

3d RETT info



ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

Une découverte majeure dans le syndrome de Rett

Loi du 11 février 2005 : un an déjà !

Les Journées d'infos 2006

Prise en charge
L'orthèse de coude

dossier

Les grands-parents

De l'air pour nos filles !

De mémoire, je ne me souviens pas avoir lu un *Rett Info* aussi dense et intense en informations. Comme vous le savez, la rédaction essaye, dans la limite de ses possibilités, de coller à l'actualité. Et quelle actualité ! Elle nous fait tour à tour battre le cœur à cent à l'heure d'excitation, serrer les dents d'exaspération ou/et pleurer d'émotion.

Des espoirs sont permis dans la récupération des facultés respiratoires et locomotrices pour nos filles, Laurent VILLARD et Jean-Christophe ROUX nous le prouvent. A cette occasion, je voudrais rendre hommage à deux jeunes filles qui éprouvent de grandes difficultés à s'oxygéner correctement : Julie et Claire. Leur volonté de vivre et leur courage me bouleversent et m'encouragent à la fois à continuer à me battre pour elles et contre le syndrome de Rett. Alors, je crie : Allez-y ! Continuez vos recherches ! Faites qu'elles guérissent et le plus tôt possible ! Je veux y croire et m'accroche à ces espoirs de voir bientôt toutes ces gamines respirer à pleins poumons...

La nouvelle loi, enfin, nous offre ses premiers décrets. Nous les attendions avec impatience depuis un an ! Cela va-t-il changer quelque chose à notre quotidien, aux prises en charge multiples et variées ? J'avoue mon grand scepticisme. Les coups de massue m'auraient-ils rendue aveugle au point de ne plus discerner les bonnes actions des entourloupes ?

Je vous laisse juges.

Amicalement. ■

Karen

ACTUALITÉS SCIENTIFIQUES

Chers parents, et amis	4
Découverte de la cause des anomalies respiratoires chez les souris "modèle" pour le SR	5
Article paru dans Médecine Sciences	7

VIE ASSOCIATIVE

Loi du 11 février 2005 : un an déjà !	10
European Academy of Childhood Disability (EACD)	18
L'ostéoporose, le fardeau caché du SR	19
Le calcium et la vitamine D, des atouts pour prévenir l'ostéoporose	20
Le budget "recherche" de l'AFSR	21
Compte-rendu des États Généraux du Polyhandicap	22
Au rendez-vous des neuropédiatres	25
Dîner dansant à Lunel	26
Vente de tickets de tombola à Venansault	26
Journées d'Infos 2006	26
Revue de presse	27
La rédaction communique	27

DOSSIER : Les grands-parents



Témoignages	28
Mademoiselle Iris	31
Laura et "ces gros bêtas d'adultes"	31
Nous ferons une fête de chaque jour	32
Ilona et son Papounet	32
Allo, Karen ?	33
Bonne Maman	33
Ma Jadou	34
C'est un cri	34
La différence ne doit pas engendrer l'indifférence	34
Et si tu revenais...	35
George et Jeanne	35

PRISE EN CHARGE

Orthopédie : l'orthèse de coude	36
Témoignages	38

FICHE MÉDICALE

La rubrique du chirurgien-dentiste	40
Article paru dans La Lettre	41

LIBRE COURS À L'ÉCRITURE

Une réaction	42
Seulement par amour pour toi	43
Vélo side-car	43
Faut-il signer le contrat de séjour de nos filles ?	44
Coup de blues	45

INFOS PRATIQUES

Merlino, la poussette...	46
Salon AUTONOMIC	46
Lou Bastidou	46
Réseau-Lucioles	47
Chèque emploi service	47

la rédaction

Ont participé à ce numéro :

Irène BÉNIGNI, Bonne Maman, Élisabeth CÉLESTIN, Jacqueline et René COMMON, Isabelle DERNY, Martine GAUDY, Victor HUGO, Karen IVONNET
La Lettre, La Voix du Nord, Le Figaro, Agnès LINGLART, Mamie Doudou, Médecine Sciences, Dominique et Jean-David MEUGÉ, Evelyne MICHELET, Martine MICHAULT, Isabelle MONAMI, Papounet, Papy et mamie Cath, René et Solange, Christiane ROQUE, Jean-Christophe ROUX, Véronique LAULY-SPIELMANN, Laurent VILLARD.

Directeur de publication : Christiane ROQUE - Présidente de l'AFSR - 24, avenue de la Côte Vermeille - 66740 LAROQUE DES ALBÈRES.

Rédaction : Karen IVONNET et Élisabeth CÉLESTIN

Conception et graphisme : Marie BOULIANNE - QUÉTARYL - TOULOUSE - 0 875 359 569

Impression : Imprimerie IMPRÉ - HOLTZHEIM - 67843 TANNERIES CEDEX - 03 88 77 08 76

N° ISSN : 1620-509X

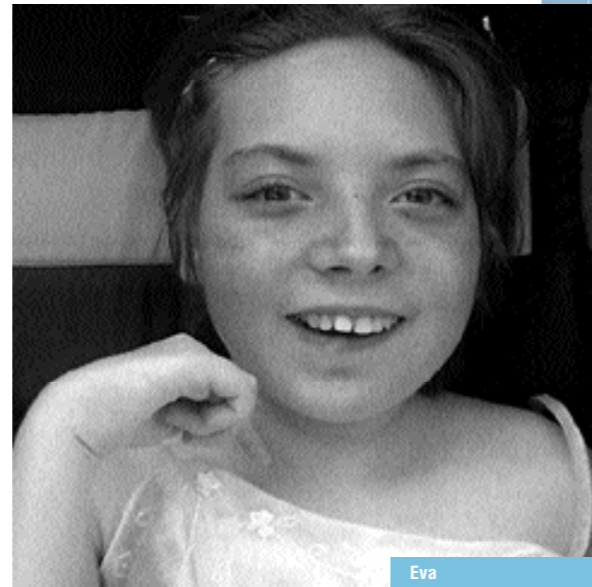
En couverture : Lou-Anne et son grand-père

Toute reproduction, même partielle, des dessins, photos ou textes contenus dans ce numéro est interdite sans l'autorisation écrite de l'AFSR.

Le Rett Info est adressé aux DDASS, CDES, CHU, Structures d'accueil spécialisé pour enfants et adultes, de Métropole et d'Outre-mer.



Découverte de la cause des anomalies respiratoires



Eva

Chers parents et amis

Les Actus Scientifiques du *Rett Info* revêtent, pour la première fois depuis des années, les couleurs de l'espoir.

Je souhaiterais ajouter un préambule aux "Actus Scientifiques" pour souligner l'avancée majeure dans la compréhension des mécanismes du syndrome de Rett.

"La découverte" décrite par Laurent VILLARD et Jean-Christophe ROUX du laboratoire Inserm U491 de Marseille, la Timone, à Marseille, représente le franchissement d'un cap que nous n'aurions jamais espéré atteindre, tant la maladie du syndrome de Rett est complexe et grave.

Les financements pour la recherche ont toujours revêtu un caractère impératif pour l'association. En même temps, nous ne savions pas très bien ce que nous espérions. Des avancées... Oui, mais de quel ordre ? Pour nous, cette maladie relevait d'un mur infranchissable dont certains contours rugueux pouvaient être adoucis, grâce à l'expérience médicale en matière d'épilepsie, de chirurgie orthopédique, de médicaments antidouleur et de tout ce qui a pu être décrit dans notre récent ouvrage, grâce aux professionnels paramédicaux et leur connaissance fine de nos enfants, grâce à l'amélioration d'une prise en charge plus adaptée avec plateaux techniques ciblés dans certaines institutions...

Notre rendez-vous d'information du 8 octobre à Paris avec le Dr Laurent VILLARD nous a sidérés. Les membres du CA qui s'y trouvaient en sont restés "bouche bée".

Nous avons entendu et "intégré" que les souris "modèle", grâce au rétablissement de leurs neurotransmetteurs, étaient capables de récupérer un fonctionnement normal du rythme cardio-respira-

toire, ce qui représente un progrès merveilleux quand on connaît les conséquences dramatiques de ces déficiences et, "cerise sur le gâteau", ces souris récupéraient des fonctions locomotrices...

Imaginez une souris normale dans une petite piscine de laboratoire avec des plateformes de survie, la souris n'aime pas l'eau, nage et s'arrange pour aller très vite sur une plateforme.

Nos souris *Mecp2*, elles, les pauvres... plongent dans l'eau et se noient.

Les souris avec leurs petits neurotransmetteurs rétablis, non seulement nagent mais se hâtent elles aussi d'aller sur la plateforme.

Que dire de plus... Bien sûr il y a loin de la souris à l'homme mais quand même, aurions-nous pu imaginer une chose pareille ?

Restons prudents, à l'instar de l'équipe de Marseille, des essais thérapeutiques sont envisagés mais beaucoup de chemin reste à parcourir. Toutefois et parce que nous sommes des parents qui aimons dédramatiser... nous avons décidé de surnommer l'équipe du laboratoire de Laurent VILLARD la "Dream Team", tant nous leur sommes reconnaissants de nous apporter du baume au cœur !!!

Amitiés ■

Christiane ROQUE

"La découverte" décrite par Laurent VILLARD et Jean-Christophe ROUX du laboratoire Inserm U491 de Marseille, la Timone, à Marseille représente le franchissement d'un cap que nous n'aurions jamais espéré atteindre, tant la maladie du syndrome de Rett est complexe et grave

par Laurent VILLARD,
Jean-Christophe ROUX Unité
U491, Marseille

chez les souris
"modèle" pour
le syndrome de
Rett

Grâce au soutien financier de l'AFSR, nous réalisons depuis deux ans un programme de recherche intitulé "Étude de la fonction respiratoire et de la transcription dans le tronc cérébral chez des souris déficientes pour le gène *Mecp2*". Nous sommes heureux de vous présenter aujourd'hui les résultats de ce travail qui vient d'être publié dans le numéro daté du 14 décembre 2005 de "Journal of Neuroscience" en collaboration avec le groupe américain du Dr RAMIREZ et l'équipe CNRS du Dr Gérard HILAIRE.

Contexte

Nous savons aujourd'hui que l'on retrouve une mutation dans le gène *Mecp2* dans plus de 90% des cas de syndrome de Rett typique. Il s'agit d'une information très importante pour la compréhension des bases moléculaires de la pathologie. Cependant, cette découverte n'a pas permis de comprendre la physiopathologie de cette maladie.

L'identification du gène *Mecp2* a cependant conduit à un événement important : la création d'un modèle animal de souris transgéniques chez lesquelles ce gène a été "invalidé" (i.e. supprimé). Ces animaux reproduisent assez fidèlement le déroulement et les signes cliniques du syndrome de Rett. Il s'agit d'un outil extrêmement précieux pour progresser dans la compréhension de la maladie et l'analyse détaillée des différentes manifestations cliniques associées. Sans ce modèle, nous ne pourrions presque rien étudier !

Nous avons utilisé ces animaux et nous avons analysé le fonctionnement du tronc cérébral. Le tronc cérébral est une région du cerveau localisée à sa base (sous la nuque) et qui contrôle certaines fonctions autonomes du corps (respiration, rythme cardiaque, contrôle de la température). Or ces fonctions sont très altérées dans le syndrome de Rett. Plusieurs des signes cliniques du SR pourraient être la conséquence d'un dysfonctionnement de cette partie du cerveau. Notre travail au cours des deux dernières années a donc consisté à étudier un phénomène facilement quantifiable chez la souris et qui reflète bien le fonctionnement du système nerveux autonome : la fonction respiratoire.

Cette fonction est souvent très altérée dans le syndrome de Rett et de nombreuses patientes souffrent de problèmes respiratoires majeurs. On considère que 25 % des décès dans le SR seraient consécutifs à un dysfonctionnement du système cardio-respiratoire. Étudier cet aspect grâce au modèle animal nous paraissait donc très important.

Les souris "Rett" ont des problèmes respiratoires

Tout d'abord, nous avons voulu savoir si les animaux modèles reproduisaient les anomalies qui sont décrites chez les filles atteintes du SR. C'est effectivement le cas et il s'agissait d'un prérequis indispensable. Nous savions désormais que ces animaux seraient un bon modèle pour étudier les troubles respiratoires.

La respiration de ces souris est normale à la naissance. Elle devient ensuite de plus en plus anormale lorsque l'animal grandit. Les premiers symptômes apparaissent à environ un mois ("l'adolescence" des souris) et les animaux ont un rythme respiratoire qui devient de plus en plus anormal jusqu'au décès de l'animal qui intervenant vers deux mois. Bien entendu, comme avec tout système vivant,



Claire sous oxygène



Charlène et Christiane

Des essais thérapeutiques sont envisagés mais beaucoup de chemin reste à parcourir

Nous pensons pouvoir contribuer à l'obtention de données originales qui devraient permettre non seulement de progresser dans la compréhension des mécanismes de la maladie mais également de pouvoir proposer des approches thérapeutiques alternatives

Nous avons alors fait une découverte intéressante : les animaux sont capables de respirer normalement lorsqu'ils sont légèrement anesthésiés. A nouveau, l'analogie avec le SR était frappante

ces phénomènes sont variables d'un individu à l'autre mais nous n'avons trouvé aucun animal qui ne montrait pas d'anomalies respiratoires.

Nous avons voulu pousser l'analogie avec le syndrome de Rett un peu plus loin. En effet, nous savons que les enfants SR ont une respiration qui s'améliore au cours du sommeil, même lorsqu'elles rencontrent des problèmes respiratoires importants pendant l'éveil. Nous avons alors voulu "mimer"

un état de sommeil chez la souris en réalisant une anesthésie légère. Nous avons alors fait une découverte intéressante : les animaux sont capables de respirer normalement lorsqu'ils sont légèrement anesthésiés. A nouveau, l'analogie avec le SR était frappante. Cette observation signifie probablement que le "générateur" du rythme respiratoire fonctionne normalement lorsqu'il est déconnecté de ses systèmes régulateurs (par l'anesthésie ou le sommeil). C'est un peu comme si nous étions en présence d'une chaudière capable de fonctionner normalement mais dont le thermostat serait dérégulé ! Cela nous a conduits sur la piste suivante : sont-ce peut-être les neurones régulateurs du système respiratoire qui ne fonctionnent pas correctement ?

Il existe un déficit neurochimique dans le tronc cérébral des souris "Rett"

Afin de tenter d'expliquer pourquoi ces souris ont des problèmes respiratoires importants, nous avons mesuré les taux de plusieurs neurotransmetteurs dans le cerveau des animaux malades. Cela nous a permis de rapidement focaliser notre étude sur le tronc cérébral qui contient les neurones responsables de la régulation du rythme respiratoire. En effet, dans cette région du cerveau, nous avons mis en évidence une réduction importante de la quantité de noradrénaline à l'âge d'un mois, lorsque les premiers symptômes apparaissent. Cette quantité va continuer à diminuer lorsque l'animal grandit et que les symptômes s'aggravent. La noradrénaline fait partie de la famille des "neurotransmetteurs", molécules fabriquées par les neurones et qui permettent la communication entre différentes cellules nerveuses et entre différentes régions du cerveau.

Il y a des anomalies

cellulaires dans le tronc cérébral des souris "Rett"

Comment expliquer qu'il n'y a plus assez de noradrénaline dans le tronc cérébral des souris "Rett" ? Pour le savoir, nous avons étudié les neurones qui fabriquent normalement ce neurotransmetteur. Nous avons alors eu la surprise de constater qu'il y a par endroits une perte de près de 40% des neurones concernés ! Cette découverte est très importante car elle relie, pour la première fois, une anomalie cellulaire avec l'un des aspects du phénotype chez la souris modèle du SR.

