



Université Toulouse

Faculté de Médecine Toulouse Rangueil

Institut de Formation en Psychomotricité

**Valorisation de l'exploration manuelle  
chez une adolescente atteinte du syndrome d'Angelman**

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

**Victoire PECH - Juin 2019**

# **SOMMAIRE**

<b>Introduction</b>	<b>5</b>
---------------------	----------

## **PARTIE THEORIQUE**

<b><u>CHAPITRE 1</u> : Présentation du syndrome d'Angelman</b>	<b>7</b>
--	----------

<b>1.Introduction et définition</b>	<b>7</b>
-------------------------------------	----------

<b>2.Historique</b>	<b>7</b>
---------------------	----------

<b>3.Epidémiologie et risque de récurrence</b>	<b>8</b>
--	----------

<b>4.Etiologies du syndrome d'Angelman et spécificités phénotypiques</b>	<b>9</b>
--	----------

<b>5.Expressions cliniques du syndrome d'Angelman</b>	<b>11</b>
---	-----------

Manifestations présentes dans 100% des cas	11
--	----

Manifestations présentes dans 80% des cas	12
---	----

Manifestations présentes dans 20 % à 80 % des cas	12
---	----

<b>6. La démarche diagnostic du syndrome d'Angelman</b>	<b>13</b>
---	-----------

Antécédents et signes d'appel	13
-------------------------------	----

Les trois approches permettant le diagnostic	14
--	----

Les diagnostics différentiels	15
-------------------------------	----

<b>7.Prise-en-charge et évolution</b>	<b>16</b>
---------------------------------------	-----------

Les traitements médicamenteux et l'accompagnement pluridisciplinaire	16
--	----

A l'âge adulte	17
----------------	----

<b><u>CHAPITRE 2</u> : L'exploration manuelle</b>	<b>18</b>
---	-----------

<b>1. Introduction et définitions</b>	<b>18</b>
---------------------------------------	-----------

<b>2. Les soubassements anatomo-fonctionnels du toucher</b>	<b>18</b>
---	-----------

<b>3. Le développement des comportements exploratoires chez l'enfant</b>	<b>20</b>
--	-----------

La perception haptique et le développement du tact in utero	20
---	----

Le passage d'une exploration buccale à une exploration manuelle de l'environnement	20
--	----

Développement des compétences de l'enfant	20
---	----

Prise en compte des propriétés physiques de l'objet	22
---	----

<b>4. Les procédures exploratoires selon Lederman et Klatzky (1993)</b>	<b>23</b>
<b>5. Les limites de l'exploration manuelle</b>	<b>26</b>
<b>6. L'exploration manuelle chez les sujets atteints du Syndrome d'Angelman</b>	<b>27</b>

### **CHAPITRE 3: Apport des théories écologiques et dynamiques dans l'apprentissage moteur 29**

<b>1. Les théories écologiques ou théories de la perception</b>	<b>29</b>
Définition de la notion de "Perception"	29
Définition de la notion "d'affordance"	30
Le couple perception-action	30
L'importance de l'expérience motrice	31
<b>2. Les théories dynamiques</b>	<b>32</b>
Définition d'un "système complexe"	32
Les notions de "degrés de liberté" et de "synergie"	33
La notion de "contrainte"	33
<b>3. En pratique, comment utiliser les théories écologiques et dynamiques ?</b>	<b>34</b>

## **PARTIE PRATIQUE**

<b>Introduction</b>	<b>38</b>
---------------------	-----------

### **CHAPITRE 1: Présentation générale d'Agathe 38**

<b>1. Eléments d'anamnèse et développementaux</b>	<b>38</b>
Grossesse et accouchement	38
Premières années de vie et diagnostic	38
Manifestations du syndrome d'Angelman chez Agathe	39
Situation familiale	39
Accompagnement d'Agathe par l'Établissement et service pour Enfants et Adolescents Polyhandicapés (EEAP)	40
<b>2. Evaluations et Bilans</b>	<b>40</b>
Bilans des différents professionnels	41
Difficultés et spécificités d'une évaluation psychomotrice auprès d'Agathe	43
Evaluation psychomotrice de l'exploration manuelle chez Agathe	45

<b><u>CHAPITRE 2 : Le projet thérapeutique</u></b>	<b>49</b>
<b>1. Définition et présentation du projet thérapeutique</b>	<b>49</b>
Axe de prise en charge : valoriser l'exploration manuelle	49
Les objectifs de la prise-en-charge en psychomotricité pour Agathe	49
Les moyens mis en oeuvre lors des séances de psychomotricité	51
<b>2. Mise en pratique du projet thérapeutique</b>	<b>52</b>
L'organisation générale des séances	53
Déroulement et évolution des séances	53
Premier temps : Massages et découvertes sensorielles	54
Deuxième temps : Les ballons	56
Troisième temps : Les instruments de musique	58
<b>3. Réévaluation et évolution générale</b>	<b>62</b>
Réévaluation	62
Evolution générale d'Agathe	64
<b>Discussion</b>	<b>66</b>
<b>Conclusion</b>	<b>71</b>
<b>Bibliographie</b>	<b>72</b>
<b>Annexes</b>	<b>77</b>

**Listes des figures et annexes :**

**Figure n°1 :** Chronologie des tests génétiques dans la démarche diagnostic du syndrome d'Angelman. p. 15

**Figure n°2 :** Complexité du système tactile, Streri (2012). p.19

**Figure n°3 :** Les procédures exploratoires, Lederman et Klatzky (1993) p.24

**Figure n°4 :** Compatibilité entre procédures exploratoires Klatzky et Lederman (1993). p.25

**Annexe n°1 :** Objets utilisés pour l'évaluation psychomotrice p.77

**Annexe n°2 :** Évaluation (01/2019) p.78

**Annexe n°3 :** Réévaluation (04/2019) p.79

# **PARTIE THEORIQUE**

## **CHAPITRE 1 : Présentation du syndrome d'Angelman**

### **1.Introduction et définition**

Le Syndrome d'Angelman (SA) est un syndrome neuro-développemental qui se caractérise par un déficit intellectuel et moteur sévère, un trouble de l'équilibre et du mouvement (ou ataxie), un trouble du langage, une épilepsie, des troubles du sommeil, ainsi qu'un phénotype comportemental typique se traduisant par une jovialité et des rires excessifs (Williams, Driscoll et Dagli, 2010 b ; [www.angelman-afsa.org](http://www.angelman-afsa.org) ). Ce syndrome est d'origine génétique, et provient d'une anomalie retrouvée au niveau d'une région spécifique du chromosome 15 d'origine maternelle. Différents mécanismes génétiques peuvent être à l'origine de cette anomalie chromosomique, pouvant ainsi expliquer l'importante variabilité des profils observés chez les personnes atteintes du syndrome d'Angelman.

### **2.Historique**

En 1965, le pédiatre Harry Angelman fut le premier à décrire les caractéristiques spécifiques du syndrome, qui porte aujourd'hui son nom, en se basant sur l'observation de trois enfants non-apparentés. Dans ce premier travail, H. Angelman rapporte que ces enfants "possèdent des similitudes telles qu'ils justifient leur association dans un groupe spécifique, dont la cause est encore inconnue" du fait de "leurs têtes plates, leurs mouvements saccadés, leurs langues saillantes et leurs éclats de rire" (Angelman, 1965). A cette époque, H. Angelman met déjà en évidence les spécificités des électroencéphalogrammes (ou EEG) de ces trois patients. Il leur donnera le nom de «Puppets Childrens» ("Enfants Marionnettes") en référence à la toile de Giovanni Francesco Caroto intitulée, « Portrait d'un enfant avec un dessin » datant de 1515. En 1967, les chercheurs Bower et Jeavons transformeront ce nom en "happy puppet syndrome" (ou Syndrome de l'enfant hilare") pour qu'enfin en 1982, soit retenu le nom de "Syndrome d'Angelman" par Williams et Frias (Château, 2013).

L'intérêt porté au syndrome d'Angelman diminue ensuite jusqu'à ce que dans les années 80, Pampiglione et Martinez, entre autres, s'intéressent de plus près aux caractéristiques typiques de l'EEG chez ces patients. C'est en 1987 que la recherche autour du syndrome fait un véritable bond grâce au pédiatre R. Magenis qui découvre l'un des mécanismes génétiques en cause dans ce syndrome, appelé la "microdélétion" au niveau du chromosome 15, grâce à la technique

d'hybridation in situ ou FISH (Magenis, Brown, Lacy et al.,1987). Un lien avec le syndrome de Prader Willi est ainsi mis en lumière car ces maladies se caractérisent toutes deux par une atteinte de la région 15q11-q13 du chromosome 15, mais se différencient au niveau de l'origine de cette même atteinte. En effet, le syndrome de Prader Willi provient d'une anomalie au niveau du chromosome d'origine paternelle, alors que celle du syndrome d'Angelman est une atteinte du chromosome maternel. Ces recherches ont ainsi permis de décrire en 1989, le premier modèle en pathologie chromosomique d'empreinte parentale différentielle (Château, 2013 ; Vervoot Rottembourg, 2013). Les années 90 sont aussi marquées par de grandes avancées avec, entre autre, un consensus au sujet des critères diagnostics réalisé en 1995 par C. Williams, H. Angelman, J. Clayton Smith et al. et réactualisé en 2005, servant toujours de texte référence. Ce consensus diagnostic sera traité dans le cinquième paragraphe de ce chapitre «Expressions cliniques du syndrome d'Angelman ». En 1997, Kischino et Matsuura découvrent que le syndrome proviendrait plus précisément d'un dysfonctionnement du gène UBE3A qui permet normalement de produire une protéine appelée E6 -AP ubiquitin protein ligase. Un an plus tard, les premiers modèles murins ont permis de mettre en évidence la particularité de ce gène UBE3A : seule la copie d'origine maternelle, défaillante dans le cas du syndrome d'Angelman, s'exprime au niveau du cerveau, ce qui n'est pas le cas dans le reste du corps où les copies maternelles et paternelles sont activées. Actuellement les chercheurs tentent un travail sur des souris mutantes (porteuses du syndrome d'Angelman) pour activer le gène paternel au niveau cérébral et ainsi pallier aux anomalies du gène maternel (Château, 2013). Enfin, il est aujourd'hui mis en évidence qu'il existe différentes anomalies génétiques provenant de plusieurs mécanismes et amenant à des profils plus ou moins sévères chez les sujets porteurs du syndrome d'Angelman (Van Buggenhout et Fryns, 2009). Ce point sera développé plus précisément dans le quatrième paragraphe « étiologies du syndrome d'Angelman et spécificités phénotypiques ».

### **3.Epidémiologie et risque de récurrence**

La prévalence du syndrome d'Angelman varie, selon les publications, entre 1/12 000 à 1/20 000 au niveau mondial et fait donc partie des maladies dites "rares" (Williams et al., 2010 b). Grâce aux avancées de la médecine, le nombre de diagnostics en post-natal concernant ce syndrome n'a cessé d'augmenter depuis 30 ans. En France, environ 3000 personnes souffriraient de cette maladie et 25 nouveaux cas seraient découverts chaque année, selon l'Association Française du Syndrome d'Angelman (AFSA). Cependant, la prévalence exacte de cette maladie reste encore inconnue,

expliquée en partie par des confusions avec le trouble du spectre autistique (TSA) amenant encore à des erreurs de diagnostics du fait de signes cliniques parfois similaires (Peters, Beaudet, Madduri et Bacino, 2004 ; Pelc, Cheron et Dan, 2008). Il est important de noter que le syndrome d'Angelman touche autant les hommes que les femmes sans distinction ethnique.

Enfin, le risque de récurrence varie selon l'origine de l'anomalie génétique. En effet, ce risque s'élève à seulement 1% lorsque la mutation est dite "de novo", mais lorsque celle-ci est héritée, comme dans le cas d'un réarrangement chromosomique ou d'une petite délétion interstitielle, le risque peut s'élever à plus de 50%. Il est donc toujours conseillé aux parents de réaliser des tests chromosomiques afin d'évaluer les risques pour de futures grossesses (Van Buggenhout et Fryns, 2009).

#### **4. Etiologies du syndrome d'Angelman et spécificités phénotypiques**

Comme vu auparavant, le syndrome d'Angelman est dû à une anomalie génétique affectant le gène UBE3A, codant pour la protéine ligase E6-AP, se situant dans la région 15q11-q13 du chromosome 15. La particularité de ce gène UBE3A est que son expression est dite "biallélique", c'est-à-dire que les copies maternelles et paternelles s'expriment dans l'ensemble des tissus du corps. Cependant, au niveau du cerveau, il n'y a que l'allèle maternel qui est actif. Dans le cas du syndrome d'Angelman, l'allèle d'origine maternelle reste silencieux, il n'y a donc aucune expression du gène UBE3A au niveau cérébral. Ainsi, la production de la protéine E6-AP est impossible ou dysfonctionnelle ce qui explique en partie, le retard mental et les convulsions retrouvés dans cette maladie, mais aussi les différentes expressions cliniques du syndrome (Van Buggenhout et Fryns, 2009).

Selon Clayton-Smith et Laan (2003), quatre mécanismes génétiques peuvent être à l'origine de cette maladie : une délétion, une mutation à l'intérieur même du gène UBE3A, une disomie uniparentale d'origine paternelle, et enfin le défaut d'empreinte génomique ou de méthylation.

- Dans **60 à 75%** des cas, le syndrome d'Angelman est dû à **une délétion**. Ce phénomène correspond à une perte plus ou moins étendue de la région 15q11-q13 du chromosome 15 d'origine maternelle. Cette perte est située au niveau du bras long du chromosome et engendre les cas cliniques les plus difficiles. Il a été montré que les patients atteints d'une délétion sont généralement les plus gravement touchés. Les crises d'épilepsies sont plus



importantes et plus précoces, la marche et le langage sont le plus souvent absents. L'hyperexcitabilité et les difficultés d'attention sont aussi majorées. La fascination pour l'eau, l'oralisation des objets et les problèmes de déglutition semblent être des comportements retrouvés spécifiquement dans la classe de délétion (Tan et al., 2011). Il est possible de noter que le poids corporel est plus faible, en lien avec un masse musculaire moins importante, et que la peau, les cheveux et les yeux de ces sujets sont souvent hypopigmentés (Dagli et al., 2012).

- La **mutation ponctuelle** au sein du gène UBE3A du chromosome 15 d'origine maternelle est retrouvée chez **5 à 11%** des sujets atteints du syndrome d'Angelman. Dans ce cas, la mutation amène à la synthèse d'une protéine E6-AP dysfonctionnelle. Ces sujets ont de meilleures capacités motrices et langagières que ceux porteurs de délétions. Les crises d'épilepsie sont tout de même récurrentes. La fréquence de sujets obèses à l'âge adulte est particulièrement plus élevée dans ce groupe (Clayton-Smith et al., 2003 ; Tan, Bacino, Skinner et al., 2011)
- La **disomie uniparentale d'origine paternelle** est à l'origine de **2 à 5%** des cas de syndrome d'Angelman. Les sujets héritent de deux chromosomes d'origine paternelle mais d'aucun d'origine maternelle, de ce fait, ils possèdent deux gènes UBE3A muets au niveau du cerveau. Les patients présentant une disomie uniparentale du chromosome 15 ont d'assez bonnes capacités motrices en lien avec un rapport poids/taille souvent proche de la norme (Clayton-Smith et al., 2003). Les mouvements anormaux, l'ataxie et les crises d'épilepsies sont moins prononcés. Les capacités de communication sont meilleures : en effet, ces sujets sont capables de dire quelques mots (Williams et al., 2010 b).
- **2 à 5 %** des cas proviennent d'un **défaut d'empreinte génomique** (ou de méthylation) du gène UBE3A d'origine maternelle. Le degré de méthylation d'un gène va déterminer s'il s'exprime ou non dans une cellule donnée. On parle alors d'empreinte génomique parentale, qui est un processus de méthylation permettant normalement d'inactiver une des deux copies d'un même gène. Dans le cas d'un défaut d'empreinte génomique, le gène UBE3A d'origine maternelle est présent mais il ne peut pas s'exprimer normalement. Au niveau phénotypique, ces sujets ont aussi de meilleures capacités motrices comparativement à ceux porteurs d'une délétion. La sphère langagière est plus développée, en effet, certains sujets

peuvent utiliser jusqu'à 60 mots. L'obésité est aussi plus fréquente dans ce groupe (Williams, 2010 a).

Il est important d'ajouter, que dans 5 à 10 % des cas, aucune anomalie génétique ne peut être mise en évidence, du moins avec les techniques existantes actuellement. Le diagnostic est alors posé à partir des signes cliniques et d'un EEG anormal, typique du syndrome d'Angelman.

### **5. Expressions cliniques du syndrome d'Angelman**

Les caractéristiques cliniques du syndrome d'Angelman, étant nombreuses et variées, elles ont été regroupées selon leur fréquence d'apparition. Cette classification a été proposée en 1995, puis revue en 2005, lors de deux conférences réunissant entre autres, C. Williams, H. Angelman et Clayton-Smith (Williams et al., 1995 ; Williams et al. 2006). Certaines de ces manifestations se retrouvent chez tous les patients tandis que d'autres sont moins fréquentes.

- **Manifestations présentes dans 100% des cas**

Les sujets atteints du syndrome d'Angelman montrent, tout d'abord, un retard global de développement sévère et grave, touchant autant les fonctions intellectuelles que motrices. En effet, il est relevé que ces enfants ont une déficience intellectuelle sévère à profonde associée à un retard moteur pouvant aller à une impossibilité totale de marcher. Des troubles du mouvement et de l'équilibre, de type ataxie (qui correspond à un trouble de la coordination des mouvements), de l'hypertonie, des tremblements et des myoclonies (contractions musculaires brèves et involontaires entraînant le mouvement d'un ou plusieurs muscles) sont aussi présents dans le syndrome d'Angelman. Ils se traduisent par des mouvements brusques, incoordonnés, rapides et saccadés amenant à une maladresse sévère. De plus, des troubles majeurs du langage sont aussi retrouvés, touchant principalement le versant expressif. En effet, les sujets atteints ont souvent une absence de langage ou ce dernier est réduit à quelques mots. A contrario, le versant de la compréhension et les communications non-verbales sont d'un meilleur niveau. Pour finir, il est constamment retrouvé chez ces sujets un comportement d' "aspect apparemment joyeux" (Williams et al, 2006), typique de ce syndrome, associant des sourires et des rires fréquents ainsi qu'une hyperexcitabilité et une hyperactivité motrice avec des battements des avant-bras ou un flapping des mains.

- **Manifestations présentes dans 80% des cas**

Un retard de croissance du périmètre crânien est parfois relevé chez certains sujets ayant le syndrome, surtout dans le cas de délétion. Ce retard aboutit le plus souvent à une microcéphalie constatée vers l'âge de 2 ans. De plus, la sphère sensorielle est aussi particulière avec par exemple une fascination pour l'eau ou pour les objets bruyants, une intolérance à la chaleur et une phase orale prolongée. En effet, l'exploration de l'environnement se fait le plus souvent par la bouche avec des comportements oraux excessifs. Ce type de comportement est retrouvé chez 95 % des enfants atteints par le syndrome d'Angelman (Tan et al., 2011). En effet, ils peuvent garder constamment leurs mains ou différents objets en bouche et ont tendance à mâcher voire à ingérer ces objets. Il est relevé que ces comportements semblent être plus répandus dans le syndrome d'Angelman comparativement à d'autres formes de maladie impliquant une déficience intellectuelle sévère à profonde (Pelc et al., 2008). De plus, les sujets atteints développent pour certains une épilepsie qui apparaît le plus souvent avant l'âge de 3 ans. Les types de crises les plus courantes sont les myoclonies (fibrillations ou spasmes dans une partie ou dans l'ensemble du corps), les épilepsies absences (période courte de non-réceptivité cognitive où l'enfant semble déconnecté de son environnement), les crises tonico-cloniques (caractérisée par des contractions musculaires suivies de secousses musculaires) ou encore des épilepsies atoniques (diminution importante du tonus musculaire). Ces crises sont focales la plupart du temps, mais peuvent aussi être généralisées. L'état de mal épileptique est retrouvé dans 91% des cas et peut être récurrent (Thibert et al., 2013). Enfin, le tracé de l'électroencéphalogramme est typique dans le cas du syndrome d'Angelman et il n'est pas lié aux antécédents épileptiques. Ses caractéristiques seront développées dans la partie "diagnostic".

