61 et 19,08).

- en mai 2008, elle obtient un score brut de 25/28, soit – 0,26 D.S. / 6 ans. Sa performance actuelle correspond à la moyenne des enfants de 5 ans à 5 ans 5 mois (25,09).

Cette différence s'explique par d'énormes progrès dans la reconnaissance tactile, qui étaient complètement échouée en 2007, et qui est quasiment totalement réussie à l'heure actuelle. De plus, Marina ne connaissait pas deux couleurs, qu'elle connaît désormais.

- **Création d'objets :**

Il s'agit de reproduire des constructions avec des pièces en bois ou sur un pegboard. La seconde partie est constituée d'une planche à encastrer, les formes étant entières ou divisées en plusieurs morceaux.

Là encore, les progrès de Marina sont importants, même si ces compétences restent largement déficitaires :

- en mai 2007, elle obtenait un score brut de 20/38, soit – 5,46 D.S. / 6 ans. Cette performance correspondait à un niveau inférieur à la moyenne des enfants de 3 ans à 3 ans et 5 mois (21,27).
- en mai 2008, elle obtient un score brut de 28/38, soit – 2,48 D.S. / 6 ans. Sa performance actuelle se situe entre la moyenne des enfants de 3 ans 6 mois à 3 ans 11 mois (25,76) et celle des enfants de 4 ans à 4 ans 5 mois (30,09).

Cette différence se retrouve au niveau des items de la planche à encastrer, avec les pièces découpées.

- **Reproduction de dessins :**

Il s'agit de dessiner les formes de base (cercle, carré, rectangle, triangle, losange, croix) sur consignes orales, puis avec un modèle. On trouve aussi des items de contrôle graphique, de jonction de points, ainsi que le dessin d'un bonhomme. La dernière partie du subtest est constitué de reproduction de figures à l'aide de bâtonnets en bois, sur le modèle puis à côté.

De nouveau, on note des progrès dans ce domaine, même si cela reste déficitaire :

- en mai 2007, elle obtenait un score brut de 15/48, soit – 3,79 D.S. / 6 ans. Sa performance correspondait à un niveau 3-4 ans (entre 11,73 et 18,03).
- en mai 2008, elle obtient un score brut de 23/48, soit – 2,36 D.S. / 6 ans. Sa performance actuelle correspond à la moyenne des enfants de 4 ans à 4 ans et 5 mois (23,67).

Cette différence s'explique par de nets progrès au niveau du contrôle graphique et du dessin du personnage.

- **Mouvement général :**

Ces items visent à évaluer la perception des parties du corps, l'équilibre et les coordinations dynamiques générales.