Il est possible de rétablir un fonctionnement normal in vitro

Pour tester cette hypothèse, nous avons initié des tests pharmacologiques en utilisant des molécules spécifiquement connues pour agir sur les voies métaboliques concernées. Bien entendu, nous voudrions savoir si l'action sur la voie de biosynthèse et/ou de dégradation de la noradrénaline est capable de restaurer un rythme respiratoire normal.

Nous savons désormais que c'est possible in vitro sur des neurones isolés. Nous avons, grâce à une collaboration avec une équipe américaine, pu montrer que l'addition de noradrénaline sur des "tranches" de tronc cérébral d'une souris malade permet de régulariser le rythme respiratoire !

Les tests qui sont actuellement menés dans notre équipe essaient de montrer que c'est également le cas sur l'animal entier. Notre objectif est maintenant de développer puis de tester chez l'animal une approche pharmacologique qui permettrait d'améliorer le rythme respiratoire d'animaux présentant des troubles sévères. Les premiers résultats obtenus sont très encourageants.

Et maintenant ?

Grâce au soutien de l'AFSR, notre équipe a pu obtenir des résultats importants. Nous allons à présent poursuivre nos travaux à trois niveaux : l'organisme, la cellule et la molécule. Au niveau de l'organisme, nous poursuivons les tests pharmacologiques chez l'animal pour tenter de rétablir une fonction respiratoire satisfaisante. Au niveau cellulaire, nous voudrions savoir pourquoi ces neurones particuliers du tronc cérébral ont disparu. Enfin, au niveau moléculaire, nous voudrions savoir quelles sont les conséquences d'une absence de protéine *Mecp2* dans le tronc cérébral de ces souris.

En combinant toutes les approches, nous pensons pouvoir contribuer à l'obtention de données originales qui devraient permettre non seulement de progresser dans la compréhension des mécanismes de la maladie mais également de pouvoir proposer des approches thérapeutiques alternatives. ■

Un déficit en noradrénaline

MEDECINE SCIENCES
janvier 2006 ; vol. 22

À l'origine des troubles respiratoires dans un modèle animal du syndrome de Rett

Laurent VILLARD,
Jean-Christophe ROUX

Le syndrome de Rett

Ce syndrome a été décrit pour la première fois en 1966 par le pédiatre autrichien Andréas Rett. Pendant plus de trente ans, le syndrome de Rett (SR) restera une énigme embarrassante pour les chercheurs et douloureuse pour les familles de malades. Il s'agit d'une sévère encéphalopathie d'origine génétique qui touche essentiellement les filles avec une prévalence d'environ 1/15 000 naissances [1, 2]. Il s'agit également du syndrome entraînant le plus grand nombre de retards mentaux profonds chez les femmes. Cette encéphalopathie progressive est sporadique dans plus de 99% des cas. Les individus atteints présentent un développement normal in utero et pendant les 6 à 18 premiers mois après la naissance. Ce développement s'arrête par la suite avec une perte de certaines acquisitions comme le langage et la marche, suivie d'un arrêt brutal du développement du cerveau (installation d'une microcéphalie acquise) associé à un profond handicap mental. Les autres signes cliniques associés sont des troubles locomoteurs, une mauvaise régulation thermique, une mauvaise circulation sanguine et des phases d'hyperventilation suivies de périodes d'apnées profondes indiquant de probables déficits du système nerveux autonome.

Des études haplotypiques réalisées chez quelques rares cas de soeurs et demi-soeurs atteintes du syndrome de Rett finirent cependant par préciser la localisation du gène responsable sur le chromosome X. Les premières mutations chez des enfants atteints du SR ont été rapportées en 1999 [3]. Le gène responsable s'appelle *Mecp2*. Il code pour une protéine (methyl-CpG-binding-protein2) ayant une fonction supposée de répresseur transcriptionnel. Des mutations de tous types ont été retrouvées depuis dans ce gène, chez plus de 90% des patientes présentant un syndrome de Rett typique [4]. Ces mutations sont le plus souvent d'origine paternelle et surviennent de novo. *Mecp2* appartient à une famille de protéines capables de s'associer à l'ADN méthylé pour moduler l'activité du génome. Étant donnée cette fonction présumée, plusieurs équipes ont entrepris d'analyser le transcriptome des patientes atteintes de syndrome de Rett à la recherche des gènes dérégulés en espérant que cela permettrait d'expliquer la pathologie. Malheureusement, ces travaux n'ont pas permis de mettre en évidence des dérèglements significatifs [5]. Des

études menées par notre équipe ont confirmé ces résultats, y compris en utilisant des lignées clonales exprimant uniquement la forme mutée de la protéine. *Mecp2* n'est donc peut-être pas le régulateur global de la transcription que l'on croit, et il nous a paru nécessaire d'explorer des voies alternatives de recherche.

Les modèles murins du syndrome de Rett

Afin de progresser dans la compréhension de la physiopathologie du SR, il était important de pouvoir disposer d'un modèle animal. Sous l'impulsion de la fondation américaine du syndrome de Rett (RSRF), trois équipes ont engendré des modèles de souris invalidées pour le gène *Mecp2* et qui présentent des phénotypes très proches [6-8]. Dans les trois modèles, les souris sont normales à la naissance et les premiers signes cliniques apparaissent environ 5 semaines plus tard chez les mâles. Il s'agit d'une "nervosité" marquée, de troubles moteurs et d'épisodes de dysfonctionnement respiratoire. Les femelles hétérozygotes sont normales pendant les 4 premiers mois après la naissance puis elles montrent une hypoactivité, une démarche chancelante et des épisodes de respiration anormale. Par ailleurs, les souris mâles meurent vers le 2^{ème} mois et des analyses histologiques ont montré une réduction de la taille et du poids du cerveau, en accord avec ce que l'on sait du phénotype chez l'homme. Ces travaux indiquent que les signes cliniques présentés par ces souris sont très similaires à ceux rencontrés chez les patientes atteintes du syndrome de Rett et que ces animaux sont potentiellement un "bon" modèle.



Morgane

Laurent VILLARD est chercheur à l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), responsable de l'équipe "Génétique des Retards Mentaux et des Malformations Corticales" dans l'unité Inserm 491 à Marseille.

Jean-Christophe ROUX vient d'obtenir un poste à l'INSERM pour conduire un programme de recherche sur le syndrome de Rett. Il était auparavant chercheur post-doctoral (financé par la RSRF) dans cette même équipe.

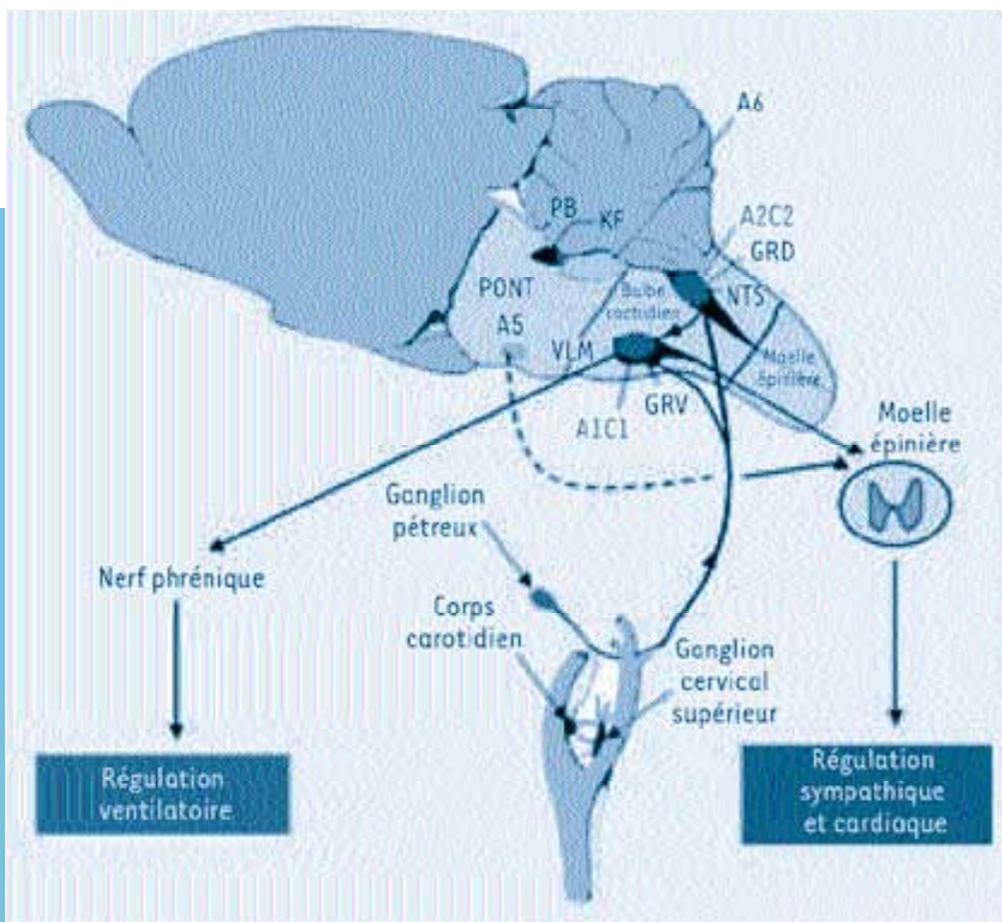
Site Internet de l'équipe : <http://www.team3-u491.net>

Inserm U.491, Faculté de Médecine La Timone,
27, boulevard Jean Moulin, 13385 Marseille Cedex 5, France.

avec l'aimable autorisation de MEDECINE SCIENCES

Figure 1.
Représentation
schématique des voies
nerveuses respiratoires et
cardiovasculaires.

A1, A2, A5, A6 : groupes de neurones noradrénergiques du tronc cérébral.
C1 et C2 : groupe de neurones adrénérgiques du tronc cérébral.
NTS : nucleus tractus solitarius.
VLM : ventrolateral medulla.
GRV : groupe respiratoire ventral.
GRD : groupe respiratoire dorsal. Les groupes A1C1 et A2C2 présentés en rouge sont les groupes catécholaminergiques sévèrement touchés chez les souris déficientes en *Mecp2*.



Les souris déficientes en *Mecp2* ont des troubles respiratoires

Un certain nombre d'anomalies fonctionnelles observées chez les enfants atteints de syndrome de Rett indiquent clairement que le système nerveux autonome est affecté. L'existence de troubles ventilatoires chez les patientes atteintes du syndrome de Rett est largement documentée [9, 10]. En revanche, l'origine de ces troubles est encore inconnue. Dans ce contexte, nous avons démarré des travaux concernant la maturation périnatale du réseau nerveux contrôlant la respiration chez les souris déficientes en *Mecp2*, en collaboration avec l'équipe du Dr Hilaire (CNRS, Marseille, France) et du Dr Ramirez (University of Chicago, États-Unis). Ces travaux viennent d'être publiés [11].

Nous avons tout d'abord étudié *in vivo* la maturation de la respiration chez la souris déficiente en *Mecp2*. Nos résultats montrent que la respiration est normale à la naissance et au cours du premier mois postnatal. Les semaines suivantes, les souris commencent à présenter des apnées qui vont augmenter dramatiquement en nombre et en intensité jusqu'à la mort de l'animal, vers l'âge de deux mois. Nous avons voulu pousser l'analogie

avec le SR un peu plus loin. En effet, nous savons que les filles atteintes du syndrome de Rett ont une respiration qui s'améliore au cours du sommeil, même lorsqu'elles rencontrent des problèmes respiratoires importants pendant l'éveil. Nous avons voulu simuler un état de sommeil chez la souris déficiente en *Mecp2* en réalisant une anesthésie légère. Nos résultats montrent une normalisation de la respiration, ce qui indique probablement que le générateur du rythme respiratoire est capable de fonctionner correctement. Ainsi, les dysfonctionnements respiratoires *in vivo* chez les souris déficientes en *Mecp2* pourraient être dus à des insuffisances touchant des boucles de régulation.

Un déficit noradrénergique à l'origine des troubles

Afin de comprendre l'origine des troubles fonctionnels, nous avons disséqué les structures bulbo-pontiques impliquées dans le contrôle respiratoire et mis en évidence que les souris déficientes en *Mecp2* ont des déficits profonds en noradrénaline à l'âge de 1 mois, juste avant que les premiers symptômes n'apparaissent. Par la suite, lorsque les souris présentent une respiration anormale, caractérisée par des apnées

récurrentes, les contenus en noradrénaline et sérotonine sont tous deux déficitaires. Étant donné le rôle clé que jouent les bioamines dans le contrôle respiratoire, nous pensons avoir identifié une des causes probables des troubles respiratoires. Différentes possibilités peuvent expliquer ces déficits bioaminergiques, par exemple une réduction du nombre de neurones ou une diminution de leur activité. Nos données histologiques indiquent que le nombre de neurones catécholaminergiques A1C1 et A2C2 marqués est réduit (de 30 % à 40 %) dans le bulbe rachidien des souris déficientes en *Mecp2* (Figures 1 et 2), alors que le nombre de neurones sérotoninergiques est conservé, ce qui suggère une possible baisse d'activité de ces derniers dans les stades tardifs de la maladie. Nos travaux actuels consistent à décrypter les mécanismes pouvant conduire à cette importante atteinte cellulaire. Ces résultats permettent de valider le modèle murin pour l'étude des troubles respiratoires dans le syndrome de Rett et mettent en évidence pour la première fois des anomalies au niveau cellulaire dans ce modèle.

Peut-on envisager de corriger les troubles respiratoires ?

Nous avons également pu montrer que l'activité rythmique respiratoire étudiée *in vitro* était perturbée chez les souris déficientes en *Mecp2*, mais qu'il était possible de restaurer une activité normale grâce à une application de noradrénaline. Ces résultats nous ont conduits à envisager l'utilisation *in vivo* d'agents pharmacologiques afin de stimuler spécifiquement les neurones noradrénergiques touchés. Les travaux préliminaires réalisés dans notre équipe, à Marseille (France), montrent qu'il est effectivement possible d'améliorer la fonction respiratoire *in vivo* chez les souris déficientes en *Mecp2*. Ils pourraient déboucher à moyen terme sur des essais cliniques chez les filles atteintes de SR en collaboration avec les cliniciens locaux impliqués dans le diagnostic et la prise en charge des enfants atteints de SR depuis plusieurs années (Pr Anne Moncla et Pr Josette Mancini). L'Association Française du Syndrome de Rett (AFSR) est également directement impliquée dans les études qui sont menées actuellement dans notre équipe. On mesurera mieux l'importance des enjeux si l'on considère que 25 % des enfants atteints meurent subitement en raison de problèmes cardio-respiratoires aigus [9]. ■

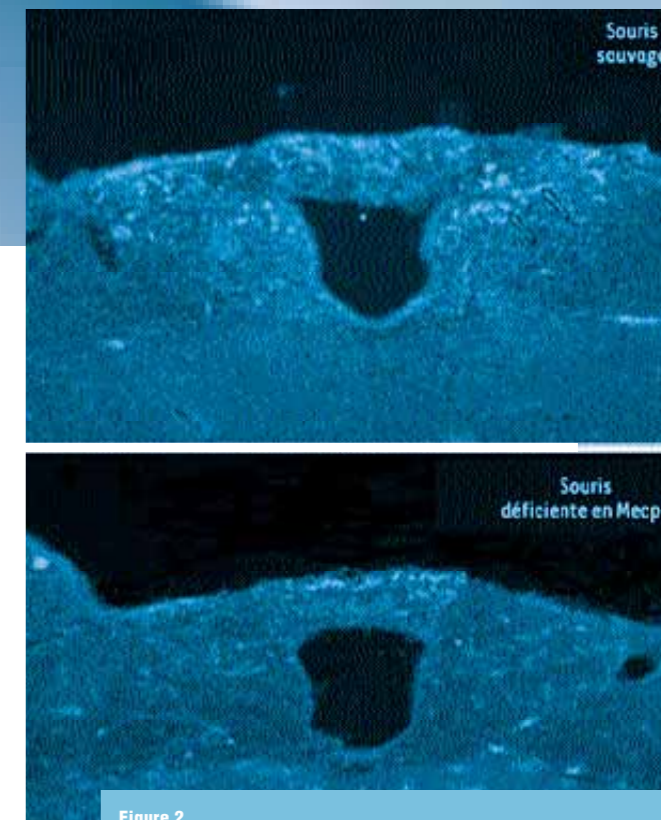


Figure 2.
Marquage immunohistofluorescent pour la protéine tyrosinehydroxylase qui permet de localiser les neurones catécholaminergiques. Les flèches montrent l'emplacement des neurones catécholaminergiques du groupe A2C2 chez la souris sauvage. Grâce à ce marquage, nous avons pu mettre en évidence, dans les structures bulbo-pontiques, un déficit du nombre de neurones catécholaminergiques A1C1 et A2C2 chez la souris déficiente en *Mecp2*.