- **Manifestations présentes dans 20 % à 80 % des cas**

Certaines caractéristiques retrouvées moins fréquemment chez les sujets Angelman concernent en partie des aspects morpho-typiques au niveau facial : un occiput plat ou un aplatissement postérieur du crâne, une protrusion de la langue amenant à des troubles de la succion et de la déglutition ainsi qu'un bavage excessif, un prognathisme (saillie de la mâchoire en avant), une bouche large avec des petites dents espacées, un strabisme, ou encore une hypopigmentation de la peau, des yeux et des cheveux (dans les cas de délétion). Il est aussi possible de constater des troubles alimentaires avec une relation anormale avec la nourriture amenant à l'âge adulte à des problèmes d'obésité dans certains cas. Des problèmes de constipations sont souvent rapportés. Des

troubles des cycles circadiens sont présents avec une diminution importante du besoin de sommeil. Enfin, au niveau moteur, lorsque la marche est possible, elle est souvent accompagnée des deux bras pliés en chandelier avec un élargissement du polygone de sustentation. Les réflexes tendineux profonds sont souvent hyperactivés et le risque de scoliose augmente avec l'âge, touchant entre 30 à 70 % des sujets adultes (Clayton-Smith et al., 2003 ; [www.angelman-afsa.org](http://www.angelman-afsa.org) ).

Pour conclure, il est important de rappeler que selon l'origine du syndrome, il est possible de trouver des différences inter-individuelles importantes, comme décrit dans le paragraphe précédant « Étiologies de syndrome d'Angelman et spécificités phénotypiques ». De plus, la description précise de ces caractéristiques cliniques est extrêmement importante pour le diagnostic, surtout dans les cas où aucune anomalie génétique n'est retrouvée.

## **6. La démarche diagnostic du syndrome d'Angelman**

- ***Antécédents et signes d'appel***

Avant 6 mois, et jusqu'à environ 1 an, peu de signes d'appel spécifiques de ce syndrome ne sont relevés chez les nouveaux-nés qui en sont atteints. Aucune particularité lors du développement prénatal et aucune malformation congénitale majeure ou d'anomalie au niveau de la taille, du poids et du périmètre crânien n'est visible à la naissance (Williams et al. 2006). C'est pour cela que le diagnostic d'Angelman est rarement posé avant l'âge d'un an. Cependant, certains signes d'appel peuvent être observés, avec entre autres, des problèmes de succion et d'alimentation chez les nouveaux-nés. De plus, selon l'AFSA, c'est vers 6 mois que les premières manifestations du retard global de développement peuvent être visibles, associées à des mouvements instables et l'apparition des sourires typiques au syndrome. Au niveau moteur, on constate souvent une hypotonie persistante au niveau du tronc chez ces enfants, avec l'acquisition de la posture assise qui n'apparaît que vers 12 mois et le rampé est observable entre 18 mois et 24 mois. De plus, lorsqu'elle se développe, la marche peut se mettre en place entre 5 ans et 7 ans, mais comme nous l'avons vu auparavant, tous les enfants atteints du syndrome ne marcheront pas (Clayton-Smith et Laan, 2003). En parallèle, les anomalies constatées au niveau de l'EEG peuvent survenir avant l'âge de 2 ans et précèdent parfois l'apparition des signes cliniques. De plus, les premières crises d'épilepsie apparaissent le plus souvent avant l'âge de 3 ans et sont souvent le premier signe amenant à songer au diagnostic du syndrome d'Angelman (Thebert et al., 2013).

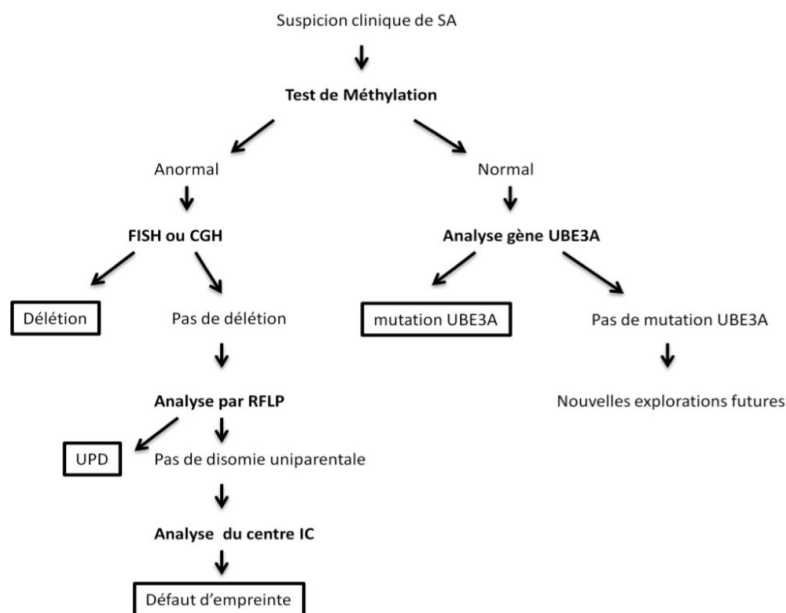
- **Les trois approches permettant le diagnostic**

Le diagnostic du syndrome d'Angelman se fait à partir de trois approches complémentaires : l'observation clinique, l'électroencéphalogramme et enfin les tests génétiques (Williams et al. 2006).

Premièrement, l'observation clinique est fondamentale pour pouvoir poser le diagnostic du syndrome d'Angelman. Selon Tan, Bacino, Skinner et al. (2011), le diagnostic clinique repose sur quatre critères qui doivent être obligatoirement présents et qui sont : le retard de développement fonctionnel sévère, le déficit de parole, le trouble du mouvement et de l'équilibre et enfin les caractéristiques comportementales comme les sourires et les rires fréquents, facilement provoqués, associés à une hyperexcitabilité, des battements de mains et des capacités attentionnelles très faibles. En plus, trois des six critères "mineurs" suivants doivent être observés: un retard de croissance du périmètre crânien en postnatale, une épilepsie, un EEG anormal, des troubles du sommeil, une attirance ou une fascination pour l'eau et un bavage important. De plus, il est possible d'y ajouter les manifestations moins fréquentes (développées dans le cinquième paragraphe « expressions cliniques du syndrome d'Angelman »), décrites par Williams et al. (1995 et 2006).

Deuxièmement, le tracé atypique de l'EEG est l'un des signes diagnostiques le plus évocateur du syndrome d'Angelman. Il se caractérise le plus souvent par des cycles prolongés d'activité delta de grande amplitude au niveau frontale, associés à des décharges épileptiformes superposées (Williams et al., 2006). Ce tracé est encore plus important lors de la fermeture des yeux. Aucune différence n'est retrouvée au niveau de l'EEG qu'il y ait présence ou non d'épilepsie (Laan et Vein, 2005).

Troisièmement, des tests génétiques sont utilisés et permettent de confirmer le diagnostic dans 90% des cas. Le test de méthylation est le premier à être utilisé et permet de voir les "marques" anormalement présentes sur le gène UBE3A. Par la suite, la technique dite de "FISH" (Fluorescent in Situ Hybridization) est la plus souvent utilisée car c'est elle qui permet de mettre en évidence le mécanisme de "délétion" qui est à l'origine de 60 à 75% des cas de syndrome d'Angelman. Enfin lorsqu' aucune délétion n'est retrouvée, une analyse plus poussée du gène UBE3A peut permettre de mettre en évidence l'origine mutationnelle du syndrome (Williams et al, 2006). La chronologie de ces tests est résumée plus en détail par la figure n°1 :



**Figure n°1 :** Chronologie des tests génétiques dans la démarche diagnostic du syndrome d'Angelman.

- **Les diagnostics différentiels**

Avant 1 an il est souvent difficile d'avancer le diagnostic de syndrome d'Angelman car ses manifestations peuvent se retrouver dans des tableaux cliniques d'autres maladies et syndrome comme par exemple : la paralysie cérébrale, le syndrome de Rett, le syndrome de West, le syndrome de Mowat – Wilson, le syndrome ATRX ou encore la délétion ou microdélétion 2q23.1. En effet, tous ces maladies se caractérisent aussi par un déficit intellectuel et/ou un retard moteur (Van Buggenhout et Fryns, 2009). Ainsi, les tests génétiques prennent ici toute leur importance afin de s'orienter le plus précocement vers le diagnostic du syndrome d'Angelman et ainsi de proposer une prise-en-charge adaptée.

Il est important d'ajouter que le Syndrome d'Angelman et le Trouble du Spectre de l'Autisme sont souvent mis en parallèle. En effet, les enfants atteints par le syndrome d'Angelman peuvent présenter des signes cliniques comparables à ceux retrouvés dans le TSA tels que : les stéréotypies, l'absence de langage, les difficultés dans le décodage des communications non-verbales ou encore les spécificités alimentaires. Ainsi, pour certains auteurs, le TSA pourrait être envisagé comme une comorbidité au syndrome d'Angelman (Pelc et al., 2008). De plus, il a été envisagé qu'un dysfonctionnement du gène UBE3A pourrait être à l'origine du TSA, ce qui peut

expliquer, en partie, le rapprochement phénotypique qu'il peut exister avec le syndrome d'Angelman (Peters et al. 2004). A l'inverse, pour d'autres auteurs le TSA et syndrome d'Angelman ne peuvent être envisagés comme des comorbidités mais bien comme deux troubles distincts. Un des arguments en faveur de cette distinction porte sur le fait que les sujets atteints par le syndrome d'Angelman auraient plaisir à chercher le contact social et interagir avec leur milieu, il y aurait donc une réciprocité sociale appropriée. De plus, pour ces auteurs, les comportements moteurs et sensoriels répétitifs seraient mieux expliqués par le retard important de développement que par un réel lien avec le TSA (Pelc et al., 2008). Malgré ce débat, il est essentiel que le syndrome d'Angelman soit mis en évidence par des tests génétiques car la prise-en-charge reste tout de même spécifique à cette maladie et ne peut être envisagée comme celle d'une personne souffrant d'un TSA.

## **7.Prise-en-charge et évolution**

- **Les traitements médicamenteux et l'accompagnement pluridisciplinaire**

Au niveau médicamenteux, aucun traitement n'existe actuellement afin de guérir cette maladie. Cependant, des recherches scientifiques basées sur des modèles murins tentent de mettre au point des techniques, qui à très long terme, permettront peut-être d'aboutir à un traitement. L'objectif étant d'améliorer la plasticité et la connectivité neuronale, anormalement atteintes dans ce syndrome, expliquant entre autres, les difficultés d'apprentissage et de mémorisation de ces enfants (Scheiffele et Beg, 2010). En revanche, actuellement, la plupart des sujets atteints du syndrome sont traités pour l'épilepsie. Les deux traitements les plus souvent prescrits sont le valproate sodique et les benzodiazépines. De plus, des traitements médicamenteux peuvent être proposés pour atténuer les troubles du sommeil et l'hyperactivité (Château, 2013).

En parallèle, l'accompagnement pluridisciplinaire est essentiel pour valoriser le développement et les apprentissages des enfants atteints du syndrome d'Angelman. En effet, des évolutions sont possibles avec un bon accompagnement thérapeutique et si l'épilepsie est stabilisée (Château, 2013). Dans ces conditions, on ne note pas de régression du développement au cours de la vie de ces sujets (Williams et al. 2006). Au vu des nombreuses difficultés qu'engendre ce syndrome, il est important que cet accompagnement soit pluridisciplinaire mais qu'il soit surtout adapté et individualisé du fait de la forte hétérogénéité des profils. Ainsi, un accompagnement en kinésithérapie permettra la prise-en-charge des problèmes moteurs et orthopédiques, l'ergothérapie

valorisera l'autonomie en adaptant le quotidien aux difficultés des sujets, l'orthophonie sera essentielle pour développer les capacités de communications, surtout sur le versant expressif, en utilisant des moyens de communications alternatifs, comme les pictogrammes par exemple, et enfin la psychomotricité permettra, entre autres, un travail autour de l'attention, des troubles du comportement mais aussi de l'exploration sensorielle ([www.angelman-afsa.org](http://www.angelman-afsa.org)). Il est possible d'envisager une scolarisation adaptée pour certains enfants touchés par ce syndrome. En effet, celle-ci permettra de développer et de renforcer certains apprentissages fondamentaux, et ce, même avec les limitations intellectuelles présentes dans la maladie (Château, 2013).

- **A l'âge adulte**

A l'âge adulte, les sujets atteints du syndrome d'Angelman restent extrêmement dépendants dans tous les actes de la vie quotidienne que ce soit au niveau de l'habillement, des repas, ou encore de la toilette. De plus, il est souvent rapporté que ces sujets n'ont pas la notion du danger, ce qui demande un accompagnement très rapproché (Château, 2013). En parallèle, les difficultés motrices évoluent dans le sens où l'hyperactivité diminue, cependant, il est rapporté que cette dernière fait progressivement place à une inactivité amenant certains sujets, anciennement marcheurs, à se déplacer en fauteuil roulant à l'âge adulte (Van Buggenhout, Descheemacker, Thiry et al., 2000). De plus, les problèmes d'obésité sont beaucoup plus récurrents à l'âge adulte, et ce, en lien avec cette perte d'activité et des particularités alimentaires décrites auparavant (Dagli et al. 2012). Progressivement, des atteintes ostéo-squelettiques vont aussi se manifester. En effet, 40% des adultes atteints du syndrome d'Angelman vont développer une scoliose thoracique par exemple (Clayton-Smith et Laan, 2003). Cependant, malgré ces nouvelles difficultés qui apparaissent à l'âge adulte, l'espérance de vie ne semble pas significativement réduite et reste donc dans la norme, selon l'AFSA.

Pour conclure ce premier chapitre, le syndrome d'Angelman est une maladie génétique causant de nombreux handicaps moteurs et cognitifs, impliquant de fortes limitations au niveau du langage, ainsi que des particularités sensorielles. Leur intensité varie en fonction des facteurs individuels et environnementaux, mais aussi du potentiel mécanisme génétique mis en cause. Un diagnostic précoce ainsi qu'un accompagnement pluridisciplinaire adapté permettra à l'enfant atteint de développer certaines capacités et permettra de prévenir d'autres complications à l'âge adulte.



## **CHAPITRE 2 : L'exploration manuelle**

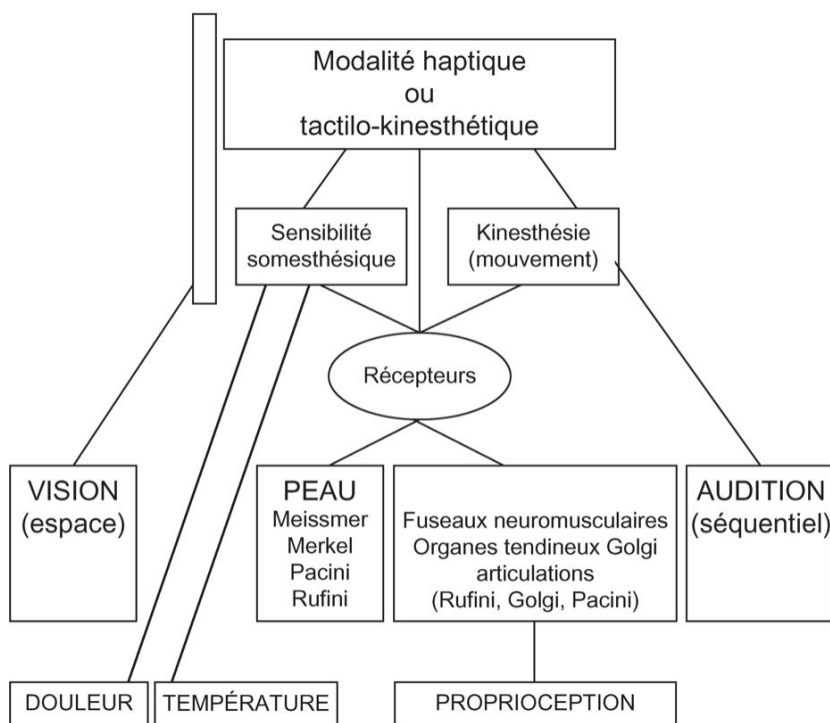
### **1. Introduction et définitions**

Selon Y. Hatwell (2006), les mains ont une double fonction : une fonction motrice permettant d'exécuter les différentes actions de la vie quotidienne et une fonction plus perceptive pour détecter les propriétés physiques de l'objet en main. L'auteur ajoute que ces deux dimensions sont étroitement imbriquées, en effet, la perception tactile permet le contrôle et la réussite d'une action de manipulation, tandis que les fonctions motrices de la main sont essentielles pour réaliser les mouvements exploratoires porteurs des informations perceptives sur l'objet manipulé. Ici, nous nous intéresserons plus spécifiquement à cette deuxième dimension, bien moins étudiée que la première : la fonction perceptive de la main sous-tendue par des mouvements exploratoires intentionnels. Ainsi, il sera ici question du "toucher actif" faisant référence à la "perception haptique" (ou perception tactilo-kinesthésique) qu'il est possible de définir comme l'ensemble des "stimulations de la peau provenant des mouvements actifs d'exploration de la main entrant en contact avec des objets" (Gentaz, 2009. p.9). La stimulation sensorielle tactile est donc ici produite par un mouvement volontaire du sujet, contrairement au "toucher passif" ou "perception cutanée" qui résulte de la stimulation d'une partie de la main qui reste immobile (Lhote, 2000). Dans ce chapitre, nous verrons que le développement de l'exploration manuelle semble suivre une certaine chronologie et qu'il existe différents comportements exploratoires qui permettent d'avoir une information précise sur les objets manipulés. Cependant, il est important de relever que cette exploration manuelle semble rapidement limitée si elle n'est pas couplée à d'autres informations sensorielles.

### **2. Les soubassements anatomo-fonctionnels du toucher**

Selon Heller et Gentaz (2018), le sens haptique résulte de l'activité simultanée et coordonnée de différents récepteurs sensoriels. Premièrement, les mécanorécepteurs cutanés sont au nombre de quatre et sont situés dans les différentes couches de la peau. On retrouve entre autres, les récepteurs du disque de Merkel qui permettent la détection de l'information s'agissant des textures, des vibrations et des forces de pression ; les corpuscules de Meissner qui sont eux, impliqués lors des mouvements de frottement et de caresse ou lors de vibrations ; les corpuscules de Pacini permettant un traitement plus fin des textures et des vibrations ; et enfin, les terminaisons de Ruffini

sensibles à l'étirement de la peau, aux positionnements des doigts et détectent les mouvements des objets. Deuxièmement, la peau possède des récepteurs thermiques et nociceptifs (liés à la douleur) tout aussi utiles à la prise d'informations sensorielles lors des comportements exploratoires. Troisièmement, des mécanorécepteurs situés dans les muscles et les articulations sont aussi impliqués lors de l'exploration manuelle tels que les fuseaux neuro-musculaires sensibles à la vitesse et à la longueur d'étirement des muscles, les organes tendineux de Golgi qui nous renseignent sur le niveau de contraction musculaire, les mécanorécepteurs situés dans les capsules articulaires sensibles aux angles articulaires et enfin, les terminaisons libres qui sont sensibles à l'étirement. L'ensemble de ces récepteurs permettent donc au sujet d'avoir des informations sensorielles au niveau thermique, nociceptif mais aussi proprioceptif, renseignant sur la position des membres les uns par rapport aux autres en lien avec la gravité, et enfin au niveau kinesthésique qui fait référence au sens du mouvement du corps dans l'environnement (Streri, 2012). Cette organisation du sens tactile est résumée par la figure n°2:



**Figure n°2 :** Complexité du système tactile, Streri (2012).

Hatwell, Gentaz et Streri (2000) expliquent que par la suite, ces informations tactiles et proprioceptives sont acheminées par les voies ascendantes jusqu'au système nerveux central, via le système lemniscale. Elles montent de manière ipsilatérale jusqu'au bulbe rachidien où il y a

croisement, puis elles continuent jusqu'au tronc cérébral et au thalamus. Enfin, les informations sont traitées au niveau des aires somesthésiques primaires et secondaires, situées dans la partie antérieure du cortex pariétal, mais aussi au niveau des aires pariétales postérieures et enfin au niveau du cortex moteur, en lien avec les capacités motrices que demande l'exploration manuelle. Ainsi, le cortex somesthésique permet le traitement d'informations fractionnées en une information unifiée. Il est important de préciser que les doigts, la langue et la bouche sont les organes les plus sensibles du corps humain. En effet, c'est dans ces zones que la densité de récepteurs sensoriels est la plus importante, se limitant à des champs récepteurs très restreints, comme en témoigne l'homonculus somesthésique de Penfield.

### **3. Le développement des comportements exploratoires chez l'enfant**

- **La perception haptique et le développement du tact in utero**

Dès la septième semaine de grossesse, les premiers récepteurs tactiles se développent au niveau de la bouche, puis progressivement sur tout le visage, aux alentours de la onzième semaine. A la huitième semaine de grossesse le fœtus réagit à de légères stimulations tactiles au niveau buccal. Il commence déjà à réaliser des mouvements des bras et des mains dans le but d'explorer son visage et sa bouche, puis vers la dixième semaine, il réagit à des stimulations au niveau de la paume de la main (Streri, 2012). A vingt semaines de gestation l'ensemble du corps du fœtus est recouvert de récepteurs tactiles. Vers la vingt-cinquième semaine de grossesse, les muqueuses ainsi que la sensibilité thermique se développent (Bekier et Guinot, 2011). Ainsi, il est possible de dire que le bébé, in utero, combine déjà la motricité et la sensorialité tactile. Il fait donc appel à ses capacités de perception haptique. Il est important de noter qu'il existe une réelle continuité entre la motricité prénatale et la motricité post-natale qui sous-tendent le développement des capacités haptiques chez l'enfant (Fagard,2000).