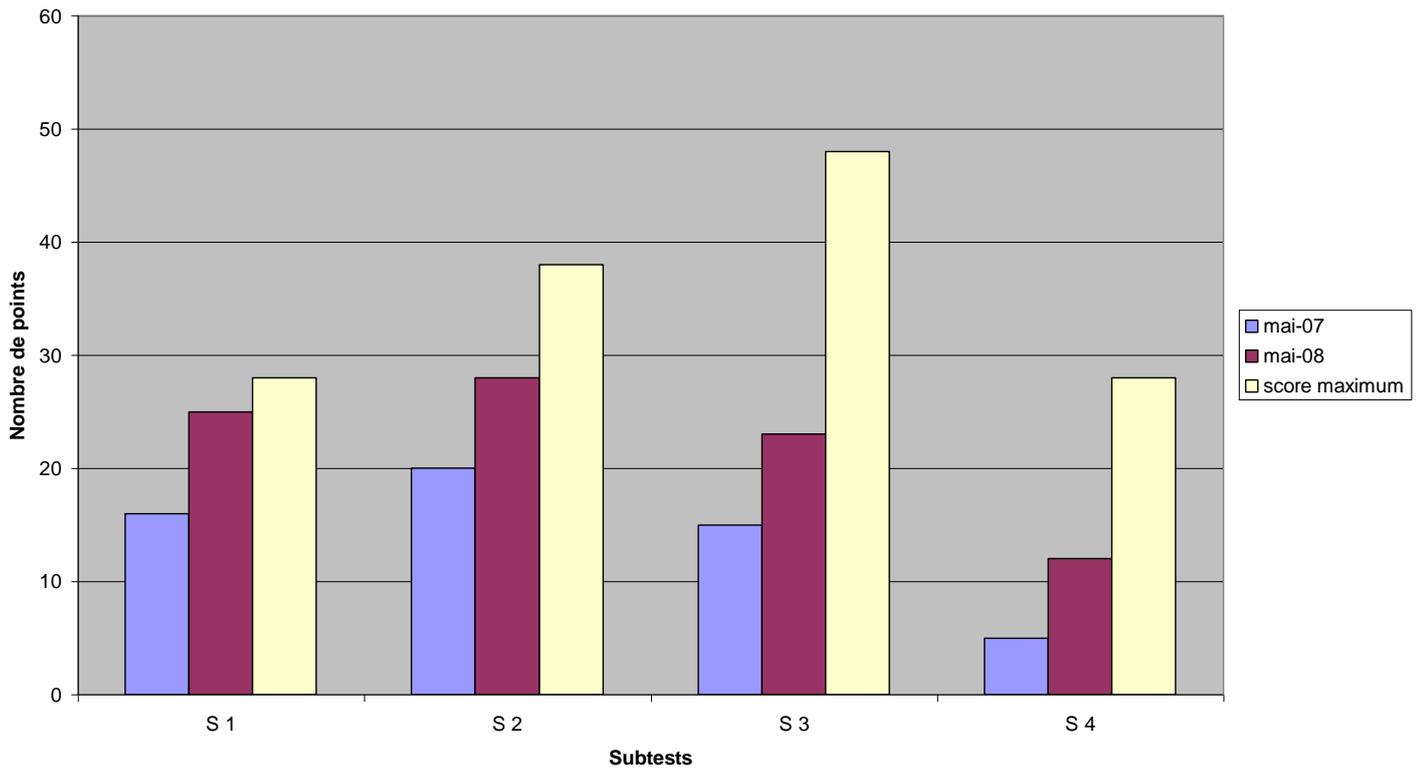
Des progrès sont aussi observés dans ce subtest, qui reste aussi très en deçà :

- en mai 2007, elle obtenait un score brut de 5/28, soit – 3,8 D.S. / 6 ans. Sa performance correspondait à un niveau inférieur à la moyenne des enfants de 3 ans à 3 et 5 mois (6,97).
- en mai 2008, elle obtient un score brut de 12/28, soit – 2,29 D.S. / 6 ans. Sa performance actuelle correspond à la moyenne des enfants de 3 ans 6 mois à 3 ans 11 mois (11,79).

Les progrès les plus importants se situent au niveau du saut pieds joints et de la perception des parties du corps.

La passation de la WACS un an plus tard montre des progrès importants dans les différents domaines. Toutefois, ceci est à pondérer car les D.S. ne correspondent pas à l'âge réel de Marina, et ne prennent donc pas en compte l'évolution naturelle liée à l'âge. Par ailleurs, même si Marina a énormément progressé en un an, ses compétences restent très déficitaires, et des difficultés importantes persistent.

Evolution des scores bruts à la WACS



→ Au M-ABC :

- **Dextérité manuelle :**

○ *Mettre des jetons dans une tirelire :*

- Avec la main droite : 28 sec. (30 sec. en novembre), prise tripodique pouce-majeur-annulaire, avec parfois intervention de l'index
- Avec la main gauche : 31 sec. (30 sec. en novembre), prise tripodique pouce-index-annulaire
- Observations : les jetons sont toujours correctement alignés par rapport à la fente de la tirelire. La main droite semble plus précise que la gauche, ce qui se retrouve au niveau du temps nécessaire pour réaliser l'activité. Avec la main gauche, elle fait tomber un

jeton, et plusieurs fois, le jeton arrive à plat sur la tirelire et ne passe que dans un second temps dans la tirelire.