Références :

1. Weaving LS, Ellaway CJ, Gecz J, et al. *Rett syndrome : clinical review and genetic update*. J Med Genet 2005 ; 42 : 1-7.
2. Hagberg B. *Rett syndrome : clinical peculiarities and biological mysteries*. Acta Paediatr 1995 ; 84 : 971-6.
3. Amir RE, Van den Veyver IB, Wan M, et al. *Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein2*. Nat Genet 1999 ; 23 : 185-8.
4. Gilgenkrantz S, Bourdon V. *MECP2 et retard mental*. Med Sci (Paris) 2001 ; 17 : 811-3.
5. Traynor J, Agarwal P, Lazzeroni L, et al. *Gene expression patterns vary in clonal cell cultures from Rett syndrome females with eight different MECP2 mutations*. BMC Med Genet 2002 ; 3 h 12.
6. Guy J, Hendrich B, Holmes M, et al. *A mouse Mecp2-null mutation causes neurological symptoms that mimic Rett syndrome*. Nat Genet 2001 ; 27 : 322-6.
7. Chen RZ, Akbarian S, Tudor M, et al. *Deficiency of methyl-CpG binding protein-2 in CNS neurons results in a Rett-like phenotype in mice*. Nat Genet 2001 ; 27 : 327-31.
8. Shahbazian M, Young J, Yuva-Paylor L, et al. *Mice with truncated MeCP2 recapitulate many Rett syndrome features and display hyperacetylation of histone H3*. Neuron 2002 ; 35 : 243-54.
9. Julu PO, Kerr AM, Apartopoulos F, et al. *Characterisation of breathing and associated central autonomic dysfunction in the Rett disorder*. Arch Dis Child 2001 ; 85 : 29-37.
10. Elian M, Rudolf ND. *EEG and respiration in Rett syndrome*. Acta Neurol Scand 1991 ; 83 : 123-8.
11. Viemari JC, Roux JC, Tryba AK, et al. *Mecp2 deficiency disrupts norepinephrine and respiratory systems in mice*. J Neurosci 2005 ; 25 : 11521-30.

Parents, amis,
nous avons
besoin de vous :

le Rett Info doit être
dynamique, séduisant,
accrocheur... et plein
de témoignages, de coups
de gueules, d'expériences
constructives,
d'interpellations.



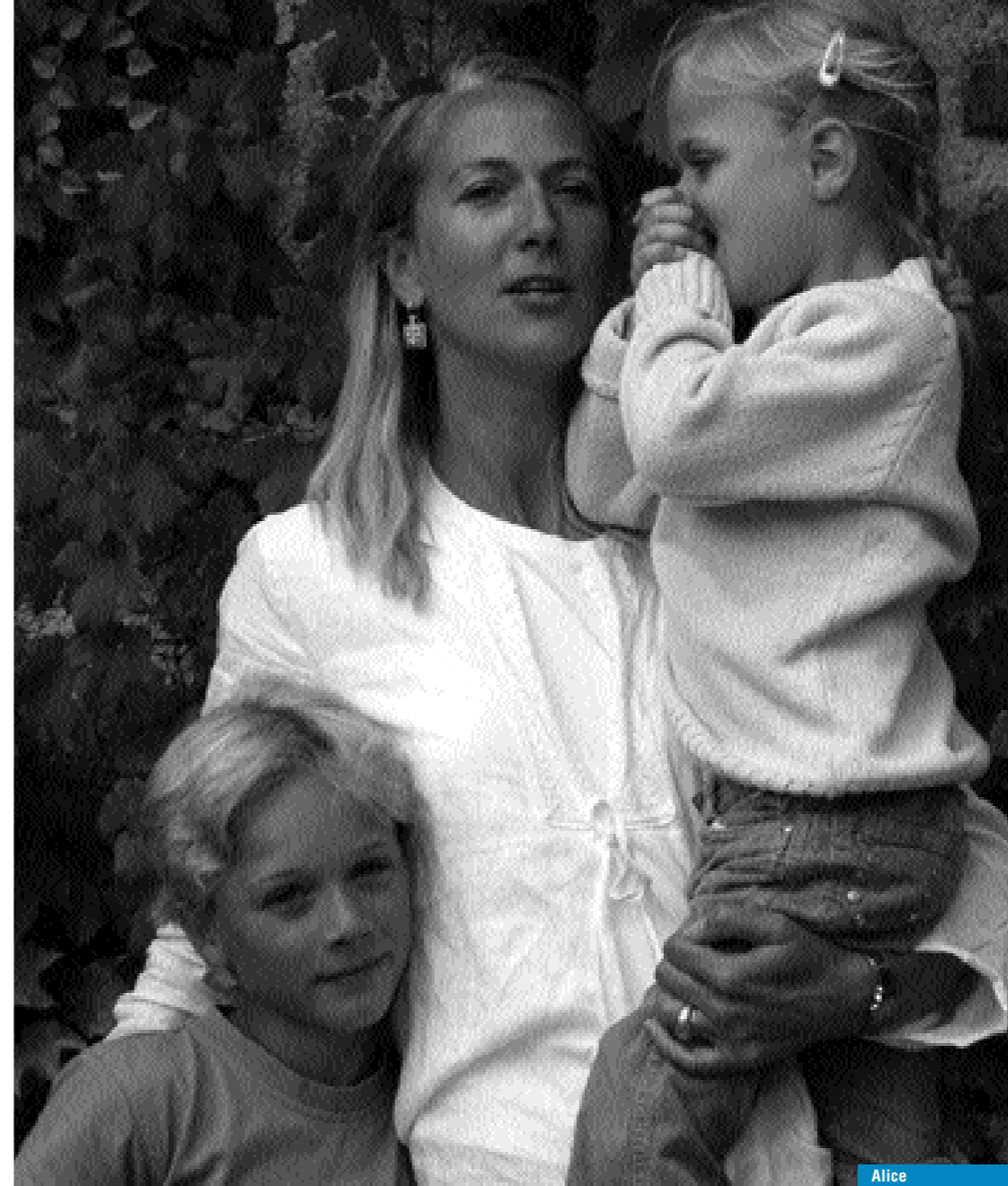
La "nouvelle loi" sur le handicap, la loi 2005-102 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, a été promulguée il y a déjà plus d'un an, le 11 février 2005. Comme toute loi, son application nécessite la publication au Journal Officiel de textes réglementaires (décrets et arrêtés) qui organisent et permettent la mise en œuvre concrète des dispositions de principe édictées par la loi. L'article 101 de la loi prévoyait d'ailleurs que ces textes seraient publiés dans les six mois suivant sa publication.

Force est de constater que la volonté du législateur n'aura pas été respectée sur ce point, quatre décrets seulement ayant été publiés au mois d'août 2005. Mais il faut se souvenir que les textes d'application de la défunte loi d'orientation de 1975, en faveur des handicapés, n'avaient toujours pas été tous rédigés trente ans après...

A la veille du 1^{er} janvier 2006, plusieurs textes essentiels ont été publiés, notamment ceux relatifs aux Maisons Départementales des Personnes Handicapées et à la prestation de compensation, deux volets majeurs de la loi.

Nous entamons ici une série d'articles pour présenter au fur et à mesure de leurs publications les principaux dispositifs de cette nouvelle loi. Nous aurons ensuite l'occasion d'en évaluer et d'en commenter la mise en œuvre effective ainsi que les réponses que ces textes apporteront à nos attentes et aux besoins de nos enfants.

Pour la rédaction,
Jean-David MEUGÉ



Alice

Loi du 11 février 2005 un an déjà !

L'AES devient l'AAEH et s'enrichit d'une majoration

Depuis le 1^{er} janvier 2006, l'AES (Allocation d'Éducation Spéciale) est devenue l'AAEH (Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé). Cela ne change rien au dispositif (allocation de base et six compléments), ni aux critères d'attribution (cf. ci-dessous). Comme les autres prestations sociales, les montants ont été réévalués au 1^{er} janvier 2006 (cf. ci-contre).

La nouveauté réside dans la majoration spécifique pour parent isolé d'enfant handicapé qui y est maintenant rattachée. Prévues par l'article 68 de la loi du 11 février 2005 et organisée par le décret 2005-1761

du 29 décembre 2005, cette majoration est attribuée en sus de l'AAEH et de son complément selon les trois conditions suivantes :
- être parent isolé au sens du code de la sécurité sociale, c'est-à-dire être veuf (ve), divorcé(e), séparé(e), abandonné(e) ou célibataire et assumer seul(e) la charge de l'enfant ;
- bénéficier au minimum d'un 2^{ème} complément de l'AAEH ;
- avoir obtenu le complément pour réduction d'activité professionnelle (partielle ou totale) ou au titre du recours à une tierce

personne rémunérée.
Le montant de la majoration, calculé en pourcentage de la base mensuelle de calcul des allocations familiales (BMAF*), varie en fonction du complément de l'AAEH accordé.

Cette majoration devrait être versée automatiquement à ceux qui peuvent en bénéficier, sans aucune démarche. C'est la CAF qui établira ce droit à partir des informations dont elle dispose (critères d'attribution du complément et situation familiale).

	AAEH		MAJORATION PARENT ISOLÉ	
	montant	taux	montant	taux
base	117,72 a			
1 ^{er} complément	88,29 a			
2 ^{ème} complément	239,12 a	47,82 a	13% de la BMAF	
3 ^{ème} complément	338,44 a	66,22 a	18% de la BMAF	
4 ^{ème} complément	524,47 a	206,69 a	57% de la BMAF	
5 ^{ème} complément	670,30 a	268,55 a	73% de la BMAF	
6 ^{ème} complément	982,15 a	393,62 a	107% de la BMAF	

Critères d'attribution des compléments de l'AAEH (montants au 1^{er} janvier 2006)

Le handicap de l'enfant doit :
- entraîner, par sa nature ou sa gravité, des dépenses particulières (évaluées par rapport à la BMAF) et
- obliger les parents à réduire leur activité professionnelle ou à recourir à une tierce personne (selon le complément).

Complément de 1^{ère} catégorie :
- dépenses égales ou supérieures à 206,01 a

Complément de 2^{ème} catégorie :
- réduction de l'activité professionnelle de 20% (par rapport à un temps complet)
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base de 8h00 par semaine
- dépenses égales ou supérieures à 356,83 a

Complément de 3^{ème} catégorie :
- réduction de l'activité professionnelle de 50% (par rapport à un temps complet)
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base de 20h00 par semaine
- dépenses égales ou supérieures à 456,16 a
- réduction de l'activité professionnelle de 20% (par rapport à un temps complet) et dépenses égales ou supérieures à 217,40 a
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base de 8h00 par semaine et dépenses égales ou supérieures à 217,40 a

Complément de 4^{ème} catégorie :
- abandon ou renoncement d'activité professionnelle de l'un des parents
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base d'un temps plein
- dépenses égales ou supérieures à 642,19 a
- réduction de l'activité professionnelle de 20% (par rapport à un temps complet) et dépenses égales ou supérieures à 403,07 a
- recours à une tierce personne pour une durée équivalente à 8h00 par semaine au moins et dépenses égales ou supérieures à

403,07 a
- réduction de l'activité professionnelle de 50% (par rapport à un temps complet) et dépenses égales ou supérieures à 303,75 a
- recours à une tierce personne pour une durée équivalente à 20h00 par semaine au moins et dépenses égales ou supérieures à 303,75 a

Complément de 5^{ème} catégorie :
- abandon ou renoncement de l'activité professionnelle de l'un des parents et dépenses égales ou supérieures à 263,54 a
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base d'un temps plein et dépenses égales ou supérieures à 263,54 a

Complément de 6^{ème} catégorie :
- abandon ou renoncement de l'activité professionnelle de l'un des parents et contraintes permanentes de surveillance et de soins à la charge de la famille
- recours à une tierce personne rémunérée sur la base d'un temps plein et contraintes permanentes de surveillance et de soins à la charge de la famille

(*) BMAF : Base Mensuelle des Allocations Familiales : montant fixé annuellement par décret, qui sert de base de calcul à la plupart des allocations familiales. Le montant de l'AES et les compléments sont disponibles en permanence sur www.caffr

**Vous êtes parents !
Vous possédez
une adresse courriel !**

Vous désirez découvrir l'Intranet de l'AFSR, netgroupe.com ?
Connectez-vous au www.netgroupe.com

Vous désirez recevoir votre mot de passe, contactez Galina RYBKINE par courriel : galina-afsr@wanadoo.fr



Pour mettre fin au "parcours du combattant" des personnes handicapées et de leurs familles dans leurs démarches quotidiennes, la loi du 11 février 2005 a créé dans chaque département une Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) en vue de constituer un guichet unique.

La MDPH reprend notamment à son compte les attributions des CDES, des COTOREP et des sites pour la vie autonome, confiées à la Com-



Delphine

La prestation de compensation à domicile

handicapée (ou son représentant légal) dans son projet de vie et du plan personnalisé de compensation élaboré par cette équipe.

La personne adulte handicapée, le cas échéant son représentant légal, les parents ou le représentant légal de l'enfant ou l'adolescent handicapé sont consultés par la commission. Ils peuvent être assistés par la personne de leur choix ou se faire représenter. La commission vérifie si le handicap dont elle est saisie est à faible prévalence et si, dans l'affirmative, l'équipe pluridisciplinaire a consulté autant que de besoin le pôle de compétence spécialisé (centres de ressources, centres prestataires de services de proximité, centres de référence maladies rares) et a tenu compte de son avis. Lorsqu'une personne handicapée, ses parents si elle est mineure, ou son représentant légal, estiment qu'une décision de la commission méconnaît ses droits, elle peut demander l'intervention d'une personne qualifiée chargée de proposer des mesures de conciliation.

La CDA est composée comme suit :

- 4 représentants du département
- 4 représentants des services de l'Etat
- 2 représentants des organismes d'assurance maladie et de prestations familiales
- 2 représentants des organisations syndicales
- 1 représentant des associations de parents d'élèves
- 7 représentants des associations de personnes handicapées et de leurs familles
- 1 membre du CDCPH (Conseil Départemental Consultatif des Personnes Handicapées)

Deux représentants des organismes gestionnaires d'établissements ou de services siègent à la commission avec voix consultative.

Le Préfet et le Président du Conseil Général nomment par arrêté conjoint, pour quatre ans renouvelables, les membres titulaires ainsi que les suppléants dans la limite de trois pour chaque titulaire.

La gestion d'un fonds départemental de compensation du handicap

Ce fonds est chargé d'accorder des aides financières destinées à permettre aux personnes handicapées de faire face aux frais de compensation restant à leur charge, après déduction de la prestation de compensation qui leur a été accordée. Ces frais ne peuvent, dans la limite des tarifs et montants qui sont fixés par arrêté, excéder 10% de leurs ressources personnelles nettes d'impôts.

base de son projet de vie et de proposer un plan personnalisé de compensation du handicap. L'équipe pluridisciplinaire peut décider d'entendre de sa propre initiative ou doit entendre, lorsqu'ils en font la demande, la personne handicapée, ses parents ou son représentant légal. De plus, dès lors qu'il sera capable de discernement, l'enfant handicapé, lui-même, devra être entendu. De même, cette équipe se rendra sur le lieu de vie de l'intéressé soit de sa propre initiative soit à la demande de la personne handicapée.