- **Le passage d'une exploration buccale à une exploration manuelle de l'environnement**

- ◆ **Développement des compétences de l'enfant**

Avant 2 mois, les capacités exploratoires du bébé sont largement contraintes par les réflexes archaïques et plus précisément, au niveau manuel, par le réflexe d'agrippement. Ainsi, à cet âge, le bébé peut capter des informations haptiques, même si elles restent très partielles, en ce qui concerne les volumes des objets mis en main par exemple. Le nourrisson de deux mois, serait capable de

discriminer deux stimuli tactiles de formes différentes sans contrôle visuel (Lhote, 2000). Jusqu'à trois mois, le nouveau-né est dans un stade d'exploration appelé "pré-reaching" qui correspond à un réflexe de pré-atteinte déclenché par la vue d'un objet et qui montre donc des capacités précoces de coordination entre la vision et la préhension dans un but d'exploration. Même si ses tentatives d'approche de l'objet restent souvent vaines, le nouveau-né montre déjà une volonté d'explorer son environnement (Miermon, Benois-Marouani et Jover, 2011). Selon Rochat (1987), à cet âge, lorsque l'objet est porté à la bouche, le nouveau-né semble réaliser un mode d'exploration buccal comparable à une succion non nutritive. Ainsi, il préférera l'exploration d'un objet mou, analogue à un mamelon.

Dès 3 mois, l'enfant commence progressivement à porter à sa bouche tous les objets qu'il attrape pour en explorer les différents aspects. Cette exploration se fait par un soutien bimanuel et il est possible de remarquer une ouverture anticipée de la bouche de l'enfant (Fagard, 2001). L'exploration buccale ne correspond plus à une succion non-nutritive et l'enfant montre une préférence à l'exploration des objets plus durs, permettant un plus grand nombre d'informations sensorielles: il mord, il lèche ou pose sur sa bouche tous les objets qu'il explore (Rochat, 1987). C'est à 6 mois que l'exploration par la bouche est la plus importante et elle continue à être utilisée à 9 mois. Durant cette période, le nouveau-né utilise ses mains comme des instruments pour amener les objets vers sa bouche ou ses yeux au détriment de leur fonction perceptive (Heller et Gentaz, 2018). A partir de 3 mois, le nourrisson commence progressivement à mettre en place des gestes volontaires de saisie des objets en lien avec des capacités de coordinations vision-préhension (Miermon et al, 2011). Autour de 5 mois, il est possible de noter le passage d'une prise de force vers une prise de précision qui montre des capacités d'adaptation très précoces chez l'enfant (Fagard, 2001). Les gestes d'approche et de préhension deviennent plus précis et mieux orientés entre 6 et 8 mois, et à 9 mois, l'enfant attrape systématiquement l'objet qu'il convoite et peut même manipuler plusieurs objets à la fois (Fagard, 2000). L'enfant secoue, frappe, frotte ou gratte l'objet qu'il explore: ses comportements de manipulation varient rapidement en fonction des caractéristiques de l'objet. A 10 mois, les activités bimanuelles complémentaires sont mieux utilisées par l'enfant : il tient l'objet d'une main et l'explore avec la seconde (Miermon et al, 2011).

Après 12 mois, l'exploration par la bouche commence graduellement à disparaître pour laisser place à des explorations manuelles fines associées à une spécialisation dans les conduites bimanuelles qui deviennent plus évoluées permettant une perception haptique plus importante. De plus, l'opposition du pouce à l'ensemble des doigts est bien acquise à 1 an et permet donc à l'enfant

de manipuler de plus petits objets (Paoletti, 2002). A 14 mois, 90% des enfants utilisent une prise dite “radio-digitale” correspondant à l’opposition du pouce et de l’index et deviennent de plus en plus précis dans leurs mouvements de manipulation (Miermon et al, 2011). En parallèle, le système visuel se perfectionne progressivement chez l’enfant ce qui lui permet de combiner une exploration visuelle et haptique de son environnement, remplaçant ainsi l’exploration par la sphère buccale (Devouche, 2000). L’exploration manuelle intentionnelle est bien en place dès 1 an, même si elle peut rester tout de même combinée à des explorations buccales jusqu’à environ 24 mois (Tulve, Suggs, Mccurdy, Cohen Hubal et Moya, 2002).

Jusqu’à l’âge de 3 à 4 ans l’exploration haptique reste encore peu organisée et l’enfant est encore très dépendant des informations visuelles dans les tâches de reconnaissances d’objets manipulés. Ce n’est que vers l’âge de 5 à 6 ans que l’exploration haptique intentionnelle devient systématique et permet la reconnaissance d’objets usuels ou de nouveaux objets sans l’aide de la vision (Gentaz, 2009). L’exploration digitale devient organisée et l’enfant oriente volontairement son exploration vers les parties de l’objet à valeur informative (Paoletti, 2002).

#### ❖ **Prise en compte des propriétés physiques de l’objet**

Quel que soit l’âge et la méthode d’exploration utilisée, le nouveau-né, ou l’enfant, ajuste ses mouvements exploratoires aux propriétés physiques de l’objet. En effet, en 1987, Rochat, démontre que dès la naissance, les nourrissons n’ont pas les mêmes méthodes d’explorations haptiques selon la texture de l’objet (molle ou dure) et selon l’organe sensoriel utilisé (bouche ou main). Lorsque l’enfant utilise sa main pour manipuler les objets, il a une préférence pour les objets plutôt durs sur lesquels il applique des compressions fréquentes. A contrario, lorsque l’enfant utilise plutôt sa bouche, il préfère les objets mous jusqu’à environ 3 mois en lien avec la succion non nutritive. A 3 mois, l’enfant prend en compte la taille et la forme de l’objet pour ajuster ses gestes de manipulations et d’exploration. A 6 mois, il est plus sensible aux changements de texture et de couleurs des objets manipulés auxquels il applique de nombreuses rotations sous son contrôle visuel. A partir de 8 mois, la dimension sonore aura aussi une influence sur les gestes de manipulation de l’enfant qui va le plus souvent secouer et frapper les objets (Devouche, 2000). Enfin, autour de 2 ans, l’enfant est capable d’anticiper le poids d’un objet n’ayant pas été préalablement soulevé ce qui lui permet ainsi d’adapter au mieux ses mouvements exploratoires (Fagard, 2001). Les comportements d’exploration varient rapidement en fonction des caractéristiques de l’objet : l’enfant va les faire tourner, les transférer entre ses mains pour apprécier

leur forme, les gratter pour s'informer sur leur texture ou encore les laisser tomber ou les lancer pour avoir des information sur leur poids (Fagard, 2000). Ainsi, l'enfant de 2 à 4 mois passe petit à petit d'un stade de discrimination simple des différentes propriétés physiques des objets manipulés, à une reconnaissance progressive de ces objets par des procédures exploratoires adaptées vers 3 - 4 ans en lien avec la maturation de ses capacités mnésiques et attentionnelles (Gentaz, 2009).

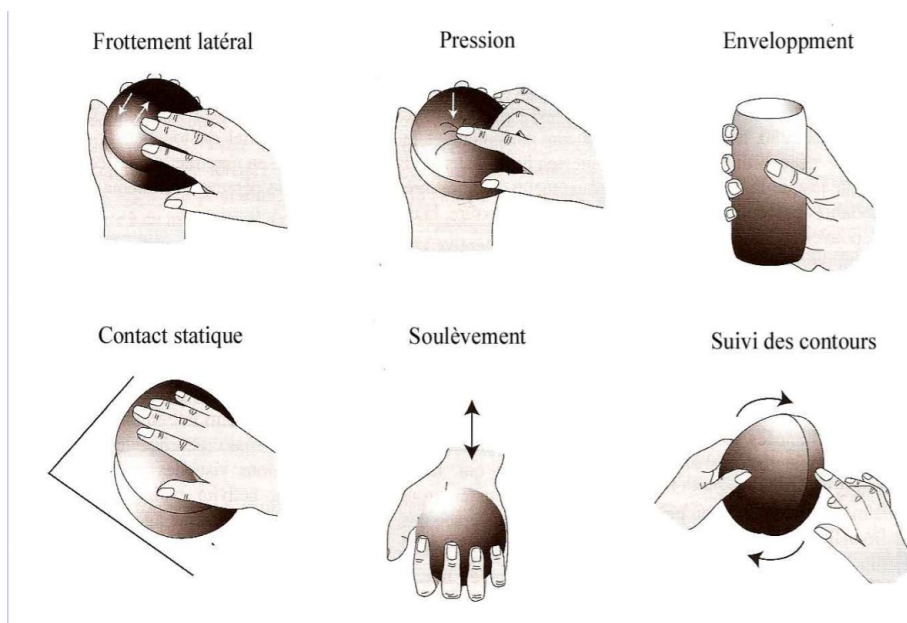
#### **4. Les procédures exploratoires selon Lederman et Klatzky (1993)**

Selon Lederman et Klatzky (1993), afin d'identifier un objet par son seul sens haptique, un sujet privé de ses capacités visuelles doit être capable, en plus d'assurer un contact directe avec l'objet, de mettre en place des comportements d'exploration, ou "procédures exploratoires". Ainsi, la reconnaissance ou l'identification d'un objet demande en réalité deux étapes complémentaires. Premièrement, le sujet doit être capable d'extraire les informations pertinentes caractéristiques de cet objet. Deuxièmement, l'ensemble de ces informations doit être traité et analysé par le sujet au vu de l'identification de l'objet (Richard, Vaz-Cerniglia et Portalier, 2004). Les procédures exploratoires (ou PE) sont mises en jeu lors de la première étape, et reposent sur les capacités d'exploration haptique du sujet. Elles permettent ainsi d'extraire les propriétés caractéristiques de l'objet manipulé, qui peuvent être matérielles, géométriques ou fonctionnelles (Hatwell et al., 2000).

Pour Heller et Gentaz (2018) les procédures exploratoires "sont des types spécifiques de mouvements cohérents caractérisés par la quantité et la nature de l'information qu'ils peuvent fournir, et donc par la gamme de propriétés auxquelles ils sont adaptés" (p.72). Ces procédures exploratoires étant intentionnelles, elles nécessitent une conscientisation de l'acte pour percevoir la propriété recherchée. Lederman et Klatzky (1993) insistent sur le fait que ce sont des modèles de mouvements stéréotypés, renseignant chacune sur une propriété particulière. Ces auteurs mettent en évidence l'existence de six procédures exploratoires résumées par la figure n°3.

- **Le mouvement latéral** (*lateral motion*) : Il correspond à un mouvement de frottement répétitif et latéral. Il permet de donner des informations sur la texture de l'objet.
- **Le contact statique** (*static contact*) : C'est un contact fixe qui renseigne sur la température de l'objet.

- **La pression** (*pressure*) : Des forces opposées sont appliquées sur l'objet, elles permettent de nous renseigner sur la dureté de ce dernier.
- **Le soulèvement** (*unsupported holding*) : Il permet d'avoir des informations sur le poids de l'objet manipulé.
- **L'enveloppement** (*enclosure*) : Le sujet englobe de façon dynamique l'objet grâce à ses mains, ce qui le renseigne sur la forme globale et sur le volume de l'objet.
- **Le suivi des contours** (*contour following*) : Cette procédure exploratoire demande un suivi dynamique des arêtes de l'objet par la main et les doigts. Elle permet de donner de l'information en ce qui concerne des détails spatiaux plus précis sur la forme de l'objet.



**Figure n°3 :** Les procédures exploratoires, Lederman et Klatzky (1993)

Chacune de ces procédures exploratoires est donc spécialisée afin de renseigner le sujet sur une propriété particulière de l'objet manipulé. De plus, certaines de ces procédures peuvent être utilisées simultanément, permettant ainsi une analyse et une reconnaissance plus rapide de l'objet. La compatibilité de ces procédures exploratoires se base sur quatre facteurs : le mouvement réalisé

est statique ou dynamique, la force appliquée sur l'objet est normale ou tangentielle, les zones explorées de l'objet correspondent aux arêtes ou à sa partie centrale, en enfin, l'objet exploré est retiré ou non de l'espace de travail (Lederman et Klatzky, 1993). Ainsi, les mouvements latéraux peuvent être réalisés conjointement à des mouvements de pression ou de suivi des contours. Les procédures de pression peuvent être couplées avec un contact statique, un soulèvement ou encore lors des enveloppements. Un contact statique peut être pratiqué dans le même temps avec le soulèvement et l'enveloppement. Enfin, lorsque le sujet utilise une procédure de soulèvement, il pourra la coupler avec de l'enveloppement (Hatwell, 2006 ; Lederman et Klatzky, 1993). L'ensemble de ces possibilités de compatibilité entre différentes procédures exploratoires est résumé par la figure n°4.

	Pressure	Static Contact	Unsupported Holding	Enclosure	Contour Following
Lateral Motion	+	-	-	-	+
Pressure		+	+	+	-
Static Contact			+	+	-
Unsupported Holding				+	-
Enclosure					-

**Figure n°4** : Compatibilité entre procédures exploratoires (+ compatibles; - incompatibles) Klatzky et Lederman, 1993.

Selon Heller et Gentaz (2018), ces procédures exploratoires sont présentes dès l'enfance, cependant, elles ne sont utilisées de façon experte que vers 8 à 9 ans. Avant cet âge, l'enfant aurait du mal à combiner ces différentes procédures exploratoires simultanément pour en retirer le maximum d'information sur l'objet manipulé. A 5 ans, l'enfant semble surtout utiliser des mouvements de frottements latéraux, permettant la discrimination des différentes textures. A cet âge, l'enfant classe donc les différents objets manipulés selon une seule propriété: la texture. De plus, certaines procédures peuvent être détournées afin d'apprécier les différences de textures avec par exemple l'utilisation de l'enveloppement ou de la rotation de l'objet. Enfin, l'enfant de cet âge ne semble pas mettre en place les différentes procédures exploratoires adaptées lui permettant d'appréhender la forme de l'objet, telles que l'enveloppement ou le suivi des contours (Heller et Gentaz, 2018). Ainsi, même si les capacités d'exploration haptique sont présentes dès la naissance, elles ne sont complètement matures que durant l'enfance et leur utilisation semble rapidement limitée si elles ne sont pas couplées entre elles ainsi qu'avec d'autres informations sensorielles (Gentaz, 2009).



## **5. Les limites de l'exploration manuelle**

L'exploration manuelle, réalisée grâce aux procédures décrites par Lederman et Klatzky (1993), permet de renseigner le sujet sur les caractéristiques matérielles de l'objet manipulé comme sa texture, son poids, ou encore sa température. Certes, seul le toucher est capable de donner au sujet l'ensemble de ces informations mais beaucoup d'autres ne peuvent pas être assurées par ce seul sens haptique (Richard et al., 2004 ; Hatwell, 2006). En effet, en ce qui concerne les propriétés spatiales des objets manipulés, le sens haptique reste moins efficace qu'un traitement visuel de ces données qui sera, certes global, mais plus rapide (Heller et Gentaz, 2018). L'exploration haptique seule est plus lente et plus coûteuse car elle demande au sujet d'organiser temporellement les différentes procédures exploratoires qu'il peut utiliser, puisque, comme nous l'avons vu dans le paragraphe précédent, certaines de ces procédures ne peuvent être réalisées simultanément (Richard et al., 2004). Ainsi, l'exploration haptique est dite "analytique et séquentielle", contrairement au système perceptif visuel qui est lui "global" car de nombreuses propriétés sont appréhendées en une fraction de seconde (Hatwell et al., 2000).

De plus, ce traitement analytique et séquentiel demande au sujet des capacités d'attention et de mémorisation importantes dans le but de reconnaître l'objet manipulé. En effet, cette reconnaissance demande de pouvoir réaliser une comparaison entre l'entrée sensorielle au niveau haptique et la mémoire perceptuelle, qui correspond aux expériences haptiques passées du sujet (Heller et Gentaz, 2018). En parallèle, les capacités de mémoire de travail sont largement impliquées lors de la reconnaissance haptique d'un objet. En effet, l'ensemble des informations qui doivent être traitées sont, comme nous l'avons vu, séquentielles et c'est par la mémoire de travail que le sujet pourra en avoir une image unifiée. Ainsi, les capacités cognitives qu'impliquent l'exploration manuelle peuvent expliquer en partie pourquoi les stratégies d'exploration et de reconnaissance ne deviennent efficaces que tardivement durant le développement de l'enfant (Lhote, 2000).

De ce fait, la perception haptique peut se suffire à elle-même lors de tâches de reconnaissance d'objets familiers. Cependant, elle sera vite limitée dans des situations où l'environnement est peu connu par le sujet ; elle devra alors être couplée avec d'autres informations sensorielles pour permettre une analyse précise du milieu (Heller et Gentaz 2018). Ainsi, Hatwell,

Streri et Gentaz (2000), indiquent que le couple perception haptique et perception visuelle est le plus efficace dans l'ensemble des tâches de reconnaissance et d'exploration. En effet, la vue donne au sujet des informations globales et rapides concernant la couleur, l'orientation, la taille ou même la texture de l'objet mais elles doivent être complétées par des informations sensorielles que seul le sens haptique peut donner comme par exemple, la température ou une discrimination précise entre différentes textures (Hatwell et al., 2000). Ainsi, "la main peut manipuler des objets pour améliorer la vue que l'on a d'eux, mais la vision peut aussi guider le toucher pour promouvoir une exploration haptique plus adéquate" (Heller et Gentaz, 2018, p.139). Il est important d'ajouter que la vue n'est pas le seul sens avec lequel la perception haptique peut être couplée pour améliorer les performances d'analyse et de reconnaissance d'objets. Dans leur étude datant de 2009, les auteurs Ro, Hsu, Yasar, Caitlin Elmore et Beauchamp, ont mis en évidence qu'un couplage entre l'audition et le toucher peut améliorer les performances d'un sujet dans de nombreuses tâches. En effet, ils rappellent que l'audition va aider à l'exploration : par exemple, grâce aux informations sonores, il est possible de différencier un pot en verre d'un pot en bois. Ainsi, une stimulation sonore simultanée peut soutenir et augmenter la perception haptique du sujet dans le but d'analyser et de reconnaître un objet manipulé. Ce couplage audition-toucher sera extrêmement utile chez des sujets ayant des problèmes de vue importants, comme cela peut être le cas chez les enfants atteints du Syndrome d'Angelman.

## **6.L'exploration manuelle chez les sujets atteints du Syndrome d'Angelman**

Comme vu dans le chapitre précédent, les sujets atteints par le syndrome d'Angelman ont des particularités sensorielles et motrices affectant nécessairement l'exploration de l'environnement par le sens haptique (Williams et al. 2005). En effet, la motricité manuelle est entravée par des mouvements involontaires, des stéréotypies de type flapping, des tremblements au niveau des doigts et une spasticité importante retrouvée au niveau des membres supérieurs. Cependant, l'étude de Walz et Baranek datant de 2006, permet de mettre en lumière que les enfants porteurs du syndrome d'Angelman sont dans la recherche permanente d'informations et de stimulations sensorielles passant principalement par le sens tactile et proprioceptif, mais aussi auditif avec une attirance particulière pour les vibrations. Pour cela, ils mettent en place des comportements d'exploration haptiques particuliers tels que : des mouvements des membres supérieurs vifs et intenses avec des battements répétitifs des bras ou des mains, couplés le plus souvent à une exploration orale prolongée de l'objet convoité. Ainsi, ces auteurs avancent l'idée que ces comportements traduisent

un fonctionnement plutôt “hypo-réactif” au niveau sensoriel chez ces enfants. L’hypo-réactivité correspond au fait que l’individu a besoin d’un niveau de stimulation sensoriel plus élevé que la moyenne avant de produire une réaction face à ces stimulations. De ce fait, le seuil de réaction aux stimulations sensorielles est plus élevé que la moyenne, ce qui explique en partie les comportements d’exploration répétitifs et excessifs chez ces sujets (Schaaf et Lane, 2015). En revanche, cette hypo-réactivité doit être relativisée car il est possible de noter des comportements d’hyper-sensibilité à la chaleur surtout chez les sujets porteurs de délétion (Williams et al, 2005). De ce fait, l’exploration haptique est utilisée chez les sujets porteurs du syndrome d’Angelman de manière atypique pour explorer leur environnement, même si elle reste limitée par des difficultés motrices.