○ *Enfiler des cubes :*

- Temps : 2 min. et 55 sec. (3 min. et 14 sec. en novembre)
- Observations : Marina utilise préférentiellement sa main gauche pour attraper les cubes, et sa main droite pour passer le fil dans le trou. Elle le rattrape sans difficulté avec sa main gauche. Pour un cube elle inverse les rôles de ses mains, ce qui se révèle moins efficace. Elle revient alors spontanément à sa stratégie initiale. Elle fait tomber un cube. Elle tient le fil de façon adaptée, ni trop près, ni trop loin de l'extrémité.

○ *Trajet de la bicyclette :*

- Nombre de dépassements : 8 au premier essai, 13 au second (15 et 11 en novembre)
- Observations : Marina utilise sa main gauche pour les deux essais, avec une prise du crayon immature, tous les doigts étant sur le crayon, loin de la mine.

- **Maîtrise de balles :**

○ *Attraper le sac lesté :*

- Nombre de saisies : 6/10 (5 en novembre, toutes entre les bras et le corps)
- Observations : Marina attrape 4 fois le sac entre les bras et le corps. Par deux fois, elle l'attrape entre ses deux mains, sans appui sur le buste. Les mains sont préparées à la réception, et Marina suit bien la trajectoire du sac lesté des yeux. Les 4 fois où elle n'a pas attrapé le sac, c'est qu'elle a sauté en même temps, ce qui complique la tâche.

○ *Faire rouler une balle au travers d'un but :*

- Nombre de buts : 5/10 (4 en novembre)

- Observations : Marina utilise ses deux mains pour pousser la balle. Le contrôle de la direction est parfois approximatif, car Marina ne regarde pas toujours l'endroit qu'elle vise. La position du chevalier servant est trop difficile à maintenir, elle se met donc assise.

- **Equilibre :**

- *Equilibre sur un pied :*
 - Jambe droite : 2 sec. (2 sec. en novembre)
 - Jambe gauche : 1 sec. (1 sec. en novembre)
 - Observations : Marina a toujours tendance à bouger sa tête et à ne pas maintenir son regard fixé. Cependant, elle utilise d'avantage ses bras.

- *Sauter au-dessus d'une corde :*
 - Marina peut sauter à pieds joints par-dessus la corde lorsque celle-ci est placée très proche du sol, et ce dès le premier essai. Cependant, dès que la hauteur augmente, ceci se révèle impossible. (Impossible, même au ras du sol en novembre)
 - Observations : lorsque la corde est placée assez bas, le saut pieds joints est réalisé facilement. Dès qu'on augmente la hauteur, l'appréhension rend impossible le saut : la posture est exagérée, et au dernier moment, Marina ne parvient qu'à réaliser un petit saut sur place. Si on enlève la corde, Marina est tout à fait capable de sauter à une petite hauteur.

- *Marcher sur la pointe des pieds :*
 - L'épreuve est toujours impossible à réaliser.
 - Observations : Marina marche avec son pied gauche en position normale, et son pied droit sur la pointe. Marcher sur la pointe des deux pieds s'avère impossible.

La passation de ces items 6 mois plus tard montre, bien qu'elles restent modestes, des améliorations dans différents domaines :

- Au niveau de la dextérité manuelle, d'une part, on constate que le contrôle graphique s'est amélioré, ce qui est en concordance avec les résultats obtenus à la WACS. D'autre part, la coordination bi-manuelle et la précision nécessaire à l'enfilage des cubes semblent avoir évolué positivement.
- Au niveau de la maîtrise de balles, c'est surtout au niveau de la réception du sac lesté qu'on observe les progrès. En effet, l'utilisation des mains uniquement est possible, et l'anticipation ainsi que l'attention à la trajectoire sont plus systématiques.
- Au niveau de l'équilibre, les difficultés restent majeures, cependant on constate que le saut pieds joints a progressé, ce qui est en concordance avec les résultats obtenus à la WACS.