Lors de l'évaluation, la personne handicapée, ses parents ou son représentant légal peuvent être assistés par une personne de leur choix.

La composition de l'équipe peut varier en fonction de la nature du ou des handicaps de la personne.

L'équipe pluridisciplinaire sollicite autant que de besoin et lorsque les personnes concernées en font la demande, le concours des centres désignés en qualité de centres de référence pour une maladie rare ou un groupe de maladies rares.

Une équipe de veille pour les soins infirmiers

Créée au sein de la MDPH, cette équipe a pour mission d'évaluer les besoins de prise en charge de soins infirmiers, la mise en place des dispositifs permettant d'y répondre et la gestion d'un service d'intervention d'urgence auprès des personnes handicapées.

La Commission des Droits et de l'Autonomie des personnes handicapées

C'est la MDPH qui met en place et organise la Commission des Droits et de l'Autonomie (CDA) qui regroupe la CDES, la COTOREP et le site pour la vie autonome et reprend leurs attributions.

La Commission des Droits et de l'Autonomie des personnes handicapées prend les décisions relatives à l'ensemble des droits de la personne handicapée, notamment en matière d'attribution de prestation ou d'orientation, sur la base de l'évaluation réalisée par l'équipe pluridisciplinaire, des souhaits exprimés par la personne

Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA)

Mission des Droits et de l'Autonomie (CDA).

Leurs missions

Une mission d'accueil, d'information, d'accompagnement et de conseil pour les personnes handicapées et leurs familles

Au titre de l'accompagnement, elle assure à la personne handicapée et à sa famille l'aide nécessaire à la formulation de son projet de vie, à la mise en œuvre des décisions prises par la CDA. En cas de besoin, elle assurera une mission de médiation. Elle mettra également en œuvre l'accompagnement nécessaire aux personnes handicapées et à leurs familles après l'annonce et lors de l'évolution du handicap.

La MDPH aura également un rôle de sensibilisation de tous les citoyens au handicap. Elle devra désigner en son sein un référent pour l'insertion professionnelle.

Elle devra mettre à disposition, pour les appels d'urgence, un numéro téléphonique gratuit y compris depuis un portable.

Une mission d'organisation et de gestion

- La gestion d'équipes

L'équipe pluridisciplinaire

C'est à la MDPH que revient le soin de mettre en place et d'organiser le fonctionnement de l'équipe pluridisciplinaire chargée d'évaluer les besoins de compensation de la personne handicapée et son incapacité permanente sur la

Les Maisons Départementales des Personnes Handicapées

Leur statut

Les MDPH sont constituées sous la forme de Groupement d'Intérêt Public (GIP) dont le Conseil Général assure la tutelle administrative et financière. En sont membres de droit le département, l'Etat et les organismes locaux d'assurance maladie et d'allocations familiales.

D'autres personnes morales peuvent demander à être membres notamment les organismes gestionnaires et les autres personnes morales participant au financement du fonds départemental de compensation.

La convention constitutive du GIP met en place la MDPH et précise, notamment, les modalités d'adhésion et de retrait des membres et la nature des concours apportés par eux.

La MDPH est administrée par une Commission exécutive présidée par le Président du Conseil Général et qui comportera, outre ce dernier :

- pour moitié, des membres représentant le département, désignés par le Conseil Général ;
- pour un quart, des représentants d'associations de personnes handicapées, désignées par le CDCPH ;
- pour un quart, des représentants de l'Etat, des représentants des organismes locaux d'assurance maladie et d'allocations familiales du régime général, ainsi que, le cas échéant, des représentants des autres membres du GIP si la convention constitutive du GIP le prévoit. Les membres sont élus pour quatre ans renouvelables ainsi que leurs suppléants. La commission exécutive se réunit au moins deux fois par an.

Les décisions de la MDPH sont arrêtées à la majorité des voix. En cas d'égal partage des voix, celle du Président est prépondérante.

Le Président du Conseil Général nomme un directeur de la Maison Départementale des Personnes Handicapées.

(Source : Alliance Maladies Rares, La Lettre N° 15, Janvier 2006)

La loi du 11 février 2005 définit les missions de la CNSA, instaurée dans son principe par la loi du 30 juin 2004 relative à la solidarité pour l'autonomie des personnes handicapées et des personnes âgées. La CNSA est placée sous le contrôle du Parlement et de la Cour

des comptes et apporte donc la garantie que les crédits issus de la journée de solidarité seront exclusivement consacrés aux actions à destination des personnes handicapées et des personnes âgées. Elle a pour rôle d'animer la politique de compensation de la perte d'autonomie et d'en garantir l'application égale sur tout le territoire.

Les missions de la CNSA

- Une mission financière

La CNSA contribue à financer l'accompagnement de la perte d'autonomie des personnes âgées et des personnes handicapées. Pour ce faire, elle reçoit des financements de l'Etat (contribution solidarité autonomie au titre de la suppression d'un jour férié et 0,1% de la CSG), les crédits de l'assurance maladie consacrés à l'autonomie des personnes âgées et des personnes handicapées et une contribution des caisses de retraite.

- Une mission d'expertise, d'information et de conseil

La CNSA joue un rôle d'expert technique et de proposition pour les référentiels nationaux d'évaluation des déficiences et de la perte d'autonomie ainsi que pour les méthodes et outils utilisés pour apprécier les besoins individuels de compensation.

La CNSA contribue à l'évaluation de la qualité des aides techniques et favorise la diffusion d'informations claires et de conseils pour la préconisation de ces aides qui visent à améliorer l'autonomie des personnes.

- Une mission d'animation

La CNSA a un rôle essentiel dans l'animation du réseau des maisons départementales pour :

- permettre l'échange d'expériences et d'informations entre les départements ;
- favoriser la comparaison des services rendus aux personnes accueillies par les maisons départementales.

L'organisation de la CNSA

La CNSA est administrée par un "Conseil" chargé de mettre en œuvre, par délibération, les orientations de la convention d'objectifs et de gestion conclue avec l'Etat. Il est composé de 47 membres dont six représentent les personnes handicapées et six les personnes âgées.

Le directeur, nommé par décret, est responsable du bon fonctionnement de la Caisse et prépare et exécute les délibérations du Conseil.

Un conseil scientifique assiste le Conseil et le directeur dans la définition des orientations et

la conduite des actions de la Caisse.

La CNSA adressera chaque année au Parlement et au Gouvernement un rapport qui dressera un diagnostic d'ensemble des conditions de la prise en charge de la perte d'autonomie sur le territoire national et comportera, le cas échéant, toute recommandation que la Caisse estimera nécessaire.

(Source : Alliance Maladies Rares, La Lettre - janvier 2006)

La loi 2005-102 a institué pour chaque personne handicapée un "droit à la compensation des conséquences de son handicap, quels que soient l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie." Cette compensation consiste à répondre à des besoins "inscrits dans un plan élaboré en considération des besoins et des aspirations de la personne handicapée tels qu'ils sont exprimés dans son projet de vie, formulé par la personne elle-même ou... par son représentant légal lorsqu'elle ne peut exprimer son avis." (Article L 114-1-1 du code de l'action sociale et des familles.)

Ce droit à la compensation se concrétise à deux niveaux :

- des dispositifs collectifs mis en œuvre par l'Etat ou les collectivités territoriales : accueil de la petite enfance, scolarité, insertion professionnelle, aménagement d'offres de services, places en établissements spécialisés...

- une aide individuelle : la prestation de compensation.

Les décrets 2005-1588 et 2005-1591 du 19 décembre 2005 organisent et réglementent la prestation de compensation à domicile qui est entrée en vigueur au 1^{er} janvier 2006.

Pour les personnes handicapées accueillies ou accompagnées en établissements ou services médico-sociaux ou bien hospitalisées, un décret est attendu qui doit fixer les conditions d'attribution de la prestation de compensation et en préciser, le cas échéant, la réduction ou les modalités de suspension.

Conditions générales d'attribution

Résidence

- avoir une résidence stable en France métropolitaine, dans les départements d'Outre-Mer ou à Saint-Pierre-et-Miquelon;

- les personnes de nationalité étrangère, hors les ressortissants de la Communauté Européenne, doivent être titulaires d'une carte de résident ou d'un titre de séjour;

- les personnes ne pouvant pas justifier d'un domicile peuvent élire domicile auprès d'une association ou d'un organisme agréé par le Président du Conseil Général.

Age

- avoir plus de 20 ans - c'est-à-dire avoir dépassé l'âge d'ouverture du droit à l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH) - sauf dans le cas de l'élément de la



prestation lié à l'aménagement du logement ou du véhicule, ou aux surcoûts résultant du transport, qui peut être demandé si l'enfant remplit les critères de handicap définis et s'il est bénéficiaire de l'AAEH.

- la limite d'âge maximale pour solliciter la prestation de compensation est fixée à 60 ans ; toutefois, les personnes dont le handicap répondait avant l'âge de 60 ans aux critères définis peuvent solliciter la prestation jusqu'à 65 ans. La limite d'âge ne s'applique pas aux bénéficiaires de l'allocation compensatrice (ACTP) optant pour la prestation de compensation.

La prestation de compensation devrait être étendue aux enfants dans les trois ans suivant la promulgation de la loi (février 2008 au plus tard). Dans les cinq ans (février 2010 au plus tard), les dispositions opérant une distinction entre les personnes handicapées en fonction de critères d'âge devraient être supprimées (article 13 de la loi 2005-102).

Handicap

La prestation de compensation peut être attribuée à toute personne qui présente une difficulté absolue pour la réalisation d'une activité ou une difficulté grave pour la réalisation d'au moins deux des activités définies dans un référentiel (annexe 2-5 du décret 2005-1591) et dans des conditions précisées dans ce référentiel.

Les difficultés dans la réalisation de ces activités doivent être définitives, ou d'une durée prévisible d'au moins un an. La difficulté est considérée comme absolue lorsque l'activité ne peut pas du tout être réalisée par la personne elle-même ou comme grave lorsque l'activité est réalisée difficilement et de façon altérée.

Ces activités à prendre en compte sont réparties en quatre domaines :

1. mobilité : se mettre debout, faire ses transferts, marcher et se déplacer, avoir la préhension (de la main dominante ou non), avoir des activités de motricité fine ;
2. entretien personnel : se laver, assurer l'élimination et utiliser les toilettes, s'habiller, prendre ses repas ;
3. communication : parler, entendre (percevoir les sons et comprendre), voir (distinguer et identifier), utiliser des appareils et techniques de communication ;
4. tâches et exigences générales, relations avec autrui : s'orienter dans le temps et dans l'espace, gérer sa sécurité, maîtriser son comportement dans ses relations avec autrui.

La détermination du niveau de difficulté se fait en référence à la réalisation de l'activité par une personne du même âge qui n'a pas de problème de santé. Elle résulte de l'analyse de la capacité fonctionnelle de la personne, sans tenir compte des aides apportées, et prend en compte les symptômes qui peuvent aggraver les difficultés (douleur, inconfort, fatigabilité, lenteur ...).

Pour déterminer de manière personnalisée les besoins de compensation, seront pris en compte :

- les facteurs qui limitent l'activité ou la participation (déficiences, troubles associés, incapacités, environnement) ;
- les facteurs qui facilitent l'activité ou la participation (capacités de la personne, compétences, environnement, aides de toute nature déjà mises en œuvre) ;
- le projet de vie exprimé par la personne.

Les cinq éléments de la prestation de compensation

La prestation de compensation à domicile comporte cinq éléments :

- les aides humaines, y compris, le cas échéant, celles apportées par des aidants familiaux ;
- les aides techniques (notamment la part non remboursée par la sécurité sociale) ;
- l'aménagement du logement et du véhicule (ainsi qu'à d'éventuels surcoûts liés au transport) ;
- les aides spécifiques ou exceptionnelles liées au handicap ;
- les aides animalières.

Les aides humaines

Les besoins en aides humaines peuvent être reconnus dans trois domaines : les actes essentiels de l'existence, la surveillance régulière et les frais supplémentaires liés à l'exercice d'une activité professionnelle ou d'une fonction élective. Ils sont appréciés au moyen du référentiel (annexe 2-5 du décret 2005-1591).

Les actes essentiels

- l'entretien personnel : toilette, habillage et déshabillage, alimentation et prise de boissons, élimination (hors actes infirmiers) ;
- les déplacements : aide aux transferts, à la marche, pour monter ou descendre les escaliers ou aide pour manipuler un fauteuil roulant ;
- la participation à la vie sociale : déplacements à l'extérieur et pour communiquer afin d'accéder notamment aux loisirs, à la culture, à la vie associative...

L'équipe pluridisciplinaire de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) procède à une quantification du temps d'aide humaine nécessaire pour compenser le handicap. Le référentiel indique des temps plafonds quotidiens pour chaque type d'activité : jusqu'à 70 minutes pour la toilette, 40 minutes pour l'habillage, 1 heure 45 minutes pour l'alimentation, 50 minutes pour l'élimination.

Des majorations des temps ordinaires peuvent être envisagées dès lors que les interventions de l'aidant sont rendues plus difficiles ou sont largement entravées par



Alice et Valérie

des facteurs aggravants (douleurs, spasticité, ankylose de grosses articulations, mouvements anormaux, obésité importante, certains troubles du comportement ...).

L'aide humaine peut revêtir différentes modalités :

- suppléance partielle, lorsque la personne peut réaliser une partie de l'activité mais a besoin d'une aide pour l'effectuer complètement ;
- suppléance complète, lorsque la personne ne peut pas réaliser l'activité, laquelle doit être entièrement réalisée par l'aidant ;
- aide à l'accomplissement des gestes nécessaires à la réalisation de l'activité ;
- accompagnement, lorsque la personne a les capacités physiques de réaliser l'activité mais qu'elle ne peut la réaliser seule du fait de difficultés mentales, psychiques ou cognitives.

Lorsque l'aide apportée, pour tout ou partie des actes essentiels, est prise en charge financièrement à un autre titre (service de soins infirmiers à domicile, infirmier libéral pour la toilette, service d'accompagnement dans la vie sociale...), le temps d'aide correspondant est décompté du temps d'aide humaine pris en compte au titre de la prestation de compensation. Toutefois, c'est l'ensemble des réponses aux différents besoins d'aide humaine identifiés qui doivent être mentionnées dans le plan personnalisé de compensation, y compris celles qui ne relèvent pas de la prestation de compensation.

La surveillance régulière

La notion de surveillance s'entend au sens de veiller sur une personne handicapée afin

d'éviter qu'elle ne s'expose à un danger menaçant son intégrité ou sa sécurité. Pour être pris en compte au titre de l'élément aide humaine, ce besoin de surveillance doit être durable ou survenir fréquemment.

Il concerne :

- Les personnes qui s'exposent à un danger du fait d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions mentales, cognitives ou psychiques. Le temps de surveillance attribué au titre de la prestation de compensation peut atteindre 3 heures par jour.
 - Les personnes qui nécessitent à la fois une aide totale pour la plupart des actes essentiels et une présence due à un besoin de soins constants ou quasi constants.
- La condition relative à l'aide totale pour la plupart des actes essentiels est remplie dès lors que la personne a besoin d'une aide totale pour les activités liées à l'entretien personnel.
- La condition relative à la présence et aux soins constants ou quasi constants est remplie dès lors que des interventions sont nécessaires dans la journée et généralement nécessaires la nuit.

Le cumul des temps d'aide humaine pour les actes essentiels et la surveillance peut atteindre douze heures par jour.

Dans des situations exceptionnelles, la Commission des Droits et de l'Autonomie (CDA) peut porter le temps d'aide attribué au titre des actes essentiels ou de la surveillance au-delà des temps plafonds.