Pour conclure ce second chapitre, nous avons pu voir que l’exploration manuelle repose sur le “toucher actif” ou “sens haptique” faisant intervenir les deux fonctions de la main : une fonction instrumentale et une fonction perceptive. Le toucher est le premier sens à se développer in utero, il repose sur une organisation de récepteurs complexes. Il existe un continuum entre les comportements d’exploration pré et postnataux où les mains semblent d’abord jouer leur rôle instrumental pour porter les différents objets à la bouche de l’enfant. Progressivement, et grâce à un développement aussi bien sensoriel que moteur, l’enfant utilise ses mains pour leurs capacités perceptives grâce à des procédures exploratoires diversifiées et spécialisées. Par la maturation de ses fonctions cognitives, l’enfant pourra dans un premier temps explorer l’objet manipulé et l’analyser, puis dans un second temps, le reconnaître. Cependant, la seule utilisation du sens haptique dans les tâches d’exploration manuelles ne pourra être suffisante et devra être couplée avec d’autres informations sensorielles, qu’elles soient visuelles ou auditives. Pour finir, les comportements d’exploration manuels sont présents chez les enfants ayant le syndrome d’Angelman. En effet, les sujets sont dans la recherche permanente de stimulation. Cependant, il semblerait que leurs mains jouent surtout leur rôle instrumental, permettant une exploration de l’environnement par la sphère buccale, et beaucoup moins leur rôle perceptif et sensoriel. Ainsi, le rôle du psychomotricien pourrait être d’exploiter et d’aménager au mieux l’environnement de l’enfant porteur du Syndrome d’Angelman, afin de l’amener progressivement à valoriser les capacités perceptives de ses mains en se basant, entre autre, sur les théories écologiques et dynamiques de l’apprentissage moteur.

## **CHAPITRE 3:**

### **Apport des théories écologiques et dynamiques dans l'apprentissage moteur**

A contrario des courants cognitifs, les théories écologiques et dynamiques réfutent le rôle de commande centrale du système nerveux et donnent une importance particulière aux capacités qu'a le sujet à percevoir de l'information dans son environnement et à l'utiliser pour ajuster son action. De plus, le sujet fait partie d'un système où plusieurs éléments sont en interaction. Ce système doit former un équilibre, une dynamique pouvant s'auto-organiser face aux différentes contraintes auxquelles il est soumis (Temprado et Montagne, 2001). Ces théories peuvent être utilisées et appliquées dans le cadre d'une prise en charge d'un enfant atteint du Syndrome d'Angelman. En effet, cette maladie causant de nombreuses limitations cognitives et intellectuelles, le psychomotricien devra permettre au sujet d'exploiter ses capacités perceptives pour soutenir son action, et pourra jouer sur les contraintes de la tâche ou de l'environnement pour faire émerger certains comportements visés. Dans ce chapitre, il s'agira de traiter des concepts clés des approches écologiques et dynamiques, toutefois ces notions seront abordées de manière synthétique et non-exhaustive.

#### **1. Les théories écologiques ou théories de la perception**

Historiquement, les théories écologiques ont vu le jour dans les années 1970 grâce au psychologue américain James Jerome Gibson. Ces théories ont été qualifiées "d'écologiques" car elles s'intéressent aux capacités qu'a l'individu à s'adapter à son milieu. Il s'agit d'analyser les rapports qui existe entre trois éléments indissociables : un individu réalisant une action dans un environnement donné (Luyat et Regia-Corte, 2009). L'approche écologique a donc pour but "d'appréhender les mécanismes qui sous-tendent la production de ces actions finalisées à partir des relations qui s'établissent entre le sujet et l'environnement" (Temprado et Montagne, 2001, p.17). Il est ici question des capacités du sujet à mettre en lien ses capacités de perception pour contrôler son action.

- **Définition de la notion de "Perception"**

La notion de perception est centrale dans l'approche écologique et peut se définir comme un "processus à travers lequel le sujet détecte l'information qui lui spécifie une propriété du système sujet-environnement" (Temprado et Montagne, 2001, p.41). Autrement dit, cette perception est à la base une "sensation", c'est-à-dire une stimulation des récepteurs sensoriels, qu'elle soit visuelle,

auditive ou encore tactile. Elle ne deviendra “perception” qu’à partir du moment où elle sera acheminée, traitée, analysée et reconnue par le système nerveux. Cette perception a donc un but informatif, qui permettra au sujet d’ajuster son action afin d’arriver au but qu’il s’est fixé. Ainsi, le sujet doit être capable de percevoir les informations utiles de son environnement (Bekier et Guinot, 2011). La perception est, selon Gibson, directe et univoque. Ainsi, le sujet n’aurait pas besoin de traiter l’information pour savoir quel type d’action permet l’objet perçu. Le processus perceptif serait donc extrêmement économique (Fagard, 2001). Cependant, actuellement, l’idée d’une perception directe est remise en question. En effet, certains auteurs avancent l’hypothèse qu’elle serait en réalité, indirecte, multiple et équivoque (Temprado et Montagne, 2001).

- **Définition de la notion “d’affordance”**

“L’affordance” est une notion clé de l’approche écologique. Elle peut se définir comme les possibilités d’action qu’offrent un objet perçu par le sujet (Luyat et Regia-Corte, 2009). Quand la chaise suscite l’envie de s’asseoir, le stylo invite lui, à l’écriture : voilà deux exemples d’affordance. Les propriétés de l’objet sont donc directement perçues par l’utilisateur en fonction des actions qu’il peut réaliser avec ce dernier. Le sujet va donc pouvoir mesurer les possibilités offertes à la vue de cet objet (Paveau, 2012). Il est important de préciser que l’affordance d’un objet de l’environnement est perçue selon les capacités intrinsèques du sujet et non selon une “échelle extérieure” (Luyat et Regia-Corte, 2009). Cette notion d’affordance met en évidence le lien indissociable entre la perception et l’action selon les auteurs de l’approche écologique.

- **Le couple perception-action**

Selon l’approche écologique, ce qui lie la perception et l’action, c’est l’information. Le sujet doit tirer de l’information sur son environnement pour agir adéquatement. Ainsi, il est essentiel d’envisager ce couple “perception-action” comme une unité indissociable : en effet, “le sujet doit agir pour percevoir et percevoir pour agir” (Temprado et Montagne, 2001, p.35). Dans la situation où le sujet détecte l’information utile de son environnement et l’utilise pour réaliser des mouvements adéquats, alors il fait preuve d’ajustement et pourra ainsi atteindre le but fixé. De ce fait, l’interaction entre perception et action serait incessante lors de la réalisation d’une action (Luyat et Regia-Corte, 2009). Ce principe de “perception-action” est transposable au niveau de l’exploration manuelle. En effet, le sens haptique repose sur des informations perceptives accumulées grâce à des mouvements volontaires des mains dans le but d’analyser et de reconnaître

un objet manipulé. Selon Heller et Gentaz (2018), “nous percevons activement des objets lorsque nous les manipulons, et dans cette perspective on peut considérer la perception comme intimement liée à l’action” (p. 31). Enfin, comme nous avons pu le voir dans le chapitre précédent, l’exploration manuelle devient efficace dans des situations d’exploration multimodales, c’est-à-dire lorsque le sens haptique est couplé avec la vue et/ou l’audition. Ainsi, le sujet pourra ajuster ses mouvements d’exploration grâce à des perceptions multisensorielles et ainsi s’assurer un niveau optimal d’analyse et de reconnaissance de son environnement (Hatwell et al. 2000).

- **L’importance de l’expérience motrice**

Le fondement de l’approche écologique est d’avancer qu’une action sera réalisée de manière adéquate uniquement si le sujet est capable de percevoir les informations utiles de son environnement pour sa réalisation. Cependant, la capacité à capter les bonnes informations de son environnement provient d’une combinaison entre apprentissages et expériences que le sujet acquiert tout au long de son développement (Miermon et al., 2011). En effet, l’approche écologique avance que l’enfant se perfectionne progressivement dans son analyse perceptive grâce aux différentes expériences qu’il vit et ce, par l’exploration répétée de son environnement (Luyat et Regia-Corte, 2009). Ainsi, ce développement perceptif qui permet d’extraire des informations de plus en plus précises et ajustées sur son environnement, dépend d’une interaction entre maturation, apprentissage et expérimentation (Thomas, 1997). L’enfant sera capable progressivement d’orienter volontairement son attention sur certains indices de son environnement afin d’ajuster son comportement en fonction du but à atteindre. En lien avec ses capacités de mémorisation, il pourra analyser, différencier et reconnaître plus rapidement et plus aisément les différents signaux qui l’entourent (Bekier et Guinot, 2011).

Pour conclure, les théories écologiques tentent d’expliquer les mécanismes permettant à un individu de s’adapter au mieux à son environnement. Selon ces auteurs, cette adaptation repose en partie sur les capacités d’analyse perceptives du sujet qui semblent être peu coûteuses au niveau attentionnel (Thomas, 1997). Cependant, certaines critiques peuvent être émises concernant les approches écologiques. En effet, peu d’explications sont apportées en ce qui concerne les différences interindividuelles : viennent-elles de l’incohérence de l’environnement ou d’incapacités du sujet à percevoir les informations de son environnement pour agir en conséquence? (Morineau, 2001). Ainsi, chez un enfant atteint par le syndrome d’Angelman, les capacités de perception et d’analyse de l’environnement sont souvent rapidement limitées ce qui impacte nécessairement son

niveau d'adaptation, surtout dans une situation de polyhandicap. De ce fait, lorsqu'un psychomotricien est amené à accompagner un enfant polyhandicapé, il peut être pertinent de s'inspirer des théories écologiques mais aussi des théories dynamiques qui en découlent.

## **2. Les théories dynamiques**

Les théories dynamiques se basent sur l'approche écologique gibsonienne et sur les idées de N. Bernstein. Ce dernier avançait que l'apprentissage moteur doit être expliqué selon les caractéristiques dynamiques du mouvement et qu'il ne dépend pas uniquement du système nerveux central. Ses idées furent ensuite reprises et développées par Kelso et ses collaborateurs dans les années 1980 (Fagard, 2001 ; Miermon et al., 2011). Ainsi, les théoriciens de l'approche dynamique se basent sur des notions écologiques de l'apprentissage, comme l'importance du couplage "perception-action", en les intégrant dans de nouveaux concepts comme l'importance de l'auto-régulation d'un système complexe soumis à différentes contraintes (Fagard, 2001).

- **Définition d'un "système complexe"**

Imaginons plusieurs unités *à priori* indépendantes les unes des autres et mises en interaction : elles constituent ensemble un système dynamique qui doit rester en équilibre et donc s'auto-organiser. Les théories dynamiques s'intéressent aux systèmes dits "complexes, ouverts et éloignés". Pour Temprado et Montagne (2001), cela signifie que ces systèmes "comportent un grand nombre d'éléments, échangent de l'énergie, de l'information et de la matière avec l'environnement, et sont soumis à des gradients d'énergie qu'ils doivent dissiper dans l'environnement" (p. 70). Ainsi, les théories dynamiques empruntent aux approches écologiques l'importance des interactions entre le sujet et son environnement, qui constituent à eux deux un premier système. Ces interactions seront captées et analysées par l'individu, grâce à ses capacités perceptives, et seront donc porteuses d'informations, permettant ainsi au sujet d'adapter ses actions à son environnement (Thomas, 1997). A ce premier postulat, les théoriciens dynamiques ajoutent que le sujet constitue à lui-même un sous-système complexe où de nombreux composants sont en interaction. En effet, dans toutes situations impliquant de la motricité, le sujet doit être capable d'assembler, de faire coopérer et de contrôler un nombre important de muscles, d'articulations et de segments pour atteindre son but (Miermon et al., 2011). Néanmoins, lors de la réalisation d'une action, trois éléments principaux forment un système complexe : le sujet, l'environnement et la

tâche. Ces trois éléments sont sans cesse en interaction et pour que l'action réalisée soit adaptée, il faut que ce système trouve un équilibre et soit en synergie (Temprado et Montagne, 2001).

- **Les notions de “degrés de liberté” et de “synergie”**

Selon Bernstein, le système complexe neuro-musculo-squelettique que constitue le corps humain, possède un nombre immense de degrés de liberté. Ces degrés de liberté rendent compte de l'ensemble des mouvements réalisables par le sujet. De ce fait, le sujet doit être capable de réduire ce nombre de degré de liberté afin de contrôler au mieux son action (Thomas, 1997 ; Fagard, 2001). La maîtrise progressive de l'action se fait par l'apprentissage, et donc par la répétition d'expérimentations, associé au développement du système nerveux, perceptif, musculaire et squelettique (Miermon et al. 2011) ; permettant l'utilisation efficiente de certains degrés de liberté en en inhibant d'autres.

En lien avec le contrôle de ce système neuro-musculo-squelettique, les auteurs dynamiciens ajoutent la notion de “synergie” entre les composants du système complexe. En effet, lors de la réalisation d'un geste, il existerait des “relations spatio-temporelles stables et reproductibles entre les composants du système à coordonner” (Temprado et Montagne, 2001, p.69). Au début de l'apprentissage, cette synergie semble assez précaire car chacun des éléments du système fonctionne de manière plutôt indépendante, le sujet ayant du mal à les coordonner (Thomas, 1997). Progressivement, le contrôle s'impose sur les différents composants du système en les envisageant comme une seule unité fonctionnant en synergie : ce sont des groupes d'effecteurs qui sont activés et non plusieurs unités motrices indépendantes (Miermon et al. 2011 ; Fagard, 2001). Le système complexe arrive progressivement à s'autoréguler, même sous l'influence des contraintes internes et externes. Ainsi, pour les auteurs de l'approche dynamique, un mouvement adapté ne provient pas uniquement d'une commande du système nerveux central mais il est le résultat d'interactions entre le sujet, l'environnement et la tâche que le sujet veut accomplir (Temprado et Montagne, 2001).

- **La notion de “contrainte”**

Selon les auteurs dynamiciens, l'auto-organisation d'un système complexe provient des capacités de ce dernier à répondre et à s'adapter aux différentes contraintes qui peuvent s'y appliquer (Fagard, 2001). Lors de la réalisation d'une action, ces contraintes peuvent s'appliquer aux trois éléments en interaction : le sujet, l'environnement et la tâche. Ces contraintes peuvent être de plusieurs formes : énergétiques, informationnelles, biomécaniques, nerveuses, cognitives,



physiques, matérielles, temporelles ou encore spatiales par exemple (Temprado et Montagne, 2001; Miermon et al. 2011). Elles peuvent donc être propres au sujet ou provenir d'éléments extérieurs à ce dernier. Ainsi, selon Temprado et Montagne (2001), "certains systèmes complexes sont capables de produire des comportements collectifs organisés et stables ; ces comportements dynamiques traduisent l'adaptation du système aux contraintes qui s'applique à lui" (p.70). Dans ce cadre, pour que l'action soit réussie, l'individu doit être en mesure de capter ces contraintes, et ce, grâce à son système perceptif. Dans un premier temps, les contraintes vont remettre en question l'équilibre et l'auto-régulation du système complexe. Puis progressivement la stabilité est retrouvée lorsqu'émerge un nouveau patron d'auto-organisation : ainsi, un nouvel apprentissage est réalisé (Thomas, 1997). Au niveau développemental, l'enfant naît avec des capacités d'action et de perception qui entrent en interaction avec l'environnement. Ces capacités vont se perfectionner à mesure que l'enfant expérimente son milieu et se soumet donc à de nouvelles contraintes. Ainsi, le sujet tend à développer des capacités d'action de plus en plus adaptées (Miermon, 2011). Cependant, lorsque l'enfant est limité au niveau moteur et perceptif, il est important de l'accompagner dans l'expérimentation de son environnement en jouant sur ces différentes contraintes.

### **3. En pratique, comment utiliser les théories écologiques et dynamiques ?**

Les différentes notions théoriques définies auparavant permettent de mettre en évidence des leviers que peut utiliser le psychomotricien dans ses prises-en-charges afin d'accompagner le sujet handicapé dans l'ajustement à son environnement. Comme nous avons pu le voir, le sujet et l'environnement marchent de concert et forment un duo indivisible qui est soumis à de nombreuses contraintes auxquelles il doit s'adapter incessamment. De plus, le couplage "perception-action" est au centre de ces deux courants théoriques et traduit l'importance de la prise d'information pertinente au service du mouvement. L'information renseigne le sujet sur les possibilités d'action (ou affordances) et permet aussi de contrôler son action (Luyat et Regia-Corte, 2009). De ce fait, le psychomotricien a pour mission de soutenir le développement des habiletés du patient et peut, pour cela, réaliser un travail autour de la sensorialité et du système perceptif en lien avec l'exploration de l'environnement en jouant sur les contraintes de la tâche ou du milieu.

Les théories écologiques insistent sur l'importance de la détection et de l'analyse d'information pertinente dans l'environnement (Soppelsa et Albaret, 2011). Cette information sera captée par le système perceptif du sujet. La perception de l'information doit être la plus riche

possible, elle doit donc être multimodale et multisensorielle. Comme le rappelle Temprado et Montagne (2001), il existe d'importantes différences individuelles amenant à ce que la qualité de l'information perçue varie en fonction des sujets. En effet, quand un individu n'a pas de difficulté à trouver de manière autonome l'information pertinente dans son environnement pour agir, un autre pourra être dans l'incapacité de le faire seul et devra donc être accompagné dans cette recherche. Ainsi, l'approche écologique met l'accent sur l'importance du traitement des informations sensorielles pour comprendre des situations complexes, comme cela peut être le cas lors d'un apprentissage moteur. De ce fait, un travail autour de l'amélioration des capacités perceptives pourra être réalisé en proposant des situations diverses d'exploration multisensorielles à l'enfant polyhandicapé (Bonnotte, Guitard et Lequenne, 2015), le but étant de valoriser le couplage "perception-action".

De plus, les théories dynamiques tentent d'expliquer par quels moyens un individu est capable de modifier ses comportements afin de s'adapter au mieux à son environnement. Temprado et Montagne (2001) insistent sur le fait que chaque sujet possède des "tendances préférentielles", qui peuvent provenir d'un apprentissage antérieur ou de tendances spontanées, et qui expliquent en partie les différences interindividuelles. Le psychomotricien devra s'appuyer sur les tendances préférentielles du patient quand celles-ci sembleront appropriées. Cependant, l'apprentissage d'un nouveau comportement plus adapté pourra être envisagé si la tendance spontanée du patient paraît être inadéquate. Comme vu auparavant, l'apprentissage d'un nouveau comportement entraîne un déséquilibre de l'auto-régulation du système complexe "sujet-environnement-tâche" (Temprado et Montagne, 2001). En manipulant les contraintes agissant sur ce système, le psychomotricien met le sujet en situation d'apprentissage et le pousse à modifier son comportement afin de retrouver progressivement un équilibre. Cet apprentissage se fait par l'exploration et l'expérimentation du milieu permettant au sujet de trouver des informations pertinentes pour résoudre le problème posé par la tâche (Soppelsa et Albaret, 2011). L'aménagement des contraintes de la tâche permet un apprentissage implicite d'un nouveau comportement et permet souvent une diminution des consignes verbales (Temprado et Montagne, 2001), ce qui est souvent plus adapté lorsque le patient présente de fortes limitations cognitives, comme cela peut être le cas dans le syndrome d'Angelman (Juhel, 2012).

Pour finir, quelques soient les soubassements théoriques utilisés, un seul facteur reste central et déterminant pour la réussite d'un accompagnement en psychomotricité : la motivation. Selon Thomas (1997), la motivation influence l'apprentissage de diverses manières. Premièrement, elle

permet d'orienter l'action vers certains stimuli en fonction du but recherché. Deuxièmement, elle joue un rôle sur le processus perceptif et permet de capter l'information pertinente de l'environnement en augmentant nos capacités attentionnelles. Et enfin, la motivation accroît notre niveau de vigilance et de persévérance. Lors d'une prise en charge en psychomotricité, le niveau de motivation du sujet devra être soutenue par des "renforcements" ou "renforçateurs" adaptés et essentiels en situation d'apprentissage. Selon Soppelsa et Albaret (2011), "un renforcement est un événement qui survient lors d'un comportement et qui modifie la fréquence d'apparition de celui-ci" (p. 12). Ils sont dits "positifs" quand ils permettent d'accroître la probabilité d'apparition d'un comportement, et sont, au contraire, "négatifs" quand ils la diminuent. Ces renforcements prennent la forme d'encouragements exprimés par le thérapeute vers le patient et ils peuvent être matériels ou sociaux. Ils sont indispensables en situation d'apprentissage pour nourrir la motivation du patient et ainsi permettre un changement (Soppelsa et Albaret, 2011).