Malgré ces progrès, Marina présente toujours d'importantes difficultés au niveau moteur, que ce soit au niveau des coordinations générales, de l'équilibre, des coordinations oculo-manuelles, de la motricité manuelle ou du graphisme.

7) Discussion

La mise en place du fil conducteur autour du cirque tout au long de l'année a favorisé l'adhésion et la motivation de Marina, qui a bien investi les différentes activités. En effet, durant les séances de retest, elle m'a, à plusieurs reprises, fait comprendre qu'elle voulait faire les activités telles que le jonglage, la marche des animaux, ...

La double prise en charge en psychomotricité a permis de tenir compte de la souffrance de Marina, en lui consacrant une séance entière de détente et de massages, tout en rendant possible une rééducation de ses difficultés motrices. En effet, en début

d'année, il était très difficile de proposer un travail fonctionnel à Marina, qui, de par ses douleurs exprimées et ses comportements de projection au sol, terminait systématiquement la séance à l'infirmerie. La proposition de la séance de massages a ainsi consisté en une reconnaissance de sa souffrance et lui a permis des moments de détente. Ceci semble avoir joué un rôle important dans son adhésion à des activités plus dynamiques au cours du second temps de rééducation. En effet, on a pu noter au cours du temps une diminution progressive de ses comportements de plainte et de « mise en danger ».

D'autre part, il est à noter que les différents professionnels qui interviennent auprès de Marina rapportent tous un important changement dans son comportement, et trouvent qu'elle « grandit ». Ceci s'est mis en place au cours de l'année, et est probablement lié à l'interaction de multiples éléments. On peut penser que Marina est actuellement dans une phase d'évolution positive, entretenue et favorisée par l'attitude des différents intervenants (parents et professionnels), ainsi que par les différentes rééducations dont elle bénéficie.

Cependant, de nombreuses difficultés persistent, tant sur le plan de l'autonomie, que du langage ou de la motricité. De plus, une des limites de cette rééducation réside dans le problème de la généralisation des acquis. En effet, dans un contexte de retard mental, on peut se demander si les progrès repérés en motricité vont pouvoir être réutilisés et mis à profit en situations écologiques, dans un but de facilitation de certaines activités du quotidien et ainsi d'autonomisation. Un travail à domicile pourrait ainsi permettre de réutiliser les différentes compétences travaillées dans des situations plus concrètes.

Par ailleurs, au cours de cette prise en charge, je me suis confrontée à diverses difficultés, d'ordres différents. Certaines trouvent leur origine dans la pathologie même de Marina, d'autres sont plus liées au fonctionnement de l'institution.

D'une part, la difficulté majeure a été de trouver une position juste par rapport à ses comportements de plaintes, et de faire la part des choses entre des douleurs réelles et la recherche de bénéfices secondaires. Alors que l'équipe éducative et l'orthophoniste ont plutôt opté pour le retrait d'attention face à ses comportements, en psychomotricité, nous avons eu une démarche double (massages et prise en compte

des plaintes / encouragements et sollicitations dans des exercices dynamiques). Ceci a été permis par la mise en place de deux temps de prise en charge dans la semaine.

D'autre part, je me suis heurtée à des difficultés d'ordre plus « technique », et notamment à l'absence de certaines informations, telles que le Q.I. ou le niveau de compréhension de Marina. Ces informations permettraient pourtant de mieux adapter la prise en charge.

CONCLUSION

CONCLUSION

Marina, dont la problématique est exposée dans ce mémoire, présente un tableau clinique tout à fait particulier, avec de multiples interactions entre ses différentes pathologies. Il est ainsi difficile d'individualiser les manifestations liées au CMT1A de celles liées au retard mental.