L'équipe pluridisciplinaire est tenue d'élaborer le plan personnalisé de compensation en apportant toutes les précisions nécessaires qui justifient la durée retenue, notamment

Les besoins en aides humaines peuvent être reconnus dans trois domaines : les actes essentiels de l'existence, la surveillance régulière et les frais supplémentaires

en détaillant les facteurs qui facilitent ou au contraire compliquent la réalisation de l'activité concernée.

La personne handicapée peut utiliser les sommes attribuées au titre des aides humaines pour salarier un membre de sa famille autre que son conjoint, son concubin ou la personne avec laquelle elle a conclu un pacte civil de solidarité ou autre qu'un obligé alimentaire du premier degré, à condition que ce dernier n'ait pas fait valoir ses droits à la retraite et qu'il ait cessé ou renoncé totalement ou partiellement à une activité professionnelle pour être employé par la personne handicapée. Toutefois, lorsque son état nécessite à la fois une aide totale pour la plupart des actes essentiels et une présence due à un besoin de soins constants ou quasi constants, la personne handicapée peut utiliser ces sommes pour salarier

son conjoint, son concubin ou la personne avec laquelle elle a conclu un pacte civil de solidarité.

Dans le cas où le membre de la famille salarié par la personne handicapée est son tuteur, le contrat de travail est conclu par le subrogé tuteur ou, à défaut de subrogé tuteur, par un tuteur ad hoc nommé par le juge des tutelles. Le contrat de travail doit être homologué par le conseil de famille ou, en l'absence, par le juge des tutelles. L'homologation du juge des tutelles est également requise lorsque le membre de la famille salarié par la personne handicapée est son curateur.

Est considéré comme un *aidant familial* le conjoint, le concubin, la personne avec laquelle le bénéficiaire a conclu un pacte civil de solidarité, l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré du bénéficiaire, ou l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de l'autre membre du couple qui apporte l'aide humaine et qui n'est pas salarié pour cette aide.

Les aides techniques

Les aides techniques sont tout instrument, équipement ou système technique adapté ou spécialement conçu pour compenser une limitation d'activité rencontrée par une personne du fait de son handicap, acquis ou loué par la personne handicapée pour son usage personnel.

Les aides techniques doivent contribuer à :

- maintenir ou améliorer l'autonomie de la personne pour une ou plusieurs activités ;
- assurer la sécurité de la personne handicapée ;

- mettre en œuvre les moyens nécessaires pour faciliter l'intervention des aidants qui accompagnent la personne handicapée.

Les aides techniques figurant sur la liste des produits et prestations remboursables par la sécurité sociale doivent faire l'objet d'une prescription médicale. Lorsqu'il existe une liste nominative de produits dans la liste des produits et prestations remboursables, seuls les produits figurant dans cette liste sont pris en charge. A efficacité égale, lorsqu'un choix est possible entre plusieurs solutions équivalentes pour compenser l'activité concernée, c'est la solution la moins onéreuse qui est inscrite dans le plan personnalisé de compensation.

Toutefois, la personne conserve la possibilité de choisir l'aide technique qu'elle préfère dès lors que les caractéristiques de celle-ci correspondent aux préconisations figurant dans le plan personnalisé de compensation et notamment que l'aide technique considérée apporte une réponse à ses besoins et ne met pas en danger sa sécurité.

Le besoin d'aides techniques est apprécié au moyen du référentiel (annexe 2-5).

Les différents produits et/ou dispositifs susceptibles d'être financés sont détaillés à l'annexe de l'arrêté du 28 décembre 2005. Il s'agit notamment des lits médicaux, matelas, coussins (anti-escarres ou de positionnement), verticalisateurs, déambulateurs, fauteuils roulants, sièges coquille, surélévateur de WC, fauteuils de douche, sièges de bain, appareils de soulèvement

Les aides liées au logement ou au transport

Les aménagements pris en compte sont destinés à maintenir ou améliorer l'autonomie de la personne handicapée. Ils doivent lui permettre de circuler, d'utiliser les équipements indispensables à la vie courante, de se repérer et de communiquer, sans difficulté et en toute sécurité. Ils visent également à faciliter l'intervention des aidants qui accompagnent une personne handicapée à domicile pour la réalisation des actes essentiels de l'existence.

La prise en charge de frais liés à l'aménagement du logement par la prestation de compensation doit se faire en complémentarité avec les autres aides financières pouvant être mobilisées pour des travaux d'adaptation et d'accessibilité.

Le logement

Au niveau du logement, peuvent être pris en compte :

- Les frais d'aménagements du logement, y compris consécutifs à des emprunts.
- Les coûts entraînés par le déménagement



Anaïs

et l'installation des équipements nécessaires lorsque l'aménagement du logement est impossible ou jugé trop coûteux au vu de l'évaluation réalisée par l'équipe pluridisciplinaire, et que le demandeur fait le choix d'un déménagement dans un logement répondant aux normes réglementaires d'accessibilité.

- L'aménagement du domicile de la personne qui l'héberge peut être pris en charge lorsque la personne handicapée a sa résidence chez un ascendant, un descendant ou un collatéral jusqu'au 4ème degré, ou chez un ascendant, un descendant ou un collatéral jusqu'au 4ème degré de son conjoint, de son concubin ou de la personne avec laquelle elle a conclu un pacte civil de solidarité.

Les aménagements du logement peuvent concerner les pièces ordinaires (chambre, séjour, cuisine, toilettes et salle d'eau) mais aussi d'une autre pièce permettant à la personne handicapée d'exercer une activité professionnelle ou de loisir et des pièces nécessaires pour que la personne handicapée assure l'éducation et la surveillance de ses enfants. Ces aménagements peuvent porter sur :

- l'adaptation de la ou des pièces concernées ;
- la circulation à l'intérieur de cet ensemble ;
- les changements de niveaux pour l'accès à l'ensemble des pièces lorsque le logement s'organise sur deux niveaux et qu'il n'est pas possible de l'organiser sur un seul niveau faute d'espace nécessaire ;
- la domotique ;
- la création d'une extension si cela s'avère

indispensable pour procéder à l'accessibilité requise du fait du handicap de la personne.

Lorsque le logement est une maison individuelle, les aménagements du logement et de l'environnement privatif peuvent également concerner : l'accès au logement depuis l'entrée du terrain et, le cas échéant, l'accès du logement au garage, la motorisation extérieure (portail, porte de garage).

Lorsqu'il s'agit de l'aménagement d'un logement existant, sont pris en compte le coût des équipements de second œuvre, dès lors qu'ils apportent une facilité d'usage pour la personne handicapée ou celui des équipements spécifiques liés au handicap, ainsi que les frais liés à leur installation.

Lorsqu'il s'agit d'une extension ou d'une construction neuve, sont pris en compte le coût des équipements spécifiques liés au handicap ou le surcoût des équipements de second œuvre, dès lors qu'ils apportent une facilité d'usage pour la personne handicapée. Les frais relatifs à une extension sont pris en

compte lorsque le logement ne peut être réaménagé de manière adaptée.

L'équipe pluridisciplinaire fournit une description détaillée des adaptations qu'elle préconise, afin de permettre à la personne handicapée ou son représentant de faire établir des devis.

Les transports

Au niveau des transports, peuvent être pris en compte :

- L'aménagement du véhicule habituellement utilisé par la personne handicapée, que celle-ci soit conducteur ou passager, ainsi que les options ou accessoires directement liés au handicap.
- Les surcoûts liés à des transports réguliers, fréquents ou correspondant à un départ annuel en congés de la personne handicapée. Les dépenses ouvrant droit à une prise en charge par d'autres organismes sont déduites de l'évaluation des dépenses prises en compte au titre des surcoûts liés au transport.

Les charges spécifiques ou exceptionnelles

Peuvent être prises en compte comme charges spécifiques les dépenses permanentes et prévisibles liées au handicap et n'ouvrant pas droit à une prise en charge au titre d'un des autres éléments de la prestation de compensation.

Certains produits et/ou dispositifs susceptibles d'être financés sont détaillés à l'annexe de l'arrêté du 28 décembre 2005. Il s'agit notamment des nutriments pour supplémentation orale, des réparations de fauteuils ou de lits, des couches et des bavoirs jetables.

Peuvent être prises en compte comme charges exceptionnelles les dépenses ponctuelles liées au handicap et n'ouvrant pas droit à une prise en charge au titre d'un des autres éléments de la prestation de compensation.

Les aides animales

Peuvent être prises en compte au titre de cet élément de la prestation de compensation les aides animales qui concourent à maintenir ou à améliorer l'autonomie de la personne handicapée dans la vie quotidienne.

Instruction et attribution

Instruction

La demande est déposée auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) ; elle comporte plusieurs pièces justificatives.

Pour l'évaluation des besoins d'aides humaines, le plan personnalisé de compensation précise le nombre d'heures proposées au titre des actes essentiels, de la surveillance et/ou des frais supplémentaires liés à l'exercice d'une activité professionnelle ou d'une fonction élective, en les répartissant selon le statut de l'aidant. Toutefois, l'ensemble des réponses aux différents besoins d'aides humaines identifiés doivent être mentionnées dans le plan personnalisé de compensation, y compris celles qui ne relèvent pas de la prestation de compensation.

Pour l'évaluation des besoins d'adaptation du logement et du véhicule, le demandeur fait établir plusieurs devis avec descriptif sur la base des propositions de l'équipe pluridisciplinaire.

En cas d'évolution du handicap de la personne ou des facteurs ayant déterminé les charges prises en compte, celle-ci peut déposer une nouvelle demande avant la fin de la période d'attribution en cours. La Commission des Droits et de l'Autonomie (CDA) réexamine les droits à la prestation de compensation si elle estime, au vu des éléments nouveaux, que le plan de compensation de la personne handicapée est substantiellement modifié.

Attribution

Les décisions de la CDA indiquent pour chacun des éléments de la prestation de compensation attribués :

- la nature des dépenses affectées à chaque élément, en précisant, pour les aides humaines, la répartition des heures selon le statut de l'aidant ;
- la durée d'attribution ;
- le montant total attribué, sauf pour les aides humaines ;
- le montant mensuel attribué ;
- les modalités de versement choisies par le bénéficiaire.

Lorsque la prestation de compensation doit faire l'objet d'un versement mensuel, celle-ci

est attribuée pour une durée déterminée, inférieure ou égale pour chaque élément à des durées maximales fixées par arrêté. En cas de versements ponctuels, le total des versements correspondant à chaque élément de la prestation de compensation ne peut dépasser pour chaque période un montant maximum prévu par arrêté.

La date d'ouverture des droits est le premier jour du mois du dépôt de la demande.

A titre transitoire, les droits peuvent être ouverts à compter du 1^{er} janvier 2006 pour les personnes remplissant les conditions d'attribution de la prestation de compensation et déposant leur demande entre le 1^{er} janvier 2006 et le 1^{er} juillet 2006, à condition qu'ils justifient les charges exposées sur cette période.

Au moins six mois avant l'expiration de la période d'attribution de l'élément relatif aux aides humaines, ainsi que des autres éléments lorsque ceux-ci donnent lieu à des versements mensuels, la CDA invite le bénéficiaire à lui adresser une demande de renouvellement.

Taux de prise en charge

La prestation de compensation est accordée dans la limite d'un taux de prise en charge qui varie selon les ressources de la personne handicapée.

Sont exclus des ressources retenues pour la détermination du taux de prise en charge :

- les revenus d'activité professionnelle de l'intéressé ;
- les indemnités temporaires, prestations et rentes viagères servies aux victimes d'accidents du travail ou à leurs ayants droit ;
- les revenus de remplacement dont la liste est fixée par voie réglementaire ;
- les revenus d'activité du conjoint, du concubin, de la personne avec qui l'intéressé a conclu un pacte civil de solidarité, de l'aidant familial qui, vivant au foyer de l'intéressé, en assure l'aide effective, de ses parents même lorsque l'intéressé est domicilié chez eux ;
- les rentes viagères lorsqu'elles ont été constituées par la personne handicapée pour elle-même ou, en sa faveur, par ses parents ou son représentant légal, ses grands-parents, ses frères et sœurs ou ses enfants ;
- certaines prestations sociales à objet spécialisé dont la liste est fixée par voie réglementaire.

Au 1^{er} janvier 2006, le taux de prise en charge est de :

- 100 % si les ressources de la personne handicapée sont inférieures ou égales à 23 571,66 a (soit deux fois le montant de l'allocation pour tierce personne) ;
- 80 % si les ressources de la personne handicapée sont supérieures à ce montant. ■

TARIFS

ÉLÉMENTS DE LA PRESTATION	Types d'aide	Montants & tarifs (au 01/01/06)	Montants maximum accordés
Aides humaines	aide à domicile (emploi direct)	11,02 a / heure (1)	par mois = tarif horaire le plus élevé x durée quotidienne maximale (*) x 365/12
	aide à domicile (service mandataire)	12,13 a / heure (2)	
	recours à un service prestataire	13,92 a / heure (3)	
Aides techniques	dédommagement aidant familial	3,10 a / heure (4) 4,64 a / heure (5) <i>si l'aidant familial est obligé de réduire ou de renoncer à son activité professionnelle.</i>	(*) durée fixée par le référentiel (annexe 2-5 du décret 2005-1591)
	produits ou prestations remboursés par la SS	tarifs fixés par dispositif ou par élément (arrêté du 28 /12/2005)	par période de 3 ans = 3 960 a
Aménagement du logement et du véhicule	produits ou prestations non-remboursés par la Sécurité Sociale		
	aménagement du véhicule	100 % des dépenses comprises entre 0 et 1 500 a 75 % des dépenses supérieures à 1 500 a	par période de 10 ans = 5 000 a
	surcoût lié aux frais de transport	75 % des surcoûts	
	aménagement du logement	100 % des dépenses comprises entre 0 et 1 500 a 50 % des dépenses supérieures à 1 500 a	par période de 10 ans = 10 000 a
Aides exceptionnelles ou spécifiques	déménagement	3 000 a	
	charges spécifiques produits ou prestations remboursés par la SS	tarifs fixés par dispositif ou par élément (arrêté du 28 /12/2005)	par mois = 100 a / mois
	charges spécifiques produits ou prestations non remboursés par la SS	tarifs fixés par dispositif ou par élément (arrêté du 28 /12/2005) ou 75% des dépenses	
	charges exceptionnelles produits ou prestations remboursés par la SS	tarifs fixés par dispositif ou par élément (arrêté du 28 /12/2005)	par période de 3 ans = 1 800 a
	charges exceptionnelles	75% du coût	

- (1) 130 % du salaire horaire brut d'une assistante de vie pour personne dépendante niveau 3 sans ancienneté
- (2) 140 % du salaire horaire brut d'une assistante de vie pour personne dépendante niveau 3 sans ancienneté
- (3) 145 % du salaire horaire brut d'un auxiliaire de vie avec moins d'1 an d'ancienneté
- (4) 50 % du SMIC horaire net
- (5) 75 % du SMIC horaire net

Avertissement : les éléments présentés ci-dessus constituent un résumé forcément non exhaustif de différents textes (lois, décrets et arrêtés) représentant plusieurs dizaines de pages au Journal Officiel.