Pour conclure cette partie théorique, nous avons pu mettre en évidence que le Syndrome d'Angelman est une maladie causant de nombreuses limitations chez les sujets qui en sont atteints. En effet, les conséquences sur le développement sont multiples et impactent, entre autre, la motricité, les capacités cognitives, le langage, les émotions mais aussi la sphère sensorielle et perceptive. Ces particularités sensorielles peuvent se traduire, par exemple, par une exploration de l'environnement se faisant exclusivement par la sphère buccale. Cette "tendance préférentielle" (Temprado et Montagne, 2001), est, certes un moyen pour percevoir et capter de l'information de son milieu, mais elle ne peut être considérée comme un comportement adapté passé un certain âge et devient surtout limitative. Pour y pallier, il sera possible pour le psychomotricien d'amener l'enfant porteur du syndrome d'Angelman à amorcer un changement et donc permettre l'apprentissage de nouveaux comportements d'exploration plus adaptés. Ainsi, en se basant sur les principes clés des approches écologiques et dynamiques, il pourra être intéressant de développer et de valoriser l'exploration manuelle de l'environnement, via le sens haptique, chez un sujet ayant le syndrome d'Angelman. Même si, comme nous avons pu le voir précédemment cette maladie rend plus difficile l'utilisation de ce sens au vu des limitations motrices et intellectuelles, il reste tout de même essentiel à exploiter pour permettre une meilleure adaptation du sujet à son environnement. A partir de ces éléments théoriques, nous nous intéresserons dans la seconde partie de ce travail, à Agathe, une adolescente de 14 ans atteinte par le syndrome d'Angelman et présentant, de ce fait, un polyhandicap sévère.

# **PARTIE PRATIQUE**

- **Bilans des différents professionnels**

**Pédiatrie** : Agathe souffre d'un retard staturo-pondéral. En effet son poids et sa taille sont largement en dessous de la moyenne des jeunes filles de son âge (respectivement : -2,5 DS et -4 DS). Selon la radiographie, son âge osseux correspond à celui d'un enfant de 11 ans et elle montre aussi un retard pubertaire.

**Kinésithérapie** : Agathe peut faire de petits déplacements au sol en 4 pattes et elle peut passer par-dessus de petits obstacles, les dissociations des ceintures sont parfois présentes. Certains retournements, comme le passage d'assis à genoux, sont possibles. Elle peut tenir quelques secondes dressée sur ses genoux. Elle peut marcher quelques pas lorsqu'elle est soutenue mais la marche n'est pas du tout fonctionnelle. Le passage du pas est possible mais difficile. Les réactions d'équilibration sont déficitaires. L'hypotonie axiale est légère mais la spasticité des quatre membres est importante. On retrouve un fort déficit de stabilisation au niveau des chevilles, les pieds sont plats, en valgus. Au niveau des hanches, il y a une coxa valga bilatérale. Agathe développe aussi une scoliose déjà importante. Le travail en kinésithérapie porte donc sur les Niveaux d'Évolution Motrice (NEM), la station debout et les déplacements, l'appui des membres inférieurs, le passage du pas, l'équilibre en station debout et les réactions de pare-chute en station assise.

**Orthophonie** : Agathe est prise-en-charge en orthophonie sur un groupe FOFA (Fonctions Oro-Faciales et Alimentaires) dans le cadre d'un risque important de fausses routes, d'un trouble de la déglutition et d'une hyper-salivation. La sphère orale est stimulée grâce à plusieurs outils et techniques de massages. Il a été décidé par le médecin de service qu'Agathe mange en hachée et que les boissons ne soient pas épaissies. Étant non verbale, un travail sur les capacités de coordinations pneumo-phonatoires a été réalisé dans le but de valoriser les quelques sons qu'elle arrive à exprimer. De plus, un intérêt particulier est porté sur les communications non verbales d'Agathe qui est une jeune fille très expressive, surtout au niveau des mimiques faciales. Un des projets pensés pour elle est la mise en place d'un contacteur afin de la rendre plus active dans ses choix. Le contacteur est un outil souvent utilisé chez les personnes polyhandicapées n'ayant pas accès au langage et permet, grâce à une sorte de gros interrupteur, d'activer plus simplement différents objets présents dans l'environnement, que ce soit des jeux ou tout autre support électronique. Ainsi, grâce à cette aide matérielle, Agathe pourrait décider seule de mettre en route

une musique par exemple. Le but est donc de valoriser au maximum les capacités d'autonomie de cette jeune fille et de la rendre plus active dans ses choix.

**Éducatif** : Les éducatrices d'Agathe ont évalué son niveau de dépendance grâce à une grille AGGIR (Autonomie, Gérontologie, Groupes Iso-Ressources), normalement utilisée auprès des personnes âgées, pour définir précisément les situations où l'intervention d'une tierce personne est indispensable pour cette jeune fille. Selon cette grille AGGIR, Agathe ne peut réaliser les actes de la vie quotidienne sans l'aide totale d'une autre personne. Elle ne s'oriente pas, même dans les lieux connus, elle ne peut pas se laver ou s'habiller seule, elle ne peut pas non plus se déplacer de manière autonome. Elle est incontinente au niveau urinaire et fécal. Agathe peut légèrement aider au niveau de l'habillage du haut et elle peut manger seule grâce à sa cuillère adaptée même si cela reste difficile. Il est relevé qu'Agathe est une jeune fille curieuse et active qui aime explorer son environnement et être en relation avec l'adulte. De plus, chaque semaine, elle bénéficie d'un "bain détente" proposé par son éducatrice référente. C'est un temps qu'elle apprécie énormément ; en effet, comme beaucoup de sujets atteints par le syndrome d'Angelman, Agathe montre une fascination pour l'eau. Ainsi, c'est lors de ces bains détentes qu'elle cherche à avoir de nouvelles sensations et à explorer d'autant plus son environnement grâce aux jeux proposés.

**Ergothérapie** : Une cuillère et un verre adaptés ont été proposés pour Agathe afin de l'impliquer autant que possible dans la prise du repas. La préhension au niveau de la main dominante (droite) est bonne, celle au niveau de la main gauche reste plus difficile mais possible. Les appareillages sont à surveiller afin de prévenir les déformations orthopédiques.

**Psychologie** : Agathe montre de grosses difficultés à fixer son attention. On observe aussi une hyperexcitabilité comportementale. Il est rapporté qu'Agathe a une immaturité psychoaffective : la séparation et l'individualisation ne sont pas des notions acquises.

**Psychomotricité** : Le dernier compte-rendu clinique rédigé en psychomotricité au sujet d'Agathe date d'octobre 2017. Il relève qu'Agathe n'est pas dans un mode de jeu dit "fonctionnel" mais reste dans des jeux sensorimoteurs avec une mise à la bouche systématique des différents objets qui lui sont proposés. Dans ce cadre, un travail autour de la diversification des expériences sensorielles, afin de soutenir la relation de cause à effet, lui était proposé. En effet, la valorisation du lien de cause à effet s'inscrivait dans le projet de mettre en place un contacteur pour cette patiente. Il est

aussi relevé qu'Agathe montre une forte excitation motrice lors de la présentation de nouveaux objets à explorer. Cette excitation se traduit par des gémissements, une hypertonie de l'ensemble du corps et des tremblements surtout au niveau des membres supérieurs, associés à la fermeture de ses mains. De plus, l'attention de cette jeune adolescente est très labile et des comportements impulsifs sont observés lors des situations d'exploration. Enfin, il est relevé qu'Agathe est très curieuse et cherche à explorer son environnement, principalement par la sphère orale.

- **Difficultés et spécificités d'une évaluation psychomotrice auprès d'Agathe**

Au vu des difficultés cognitives, motrices et de communications dont souffre Agathe, un bilan psychomoteur classique n'était pas réalisable. En effet, les tests standardisés normalement utilisés n'étaient en aucun cas adaptés à cette patiente. De ce fait, je me suis basée sur différents outils afin de réaliser une évaluation la plus objective possible des capacités d'Agathe dans des situations d'explorations manuelles.

Premièrement, pour avoir une idée générale du niveau de développement d'Agathe, je me suis référée à deux échelles psychomotrices fréquemment utilisées auprès de nouveaux-nés ou d'enfants en bas âge : le Brunet Lézine Révisé et l'échelle mentale (Mental Scale Record Form) du Bayley Scales of Infant Development Second Edition. Le but était de sélectionner les différents items de ces tests évaluant les capacités perceptives et attentionnelles des jeunes enfants mais aussi de recenser les différents comportements exploratoires présents au cours du développement. Ainsi, après une longue période d'observation, réalisée aussi bien lors des séances de psychomotricité que sur des temps sur son groupe éducatif, j'ai pu conclure que le niveau de développement d'Agathe était comparable à celui d'un enfant âgé d'environ 10 à 12 mois, en ce qui concerne ses comportements d'exploration et ses capacités perceptives et sensorielles. Cependant, il ne m'a pas paru pertinent d'utiliser ces seules observations comme la base de mon évaluation psychomotrice. En effet, l'utilisation de ces échelles de développement m'a permis simplement de me référer à une norme et ainsi de pouvoir proposer à Agathe des situations adaptées à son niveau de développement, que ce soit lors du bilan initial ou pour les différents exercices proposés par la suite en prise en charge. Ainsi, j'ai fait le choix de ne pas joindre les résultats de ces échelles à ce mémoire car ils ne me paraissaient pas réellement parlants compte tenu de l'âge et des difficultés de la patiente.

Dans un second temps, au vu du peu de tests standardisés s'adressant aux personnes polyhandicapées, j'ai décidé de construire une grille d'observation permettant d'évaluer le plus objectivement possible les différents comportements exploratoires utilisés par Agathe. En effet, ce moyen d'évaluation m'a semblé être le plus adapté pour cette patiente car il permet d'observer les comportements spontanés d'un sujet, dans une situation précise, sans avoir besoin de passer par des consignes verbales qui n'auraient pas été comprises par Agathe. Ainsi, j'ai décidé de diviser cette grille en deux parties distinctes : la première évaluant les types de manipulation observés selon l'aspect moteur, et la seconde, les différents comportements exploratoires utilisés par Agathe. En effet, comme nous avons pu le voir dans la partie théorique de ce mémoire, l'exploration manuelle repose aussi bien sur un versant moteur que sur un versant perceptif.

De ce fait, la première "sous-grille" a pour but de relever les capacités motrices d'Agathe au niveau manuel : Utilise-t-elle une main plutôt qu'une autre lors de la préhension ? Est-elle capable de réaliser des manipulations en utilisant ses deux mains ? Lorsqu'elle attrape un objet, utilise-t-elle plutôt une prise de force ou une prise de précision, sachant que la spasticité limite la souplesse et la précision des gestes de la main ? Et enfin, malgré ses difficultés, est-elle capable de mobiliser ses capacités visuelles au profit de l'exploration de son environnement et ainsi combiner deux modalités : la vision et la préhension ?

La seconde partie de la grille d'observation porte, quant à elle, sur les différentes procédures utilisées par Agathe pour explorer son milieu, que ce soit par la sphère orale ou par la perception haptique. S'agissant de l'exploration haptique, je me suis basée sur les six "procédures exploratoires" décrites par Lederman et Klatzky en 1993, qui sont : le frottement latéral, les pressions, le contact statique, le soupègement, l'enveloppement et le suivi des contours avec les doigts. Après avoir observé Agathe en situation de manipulation, il m'a paru pertinent d'ajouter d'autres moyens d'exploration comme : faire tourner l'objet, le passer d'une main à l'autre, ainsi que jeter, frapper et secouer les objets. Ces trois derniers comportements ont été ajoutés dans le but d'observer l'importance du couplage "audition-préhension" pour cette patiente. De plus, j'ai voulu aussi relever si Agathe était capable d'utiliser simultanément plusieurs de ces modes d'exploration haptique.

Enfin, le troisième outil que j'ai dû apprendre à développer, aussi bien pour l'évaluation psychomotrice que pour le reste de la prise en charge, est mon sens de l'observation clinique. En effet, le manque de tests standardisés s'adressant aux personnes polyhandicapées, ne permet pas au



psychomotricien de se baser sur des données paracliniques pour définir les principaux axes de prise en charge. De plus, Agathe étant non-verbale, je ne pouvais dégager une plainte précise de sa part. De ce fait, je me suis donc basée sur les difficultés que pouvaient rencontrer ses éducatrices spécialisées et sur mes observations cliniques au cours des premières séances de psychomotricité, pour dégager un axe de prise en charge qui me paraissait pertinent : valoriser les comportements d'exploration manuelle chez Agathe.

- **Evaluation psychomotrice de l'exploration manuelle chez Agathe**

Comme expliqué précédemment, l'évaluation des capacités d'exploration chez Agathe a été réalisée grâce à une grille d'observation scindée en deux parties distinctes. Après avoir défini les différents comportements que je voulais observer, il a fallu que je choisisse quels objets utiliser pour tenter de faire émerger chez Agathe un panel varié de comportements exploratoires. Ainsi, j'ai décidé de sélectionner quatre objets qui, selon moi, offrent des affordances variées et donc des possibilités d'action différentes (frapper, secouer, lancer, gratter, etc.), permettant ainsi d'observer divers moyens d'explorations. Les photos des quatre objets choisis sont consultables au niveau de l'annexe n°1.

**La balle jaune à picot** : Cette balle a des caractéristiques sensorielles particulières. En effet, elle est légère et molle mais aussi rugueuse, du fait des petits picots présents à la surface. Le but était de voir si Agathe peut la malaxer entre ses mains, appuyer dessus ou encore la lancer. Il m'a paru aussi pertinent de choisir une balle pour cette évaluation, car les objets type "balle, ballon" peuvent être source de fascination chez les sujets atteints par le syndrome d'Angelman.

**Le verre et les deux pinces à linge** : Ici, j'ai fait le choix de combiner plusieurs objets pour voir si Agathe était capable de les utiliser simultanément. Avec les pinces à linge, le but est d'observer des comportements fins de préhension, comme la pince pouce-index. Le verre peut servir de contenant pour ces pinces ou encore amener à d'autres manipulations comme : le frapper ou encore mimer le geste de boire.

**La peluche photo** : J'ai choisi cette peluche car elle offre diverses particularités sensorielles. En effet, au niveau visuel, certaines parties pailletées peuvent être plus attractives. De plus, elle est constituée de plusieurs textures qui peuvent permettre l'utilisation de diverses procédures exploratoires. Enfin, sachant qu'Agathe explore le plus souvent les objets par la bouche, j'ai avancé

l'idée qu'elle pourrait montrer un comportement de déplaisir lorsque les poils de la peluche seraient mouillés par sa salive et ainsi privilégier une exploration manuelle.

**Le tam-tam** : L'utilisation du tam-tam a pour objectif de valoriser la boucle audition-préhension et ainsi d'observer si l'ajout d'une information auditive peut faciliter des comportements d'exploration manuelle chez Agathe. De plus, cet instrument de musique a la particularité d'inviter à l'utilisation de plusieurs comportements exploratoires comme : frapper, caresser, suivre les contours avec ses doigts par exemple, en utilisant une ou deux de ses mains.

L'évaluation s'est déroulée sur une séance de 40 minutes. J'ai expliqué au préalable à Agathe que j'allais lui montrer différents objets qu'elle pourrait explorer pendant quelques minutes. Je lui ai donc proposé ces différents objets les uns après les autres, dans l'ordre décrit ultérieurement, et sur une période d'environ 2 minutes par chacun des objets. Je ne suis pas intervenue lors de l'exploration afin d'observer les comportements qu'Agathe utilisait instinctivement. Je me suis placée face à elle et j'ai pris le soin de filmer pour pouvoir observer ultérieurement ses différents comportements d'exploration. Les résultats de cette évaluation sont consultables au niveau de l'annexe n°2. J'ai fait le choix de relever la variable temps (en secondes) lorsqu'Agathe utilisait un mode d'exploration oral, et la variable fréquence pour les moyens d'exploration manuelle (X : comportement observé 1 fois, XX : comportement retrouvé au moins deux à trois fois, XXX : comportement retrouvé plus de 3 fois).

Les résultats de cette première évaluation nous montrent qu'Agathe privilégie presque constamment une exploration par la sphère orale et ce, sur la presque totalité du temps de manipulation. Dès que l'objet lui est présenté, Agathe ne reste pas passive et s'empresse de l'attraper pour l'explorer. La préhension de l'objet se fait le plus généralement par la main droite avec une prise de force. Une ébauche de pince pouce-index a pu être observée lorsqu'Agathe manipulait le verre avec les pinces à linge. Durant les temps d'exploration, Agathe a quelques fois utilisé ses deux mains pour manipuler l'objet. Ces dernières jouent ainsi leur rôle instrumental afin d'amener ces différents objets vers sa bouche. La balle est l'objet qu'elle a le plus longtemps gardé en bouche et pour lequel très peu de gestes de manipulation manuelle ont été observés.

Cependant, il est possible de constater qu'Agathe est capable d'utiliser diverses procédures exploratoires au niveau manuel. En effet, les comportements comme : attraper, appuyer, faire tourner et passer d'une main à l'autre peuvent être utilisés, voire même combinés par la patiente. Il

est important de noter que la fréquence de ces comportements exploratoires varie en fonction de l'objet qui lui est proposé. Selon ces résultats, le verre avec les deux pinces, la peluche et le tam-tam ont été les objets qui ont permis de faire émerger un plus grand nombre de comportements d'exploration. Parallèlement, les procédures exploratoires telles que soupeser, jeter, envelopper et secouer n'ont jamais été observées alors que les différents objets proposés pouvaient, par leur affordance, inviter Agathe à les réaliser. De plus, les gestes de frottements latéraux, le contact statique, le soupesage, le suivi des contours ou encore les gestes de frappe n'ont été que très rarement utilisés, surtout en ce qui concerne la balle, le verre et les pinces et la peluche. Cependant, il est intéressant de relever que certains de ces mouvements ont été réalisés instantanément par la patiente lors de l'utilisation du tam-tam. En effet, Agathe a été bien plus intéressée par cet objet et aucune exploration par la sphère buccale n'a été observée. La patiente a su mettre en place des procédures exploratoires qu'elle n'avait, jusqu'alors, pas utilisées, comme les frottements latéraux, le suivi des contours et les gestes de frappes.

Au niveau comportemental, Agathe montre une hyper-excitation motrice lorsque je lui présente les différents objets. On relève une certaine impulsivité chez elle, en effet, dès que l'objet est posé sur sa tablette, elle l'attrape directement et elle ne semble pas l'observer visuellement. Lors de la période d'exploration, son attention semble plutôt bien portée sur l'objet qu'elle est en train de manipuler, même s'il est possible de noter quelques décrochages au niveau du regard par exemple. Agathe semble même parfois obnubilée par les objets qu'elle explore. En effet, dès qu'elle porte l'objet dans sa bouche, elle ne cesse de le mastiquer, de le lécher voire même de l'enfoncer assez profondément, ce qui m'a amené à intervenir plusieurs fois lors de la passation pour ne pas qu'elle se mette en danger. Agathe ne semble donc pas avoir la notion de danger et elle reste dans des schémas d'exploration assez stéréotypés, comparables à de l'auto-stimulation.

Pour conclure, au vu de ces résultats, il est possible de dire qu'Agathe privilégie systématiquement une exploration de son environnement par la sphère orale et qu'elle est en recherche perpétuelles de stimulations, quitte à se mettre en danger. Ce comportement est révélateur d'un fonctionnement plutôt "hypo-réactif", souvent retrouvé chez les sujets atteints par le Syndrome d'Angelman. Malgré la spasticité importante au niveau des membres supérieurs, Agathe arrive tout de même à mobiliser efficacement sa main droite pour attraper les objets. Lorsque cela est nécessaire, elle est aussi capable de réaliser des coordinations bimanuelles simples pour saisir l'objet d'une main et explorer de l'autre, comme cela a pu être le cas avec le tam-tam, par exemple. Ainsi, ses mains sont le plus souvent utilisées comme des outils lui permettant d'amener l'objet au

niveau de sa bouche et très peu comme des moyens de percevoir l'environnement qui l'entoure. Cependant, cette exploration par la sphère buccale est parfois couplée avec des comportements d'exploration manuelle. Les diverses affordances des objets choisis ont permis de mettre en évidence les différentes procédures exploratoires qu'Agathe pouvait utiliser, avec entre autre : attraper, appuyer, faire tourner et passer d'une main à l'autre, et plus rarement, les frottements latéraux, le suivi des contours ou encore les gestes de frappe, même si elles étaient la plupart du temps, assez brèves. Pour finir, il est très important de relever que l'ajout d'une information auditive semble faciliter la mise en place de comportements d'exploration manuelle chez cette patiente.

Ainsi, cette évaluation m'a permis de mettre en évidence certains points clés à prendre en compte lors de la réalisation de mon projet thérapeutique. Tout d'abord, il sera intéressant de jouer sur les contraintes de la tâche proposée à Agathe afin de pouvoir faire émerger les comportements d'exploration recherchés. En effet, la texture et la taille de l'objet, mais aussi le nombre d'éléments proposés simultanément, semblent avoir un impact sur les comportements exploratoires utilisés par cette jeune fille. De plus, l'information auditive pourra être privilégiée car elle semble faciliter la mise en place de comportement d'exploration manuelle chez cette patiente.