Par ailleurs, au-delà d'un cas clinique, Marina est avant tout une petite fille, en souffrance, à qui il est important de proposer la prise en charge la plus adaptée possible. Une bonne connaissance des pathologies qu'elle présente semble être un élément indispensable à prendre en compte dans l'élaboration d'un projet. Cependant, chaque individu est unique, et il est important de pouvoir prendre du recul par rapport à ces informations, afin de ne pas « enfermer l'enfant dans une case », et de bien tenir compte de ses spécificités. Il s'agit en effet d'élaborer un projet pour une personne, et non pas pour un syndrome.

Toutefois, le fait d'étudier en détail le cas de cette enfant permet de montrer de façon pratique l'importance du travail en équipe pluridisciplinaire, et les rôles complémentaires que peuvent trouver les différents intervenants.

De plus, cela permet d'illustrer le rôle spécifique du psychomotricien au sein d'une structure telle qu'un I.M.E., auprès d'enfants souffrant notamment de déficience intellectuelle.

D'un point de vue personnel, la réflexion qui a entouré ce mémoire a été très enrichissante. En effet, ceci m'a amenée à approfondir mes connaissances sur les deux pathologies principales de Marina, et m'a permis d'envisager des liens entre elles, ainsi que leurs conséquences. Par ailleurs, cela m'a conduit à l'élaboration d'un projet et d'une démarche thérapeutique, tenant compte des caractéristiques particulières de Marina. De plus, j'ai pu appréhender de façon concrète l'importance du travail pluridisciplinaire.

Pour finir, ce mémoire m'a permis de réfléchir à la place que peut avoir la rééducation, et en particulier la rééducation psychomotrice, dans le cadre de maladies neurologiques dégénératives. Au-delà du soutien au développement psychomoteur de l'enfant et de

l'amélioration de ses capacités, on voit se dessiner les notions de réadaptation et de « compensation », ainsi que celle de qualité de vie. La prise en charge en psychomotricité va ainsi viser un mieux-être malgré la pathologie, et favoriser de ce fait la compensation des troubles en fournissant des stratégies adaptées, dès lors que les capacités ont atteint leur plafond. Ceci a pour but de faciliter l'intégration du sujet au sein de la société, en lui donnant accès à une autonomie maximale.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

Livres et articles :

American Psychiatric Association (1994). *Mini DSM-IV*. Critères diagnostiques. Washington DC. Traduction française par GUELFY, J-D. & al. (1996). Paris : Masson.

BARISIC, N., CLAEYS, K.G., SIROTKOVIC-SKERLEV, M., LÖFGREN, A., NELIS, E., DE JONGHE, P., TIMMERMAN, V. Charcot-Marie-Tooth disease : a clinico-genetic confrontation. *Annals of Human Genetics*, 2008, vol. 72, n° 3, pp. 416-441.

BRICE, A. (1996). Neurogénétique, applications cliniques. In SERRATRICE, G., AUTRET, A. (Eds.), *Neurologie* (pp. 58-60). Paris : Ellipses

EPELBAUM, C., SPERANZA, M. (2002). Concept de déficience mentale. In *Encyclopédie Médico-chirurgicale Psychiatrie-Pédopsychiatrie* (8 p.). Paris : Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS.

FONTES, M. L'acide ascorbique, un médicament de première génération pour la maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A ? *Médecine sciences* [en ligne], 2004, vol. 20, n°10, pp. 843-844. <<http://www.erudit.org/revue/MS/2004/v20/n10/009322ar.html>> Consulté le 03/05/08

GUIDETTI, M., TOURRETTE, C. (2002). *Handicaps et développement psychologique de l'enfant*. Paris : Armand Colin.

HELD, J.P. (1996). Le rôle de la rééducation en pathologie neurologique. In SERRATRICE, G., AUTRET, A. (Eds.), *Neurologie* (pp. 695-700). Paris : Ellipses

JOSIEN, E., PETIT, H. (1996). Les polyneuropathies dégénératives. In SERRATRICE, G., AUTRET, A. (Eds.), *Neurologie* (pp. 498-500). Paris : Ellipses

PLANTE-BORDENEUVE, V., SAID, G. (2004). Neuropathies héréditaires. In *Encyclopédie Médico-chirurgicale Neurologie* (14 p.). Paris : Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS.