Pour une lecture complète de la réglementation concernant la prestation de compensation à domicile, on se référera aux différents textes relatifs à la loi 2005-102, disponibles sur le site de l'AFSR www.afsr.net

Le congrès de l'EACD s'est déroulé du 19 au 22 novembre 2005 à Monaco. L'aventure d'un symposium sur le syndrome de Rett a demandé beaucoup de travail de la part des organisateurs de ce congrès et a été riche en émotions. Nous remercions chaleureusement Nathalie ROUSSELOT et Leila ZRIBI pour leur collaboration. Christiane ROQUE, Karen IVONNET et Elisabeth CÉLESTIN étaient présentes afin de représenter l'AFSR et de tenir son stand durant ces quatre jours. Elles ont pu longuement échanger avec des parents, des professionnels et rencontrer des Scandinaves, des Anglais, des Italiens, des Allemands. Elles ont eu l'honneur et la chance, au cours de la cérémonie d'inauguration du congrès, d'avoir la visite de Son Altesse la Princesse Caroline de Hanovre sur leur stand. Christiane

ROQUE est composé de phénotypes cliniques hétérogènes avec des niveaux cardiorespiratoires et métaboliques distincts. Le Docteur Michäel JOHNSTON, venu des Etats-Unis, a fait des recherches sur le développement du cerveau et a constaté un blocage, au niveau des synapses et des neurotransmetteurs, qui empêche la progression de la maturité du cerveau. Il en a déduit que ces anomalies dans les récepteurs de neurotransmetteurs et de gènes exprimés dans les synapses donnent un aperçu des mécanismes de croissance altérée du cerveau et d'autres caractéristiques du SR.

Le Docteur Laurent VILLARD, chercheur et généticien du laboratoire Inserm Marseille, a fait un très bel exposé sous le titre "du gène à l'espoir", et parlé en partie des avancées en



Cette manifestation a permis à l'AFSR de communiquer sur la maladie. D'autres personnes concernées par le SR et le polyhandicap ont participé à des tables rondes : Madame DEVEAU, ex-conseillère technique sous le ministère BOISSEAU ; Gérard NGUYEN vice-président de l'Association Edelweiss dans le 92 pour la création d'un projet d'école innovante est intervenu sur la nouvelle culture éducation / handicap ; Francis ROQUE pour l'ADEPO est venu parler du statut d'exception pour les personnes polyhandicapées ; Nicole LOMPRÉ, philosophe et psychanalyste nous a invités à penser autrement l'humanité de la personne polyhandicapée : "humain parmi les humains." De nombreux professionnels (médecins, paramédicaux) sont venus sur le stand. Ils ont tous regardé nos filles en photos et ont posé



Agnès LINGLART



Bengt HAGBERG

Ostéoporose, le fardeau caché du syndrome de Rett

Quelques études de population ont montré que l'incidence de l'ostéoporose dans le syndrome de Rett (SR) était d'environ 75% pour les filles, à partir de neuf ans et plus. Les ruptures fémorales représentent la complication principale de l'ostéoporose dans le SR et se produisent chez 40% des filles avant l'âge de quinze ans. L'étiologie de l'ostéoporose affectant les filles SR demeure partiellement inconnue. Les multiples facteurs du SR peuvent potentiellement affecter l'acquisition de masses osseuses chez ces enfants : absence ou peu de mobilité, pauvreté de l'alimentation, carences en calcium et vitamine D, médicaments antiépileptiques, immobilisations prolongées dues aux fractures ou interventions chirurgicales. En outre, le problème génétique lui-même peut être directement impliqué dans le métabolisme osseux. Les données récentes ont montré une corrélation forte entre la leptine (hormone) et le tonus nerveux sympathique(*) dans la régulation de la formation des os. L'insuffisance de leptine et le déséquilibre sympathique chez les filles SR ont pu influencer la formation des os. Cependant, l'analyse histomorphométrique de l'os n'a révélé aucun dispositif spécifique d'ostéoporose relié au SR. La douleur osseuse, les fractures ou la combinaison des facteurs de risque du SR devraient mener à l'évaluation de la masse osseuse du SR en utilisant des méthodes précises telles que le rayon X de type Dual-Energy X-Ray Absorptiometry (DEXA) ou la tomographie calculée quantitativement (QCT) dans des centres pédiatriques appropriés. Le but thérapeutique est d'empêcher l'altération des os et, au besoin, de favoriser la formation d'os. Des traitements non spécifiques incluent l'amélioration de la prise de protéine et de calcium, l'encouragement à verticaliser l'enfant et favoriser une croissance musculaire. La vitamine D améliore la masse osseuse chez les enfants déficients, particulièrement ceux qui prennent des médicaments anticonvulsifs. En conclusion, les bisphosphonates sont des molécules antirésorptives efficaces. Elles ont démontré qu'elles pouvaient améliorer la masse osseuse chez les enfants atteints de paralysie cérébrale et d'ostéoporose grave. Bien que le nombre d'études soit limité chez les enfants, et la réduction du nombre de fractures non évaluée encore, ces molécules pourraient constituer un moyen efficace de corriger la masse osseuse, diminuer la douleur osseuse, empêcher les fractures et raccourcir les périodes d'immobilisation. ■

Agnès LINGLART
Endocrinologie Pédiatrique - INSERM U561
linglart@ccr.jussieu.fr

(*) Sympathique : l'un des deux systèmes nerveux régulateurs de la vie végétative (l'autre étant le parasympathique.)

European Academy of Childhood Disability (EACD)

Le congrès de l'EACD s'est déroulé du 19 au 22 novembre 2005 à Monaco.

ROQUE a pu lui présenter en quelques mots le syndrome de Rett, nos préoccupations, la difficulté de la prise en charge de nos filles et lui a également remis un livre.

Le symposium avait lieu le samedi 19 et un grand nombre d'intervenants étaient des figures réputées pour leurs connaissances et leurs travaux sur le syndrome de Rett. La première session a été animée par le Professeur Simone GILGENKRANTZ et le Docteur Gérard NGUYEN. Le Professeur Bengt HAGBERG, suédois, co-inventeur du SR et ami du Professeur Andréas RETT, a exposé sa longue expérience de 40 ans d'accompagnement auprès des filles SR. Il les trouve toutes très différentes mais elles ont toutes un point commun : le contact visuel. Sa grande connaissance de cette pathologie lui a permis de suivre des femmes qui ont maintenant 40, 50 ans et plus. Pour ses observations, il raconte qu'il a toujours demandé au personnel de nuit des institutions de prêter une attention toute particulière aux sons (rires, cris...) produits par les patientes afin de diagnostiquer le SR. Le Docteur Peter JULU, de Grande-Bretagne, a fait un exposé sur l'immatrité du cerveau et le dysfonctionnement du système autonome. Il est le concepteur du Neuroscope, appareil à évaluer les fonctions autonomes du tronc cérébral. C'est ainsi qu'il a pu mesurer quatre signes vitaux cardiorespiratoires qui sont : le tonus vagal cardiaque, la sensibilité cardiaque au Baroflex®, le rythme cardiaque et la quantité de pression artérielle sanguine, enregistrés simultanément, en temps réel. Il conclut en disant que le SR clas-

matière de recherche sur le SR menées par son laboratoire. Il a parlé des essais plus que prometteurs sur les souris et de traitement pour réguler leurs rythmes cardiaque et respiratoire, tout en constatant qu'elles vivent alors plus longtemps. Son optimisme a apporté alors une grande bouffée d'air frais et un espoir en matière de traitement pour les filles SR. Le Professeur Marc TARDIEU, de Paris, co-animateur de la deuxième session avec Christiane ROQUE, croit à la recherche et a demandé à chacun de garder espoir. Il ne peut cependant que constater l'errance diagnostique des parents durant les premières années des filles SR. L'intervention d'un parent, Yvonne MILNE, ex-présidente de l'association britannique du SR avait pour titre, "vers une meilleure compréhension du SR, point de vue d'un parent". L'exposé avait pour but de parler de la meilleure façon d'élever et d'accompagner une enfant Rett de l'enfance à l'âge adulte. Les parents sont les partenaires indispensables faisant partie du triptyque professionnels médicaux / professionnels de la prise en charge socialisante et éducative / parents. Une réflexion sur le passé, les besoins actuels et les perspectives du futur. Le Docteur Alisson KERR, médecin référent en Grande-Bretagne et en Ecosse, a fait son intervention sous le titre "des premiers signes diagnostiques à une perspective développementale". Elle se détache un peu de certaines certitudes. En visionnant quelques 80 vidéos, elle a étudié l'évolution du SR de la naissance à quatre mois, période durant laquelle elle a

constaté certaines anomalies. Puis entre trois et six mois, des mouvements anormaux ou absences avec une période fluctuante de stagnation entre six et dix mois. Puis les régressions se manifestent entre dix et vingt-quatre mois mais la petite fille SR manifeste toujours ses émotions. Elle se pose alors la question d'une anomalie in utero entre dix et quatorze semaines après la conception. Le Docteur Agnès LINGLART, de l'hôpital Saint Vincent de Paul, a expliqué le problème de l'ostéoporose chez nos filles. Elle estime qu'environ 50% des filles SR sont atteintes d'ostéoporose et qu'avant l'âge de quinze ans, 40% des filles SR se fracturent le fémur. (Vous pouvez retrouver son intervention dans ce *Rett Info*). Le Docteur Nadia BAHU-BUISSON, de l'hôpital Necker à Paris, était également présente pour parler de l'épilepsie sous le titre "l'impact de l'épilepsie sur la qualité de vie." Elle a notamment développé l'étude faite conjointement avec l'AFSR par le biais d'un questionnaire envoyé aux familles. Exposé in extenso dans le *Rett Info* n° 53 des Journées d'Infos à Angers. La musicothérapeute suédoise Marith BERGSTROM a fait un exposé sur la réactivité du cerveau par le biais de la musicothérapie. Exposé in extenso dans le *Rett Info* n° 53 des Journées d'Infos à Angers. Pour conclure ce symposium, Tina WINTER, présidente de l'association allemande Elternhilfe, qui compte 900 membres, est venue témoigner de son vécu avec sa fille de vingt-et-un ans. Son objectif était de convaincre que les personnes atteintes du SR peuvent vivre heureuses malgré la maladie.

des questions sur la maladie. Une centaine d'ouvrages a été distribuée à des professionnels soucieux d'en connaître plus.

Nous avons rencontré d'autres associations de parents dont les enfants sont également malades. Aujourd'hui, nous sommes conscients que l'AFSR est une association dynamique et qui construit son avenir. Nous devons réaliser notre grande chance d'avoir à nos côtés un CPM et un CMS, avec des professionnels fidèles, dévoués, motivés et à notre écoute. Nous formons une équipe et nous sommes tous aujourd'hui gonflés d'espoir... Car dans le malheur de nos filles et de leur maladie, nous avons l'avantage qu'elles soient assez nombreuses, suffisamment en tout cas pour qu'on s'intéresse à elles ! ■

La rédaction



Caroline de Hanovre et Christiane

Nous devons réaliser notre grande chance d'avoir à nos côtés un CPM et un CMS, avec des professionnels fidèles, dévoués, motivés et à notre écoute. Nous formons une équipe et nous sommes tous aujourd'hui gonflés d'espoir...



Le calcium et la vitamine D : des atouts pour prévenir l'ostéoporose

Le calcium

Il est indispensable à la croissance et au renouvellement du tissu osseux. L'os est un organe vivant qui sert aussi de réservoir de calcium à l'organisme (d'autres tissus dans l'organisme ont besoin de calcium.) Les apports alimentaires contribuent à l'obtention d'un bilan calcique positif, c'est-à-dire à des apports supérieurs aux pertes donc à l'ossification.

Ce qui favorise un bon statut en calcium :

- La consommation minimum quotidienne de trois produits laitiers (bon rapport phospho-calcique, présence de lactose qui favorise l'absorption du calcium).
- L'inclusion des sources de calcium dans le repas (aliments ou éventuellement suppléments prescrits) plutôt qu'en dehors des repas.
- La réduction de la fuite urinaire de calcium grâce à un régime alcalinisant, c'est-à-dire riche en légumes, fruits, bicarbonates.
- De bons apports en produits laitiers pendant l'enfance et la pré-adolescence. Ils sont déterminants pour le statut osseux à l'âge adulte.

Ce qui diminue l'absorption du calcium :

- L'excès de protéines (excès de viande, poisson, œufs).
- L'excès de sel.
- Les eaux minérales riches en sulfate.
- La présence d'acide phytique, d'acide oxalique et de pectine, ce qui explique que le



Christiane, Karen et Elisabeth

calcium des légumes est généralement moins bien absorbé que celui des produits laitiers. Un régime qui exclurait tout produit laitier ne couvrirait que la moitié des besoins de l'organisme.

Les besoins quotidiens

- Enfant 1 à 3 ans : 500 mg
- Enfant 4 à 9 ans : 800 mg
- Adolescent 10 à 18 ans : 1200 mg
- Adulte : 900 mg
- Femme > 55 ans : 1200 mg
- Homme > 65 ans : 1200 mg

En pratique, comment couvrir les besoins (moyennes) :

- 1 bol de lait : 300 mg
- 1 yaourt : 200 mg
- 100 g de fromage blanc (1 pot) : 80 mg
- 2 petits suisses de 60 g : 150 mg
- 1 crème dessert : 70 mg
- 1 part de camembert (40 g) : 150 mg
- 1 part de gruyère (40 g) : 350 mg
- 1 part de fromage de chèvre type bûche (40 g) : 60 mg
- 1 part de bleu : 200 mg
- 1 part de Roquefort : 280 mg
- 1 crème de Gruyère : 130 mg
- 1 cuillère à soupe de lait en poudre : 150 mg
- 1 crème glacée (1 bâtonnet) : 60 mg

La vitamine D

Rôles principaux

- Favoriser l'absorption intestinale du calcium.
- Favoriser la fixation du calcium sur l'os, les cartilages de croissance et les dents.
- Réguler l'équilibre du calcium dans l'organisme.

Sources

La vitamine D provient à la fois :
 - de notre alimentation : principalement poissons gras (saumon, hareng, sardine, truite arc-en-ciel, anchois, maquereau, flétan, anguille, thon), viandes, abats, œufs. Il est recommandé (en raison également de leur richesse en oméga 3) de consommer des poissons gras deux fois par semaine ;
 - et surtout de la synthèse au niveau de la peau lors de l'exposition au soleil.