## **CHAPITRE 2 : Le projet thérapeutique**

Ce second chapitre a pour but de présenter le projet thérapeutique mené avec Agathe en définissant l'axe de prise-en-charge principal, les objectifs visés et les moyens utilisés pour y répondre. Par la suite la mise en pratique de ce projet thérapeutique sera détaillé afin de mettre en évidence sa progression ainsi que ses spécificités.

### **1. Définition et présentation du projet thérapeutique**

- **Axe de prise en charge : valoriser l'exploration manuelle**

Lorsque je rencontre Agathe pour la première fois, je découvre une jeune fille souriante et dynamique qui aime être en relation avec l'adulte. Lors des séances de psychomotricité plusieurs exercices lui étaient proposés afin de réaliser un travail sur la relation de cause à effet, notamment grâce à des jeux d'encastrement et d'emboîtement. Dans ces situations, je remarque qu'Agathe est une jeune fille très curieuse qui cherche à explorer son environnement, principalement par la sphère orale. En effet, dès qu'un nouvel objet lui était présenté, elle tentait directement de le mettre dans sa bouche pour le lécher ou le mordre, ce qui demandait au professionnel présent d'être très vigilant. Ainsi, le temps consacré à éviter que la patiente mette les différents objets proposés dans sa bouche était assez conséquent et limitait nécessairement le travail réalisé en psychomotricité. Cependant, il ne m'a pas semblé que ce comportement d'exploration faisait l'objet d'un travail spécifique lors des séances de psychomotricité. De ce fait, et au vu des plaintes des éducatrices, j'ai décidé de centrer mon travail plus spécifiquement sur cet aspect comportemental, qui me semble limitant pour Agathe. L'objectif est de valoriser d'autres moyens d'exploration, plus adaptés à son âge, et de lui faire expérimenter de nouvelles sensations. Ainsi, il m'a semblé pertinent de lui proposer un travail autour de l'exploration manuelle dans des situations d'expérimentation multisensorielles, se basant principalement sur la valorisation du sens haptique. J'ai voulu inscrire ce projet dans un continuum avec les axes de prises en charge développés précédemment : valoriser le lien de cause à effet dans le but de mettre en place un contacteur pour qu'Agathe soit plus active dans ses choix.

- **Les objectifs de la prise-en-charge en psychomotricité pour Agathe**

Il m'a paru pertinent de définir les objectifs de la prise en charge réalisée auprès d'Agathe à court, moyen et long termes afin de pouvoir mettre en lumière la dynamique imaginée pour l'ensemble de ce projet.

A court terme, l'objectif principal est d'accompagner Agathe dans l'exploration de son environnement grâce au sens haptique, et ainsi qu'elle puisse découvrir le rôle perceptif de ses mains. Le but est donc qu'elle expérimente de nouvelles sensations qui permettraient, peut-être, que l'exploration par la sphère orale soit moins systématique et que le temps d'exploration manuelle augmente progressivement. Cela passe aussi par un accompagnement dans la mise en place de nouvelles procédures exploratoires qui lui serviraient à percevoir un nombre d'informations sensorielles plus important.

Les objectifs à moyen terme sont d'observer si Agathe peut se souvenir d'un même objet d'une séance à l'autre, et si cela permet une diminution du temps d'exploration par la bouche. Est-elle capable d'employer des techniques d'exploration préalablement utilisées sur de nouveaux objets? Est-ce qu'Agathe a encore besoin d'un cadre important pour mettre en place des procédures exploratoires ou commence-t-elle à se les approprier? Ainsi, à moyen terme, le but est d'observer si une certaine généralisation au sein même des séances de psychomotricité est possible sachant qu'elles offrent un cadre particulier.

Enfin, à long terme le but est d'évaluer si le travail réalisé autour de l'exploration manuelle peut avoir un impact positif sur le quotidien d'Agathe. Les prises-en-charge peuvent-elles aider à limiter les comportements de stimulation buccales pour permettre de travailler sur les autres problématiques que cette patiente rencontre au niveau de la communication, de la socialisation et de l'autonomie? Les différentes techniques exploratoires sont-elles parfois utilisées par Agathe dans des situations de la vie quotidienne, comme lors du repas par exemple? Et enfin, ce travail autour du sens haptique peut-il lui permettre d'améliorer ses capacités de motricité fine? Ce dernier objectif est l'un des questionnements principaux de l'équipe éducative.

Cependant, il est important de prendre en compte que les capacités de généralisation sont souvent très limitées chez les sujets polyhandicapés. Ainsi, dans le cas d'Agathe, il est plus adapté de garder à l'esprit les objectifs à court terme préalablement définis. En effet, les objectifs à moyen et à long terme nécessiteraient un travail sur de nombreux mois, voire des années au vu du profil de cette patiente.

- **Les moyens mis en oeuvre lors des séances de psychomotricité**

Avant de commencer cet accompagnement, il m'a fallu réfléchir aux moyens sur lesquels je pouvais m'appuyer pour amener Agathe aux objectifs définis préalablement. Quatre moyens principaux ont pu être dégagés :

**Proposer des objets multisensoriels** : Le but étant de valoriser l'exploration de l'environnement, il était indispensable de permettre à Agathe de découvrir un certain nombre d'objets offrant des informations sensorielles variées. Comme nous avons pu le voir précédemment, il est important pour une personne polyhandicapée d'expérimenter au maximum son environnement pour en percevoir les informations utiles afin de réaliser des actions adaptées. Ainsi, la manipulation de divers objets permettrait "d'exercer" les capacités perceptives haptiques d'Agathe. De plus, il me paraissait important de prendre en compte l'âge de la patiente dans le choix de ces objets. En effet, même si son niveau de développement correspond à celui d'un enfant d'environ 10 -12 mois, je voulais lui proposer des objets assez neutres, qui ne fassent pas trop "enfantins", dans la mesure du possible.

**Les renforcements** : Pour augmenter la motivation d'Agathe lors des séances, j'ai fait le choix d'utiliser des renforcements sociaux. En effet, au début de mon observation j'ai remarqué que la patiente aimait beaucoup le lien avec l'adulte et qu'elle était sensible aux communications-non-verbales de la personne en face d'elle. Ainsi, lorsqu'Agathe réalisait un des comportements recherchés, je prenais le temps de la féliciter grâce à des applaudissements, des sourires, des encouragements verbaux voire, plus rarement, des encouragements physiques, comme des tapes dans la main ou en lui posant une main sur l'épaule par exemple. Je me suis permise ces contacts physiques car j'avais remarqué qu'Agathe pouvait être parfois dans la recherche d'affection et/ou de rapprochements physiques avec l'adulte en face d'elle pour être rassurée. De plus, les autres formes de renforcements parfois rencontrées (comme par exemple l'utilisation de nourriture, le don d'un petit objet ou la possibilité de choisir un jeu à la fin de la séance) ne me paraissaient pas adaptés au profil de cette patiente.

**Jouer sur les contraintes** : Lors des séances réalisées avec Agathe, il a fallu que je propose des situations où les contraintes étaient assez importantes pour faire émerger les comportements

d'exploration manuelle recherchés. L'objectif était de faire varier progressivement ces contraintes au cours des séances. En effet, dans une situation d'apprentissage moteur, les contraintes visent l'émergence d'un nouveau comportement. En les faisant ensuite varier, le comportement appris pourra être stabilisé et intégré par le sujet. Dans le cadre de ce projet thérapeutique, ces contraintes pouvaient porter sur l'objet en lui-même, en jouant sur le poids, la taille ou encore la forme ; et sur les appareillages d'Agathe, en gardant ou en enlevant la tablette attachée à son fauteuil roulant par exemple, selon le comportement recherché. Le but était que j'intervienne progressivement le moins possible et qu'elle puisse mettre en place, de manière autonome, des moyens d'exploration adaptés.

**La vidéo** : Je me suis appuyée sur l'outil vidéo pour visionner à posteriori les séances réalisées avec Agathe et pour pouvoir constater une potentielle évolution au cours du projet mis en place. Je cherchais notamment à observer si la durée d'exploration orale diminuait, si celle de l'exploration manuelle augmentait et enfin si l'utilisation des renforcements et des contraintes s'atténuait. Cela m'a permis de relever des comportements d'Agathe que je n'ai pas pu observer sur le moment en séance, mais aussi d'analyser mon attitude générale et mes interventions pour l'ajuster au cours du projet.

Pour conclure, nous avons pu voir que le projet thérapeutique proposé à Agathe a pour axe principal la valorisation de l'exploration manuelle. Il s'articule autour de différents objectifs à court, moyen et long termes, qui semblent plus ou moins réalisables au vu du profil de la patiente. Enfin, la mise en pratique de ce projet thérapeutique a demandé l'utilisation de quatre moyens d'intervention spécifiques servant de soubassements pour développer les comportements de manipulation chez Agathe.

## **2. Mise en pratique du projet thérapeutique**

Le travail réalisé auprès d'Agathe s'est déroulé sur dix séances, deux étant consacrées au "test-retest", et les huit autres à la mise en pratique du projet thérapeutique. Nous nous intéresserons ici à ces huit séances hebdomadaires qui ont eu lieu entre Janvier 2019 et Avril 2019.



- **L'organisation générale des séances**

L'organisation générale de chacune des séances est restée inchangée durant toute la durée du projet thérapeutique. En effet, il paraît important de garder toujours le même cadre pour permettre à Agathe d'anticiper ce qui allait se passer. Ainsi, trois temps, qui seront présentés plus en détail ultérieurement, sont toujours proposés dans cet ordre : les massages et découvertes sensorielles, les ballons et enfin, la musique. De plus, il m'est apparu important de limiter les informations provenant de l'extérieur pour tenter de canaliser l'attention d'Agathe sur les situations qui lui sont proposées. Ainsi, l'environnement proche doit être le plus épuré possible. Il faut prendre soin de sortir les objets les uns après les autres et de ne pas tous les laisser à la vue de la patiente pour éviter les réactions d'hyper-excitation. Par ailleurs, il est très important d'expliquer systématiquement par des consignes orales, les différentes situations proposées à la patiente. Il est vrai que face à une enfant non-verbale, on pourrait oublier cette étape pourtant indispensable, surtout chez les patients atteints par le syndrome d'Angelman pour lesquels le niveau de compréhension oral est souvent meilleur que le niveau d'expression. Pour finir, au vu des difficultés d'Agathe, le choix d'une pratique dite "bloquée" s'est vite imposé. En effet, une même procédure exploratoire est répétée plusieurs fois avant de passer à l'apprentissage d'une autre procédure. Ce mode d'apprentissage est couplé à des démonstrations mais aussi à du guidage physique et à des renforcements sociaux systématiques.

- **Déroulement et évolution des séances**

Les huit séances mises en place pour Agathe durent chacune 30 minutes, ce qui est un peu court pour pouvoir proposer différentes situations à la patiente. De ce fait, comme précisé auparavant, il m'est paru important de structurer chacune des séances en trois parties distinctes : un temps de massages et de découvertes sensorielles ; un autre, plus moteur, se basant sur l'utilisation de ballons et de balles ; et enfin, un temps de musique. En plus du niveau pratique, la mise en place de cette structuration m'a semblé importante au vu du profil d'Agathe, afin qu'elle puisse, progressivement, anticiper les différentes étapes des séances. Une description de ces trois temps sera ici effectuée et les évolutions observées au cours de la réalisation du projet thérapeutique seront analysées.

## ❖ Premier temps : Massages et découvertes sensorielles

### a)Présentation

Ce premier temps permet avant tout qu'Agathe et moi-même puissions nous dire bonjour. Ainsi, je prends le soin d'enlever sa tablette et de me placer face à elle. Après cela, de petits massages au niveau des mains sont proposés à la patiente. Je commence par la main droite, puis la main gauche, et enfin les deux mains en même temps, en essayant de les placer dans son champs de vision pour qu'elle y fasse plus attention. Plusieurs mouvements différents sont réalisés comme : l'empaument, le pétrissage, l'effleurement ou encore le lissage, afin de jouer sur différents niveaux de pression. De plus, au vu du degré de spasticité assez important au niveau des mains d'Agathe, je prends le temps de les aplatir à plusieurs reprises dans mes mains pour tenter de les détendre un peu. Je termine par l'étirement de chacun des doigts de la patiente. Après cela, des ballants au niveau des épaules, des coudes et des poignets sont réalisés, toujours dans le but de limiter la spasticité mais aussi de diminuer les comportements d'hyper-excitations. Pour finir, j'applique de petites pressions sur l'ensemble des membres supérieurs de la patiente grâce à une sorte de bâton que j'accompagne d'une chanson, ce qui plait beaucoup à Agathe. L'idée de proposer ce temps de massage est venue grâce à la lecture du livre "Activités motrices et sensorielles : Polyhandicap, handicap sévère" écrit par F. Brunet, C. Blanc et A-C. Margot (2010), qui insistent sur l'importance des massages de la main avec cette population particulière, principalement pour leur dimension relationnelle. Ces massages sont accompagnés d'une couverture vocale qui me permet d'expliquer à Agathe l'ensemble des gestes qui sont réalisés et de lui faire un retour sur son niveau de tension et de relâchement.

Après ce temps de massage, nous passons à l'expérimentation de nouvelles textures par le sens haptique. Différents objets sont utilisés, comme des chutes de tissus, des plumes, des pots contenant des graines et du coton, ou encore de petits tapis sensoriels. Un travail autour des différences de température a été proposé sur une seule séance, via l'utilisation de chauffeuses et de bouteilles en aluminium refroidies, mais j'ai fait le choix de ne pas reproduire l'expérience. En effet, comme nous avons pu le voir précédemment, les personnes atteintes du syndrome d'Angelman peuvent être hypersensibles à la chaleur. Lors de cette séance, Agathe a eu des réactions d'hyper-excitation qui ne semblaient certes pas plus importantes que d'habitude, mais je n'ai pas voulu prendre le risque que cela puisse lui faire ressentir une quelconque douleur.

Ainsi, le but de ce premier temps dans la séance est de réaliser une sorte de “réveil sensoriel” au niveau des mains d’Agathe pour qu’elle puisse, progressivement, prendre plus conscience de leur rôle perceptif. De plus, un travail sur l’apprentissage de procédures d’exploration haptique est aussi réalisé.

### *b) Évolutions*

S’agissant de la partie consacrée aux massages, les gestes utilisés pour cet éveil sensoriel restent approximativement, toujours les mêmes. Par ailleurs, il est intéressant de noter que la spasticité au niveau des mains de la patiente semble devenir moins importante qu’au début de la prise-en-charge. En effet, Agathe se laisse plus facilement manipuler, surtout lorsque je tente d’aplatir ses mains dans les miennes, et les gestes d’évitement sont aussi moins présents lors des massages. A partir de la quatrième séance, un temps plus important est consacré à la détente de l’ensemble des membres supérieurs pour limiter les réactions d’hyperexcitation corporelle et ainsi faciliter les comportements d’exploration ultérieurs.

En ce qui concerne les découvertes sensorielles via l’exploration de divers objets, une légère évolution est à relever. En effet, dans un premier temps, le mode d’exploration utilisé est plutôt “passif”. Effectivement, pour débiter, il me paraît plus sécurisant que je maintienne les différents objets, sans qu’Agathe puisse les attraper pour les mettre à la bouche, et que je la guide dans son exploration. Un guidage physique est donc utilisé auprès de cette patiente, malgré certaines réactions d’évitement. Ainsi, je tente d’accompagner Agathe dans l’exécution des différentes procédures exploratoires définies précédemment. Au vu du niveau élevé de spasticité et de la force importante qu’elle peut déployer, il n’est pas toujours facile de réaliser des gestes lui permettant d’avoir une perception haptique précise de l’objet manipulé. Sachant que cette exploration passive n’est pas optimale, l’objectif est de la rendre petit à petit plus active, dans la mesure du possible. De ce fait, lorsque les objets utilisés sont assez gros et facilement lessivables (comme les tapis sensoriels ou des balles à picots), je laisse un temps à Agathe pour explorer seule ces différents objets. Le but est de pouvoir observer si certains des comportements exploratoires appris peuvent être employés naturellement par la patiente. Progressivement, apparaît l’utilisation de certaines de ces procédures exploratoires par Agathe, comme empaumer, faire tourner, jeter ou encore frapper, même si les gestes ne sont pas très précis. Les frottements latéraux, par contre, ne sont presque jamais utilisés, même lors de l’exploration de différents tissus offrant des textures variées. De

plus, l'exploration par la sphère orale est encore fortement présente même lors des dernières séances.

Pour résumer, ce premier temps de massages et de découvertes sensorielles semble beaucoup plaire à Agathe et permet, au moins, de renforcer la qualité de l'alliance thérapeutique, essentielle lors d'un accompagnement en psychomotricité. De plus, il est utile pour limiter les réactions d'hyper-excitation de la patiente et ainsi faire émerger les premières ébauches de comportements d'exploration manuelle chez Agathe.

## ❖ **Deuxième temps : Les ballons**

### a)Présentation

L'idée de travailler sur les ballons et les balles m'est venue pour plusieurs raisons. Principalement, au moment de l'évaluation psychomotrice, j'ai été étonnée que l'exploration de la balle qui lui était proposée se fasse presque exclusivement par la bouche et qu'Agathe ne tente pas une seule fois de la lancer. Ainsi, il me paraissait intéressant de tenter de faire émerger ce comportement, tout en y associant une diversification sensorielle. De plus, au début de mon stage, j'avais pu observer qu'Agathe appréciait particulièrement les ballons, comme cela est souvent le cas chez les sujets atteints du syndrome d'Angelman.

Au départ, j'envisageais de séparer les huit séances en deux cycles de quatre séances chacun. Le premier cycle porterait sur l'apprentissage du lancer en diversifiant progressivement les différents ballons, que ce soit par leur taille, leur poids, leur couleur ou encore leur texture. Le second cycle aurait pour but l'apprentissage d'autres comportements moteurs. Cependant, à la fin du premier cycle, l'exploration buccale des ballons était encore très présente. Ainsi, il m'a semblé plus intéressant de continuer le travail avec Agathe sur l'exploration des différentes utilisations qu'un ballon peut offrir. Le but de ce deuxième temps dans la séance n'est donc pas d'apprendre à la patiente à réaliser de véritables lancers mais plutôt de tenter de l'accompagner dans l'exploration haptique des différents ballons et balles qui lui sont présentées pour qu'elle puisse en mesurer l'intérêt et ainsi diminuer la phase d'oralisation.

### b)Évolutions

En ce qui concerne le travail réalisé avec les ballons, deux points principaux sont à relever. Premièrement, le temps d'exploration orale a largement diminué, et deuxièmement, une dimension de communication s'est développée en parallèle au travers de ces activités.

Le premier objectif de ce travail est, entre autres, de diminuer l'exploration des ballons par la sphère buccale en tentant de faire émerger le mouvement du lancer chez Agathe. Pour cela, lors de la première séance nous utilisons principalement un "Physioball". Par sa taille, cela empêche Agathe de pouvoir le tenir et de le lécher entièrement comme elle peut le faire avec les autres ballons. Lorsque je lui mets une première fois sur ses genoux, elle l'attrape dans ses bras et commence à taper dessus d'une main et à écouter le son produit en collant son oreille dessus. Après cela, le "physioball" lui échappe des mains et roule par terre en ma direction. J'en profite pour le rattraper et je félicite Agathe en formulant de nombreux renforcements positifs pour qu'elle puisse comprendre que c'est ce mouvement de "lancer" qui est recherché. Je repose ensuite le "physioball" sur ses genoux et je répète cette procédure à chaque fois que le ballon tombe au sol. Au sein même de cette première séance, je note qu'Agathe commence à réaliser des "lancers" orientés volontairement en ma direction. De plus, son regard se place de mieux en mieux, que ce soit sur le ballon ou sur moi, et elle réagit adéquatement aux renforcements qui lui sont formulés en riant et en tapant dans ses mains.