PUYMIRAT, J., VANASSE, M., EMOND, M., LEVEILLE, D. (2004). La maladie de Charcot-Marie-Tooth. In M. VANASSE, H. PARE, Y. BROUSSEAU, S. D'ARCY (Eds.), *Les maladies neuromusculaires chez l'enfant et l'adolescent* (pp. 195-208). Montréal (Québec) : Editions de l'Hôpital Sainte Justine.

Cours :

BENESTAU, J. Cours de 1^{ère} année. *Eléments de psychométrie*.

COUSTES, B. Cours de 3^{ème} année. *Le handicap mental*.

Site internet :

CMT-France. *CMT-France*. Mise à jour mai 2008. <<http://www.cmt-france.net/>> Consulté le 03/05/08

ANNEXES

ANNEXE 1 : matériel utilisé pour la rééducation de l'équilibre dynamique

→ Equilibriste : « *Pédalo-go* » et ballon lourd



→ Funambule : Banc, rangée de briques, poutre et ruban



ANNEXE 2 : matériel utilisé pour la rééducation des coordinations oculo-manuelles

→ **Jongleur** : *Foulards, sac lesté, balle de jonglage*

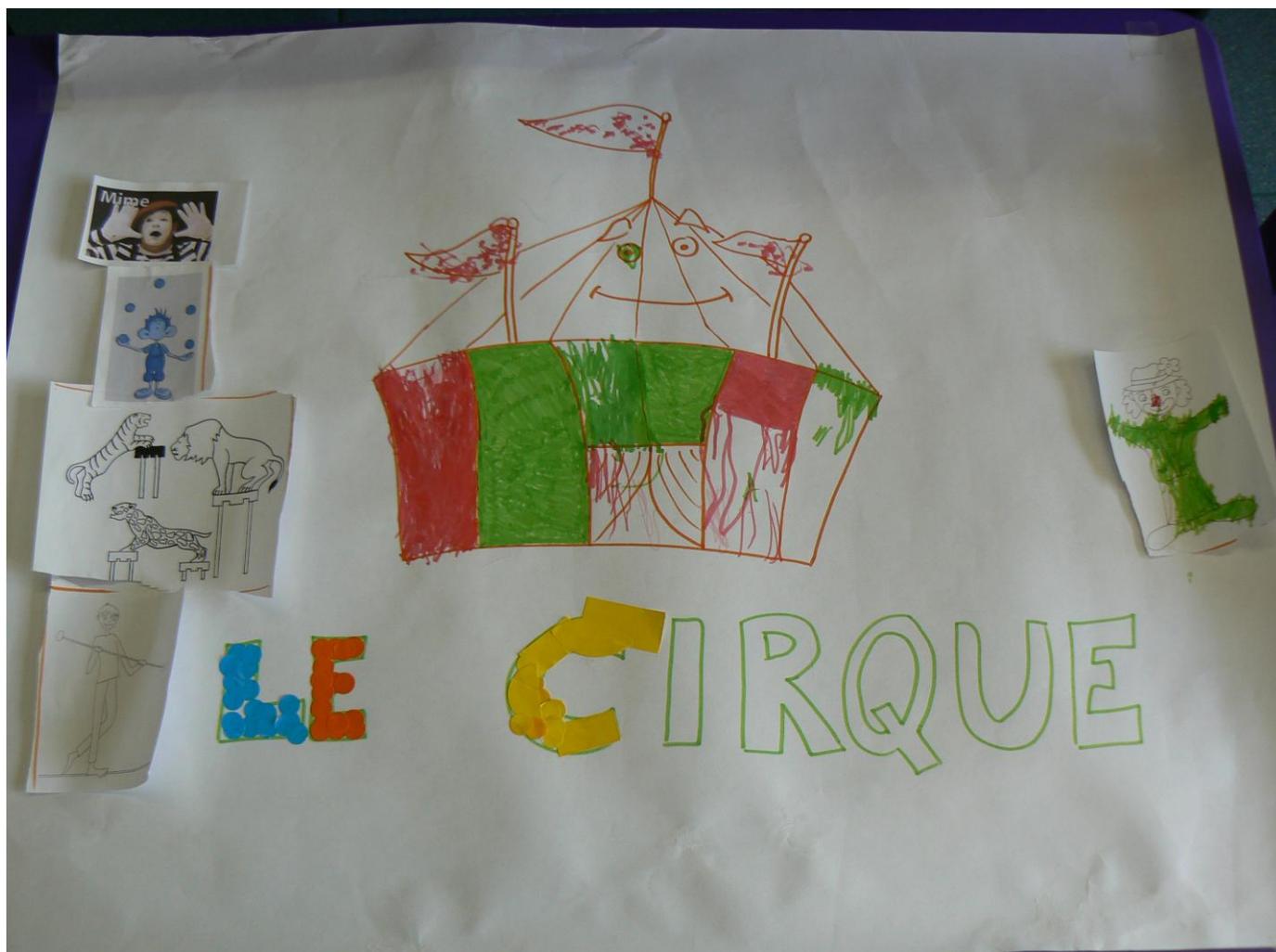


→ « **Lanceur de couteau** » : « *Chamboule-tout* »



ANNEXE 3 : affiche complétée par Marina depuis décembre 2007

(mai 2008)



REMERCIEMENTS

Pour conclure ce mémoire, je souhaitais remercier :

Marina, qui a été au cœur de ce travail.

Magali GORON et Elise MONSAN, auprès de qui j'ai beaucoup appris.

Yves CHAIX, pour ses éclaircissements.

La bande de jeunes de la promo 2008, pour tous ces inoubliables moments partagés et ces délires mémorables !

Nat, Blandine et Julien, mes supers colloqs pour avoir été là dans les meilleurs moments comme dans les moins bons.

Ma famille et mes amis qui m'ont supportée, depuis l'Anjou et ailleurs.

Olivia pour ses compétences en anglais !

Celles et ceux qui ne se reconnaîtraient pas ci-dessus, je ne veux vexer personne !

*MARINA OU LA PISTE AUX ETOILES... : un exemple de rééducation psychomotrice auprès