Les personnes atteintes du syndrome de Rett font partie des personnes à risque de carences, notamment en raison d'une exposition solaire insuffisante (parfois contrainte par la prise de médicaments photosensibilisants). Ce risque peut être majoré par un état de malnutrition, relativement fréquent, en raison d'une alimentation souvent restreinte et très sélective. C'est pourquoi, une complémentarité peut être proposée. Attention, celle-ci doit être prescrite par un médecin car il existe un risque de toxicité en cas de surdosage. ■

Irène BÉNIGNI,
Diététicienne

Les personnes atteintes du syndrome de Rett font partie des personnes à risque de carences, notamment en raison d'une exposition solaire insuffisante



L'un des principaux objectifs de l'AFSR est de promouvoir la recherche sur le syndrome de Rett. Son budget comprend à ce titre un chapitre "recherche" qui sert à financer les projets et les actions susceptibles de faire avancer la connaissance médicale sur la maladie. L'essentiel de ce budget est, bien entendu, consacré à financer des projets de recherche

Le budget "recherche" de l'AFSR

Dépenses engagées au titre de la recherche entre 1990 et 2005

L'un des principaux objectifs de l'AFSR est de promouvoir la recherche sur le syndrome de Rett

	projets de recherche	campagne de prélèvements	congrès et colloques	fonctionnement CMS	fonctionnement CPM	divers	TOTAL
1999 à 2000	387 808,96 a	14 855,39 a	10 433,31 a	7 475,71 a	2 900,34 a		423 473,71 a
2001	45 734,71 a	57,93 a	1 133,18 a	3 368,64 a	2 591,65 a	376,55 a	53 262,65 a
2002	16 700,00 a		299,00 a	1 929,37 a	1 848,93 a		20 777,30 a
2003	33 300,00 a	32,32 a	2 041,49 a	2 897,90 a	2 346,10 a		40 617,81 a
2004	30 000,00 a		2 401,18 a	754,92 a	2 133,45 a		35 289,55 a
2005	80 000,00 a		11 094,54 a	2 314,13 a	2 279,50 a		95 688,17 a
TOTAL	593 543,66 a	14 913,33 a	27 402,70 a	18 740,68 a	14 099,97 a	376,55 a	669 109,20 a

Projets de recherche subventionnés par l'AFSR entre 2001 et 2005

2001	Dr CHELLY - Paris	Etudes fonctionnelles de MeCP2 et mécanismes physiopathologiques du SR	22 867,35 a
	Dr VILLARD - Marseille	Bases moléculaires des cas de SR sans mutation dans le gène MeCP2	22 867,35 a
2003	Dr JOLY - Toulouse	Explorer le rôle de MeCP2 dans la répression transcriptionnelle des gènes d'histocompatibilité...	20 000,00 a
	Dr VILLARD - Marseille	Etude de la fonction respiratoire et de la transcription dans le tronc cérébral chez des souris déficientes pour le gène MeCP2	30 000,00 a
2004	Dr BAHU-BUISSON - Paris	Mise en place d'un observatoire clinique du syndrome de Rett : interRett Base.FR	30 000,00 a
2005	Dr JOLY - Toulouse	Caractérisation des propriétés immunomodulatrices de MeCP2 et de sa capacité à passer d'une cellule à l'autre	30 000,00 a
	Dr SIMONNEAU - Paris	Interneurones et syndrome de Rett : anomalies moléculaires et perspectives thérapeutiques	20 000,00 a
	Dr ZWILLER - Strasbourg	Neurobiologie du syndrome de Rett - recherche de gènes-cibles de MeCP2 dans le cerveau de rat	30 000,00 a

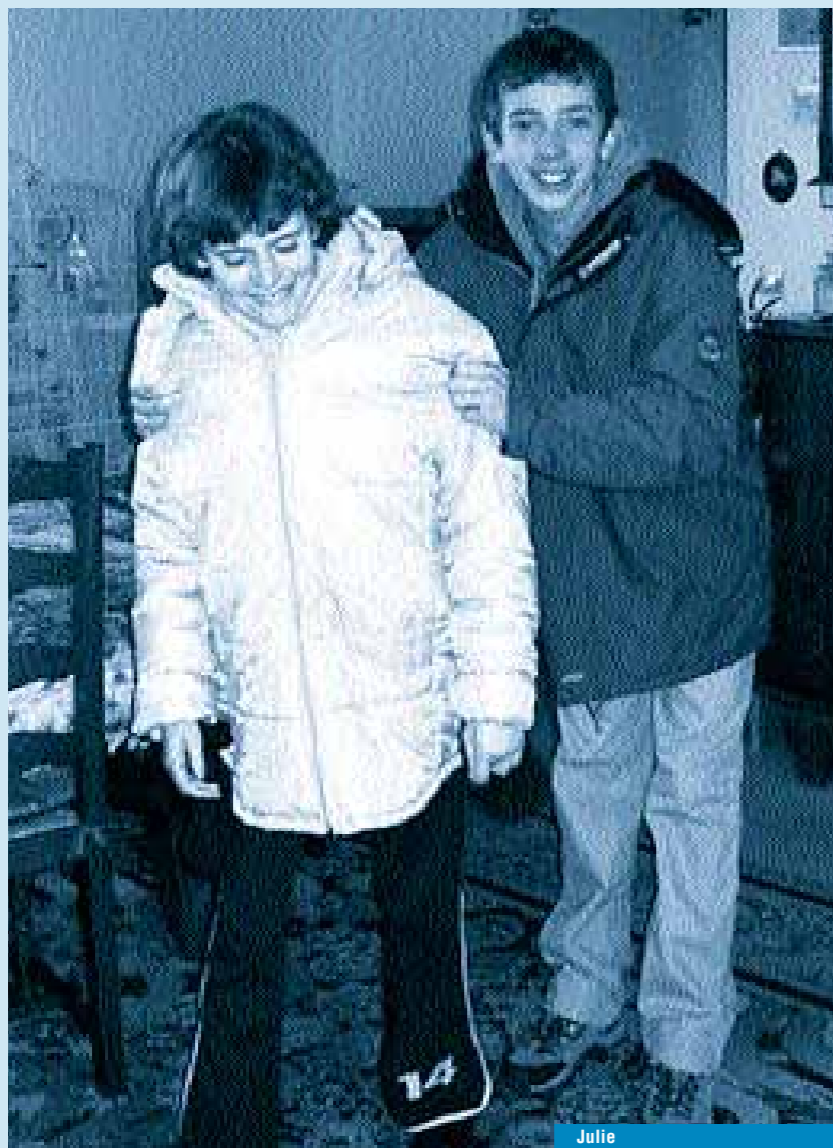
Jean-David MEUGÉ
Trésorier

Équipe AFSR

Le 17 novembre 2005 à Paris sous l'égide du Député Jean-François CHOSSY, rapporteur pour l'Assemblée Nationale de la loi du 11 février 2005 et de Madame Monique RONGIERES, Présidente du GPF, Groupe Polyhandicap France.

Compte - rendu des

Etats Généraux du Polyhandicap



Julie

La loi sur l'égalité des droits des chances, la citoyenneté et la participation des personnes handicapées du 11 février 2005 qui réforme la loi de 1975, et a introduit le terme de polyhandicap, par Jean-Yves BAREYRE, Directeur du CEDIAS*. Les enjeux que doivent relever les décrets d'application de cette loi concernent notamment :

- la réorganisation de l'action sociale avec la mise en place de la CNSA*,
- un revenu d'existence avec une AAH à 80% du SMIC*,
- la compensation avec la problématique : comment évaluer les actes essentiels, - l'accessibilité ?
- la scolarisation : quelles réorganisations, quelles stratégies ?

Nous avons bien compris que les enjeux majeurs tournent autour de :

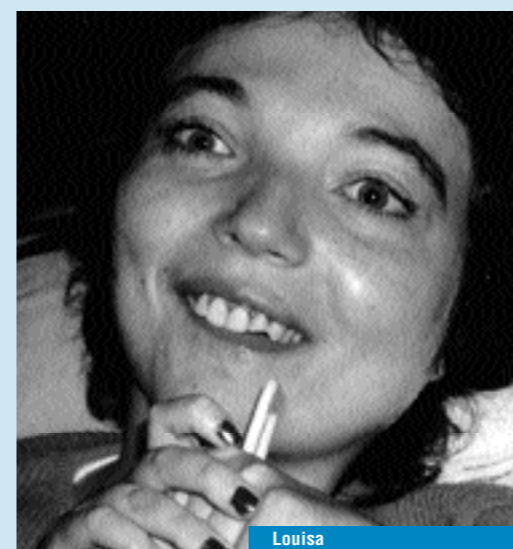
- comment prendre en compte les caractéristiques des altérations substantielles durables ou définitives qui définissent le handicap ou la situation de handicap ?

- comment définir la compensation et évaluer les besoins globaux de la personne ? Et qu'en tout état de cause, il faut différencier l'évaluation des besoins - ce qui est souhaitable - de la prestation de compensation - c'est-à-dire ce qui est possible.

Dans les maisons départementales du handicap, ce sont les équipes pluridisciplinaires (CREAI*) qui auront pour missions d'évaluer les besoins en aides humaines et techniques selon le projet de vie de la personne polyhandicapée et effectueront l'évaluation des capacités à l'aide de différentes échelles (EGEA, WHODAS II, Guide DGAS...). Ces échelles concernent les compréhensions des apprentissages, la communication, les activités motrices, les déplacements...

A partir de là, sera proposé un projet incluant des activités de mobilité, d'entretien personnel, de communication...

Le Docteur Georges SAULUS, psychiatre, est revenu ensuite sur la question de la



Louisa

définition et sur la cause de l'insistance de la question de la définition. Rappelant que le terme a été pour la première fois utilisé par le Docteur Elizabeth ZUCMAN dans un article de la revue *Réadaptation* d'avril 1969, et dans le rapport du CNERHI* de 1985, il en est venu à pointer la confusion qui règne aujourd'hui quant à "l'opérationnalité" de la définition. Trois soucis se posent, en effet, dans la question de la définition : un souci éthique lorsqu'il s'agit d'exclusion, un souci nosographique lorsqu'il s'agit d'évoquer le type particulier

de cette population, un souci épidémiologique lorsqu'il s'agit de recenser cette population. La confusion en matière de définition aboutit à la confusion des "opérationnalités".

Le Docteur ZUCMAN a mis l'accent sur l'humanité de la personne handicapée, en faisant référence au "sentiment continu d'exister" de WINCOTT, en évoquant l'intelligence intuitive, "l'intelligence du 3^{ème} ordre" dont parle SPINOZA, la capacité à recevoir des enseignements là où elle vit, là où elle est. Nous rappelant que la personne polyhandicapée est tournée depuis sa plus tendre enfance vers une attention et un attachement à l'autre, elle construit le "moi, je" quand on lui en donne la possibilité.

Le Professeur Emmanuel HIRSCH, de l'Espace Ethique AP-HP, a apporté une réflexion éthique. Insistant sur les notions de vulnérabilité, sur le fait que notre société est "vulnérable de sa vulnérabilité", il a développé sur la notion de simplicité qui lui paraît la plus intéressante. Citations rapportées de paroles de professionnels de MAS : "Les handicapés vous produisent quelque chose par rapport à ce que vous êtes." "Dans notre domaine, il y a des choses qui ne se parlent pas." Intellectualiser la personne handicapée la dévalorise, nous dit-il, et encore : la tentation de qualifier le handicap la disqualifie. Puis il a développé sur le concept de l'interdépendance et de l'interresponsabilité. Comment prendre et assurer une position auprès d'elle ?

Citant HEIDEGGER : "Etre responsable, c'est tenir ses promesses", Emmanuel LEVINAS, et le théologien suisse E. FUCHS, cette intervention fut un moment de réflexion de très haut niveau sur ce qu'est l'essentiel de l'humanité.

Enfin, le Docteur Xavier BIED-CHARRETON a rappelé que ce qui compte le plus, c'est la communication élémentaire. Essayer de mettre un peu de gaïté, un peu d'humour et dit-il, reprenant les mots de l'écrivain Khalil GIBRAN : "Cette gaïté partagée, ce sera votre récompense".

Puis eut lieu l'intervention très attendue en seconde partie de M. Philippe BAS, Ministre délégué aux personnes handicapées

"Le polyhandicap est un profond mystère humain qui ne se résume pas à une addition de handicaps. Il faut être inventif. La personne polyhandicapée a des potentialités et c'est à elle qu'il faut s'adresser. Il faut inscrire l'enfant et l'adulte sur un chemin de progrès. Si on reste sur la position d'une impossibilité de relation avec l'autre, si on pense ainsi, alors on n'ira pas loin."

Rappelant son engagement personnel, le Ministre rappelle que des moyens accrus ont été dégagés dans la loi de financement de la sécurité sociale et que 40 000 places seront créées en cinq ans dont 540 places fléchées enfants et 600 fléchées adultes sur la période 2005-2007 au titre du polyhandicap.

Il rend un hommage appuyé au groupe de travail, animé par Madame Annie COLETTA, conseillère technique et responsable du groupe de travail n°7 au ministère. Indiquant qu'il s'agit d'un document cadre duquel doivent être tirées les lignes d'actions, des instructions seront données dès le début 2006. Il dégage trois exigences :

- reconnaître la complexité et la diversité des situations,
- souligner l'importance des solutions d'accueil et d'accompagnement (accroître le nombre de places, prendre en compte la problématique du vieillissement des enfants : Il indique qu'une mission parlementaire travaillera sur les questions du vieillissement.)
- soutenir les familles et les aidants, et reconnaître notamment l'investissement des aidants familiaux.

Le plan d'action, mis en œuvre dès 2006, se décompose en trois axes :

Ces états généraux ont réuni environ 250 personnes : professionnels, associations et parents.

En introduction, Jean-François CHOSSY a appelé de ses vœux un changement de regard sur le polyhandicap et pour changer le regard, il invite également à changer les mots. Ainsi ne faudrait-il plus parler d'intégration de la personne polyhandicapée car celle-ci est bien partie prenante de la société, non plus que d'une prise en charge, mais plutôt d'un accompagnement de la personne handicapée. Ceci appelant des connaissances, de la formation et l'implication de chacun et chacune.

première partie comprenait :

- La loi du 2 janvier 2002, loi d'organisation sur l'offre de services et d'établissements (qui réforme la loi de 1975 sur les institutions sociales) et dont les dispositions relatives aux droits des usagers ont été les plus médiatisées en leur temps (rappel de ces droits : dignité, sécurité, intimité, accompagnement individualisé et de qualité, recueil du consentement éclairé, accès à l'information, participation à travers des outils : livret d'accueil, règlement de fonctionnement, contrat de séjour, conseil de la vie sociale), par Philippe GAUDON, chargé de mission GPF.

Vous avez des compétences particulières à faire partager

ou plus simplement vous désirez participer à la vie de l'association alors, n'hésitez pas et rejoignez-nous au Conseil d'Administration !

... Etats Généraux du Polyhandicap



Alix et Agathe

Premier axe : connaître, repérer, accompagner

- Connaître les besoins : en 2006, assemblée nationale des centres régionaux de l'enfance inadaptée.
- Repérer : accompagnement des enfants et des familles de façon précoce de sorte qu'ils bénéficient en 2006 d'une évaluation complète : ne plus laisser de familles sans accompagnement.
- Accompagner : formation d'aïdants familiaux, de médicaux et de paramédicaux, plan des métiers du handicap, développement de la formation initiale des professionnels.

Deuxième axe : accueillir, éduquer, soigner

- Accueillir : sur les pratiques de communication, le CTNERHI notamment sera saisi pour réaliser un bilan des connaissances et élaborer des référentiels de bonnes pratiques.
- Éduquer.
- Soigner : chaque établissement va conclure un contrat relais avec un établissement sanitaire. Chaque SROS(*) devra mettre en évidence la façon dont les polyhandicapés sont pris en charge.
- Amélioration de la prise en charge de la douleur.

3 000 personnes très lourdement handicapées restent à domicile

Troisième axe : répartir, développer

- Répartition équitable des crédits sur tout le territoire national, répartition de l'offre.
 - Avoir une vision nationale. Chaque région devra présenter un état des lieux.
 - La répartition des crédits répondra à l'objectif de doter les régions sous-dotées.
 - Développer les différents types d'accueil (temporaire, internat, externat). La diversification des modes de prise en charge de jour est indispensable.
- Le Ministre s'engage à faire un **bilan fin 2006**.

Une table ronde a été réunie l'après-midi sur le thème : "Bilan de l'existant et perspectives : à la recherche de la qualité."

Notons l'intervention du Docteur Pascale GILBERT de la CNSA(*) sur l'état des lieux sur le polyhandicap d'après une étude de la DREES(*) : 7300 enfants et 7600 adultes sont accueillis en établissements, dont 43 % en établissements annexes 24 ter, 35 % en établissements pour déficients intellectuels, 11

% en SESSAD. 20 à 30 % sont en "amendement CRETON", c'est-à-dire en établissements pour enfants au lieu de rejoindre les structures pour adultes.

29 départements n'ont aucun établissement spécialisé, mais simplement des sections adaptées au sein d'autres établissements. 24 000 personnes à domicile ont des besoins. 3 000 personnes très lourdement handicapées restent à domicile.

Par deux témoignages, des parents se sont exprimés lors de cette table ronde: Celui d'Evelyne GALIAY (de l'AFSR) sur son parcours et celui de sa fille Marie, qu'elle a exprimé avec beaucoup de simplicité et de façon très convaincante et celui de Marc ALEXANDRIAN, jeune père très combatif et militant, devant qui les professionnels et les politiques ont du réaliser que les parents n'étaient plus prêts à attendre...

Enfin, il est revenu à Patrick GOHET de conclure cette journée, en faisant la synthèse des exposés, en soulignant tout le travail qu'il reste à faire, en invitant les participants à rejoindre les maisons du handicap.

Martine GAUDY

(*) 80% du SMIC pour ceux qui ont obtenu un complément d'allocation logement indépendant, cela ne s'applique pas aux personnes polyhandicapées qui, de par leur état, ne peuvent accéder à un logement indépendant, l'AAH pour nous est de 599,49 euros.