Lors de la deuxième séance je continue à utiliser le même physioball, qu'elle semble reconnaître, car elle met directement en place le geste du "lancer". Elle rit beaucoup et dès que le ballon est par terre, elle montre la volonté de le reprendre en tentant de le ramener avec son pied. De ce fait, dès la deuxième séance, je décide d'utiliser un ballon vert de taille normale. Cependant, dès que je lui propose ce nouveau ballon, les comportements d'exploration orale reprennent. Je décide donc de lui enlever systématiquement dès qu'elle le porte à sa bouche et de lui faire une démonstration d'un lancer, suivi "d'auto-renforcements". Par la suite, j'utilise le guidage physique pour qu'elle réalise à son tour un lancer, que je renforce directement, le but étant toujours de faciliter la compréhension du lien de cause à effet entre lancer et renforcements. Ainsi, au cours des séances je garde toujours ce même ballon vert puis progressivement je propose à Agathe de nouveaux ballons ayant des tailles, des poids et des textures différentes. Les comportements d'exploration orale deviennent de plus en plus rares et les lancers sont presque systématiques, quel que soit le ballon utilisé. De ce fait, autour de la quatrième séance je propose à Agathe un travail sur d'autres manières de lancer les ballons comme les faire rouler ou les faire rebondir. Je note qu'Agathe a tendance à explorer de nouveau par la bouche dès que les ballons proposés n'ont pas

une texture lisse ou lorsque l'on travaille avec des balles. La taille et la texture des objets proposés à cette patiente influencent donc fortement sur son mode d'exploration.

Parallèlement, un aspect communicationnel s'est aussi mis en place grâce à l'utilisation des ballons. En effet, au cours de ce projet, il m'a semblé que les communications non-verbales d'Agathe s'affinaient et qu'elles étaient plus variées lors des lancers de ballons. Agathe semble vraiment dans une recherche d'échanges. En effet, à plusieurs reprises elle me tend le ballon, comme pour me signifier que c'est à moi de le lancer, ou encore, elle peut parfois tenter de me "piéger" en laissant tomber le ballon derrière son fauteuil lorsque je ne la regarde pas. Elle se met alors à rire et à vocaliser quelques sons.

Pour conclure, le travail sur les ballons a permis de mettre en évidence qu'il est possible d'apprendre un nouveau comportement à Agathe en jouant sur différentes contraintes et en utilisant un apprentissage basé sur la répétition et l'imitation associé à de nombreux renforcements. S'agissant des contraintes, la taille des ballons a joué un rôle central pour permettre de diminuer l'exploration buccale et ainsi valoriser les comportements de lancers chez cette patiente. De plus, le choix d'un ballon ayant une texture lisse, et donc sans rugosité, permet aussi d'éviter la mise en bouche de l'objet. Ici, ce sont donc majoritairement des contraintes sur la tâche qui ont été utilisées et non sur le sujet lui-même ou sur l'environnement. Ainsi, Agathe peut davantage explorer son environnement et expérimenter diverses situations par le biais de ses mains et moins par la sphère orale. De plus, cela lui permet de mettre en place des comportements de communication adaptés à la situation.

### ❖ **Troisième temps : Les instruments de musique**

#### *a)Présentation*

L'objectif de cette troisième partie est d'utiliser l'information auditive pour valoriser l'exploration manuelle. En effet, comme observé lors de la phase d'évaluation, l'ajout de stimulations sonores permet de diminuer, voire de supprimer, la phase d'exploration orale chez Agathe. Ainsi, le but est de profiter de ce temps pour lui apprendre plus facilement de nouvelles procédures exploratoires. Je fais le choix de lui proposer des instruments de musique différents presque à chaque séance car elle comprend rapidement comment les utiliser et elle semble s'en lasser assez vite. Ce temps de musique a pour objectif d'apprendre à Agathe des comportements

exploratoires plus fins et plus variés, ainsi que d'essayer d'augmenter son temps d'attention sur chacun des instruments.

### *b)Évolutions*

Agathe a toujours été très active lors de ces temps de musique. Comme précisé auparavant, des instruments variés lui ont été proposés afin de diversifier les procédures exploratoires pouvant être utilisées. Un travail plus approfondi a été réalisé avec des maracas, un tambourin et un petit piano.

Le choix des maracas s'est fait afin de travailler plus spécifiquement le geste de secouer associé à des capacités de manipulations bimanuelles. La première fois que je lui propose une maracas je ne fais aucune démonstration afin d'observer quel comportement d'exploration émerge instinctivement chez cette patiente. Je pose donc l'instrument sur sa tablette et j'observe tout d'abord qu'elle l'attrape correctement par le manche. Elle la porte ensuite vers sa bouche pour la poser sur ses lèvres. Cependant, lorsqu'elle la déplace sur ses lèvres, un son se produit. Agathe reste d'abord interrogative, puis elle comprend que c'est en la secouant qu'elle peut obtenir ce bruit. A partir de ce moment, Agathe commence à secouer dynamiquement la maracas qu'elle tient toujours dans sa main droite. Une excitation corporelle importante est observée, associée à de nombreux rires. En parallèle, je prends le soin de renforcer ce comportement d'exploration. Je décide par la suite de prendre aussi une maracas pour la soutenir dans cette expérimentation. Sur une deuxième séance, je recommence la même situation où nous avons chacune une maracas. Rapidement, Agathe me montre son envie de prendre celle que j'utilise et l'attrape de sa main gauche. Ainsi, elle commence à secouer alternativement une maracas puis l'autre et progressivement, elle secoue même les deux en même temps. Ainsi, le temps d'exploration orale a presque totalement disparu, même lorsque les maracas sont proposées à plusieurs semaines d'intervalle. En effet, les comportements d'exploration manuelle qu'Agathe a su développer précédemment sont toujours retrouvés, tels que secouer ou passer d'une main à l'autre, et de nouvelles procédures exploratoires apparaissent progressivement, comme frapper contre sa tablette ou envelopper l'instrument de ses mains.

Le tambourin a été proposé à Agathe dans le but de développer des comportements d'exploration manuelle du type : frapper, secouer, frotter mais aussi suivre les contours avec ses doigts, du fait des différents éléments qui le compose. Comme pour les maracas, je n'ai pas souhaité faire une démonstration des diverses utilisations possibles du tambourin. Lorsque je pose

l'instrument sur la tablette d'Agathe, elle n'essaye pas de le lever mais elle semble très intriguée par les cymbalettes qu'elle explore avec ses doigts. Par la suite elle soulève l'instrument et porte les cymbalettes au niveau de sa bouche. Comme pour les maracas, lors du déplacement un bruit retentit, pourtant Agathe reste focalisée sur son exploration buccale. De ce fait, je prends un autre tambourin et je le secoue, ce qui la fait beaucoup rire. Grâce à cette démonstration, la patiente commence à secouer à son tour l'instrument. Le tambourin est ensuite proposé sur trois autres séances où Agathe s'est plus intéressée à la peau de l'instrument qu'elle gratte et frotte plusieurs fois. Le fait de taper dessus avec la main ne vient pas naturellement mais elle le reproduit dès que je lui fais une démonstration. Elle est aussi capable de passer le tambourin d'une main à l'autre lors de la dernière séance. Cependant, lors de cette séance je tente d'associer l'utilisation d'un bâton pour taper sur l'instrument mais Agathe ne réussit pas à combiner ces deux objets. De plus, elle ne met pas non plus en place des comportements bimanuels lors de l'utilisation du tambourin.

S'agissant du piano, l'objectif était ici de tenter de travailler l'utilisation des deux mains, toujours dans un but d'exploration manuelle de son environnement. Lorsque je lui présente le piano éteint, Agathe le soulève de sa tablette et le fait tourner sur lui-même. Lorsqu'elle le repose, elle explore sa structure avec les mains, elle appuie sur les différents boutons qui le composent, puis elle s'approche du clavier, pose ses lèvres dessus puis lèche les différentes touches. Lorsque je l'allume, des lumières clignotent et une musique en sort. Tout comme les différents instruments présentés juste avant, Agathe est intriguée et commence ainsi à appuyer sur les différentes touches du clavier avec sa main droite en se servant simultanément de l'index et du majeur pour appuyer sur une touche à la fois. Elle reste d'abord très obnubilée par les lumières qui s'allument lorsqu'elle appuie sur les différents boutons. Cependant, même si l'exploration buccale est très limitée, et ce dès la première séance, Agathe ne cherche pas à se déplacer sur le clavier et n'utilise souvent qu'une seule touche uniquement dans le but d'allumer les lumières du piano. De ce fait, lors de la deuxième séance je décide de cacher ces lumières afin d'inviter Agathe à ne plus se focaliser dessus et à faire plus attention aux différents sons que peuvent produire chacune des touches. Sur les quatre séances où le piano est utilisé, Agathe se sert systématiquement de sa main droite et très peu de sa main gauche ou de ses deux mains. Ainsi, je tente donc de réaliser un guidage physique pour qu'elle puisse expérimenter ces comportements. Ce n'est que lors de la dernière séance que la patiente a utilisé seule, et à deux reprises, sa main gauche. Cependant, l'utilisation simultanée des deux mains n'est pas observée. Il peut être intéressant d'ajouter que le déliement digital est impossible.



D'autres instruments ont pu être utilisés comme un bâton de pluie, des castagnettes ou encore de petites clochettes mais ils ne permettent pas à Agathe de mettre en place des procédures exploratoires efficaces. En effet, au vu de leur taille et de leur forme, l'exploration par la sphère buccale est systématique, même après un guidage physique ou des démonstrations quant à leurs différentes utilisations.

Ainsi, nous avons pu voir que l'utilisation des instruments de musique permet à Agathe de développer des procédures exploratoires efficaces, qui semblent être plutôt stables. En effet, elles peuvent être retrouvées facilement d'une séance à l'autre et elles sont adaptées à la situation proposée. De plus, l'information sonore facilitant l'exploration manuelle chez Agathe, le niveau de difficulté peut être augmenté au sein d'une même séance. Cependant, il est important de relever que les éléments matériels des objets proposés semblent encore ici déterminer le mode d'exploration choisi par Agathe. En effet, il est plus adapté, pour limiter l'exploration orale, de préconiser des instruments d'une taille assez importante (qui ne rentrent pas facilement dans la bouche) et simples à utiliser, c'est-à-dire, qui ne demandent pas la manipulation simultanée de plusieurs éléments pour les faire fonctionner (comme une baguette et un tambour par exemple). Enfin, il est très difficile pour elle de mobiliser naturellement ses deux mains en même temps. Elle préfère utiliser uniquement sa main droite, ce qui limite nécessairement le niveau d'information perçue.

Pour clore cette partie traitant de la mise en pratique du projet thérapeutique, nous avons pu mettre en évidence qu'il est important de structurer temporellement les séances de psychomotricité pour Agathe. Les trois temps proposés ont pour but de réaliser un travail sur la valorisation de l'exploration haptique de l'environnement en tentant de faire émerger des procédures exploratoires efficaces. Il est possible de noter une évolution plutôt positive sur ces huit séances de psychomotricité. L'émergence des procédures exploratoires efficaces a été possible, en partie, grâce à une pratique bloquée associée à de nombreux renforcements, des guidages physiques, des démonstrations, mais aussi en jouant sur les différentes contraintes de la tâche proposée (taille de l'objet) mais également sur les particularités sensorielles des objets (texture, brillance ou sons) afin de favoriser d'autres types d'exploration. Il est essentiel de rappeler que le mode d'exploration choisi par Agathe semble déterminé par les caractéristiques matérielles de l'objet proposé. Même si les progrès observés sont hétérogènes, ils montrent qu'Agathe est capable de limiter ses comportements d'exploration par la sphère buccale et de solliciter le pouvoir perceptif de ses mains.

Nous allons voir si cette évolution relevée cliniquement au fil des séances est retrouvée lors de la réévaluation proposée après ces huit séances.

### **3. Réévaluation et évolution générale**

- **Réévaluation**

Les résultats de la réévaluation sont disponibles au niveau de l'annexe n°3. Dans ce chapitre, j'ai fait le choix de décrire les résultats pour chacun des objets utilisés, permettant ainsi une meilleure appréciation des évolutions entre la première et la seconde évaluation réalisées auprès d'Agathe.

**La balle jaune** : Comme lors de la première évaluation, Agathe explore majoritairement cette balle par la sphère buccale. Cependant, une certaine évolution est à noter. En effet, les mouvements "appuyer" et "faire tourner" ont légèrement augmenté : ils sont produits deux à trois fois durant le temps d'exploration, contre une seule fois lors de la première évaluation. Pendant environ cinq secondes, Agathe enlève la balle de sa bouche, la place à la hauteur de ses yeux et appuie dessus grâce à sa main droite, en ne cessant de l'observer. Elle répètera ensuite ce mouvement une seconde fois. Il est donc possible de dire que les comportements exploratoires manuels utilisés lors de la première évaluation sont ici retrouvés et ont même augmentés. Par ailleurs, aucune nouvelle procédure exploratoire n'est employée par Agathe s'agissant de cette balle. En effet, à aucun moment elle ne tente de la lancer, alors même que ce comportement semblait être plutôt acquis lors des séances avec les ballons. De plus, la patiente n'utilise toujours pas les mouvements de frottements latéraux pour explorer les picots présents sur cette balle.

**Le verre et les deux pinces à linge** : Lors de cette situation, Agathe se sert de nouvelles procédures exploratoires qui n'avaient pas été observées lors de la première évaluation. En effet, les comportements tels que "frotter", "envelopper", "frapper" et "suivre les contours" sont ici utilisés par la patiente. Ils ne sont retrouvés qu'à une ou deux reprises, mais ils montrent tout de même qu'ils peuvent être employés de manière efficiente. En effet, la patiente utilise son index droit pour gratter le dessous du verre et sa main gauche pour le frapper contre sa tablette ou encore pour suivre ses bords. Les mouvements d'enveloppement sont surtout observés sur les pinces à linge grâce à sa main gauche, même s'ils restent assez partiels. De plus, Agathe arrive mieux à "faire tourner" les différents objets tout en les passant d'une main à l'autre. Des prises plus fines du type "pouce-index" sont aussi observées lorsque la patiente fait tomber une pince à linge dans le verre.

En effet, elle parvient à la faire ressortir en maintenant le verre de la main gauche tout en manipulant la pince de sa main droite. Cependant, l'exploration buccale est encore systématique. En effet, sa main droite lui sert le plus souvent à apporter les différents objets au niveau de sa bouche pour les explorer chacun à leur tour. Il est tout de même possible de noter qu'Agathe arrive mieux à focaliser son attention sur les autres éléments qui peuvent être présents sur sa tablette ou dans son autre main lors des phases d'oralisation.

**La peluche** : Au moment de la réévaluation, le nombre de comportements exploratoires manuels a largement diminué, s'agissant de cette peluche. En effet, les mouvements tels que "frotter", "appuyer" et "faire tourner" ont disparu et ceux de "soulever/attraper" sont plus rares. Agathe n'utilise que l'exploration par la sphère buccale, ses mains lui servant uniquement à amener les différentes parties pailletées de la peluche vers sa bouche. Il est tout de même possible d'observer un bref mouvement d'enveloppement au niveau de la main gauche qui n'apparaît qu'à une seule reprise. Les passages d'une main à l'autre ont un peu augmenté mais ils ne semblent pas servir à l'exploration haptique en tant que telle. Agathe pourrait utiliser les frottements latéraux pour analyser les différentes textures de cette peluche, mais ces mouvements ne sont à aucun moment observés. Dans cette situation, il est possible de dire qu'Agathe n'utilise pas son sens haptique pour examiner les différentes textures d'un même objet, ni même pour compléter son exploration par voie buccale.

**Le tam-tam** : Il est intéressant de noter qu'au tout début de ce temps l'exploration, Agathe pose sa langue quelques secondes sur la partie métallique (et donc brillante) de ce tam-tam. Par ailleurs, comme pour la première évaluation, c'est sur ce temps que les comportements exploratoires sont les plus nombreux et les plus variés. Tout d'abord, Agathe semble encore plus active que la première fois : elle soulève et fait tourner cet instrument de musique à plusieurs reprises malgré son poids. Les "frottements latéraux" sont eux, observés plus de trois fois lors de cette exploration. Agathe utilise l'index de sa main gauche pour gratter une des peaux de cet instrument. Les comportements de contacts statiques, servant à l'analyse des différences de température, augmentent aussi lors de la réévaluation et semblent vraiment adaptés. Ici, Agathe déplace à deux reprises sa main gauche sur la peau puis sur la partie métallique de l'instrument, comme pour évaluer les différences de température possibles. Les mouvements des doigts pour suivre les contours de l'objet sont de nouveau observés dans cette situation. De plus, les gestes de frappes sont aussi plus nombreux : la patiente en réalise aussi bien avec sa main droite que sa main gauche, mais elle ne parvient pas encore à utiliser ses deux mains en même temps pour émettre un son. Au bout d'une minute, Agathe

jette l'instrument par terre et s'amuse beaucoup du bruit qui en sort. Elle me montre son envie de le récupérer en tendant son pied pour tenter de l'atteindre. Je le lui repose donc sur sa tablette, elle frappe encore quelques fois dessus puis le jette de nouveau au sol. Ainsi, le comportement exploratoire "jeter" émerge lors de la réévaluation.

Pour conclure, la réévaluation nous a permis de mettre en évidence qu'Agathe a employé un plus grand nombre de comportements exploratoires manuels qu'avant la mise en place de ce projet thérapeutique. En effet des mouvements tels que "jeter" et "envelopper", qui n'étaient pas présents lors de la première évaluation sont maintenant observés. De plus, le reste des procédures exploratoires déjà utilisées auparavant, semblent être plus fréquemment mises en place par Agathe. Cependant, les gestes de "soupeser" et "secouer" n'ont eux, pas été utilisés, cela pouvant être en partie expliqué par le fait que les objets utilisés ne s'y prêtaient pas forcément. De plus, même si une légère amélioration est à relever, il faut tout de même relativiser ces résultats car l'exploration par la sphère buccale est encore systématiquement utilisée par la patiente.

- ***Evolution générale d'Agathe***

L'évolution générale d'Agathe s'agissant des comportements d'exploration manuelle semble plutôt positive. En effet, que ce soit lors des séances ou au moment de la réévaluation, des progrès sont à noter. Les procédures exploratoires observées lors de la première évaluation, telles que "soulever", "faire tourner" ou "passer d'une main à l'autre", se sont maintenues dans le temps et ont pu être employées lors de nouvelles situations de stimulations sensorielles proposées sur les séances de prise-en-charge individuelles. Ainsi, il est possible de dire que ces comportements semblent dorénavant acquis et utilisés de manière efficiente par la patiente. Par ailleurs, ils sont aussi la preuve qu'Agathe utilisait ses mains pour leur fonction instrumentale dans le but de déplacer un objet le plus souvent vers sa bouche afin de l'explorer oralement. Ainsi, la présence plus systématique de nouvelles procédures exploratoires telles que "frotter", "appuyer", "envelopper", "suivre les contours", "jeter", "frapper" ou "secouer" peuvent signifier qu'Agathe a développé les capacités perceptives de ses mains. Les objectifs à court terme, définis précédemment, semblent donc progressivement se valider. Cependant, cette progression est à relativiser, car comme nous avons pu le constater, l'exploration par la bouche reste largement prédominante, et ce comportement préférentiel est encore très difficile à limiter pour la patiente. L'évolution générale d'Agathe dans le domaine de l'exploration manuelle nous montre donc que

cette jeune fille est tout à fait capable d'apprendre de nouveaux comportements adaptés mais que cela demande beaucoup de temps au vu de ses difficultés intellectuelles et motrices. De plus, son niveau de compréhension étant fortement limité, cela demande au thérapeute d'utiliser des techniques d'apprentissages où l'implicite a toute son importance. Les résultats obtenus et l'évolution qu'il est possible de constater chez Agathe, tenteront d'être analysés plus en détail dans la discussion ci-après.

## **Discussion**

L'ensemble de ce projet thérapeutique a pour objectif principal de développer et de valoriser l'exploration manuelle de l'environnement chez Agathe, une jeune adolescente atteinte par le syndrome d'Angelman, amenant à des particularités sensorielles, associées à des limitations motrices et cognitives importantes. Le développement de comportements d'exploration manuelle adaptés se base sur l'utilisation du sens haptique qui nécessite de combiner des capacités motrices et perceptives variées. Pour cela, le projet thérapeutique proposé à Agathe doit être adapté aux multiples difficultés que cause sa maladie. Ainsi, je me suis inspirée des approches écologiques et dynamiques de l'apprentissage moteur pour tenter de faire émerger chez cette patiente des procédures exploratoires efficaces. Au vu des évolutions constatées lors des séances de prise-en-charge et au moment de l'évaluation finale, un début de diversification des comportements d'exploration semble s'être mis en place chez Agathe. Cependant, il reste extrêmement fragile et nécessiterait, pour être renforcé, que le travail déjà amorcé soit poursuivi sur le long terme. Au vu de ces constatations, une analyse des effets et des limites plus détaillée de l'ensemble du projet thérapeutique mis en place, en lien avec les données théoriques développées précédemment, doit être réalisée. Quatre idées principales seront développées dans la discussion ci-après afin de mettre en évidence : l'impact du temps sur l'apprentissage de nouveaux comportements exploratoires, les limites de l'utilisation du sens haptique au vu du profil d'Agathe, les limites du recours aux théories écologiques et dynamiques et enfin la difficulté d'insuffler un changement chez une adolescente polyhandicapée.