d'une enfant porteuse de la maladie de Charcot-Marie-Tooth*

Résumé :

Ce mémoire retrace la prise en charge d'une enfant de 8 ans, porteuse de la maladie de Charcot-Marie-Tooth (C.M.T.), associée à un retard mental. Quelles sont les conséquences de ces deux pathologies au niveau psychomoteur ? Quelles implications ont-elles sur la rééducation ? Quelle place pour la psychomotricité dans le cadre d'un syndrome neurologique ? Au-delà de ces généralités, nous verrons comment la problématique particulière de Marina a été abordée en psychomotricité, en particulier à travers une prise en charge basée sur les arts du cirque. Par ailleurs, nous insisterons sur l'importance du travail en équipe pluridisciplinaire, et sur ce qu'il a pu apporter à Marina.

Mots-clés :

Maladie de Charcot-Marie-Tooth, retard mental, rééducation psychomotrice, troubles moteurs, troubles du comportement, approche pluridisciplinaire

Summary:

This dissertation recounts the psychomotor therapy of an eight-years-old girl, affected by the Charcot-Marie-Tooth disease (C.M.T.), which includes a mental retardation. What are the consequences of these two diseases on psychomotor development-wide? What implications do they have on re-education? Which place does the psychomotor therapy have as part of a neurological disease? Beyond these generalities, we will see how Marina's particular issue has been approached in the psychomotor therapy, through a care based on circus. Furthermore, we will make much of the matter of a multidisciplinary care, and of what Marina gained from it.

Key words:

Charcot-Marie-Tooth disease, mental retardation, psychomotor re-education, motors disorders, behavioural disorders, multidisciplinary approach