### **1.Le temps**

Le facteur temps a eu des impacts négatifs sur l'apprentissage de nouveaux comportements exploratoires manuels chez Agathe.

Premièrement, la durée des séances étant assez courte, certains projets pensés pour Agathe n'ont pas pu lui être proposés. En effet, il aurait pu être pertinent de consacrer plusieurs séances à la manipulation de différents objets dans l'eau au vu de l'attrait qu'elle y porte. Cela aurait permis de travailler aussi bien sur la perception des différences de poids et de températures que sur des exercices de transferts via l'utilisation de différents contenants. Par ailleurs, l'idée de mettre en place de petits parcours moteurs offrant des sensations haptiques variées a été évoquée. Cependant, les difficultés motrices d'Agathe semblaient s'être aggravées selon sa kinésithérapeute, de ce fait,

les déplacements auraient été plus coûteux pour elle, ce qui aurait limité l'attention portée sur les expériences sensorielles.

Deuxièmement, au vu du nombre total de séances qui ont pu lui être proposées mais aussi de leur durée, il paraissait très peu probable que l'objectif visé à court terme, diminuer l'exploration buccale en augmentant l'exploration manuelle, soit totalement atteint. Certes, une légère amorce d'exploration manuelle semble s'être mise en place chez Agathe, mais cela reste tellement fragile que son maintien dans le temps paraît impossible sans la poursuite du travail déjà réalisé. En effet, lors de la réalisation de ce projet, j'ai pu prendre conscience de l'importance de la répétition chez les personnes polyhandicapées. Selon Castaing (2017), la notion de répétition est centrale lors de la prise-en-charge de personnes ayant des handicaps lourds car elle leur permet de retrouver des sensations identiques associées à une situation particulière. Ainsi, progressivement, le sujet polyhandicapé sera capable de les anticiper et pourra être plus facilement acteur dans ces différentes situations. Tout apprentissage imaginé pour un sujet polyhandicapé doit donc être envisagé à long terme si l'on veut qu'il soit correctement intégré. Avec le recul, il est donc possible de dire que les différents objectifs définis préalablement étaient très ambitieux au vue des capacités d'Agathe. En effet, au vu des résultats obtenus à la fin de la prise-en-charge, les objectifs à court terme semblent devoir être, en réalité, envisagés sur du moyen, voire du long terme pour cette patiente. De plus, la durée des séances étant limitée à trente minutes, il aurait été peut être plus adapté de diminuer le nombre d'exercices proposés et de se centrer sur l'apprentissage d'une ou deux procédures exploratoires afin de les rendre plus efficaces à l'issue du projet réalisé avec Agathe.

## **2.Le sens haptique**

L'un des soubassements de l'efficacité des comportements exploratoires manuels est la capacité à utiliser de manière adaptée le sens haptique. Ce sens particulier demande aussi bien des facultés motrices, perceptives mais aussi attentionnelles et cognitives, autant d'éléments limités chez Agathe. En premier lieu, le niveau de spasticité étant très élevé chez cette patiente, l'impact au niveau de la motricité et des fonctions perceptives de ses mains est forcément important. En effet, cette spasticité, provenant d'une atteinte pyramidale du système nerveux, est le signe d'un déficit de régulation du tonus qui entraîne une incapacité à adapter les gestes de saisie et de manipulations essentiels lors de l'exploration haptique de l'environnement (Bonnotte et al. 2015). De ce fait, le sujet est en grande difficulté pour percevoir les informations pertinentes de l'objet placé entre ses mains. Par ailleurs, la déficience intellectuelle sévère, voire profonde, dans le syndrome

d'Angelman, limite inévitablement les capacités du sujet à traiter, et donc à percevoir, les informations sensorielles présentes dans son environnement. De plus, la perception haptique étant analytique, elle demande au sujet d'être capable d'ordonner ces différentes informations sensorielles pour en avoir une image unifiée et ainsi pouvoir reconnaître l'objet manipulé (Gentaz, 2009). Ces capacités d'organisation et de synthèse de l'information demandent un traitement par des niveaux "supérieurs" du système nerveux central, en lien avec la mémoire perceptive, c'est-à-dire la capacité à encoder, stocker et récupérer une information sensorielle vécue lors d'une situation d'exploration passée, afin de pouvoir reconnaître l'objet manipulé (Hatwell et al., 2000). Enfin, l'utilisation du sens haptique repose sur des capacités d'attention importantes qui sont aussi mises à mal dans le syndrome d'Angelman. De ce fait, l'exploration manuelle de l'environnement, se basant sur le sens haptique, semble difficilement utilisable par Agathe dans le but de reconnaître les objets qu'elle manipule. Cependant, sans parler de reconnaissance, la stimulation du sens haptique, via des expériences sensorielles variées, doit être assurée afin de limiter sa dégradation avec le temps. En effet, Agathe pourra toujours se servir de ses capacités de perceptions haptiques dans la réalisation d'actes de la vie quotidienne, comme lors de la prise des repas par exemple, mais pour cela, elles doivent être quotidiennement stimulées.

### **3. Les approches écologiques et dynamiques**

L'utilisation des approches écologiques et dynamiques lors de la réalisation du projet thérapeutique s'est rapidement imposée. En effet, elles ont permis de faire émerger des comportements exploratoires manuels et de limiter le temps d'oralisation chez la patiente. La volonté de faciliter la prise d'informations pertinentes au travers de l'affordance des objets utilisés et de faire varier les contraintes sur la tâche demandée, ont été les soubassements à l'origine de l'évolution plutôt positive de la patiente, observée tout au long du projet thérapeutique. Cependant, à la fin des huit séances de psychomotricité, les comportements visés étaient encore trop peu nombreux et semblaient très instables. Effectivement, dès que je n'étais plus directement aux côtés d'Agathe, à l'accompagner dans son exploration par le biais de nombreux renforcements ou du guidage physique, les procédures exploratoires disparaissaient très rapidement, comme cela a pu être le cas lors de la réévaluation. De ce fait, les objectifs définis à moyen et long termes, s'agissant de la généralisation des comportements appris à la vie quotidienne, sont donc compromis. En effet, ils ne sont pas assez intégrés par la patiente pour être retrouvés en dehors de la salle de psychomotricité et ainsi résister à des changements d'environnement trop importants. Par ailleurs, le



recours aux théories de l'apprentissage moteur ont permis de mettre en lumière des leviers qui semblent induire une évolution positive chez Agathe, avec entre autres, l'utilisation de renforcements sociaux, l'adaptation des contraintes matérielles des objets utilisés ou encore l'ajout d'informations auditives facilitant la mise en place de procédures exploratoires manuelles. S'agissant des contraintes matérielles des objets proposés à Agathe, il semble préférable d'opter pour des objets lisses, assez durs et d'une taille plutôt importante (supérieur à une balle par exemple) pour éviter leur exploration par la sphère buccale. De plus, tout objet possédant des zones brillantes ou pailletées augmente les comportements d'oralisation chez la patiente.

#### **4. Difficulté à induire un changement**

Les résultats de la réévaluation nous indiquent qu'Agathe explore quasi systématiquement son environnement par la sphère orale. Cela peut donc être défini, selon Temprado et Montagne (2001), comme une "tendance préférentielle" pour expérimenter son milieu. Bonnotte, Guitard et Lequenne (2015) ajoutent que chez les sujets polyhandicapés, "la reconnaissance, l'utilisation et la découverte de l'objet, et plus généralement du monde qui l'entoure, ne semble parfois possible qu'à partir d'une seule modalité sensorielle que le sujet privilégie d'emblée" (p.142). En effet, si Agathe privilégie à chaque fois ce mode d'exploration, c'est qu'il est nécessairement porteur d'un plus grand nombre d'informations pour elle, par rapport à tout autre comportement qu'il serait possible d'utiliser. Bien évidemment, l'oralisation systématique de l'ensemble des objets présents dans son environnement limite cette jeune adolescente dans de nombreux domaines tels que la communication, la socialisation ou encore l'autonomie. Cependant, au vu des résultats obtenus, la bouche est le lieu privilégié d'Agathe pour percevoir son environnement, et d'autant plus pour analyser les propriétés matérielles des objets normalement perçues par le sens haptique, comme les différences de températures, de textures et de duretés (Hatwell et al., 2000). Ainsi, même avec un travail spécifique en psychomotricité, il ne semble pas que les mains de la patiente jouent leur rôle perceptif.

Pour finir, un travail sur la fonction perceptive des mains d'Agathe a été réalisé dans le but de diminuer les comportements d'exploration par la voie buccale. Cependant, ce mode d'exploration reste encore largement majoritaire. De ce fait, et au vu de l'ensemble des éléments accumulés tout au long de ce projet, il est possible d'avancer que cette patiente n'utilisera sûrement pas ses mains dans un but perceptif, mais que ces dernières peuvent être mobilisées pour réaliser des actions spécifiques. En effet, leur fonction d'action est beaucoup plus efficace malgré les

difficultés spastiques retrouvées. De plus, les évolutions positives relevées, permettent de dire qu'Agathe, grâce un accompagnement adapté et pensé en fonction de ses difficultés, est capable d'apprendre de nouveaux comportements. Ainsi, au vu de son âge et des demandes des éducatrices, un travail précis autour d'un acte de la vie quotidienne, comme la prise du repas, pourrait être réalisé afin de développer son autonomie. En effet, il semble actuellement essentiel de prioriser pour Agathe des objectifs qui s'inscrivent plus spécifiquement dans sa réalité institutionnelle. Cependant, un travail autour de la sensorialité et de l'expérimentation de l'environnement reste indispensable pour soutenir le développement global des enfants polyhandicapés, qui peuvent parfois être peu stimulés.

## Conclusion

Tout au long de la réalisation de ce projet thérapeutique auprès d'Agathe, j'ai tenté de valoriser les comportements d'exploration manuelle, via le sens haptique, chez cette adolescente atteinte du syndrome d'Angelman. Cette maladie cause de nombreux déficits cognitifs et moteurs et est aussi à l'origine de spécificités sensorielles telles que l'oralisation systématique des objets présents dans l'environnement. Compte-tenu de son âge, ce comportement limite Agathe dans d'autres domaines de la vie quotidienne comme la communication ou la socialisation.

Mon hypothèse de travail a été la suivante : j'ai tenté de développer l'apprentissage de procédures exploratoires manuelles, en stimulant les capacités haptiques d'Agathe, pour limiter ses comportements d'exploration buccale. Pour cela, j'ai tenté de combiner les idées clés des approches écologiques, qui valorisent l'importance de la perception pour l'action, et des théories dynamiques de l'apprentissage moteur, qui mettent en lumière l'importance des contraintes agissant sur un système complexe qu'est "le sujet- l'environnement -la tâche".

Les résultats obtenus sont hétérogènes. En effet, ils montrent qu'Agathe a su développer des procédures exploratoires à l'issue de ce projet thérapeutique, mais que ces dernières restent extrêmement rares par rapport au temps d'exploration orale de l'objet. Ainsi, ce comportement préférentiel semble très difficile à faire évoluer, du moins sur le court terme. Malgré cela, des éléments positifs sont à relever : Agathe semble être capable d'apprendre de nouveaux comportements plus adaptés grâce à un accompagnement spécifique se basant principalement sur la répétition mais aussi sur la variabilité des contraintes, couplés à des renforcements sociaux permanents. De plus, l'information auditive semble être privilégiée chez cette patiente, cette caractéristique sensorielle permet de faciliter la mise en place des procédures exploratoires manuelles.

Pour conclure l'ensemble de ce travail, il me semble essentiel de rappeler qu'un projet thérapeutique proposé à un sujet polyhandicapé doit être imaginé et conçu sur le long terme. En effet, le temps semble être notre meilleur allié pour permettre l'apprentissage de nouveaux comportements poursuivant un but primordial : le gain d'autonomie.

## **BIBLIOGRAPHIE**

Angelman, H. (1965). 'Puppet' Children A Report on Three Cases. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 7(6), 681-688.

Bekier, S., Guinot, M. (2011) Chapitre 3 : Equipement et compétences du nourrisson. In Scialom, Giromini, Albaret (Eds.), *Manuel d'enseignement de psychomotricité* (pp.83 - 102). Paris : De Boeck-Solal.

Bonotte, L., Guitard S., Lequenne F. (2015). Chapitre 11 : Le polyhandicap. In Giromini, Albaret, Scialom (Eds.), *Manuel d'enseignement de psychomotricité : Tome 3. Cliniques et thérapeutiques*. (pp. 139-146). Louvain-la-Neuve : De Boeck Solal.

Brunet, F., Blanc, C., Margot, A-C. (2010). *Polyhandicap, handicap sévère, Activités motrices et sensorielles : Communiquer, éveiller, stimuler, agir*. Joinville le Pont : Actio.

Camberlein, P., & Ponsot, G. (2017). *La personne polyhandicapée*. Paris : Dunod.

Chateau, A. (2013). *Le syndrome d'Angelman, regard sur une maladie génétique rare*. Paris : L'Harmattan.

Clayton-Smith, J., & Laan, L. (2003). Angelman syndrome: a review of the clinical and genetic aspects. *Journal of Medical Genetics*, 40(2), 87-95.

Dagli, A., Buiting, K., & Williams, C. A. (2011). Molecular and Clinical Aspects of Angelman Syndrome. *Molecular Syndromology*.

Devouche, E. (2000). Chapitre 5 : Activités d'exploration et de manipulation et interactions sociales. In Rivière (Ed.), *Le développement psychomoteur du jeune enfant : Idées neuves et approches actuelles*. (pp. 151-172). Marseille : SOLAL.

Fagard, J. (2000). Chapitre 4 : Le développement des habiletés manuelles. In Rivière (Ed.), *Le développement psychomoteur du jeune enfant : Idées neuves et approches actuelles*. (pp. 109-150). Marseille : SOLAL.

Fagard, J. (2001). *Le développement des habiletés de l'enfant : Coordination bimanuelle et latéralité*. Paris : CNRS éditions.

Gentaz, É. (2009). *La main, le cerveau et le toucher: approches multisensorielles et nouvelles technologies*. Paris : Dunod.

Hatwell, Y. (2006). Appréhender l'espace pour un enfant aveugle. *Enfances & Psy*, no 33(4), 69-79.

Hatwell, Y., Streri, A., Gentaz, E. (2000). *Toucher pour connaître : Psychologie cognitive de la perception tactile manuelle*. Paris : Presses Universitaires de France.

Heller, M-A., Gentaz, E. (2018). *Psychologie du toucher et de la cécité*. Talant : Les doigts qui rêvent.

- Juhel, J-C. (2012). *La personne ayant une déficience intellectuelle : Découvrir, comprendre, intervenir*. Lyon : Chronique Sociale.
- Laan, L. A., & Vein, A. A. (2005). Angelman syndrome: is there a characteristic EEG? *Brain & Development*, 27(2), 80-87.
- Lederman, S. J., & Klatzky, R. L. (1993). Extracting object properties through haptic exploration. *Acta Psychologica*, 84(1), 29-40.
- Lhote M. (2000). Chapitre 3 : La latéralité perceptive et motrice. In Rivière (Ed.), *Le développement psychomoteur du jeune enfant : Idées neuves et approches actuelles*. (pp. 87-108). Marseille : SOLAL.
- Luyat, M., & Regia-Corte, T. (2009). Les affordances : de James Jerome Gibson aux formalisations récentes du concept. *L'année psychologique*, Vol. 109(2), 297-332.
- Magenis, R. E., Brown, M. G., Lacy, D. A., Budden, S., LaFranchi, S., Opitz, J. M., Reynolds, J.F., Ledbetter, D. H. (1987). Is angelman syndrome an alternate result of del(15)(qllq13)? *American Journal of Medical Genetics*, 28(4), 829-838.
- Miermon, A., Benois-Marouani C., Jover M. (2011) Chapitre 2 : Le développement psychomoteur. In Scialom, Giromini, Albaret (Eds.), *Manuel d'enseignement de psychomotricité* (pp.25 - 82). Paris : De Boeck-Solal.
- Morineau, T. (2001). Éléments pour une modélisation du concept d'affordance. *Actes des Journées d'Etude en Psychologie Ergonomique–Epique*, 83-95.
- Paoletti, R. (2002). *Education et motricité : l'enfant de deux à huit ans*. Paris : De Boeck Université.
- Paveau, M.-A. (2012). Ce que disent les objets. Sens, affordance, cognition. *Synergies Pays riverains de la Baltique*, (9), 53-65.
- Pelc, K., Cheron, G., & Dan, B. (2008). Behavior and neuropsychiatric manifestations in Angelman syndrome. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 4(3), 577-584.
- Peters, S. U., Beaudet, A. L., Madduri, N., & Bacino, C. A. (2004). Autism in Angelman syndrome: implications for autism research. *Clinical Genetics*, 66(6), 530-536.
- Richard, F., Vaz-Cerniglia, C., & Portalier, S. (2004). Évolution des procédures d'exploration haptique chez des sujets voyants, aveugles tardifs et aveugles précoces. *Revue Européenne de Psychologie Appliquée/European Review of Applied Psychology*, 54(4), 227-236.
- Ro, T., Hsu, J., Yasar, N. E., Caitlin Elmore, L., & Beauchamp, M. S. (2009). Sound enhances touch perception. *Experimental Brain Research*, 195(1), 135-143.
- Rochat, P. (1987). Mouthing and grasping in neonates: Evidence for the early detection of what hard or soft substances afford for action. *Infant Behavior and Development*, 10(4), 435-449.

- Schaaf, R. C., & Lane, A. E. (2015). Toward a Best-Practice Protocol for Assessment of Sensory Features in ASD. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 45(5), 1380-1395.
- Scheiffele, P., & Beg, A. A. (2010). Neuroscience: Angelman syndrome connections. *Nature*, 468(7326), 907.
- Soppelsa R., Albaret J-M. (2011) Chapitre 1 : Situation de la psychomotricité. In Scialom, Giromini, Albaret (Eds.), *Manuel d'enseignement de psychomotricité* (pp.11 - 23). Paris : De Boeck-Solal.
- Streri, A. (2012). Grandeur et misères du système perceptif manuel du nourrisson. *Enfance*, (1), 35-47.
- Tan, W.-H., Bacino, C. A., Skinner, S. A., Anselm, I., Barbieri-Welge, R., Bauer-Carlin, A., Beaudet, A.L., Bichell, T. J., Gentile, J. K., Glaze, D.G., ... Bird, L. M. (2011). Angelman syndrome: Mutations influence features in early childhood. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 155(1), 81-90.
- Temprado J-J., Montagne G. (2001). *Les coordinations perceptivo-motrices*. Paris : Armand Colin.
- Thibert, R. L., Larson, A. M., Hsieh, D. T., Raby, A. R., & Thiele, E. A. (2013). Neurologic Manifestations of Angelman Syndrome. *Pediatric Neurology*, 48(4), 271-279.
- Thomas R. (1997). *L'apprentissage moteur*. Paris : Presses Universitaires de France.
- Tulve, N. S., Suggs, J. C., Mccurdy, T., Cohen Hubal, E. a., & Moya, J. (2002). Frequency of mouthing behavior in young children. *Journal of Exposure Science and Environmental Epidemiology*, 12(4), 259-264.
- Van Buggenhout, G. J., Descheemaeker, M. J., Thiry, P., Trommelen, J. C., Hamel, B. C., & Fryns, J. P. (2000). Angelman syndrome in three adult patients with atypical presentation and severe neurological complications. *Genetic Counseling (Geneva, Switzerland)*, 11(4), 363-373.
- Van Buggenhout, G., & Fryns, J.-P. (2009). Angelman syndrome (AS, MIM 105830). *European Journal of Human Genetics*, 17(11), 1367-1373.
- Williams, C. A. (2010 a). The behavioral phenotype of the Angelman syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 154C(4), 432-437.
- Williams, C. A., Angelman, H., Clayton-Smith, J., Driscoll, D. J., Hendrickson, J. E., Knoll, J. H. M., ... Zori, R. T. (1995). Angelman syndrome: Consensus for diagnostic criteria. *American Journal of Medical Genetics*, 56(2), 237-238.
- Williams, C. A., Beaudet, A. L., Clayton-Smith, J., Knoll, J. H., Kyllerman, M., Laan, L. A., Magenis, R. E., Moncla, A., Schinzel, A. A., Summers, J. A., Wagstaff, J. (2006). Angelman syndrome 2005: Updated consensus for diagnostic criteria. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 140A(5), 413-418.
- Williams, C. A., Driscoll, D. J., & Dagli, A. I. (2010 b). Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome. *Genetics in Medicine*, 12(7), 385-395.

**SITOGRAPHIE :**

AFSA. (2018, 19 septembre). Définition du Syndrome d'Angelman. Récupéré 23 novembre, 2018, <https://www.angelman-afsa.org/le-syndrome/description/definition/definition-du-syndrome-dangelman>