LEXIQUE (*)

- GPF : Groupe Polyhandicap France**
- CEDIAS : Centre d'Études, de Documentation, d'Information et d'Actions Sociales.**
- CNSA : Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie.**
- CREAI : Centre Régional pour l'Enfance et l'Adolescence Inadaptée.**
- CTNERHI : Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations.**
- SROS : Schéma Régional d'Organisation Sanitaire.**
- DREES : Direction de la Recherche des Études de l'Évaluation et des Statistiques.**



Isabelle

Au rendez-vous des neuropédiatres

En face de Micropakine® (Sanofi), à côté d'Epitomax® et à quelques pas de Trileptal®, l'AFSR a déroulé ses affiches pour présenter son livre, exposer le *Rett Info* et adresser ses vœux : "Tout ce que vous avez toujours voulu savoir sur le syndrome de Rett."

Du 18 au 20 janvier 2006 s'est tenu à Strasbourg, le XVI^{ème} congrès de la Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP). Au milieu des luxueux stands des laboratoires pharmaceutiques et de fabricants de

matériel spécialisé, l'AFSR, association de parents, est présente pour la première fois. Le livre est remis gracieusement à tous ceux qui le demandent ou qui s'y intéressent : 233 exemplaires ont été ainsi offerts. Nous nous sommes relayés pendant deux jours à trois parents et un grand-père pour assurer une permanence, présenter l'association et le livre, parler de la maladie de nos filles et de nos relations avec le corps médical. Nous avons eu aussi l'occasion d'échanger avec des responsables de laboratoires sur les traitements et les médicaments antiépileptiques de nos filles. Les neuropédiatres sont pour nous des interlocuteurs privilégiés, avec qui peuvent se tisser, au fil du temps, des relations qui dépassent le cadre simple de la consultation. La présence de l'AFSR à leur congrès montre l'intérêt que nous leur portons, notre volonté d'être présents afin de les informer sur nos actions, nos projets et par là-même leur faire part de nos attentes.

L'AFSR s'efforcera d'être désormais fidèle chaque année, au rendez-vous des neuropédiatres (*).

Merci au Professeur MANCINI et au Docteur CHIRON de nous avoir encouragés à y aller; merci au Docteur CHAIGNE et à ses collègues de la région strasbourgeoise pour leur attention et leur précieuse coopération pour cette "première." ■

Dominique et Jean-David MEUGÉ avec le concours d'Isabelle DERNY et de Pierre-Yves MEUGÉ

(*) Le XVII^{ème} Congrès de la SFNP devrait se tenir en janvier 2007 à Tarbes (66).

A l'attention des parents :

Vous désirez que le centre de votre enfant reçoive le *Rett Info* ? Prenez soin de le préciser sur votre bulletin d'adhésion !

Dîner dansant à LUNEL

Le samedi 12 novembre 2005 avait lieu la soirée "dîner dansant" organisée par l'Association AES RETT LUNEL au cours de laquelle a été remis un chèque de 15 000 euros au profit de l'AFSR et plus particulièrement de la recherche sur le syndrome de Rett.

Le président de l'association, Mr Georges STEMER et Mme Catherine BARRANDON, maman d'une jeune fille syndrome de Rett, initiatrice de ces collectes de fonds depuis plus de dix ans, ainsi que quelques 300 participants à cette soirée ont reçu les remerciements de Christiane ROQUE, présidente de l'AFSR.

Ces remerciements appuyés revêtaient cette année une couleur très particulière puisque pour la première fois depuis la découverte du gène en 1999, il était permis d'espérer officiellement en la recherche et plus précisément du côté du laboratoire Inserm U 491 de Marseille qui a pu établir une relation phénotype/génotype dans le syndrome de Rett. Christiane ROQUE a dressé un rapide tableau des progrès et des immenses espoirs qu'ils soulevaient.

M. STEMER a souligné qu'enfin l'intense mobilisation des bénévoles et sympathisants de la région était payée de retour et ne pouvait qu'encourager à plus de dynamisme encore.

"Je tiens tout particulièrement à remercier les familles BARRANDON et CLAEMENS ainsi que tous les acteurs de cette soirée pour leur invitation et leur chaleureuse réception.

Je voulais signaler que ma fille Charlène a tenu jusqu'à 1h30 du matin, contre toute attente, sans jamais s'ennuyer, preuve s'il en est de sa "satisfaction" à participer à cette fête. Mille mercis !" ■

Christiane ROQUE



Vente de tickets de tombola à VENANSAULT

L'an dernier, Hélène (petite sœur de Laura, élève de notre classe), ses parents ainsi qu'une amie – dont le fils David est atteint de la maladie de l'X fragile – sont venus à la Maison Familiale de Venansault afin de nous parler du handicap au quotidien.

Cette intervention nous a beaucoup touchés. Alors, nous avons décidé de faire une action afin de faire un don aux associations. Nous avons vendu des tickets de tombola qui nous ont rapporté 624 euros. Nous avons divisé cette somme en deux. Un chèque de 310,50 euros pour l'Association Française du

Syndrome de Rett et un autre chèque de la même somme pour l'Association X Fragile. Nous remercions la famille d'Hélène ainsi que celle de David pour cette intervention et sommes très heureux de leur avoir remis ces chèques. ■

La classe de BEPA, Vente en animalerie
Anthony, Aymeric, Céline, Dimitri, Julien, Marie-Laure, Claudie, Justine, Aurélie, Simon, Gloria, Emma, Laëtitia, Brunehilde, Laurence, Maëva, Laurène, Christophe, Anthony, Romain, Julien, Julie, Sophie, Harmony, Tristan, Charlene, Alicia, Julie et Laura.

Journées d'infos 2006

Les Journées d'Informations 2006 se dérouleront les 6, 7 et 8 mai à l'hôtel Novotel d'Évry-Courcouronnes (91) sans les filles.

Au programme

- Samedi matin** accueil des nouveaux parents.
- Samedi après-midi** conférence-débat "le polyhandicap en 2006", recherches et avancées médicales, Assemblée Générale extraordinaire et ordinaire, temps d'échanges et débat associatif.
- Dimanche matin et après-midi** ateliers : génétique, orthopédie, neurologie et épilepsie, alimentation et déglutition, les loisirs, la vie au quotidien, l'âge adulte, la psychomotricité, que peut-on attendre d'un suivi psychologique ?
- Lundi** visite du Génopole® d'Évry, "cité du gène et des biotechnologies."

Réservez d'ores et déjà votre week-end !

Date limite d'inscription : 31 mars 2006

Revue de presse

Article paru dans le journal *La Voix du Nord*

"Comment s'exprimer quand on n'a pas la chance, comme toutes les autres petites filles, de pouvoir parler ? Il y a le sourire, d'autres manières de faire comprendre par la voix que l'on est contente, ou de mauvaise humeur... Et surtout, il y a le regard. Et Élena, de ses grands yeux sombres, sait parfaitement communiquer ainsi." Elle communique aujourd'hui, et va vers les gens, ce qu'elle ne faisait pas auparavant, car elle était vraiment introvertie" explique l'éducatrice. "Désormais, elle s'ouvre aux autres, et sait exactement faire comprendre ce dont elle a envie." Malgré la maladie, Élena est une petite fille très taquine, très câline et très active, qui monte à poney, saute au trampoline, nage, fait de la musique... Autant d'activités qui lui permettent de progresser un peu plus chaque jour, pour le plus grand bonheur de son entourage.

"La Voix du Nord", 13 novembre 2005

Article paru dans le journal *Le Figaro*

Handicapés : Philippe BAS face à l'impatience des associations- Législation
Le Ministre doit répondre à de vives critiques sur le retard dans la mise en application de la loi votée par le Parlement en février dernier.

La grogne monte. Alors que les diverses associations de handicapés manifestent leur mécontentement depuis des mois, c'est au tour du député Jean-François CHOSSY de s'indigner du retard qu'a pris le gouvernement dans les décrets de la loi du 11 février 2005 sur le handicap, un texte dont il était le rapporteur.

Délais incompressibles

Lors de la remise de son rapport sur la mise en application de la loi et de son examen devant la commission des affaires sociales mercredi, le député a interpellé le Ministre délégué aux personnes handicapées, Philippe BAS et réclamé des réponses claires. Aussi critique que son rapport, l'élu a dénoncé le fait que le gouvernement n'a pas respecté les délais légaux de publication des décrets. En effet, selon l'article 101 de la loi, ces derniers devaient sortir six mois au plus tard après la promulgation de la loi. Or, comme

l'a rappelé Jean-François CHOSSY, à presque un an de la date anniversaire de la loi, seuls huit décrets sur les soixante-dix ont été publiés. Et de rappeler que l'échéance de la mise en vigueur approche (le 1er janvier).

"Cette fois, je ne veux pas qu'il y ait les dérives qu'on a connues avec la loi fondatrice sur le handicap de 1975, prévient le député. Trente ans après, plusieurs décrets n'ont toujours pas été pris, rendant donc inapplicables certains articles !" Restent aussi des craintes quant à certains décrets qui se heurtent au problème de financement : la prestation de compensation du handicap, l'accessibilité des lieux, ou encore la création des maisons départementales des personnes handicapées. Clés de voûte de la loi, et très attendues par le monde associatif, ces dispositions qui mériteraient du sur mesure sont complexes à rédiger et chères.

"La bonne volonté est là et de réelles avancées ont été faites mais elles resteront lettre morte sans les financements", alerte Didier ARNAL, Directeur général de la fédération des associations pour adultes et jeunes handicapés.

Face aux critiques et aux interrogations, Philippe BAS a, certes, concédé le retard dans la mise en application de la loi mais l'a justifié par la nécessité d'être adapté et précis.

"Face à la tâche titanesque que représente cette loi ambitieuse, et qui met en jeu dix ministères, il y a des procédures et des délais incompressibles", a expliqué Philippe BAS. Et, à l'en croire, "si les décrets n'ont pas été égrenés semaine après semaine, c'est parce qu'ils ont tous été conduits de front." Pour plus de cohérence, a-t-il justifié, et du fait de la nécessaire concertation avec les associations.

Il est vrai que - fait unique - la loi du 11 février prévoit la consultation de l'avis d'un organisme extérieur, le Conseil National Consultatif des Personnes Handicapées (CNCPH), composé d'associations et de représentants d'institutions et de départements.

Aussi, selon le Ministre, "si une minorité de décrets est aujourd'hui sortie, c'est au contraire une majorité qui va l'être au 31 décembre."

Et d'avancer qu'une trentaine d'entre eux ont été soumis au Conseil d'État mardi, parmi lesquels figurent les plus importants.

Il a, par ailleurs, donné des assurances en s'engageant à publier les décrets à la date anniversaire de la loi.

"Le Figaro", 17 décembre 2005



La rédaction communique

Une erreur s'est glissée dans l'article "des délégués régionaux pour l'AFSR" paru dans le *Revue de presse* n°54 ; l'adresse courriel du Délégué Régional de la région Centre est erronée, il fallait lire : laurent.chouard@cegetel.net

La rédaction présente ses excuses à Laurent et aux familles.





dossier



Les grands-parents

Laura et Michel

Un beau soir, l'avenir s'appelle le passé, c'est alors qu'on se retourne et qu'on voit sa jeunesse

Louis ARAGON, *Le nouveau Crève-cœur* Éd. Gallimard

Nous ne maîtrisons pas le fait d'être grands-parents. Cela ne dépend pas de nous mais de la volonté de nos enfants. Cela se passe avec ou malgré nous. Certains le deviennent même sans le savoir ! Cet événement majeur qui s'impose à nous et que nous ne pouvons maîtriser, nous fait l'accepter sans conditions. Nous devenons alors libres de faire ou non avec nos petits-enfants ce que nous nous devons d'accomplir avec nos enfants. Pourtant, malgré leur nouveau statut, il n'appartient pas aux grands-parents de décider du projet éducatif de leur(s) petit(s)-enfant(s). Accepter de ne pas s'en "mêler", les installera plus facilement dans leur rôle de grands-parents. Cela se fera d'autant plus naturellement qu'il n'existe aucune compétition entre les deux générations et entre les grands-parents paternels et maternels.

Certes, les grands-parents ont un rôle à jouer, attendu par les parents et les petits-enfants. Il convient alors de trouver le bon équilibre entre le "trop" et le "pas assez". Comment s'investir sans usurper le rôle des parents ? Comment se rendre utile sans s'imposer ? Comment conseiller sans donner son avis ? Tout est dans la nuance, dans la subtilité. "Pourtant jouer ce rôle va nous permettre d'entrer dans le statut de grand-parent et par exemple être désigné comme tel" souligne Michel BILLÉ, sociologue. Le choix du nom : papy, pépé, grand-papa n'est pas anodin. Il s'inscrit dans l'Histoire de la famille. Est-ce à dire que selon que l'on se fait appeler "pépé" ou "papy" fait envisager les choses différemment ? Il est très probable que notre vécu ait une influence sur le choix du nom. On accède grâce au nom au statut "grand-parental". Ce statut est fait d'ambivalences. Il est un subtil mélange de sentiments contradictoires et souvent complémentaires : crainte, tendresse, complicité, autorité mais aussi simplicité, amour qui confèrent aux grands-parents ce caractère doux, accueillant et toujours respectueux.

Le rôle et la fonction attribués aux grands-parents sont souvent confondus. Pourtant ils sont bien distincts. Leur rôle revêt souvent un caractère d'utilité : à quoi servent-ils ? Tandis que leur fonction, elle, se trouve dans leur passé. Les grands-parents permettent une appartenance à une région, une langue, des habitudes, une religion, des us et coutumes en quelques sortes. Ils donnent la possibilité aux petits-enfants de connaître leurs origines, "de savoir d'où s'est construite la lignée d'où ils descendent" nous indique Michel BILLÉ. Ils sont des historiens familiaux, des transmetteurs de valeurs et de connaissances. Les grands-parents ont ce patrimoine historique familial à transmettre comme un héritage culturel. D'une façon tout à fait inconsciente, cela influencera notre manière d'appréhender le monde, de diriger notre vie. Les petits-enfants sont ainsi inscrits dans le temps, dans l'histoire tandis que les parents les inscrivent dans la modernité, le monde qui les entoure, le moment présent.

Les grands-parents ont ce patrimoine historique familial à transmettre comme un héritage culturel

Deux notions bien qu'apparemment opposées mais totalement complémentaires : Connaître son passé pour mieux construire son avenir !

Mais lorsque l'avenir d'un petit-enfant est incertain voire compromis par un handicap, comment les grands-parents le vivent-ils ? Tout comme les parents, les grands-parents vivent l'éclatement de leur rêve, éprouvant une peine indicible tant pour les parents et pour l'enfant que pour eux-mêmes. La souffrance est, semble-t-il, plus aiguë pour la grand-mère qui éprouvera une double souffrance, pour sa fille et sa petite-fille (ici dans le cas du syndrome de Rett). Ceci s'explique dans la mesure où le polyhandicap est un obstacle définitif à la transmission du "savoir" qu'elle a elle-même reçu de sa mère etc... Toutes ces choses presque futiles qui créent un lien supplémentaire avec la petite-fille : apprendre à coudre, à tricoter, à faire la cuisine mais qu'elle ne pourra jamais réellement accomplir. La grand-mère est souvent la confidente privilégiée de la petite-fille qui peut se confier sans craindre d'être jugée. Mais quand le handicap empêche cet échange, il faut trouver le moyen d'échanger

autrement, de passer outre et de communiquer d'une autre façon. Les grands-parents peuvent être d'un grand soutien aux parents quand ils parviennent à surmonter le choc de l'annonce du handicap. Dans le cas contraire, ils peuvent rendre la situation encore plus difficile. L'aide qu'ils sont susceptibles d'apporter dépend essentiellement de leur perception de celle-ci. S'ils l'acceptent, ils deviennent acteurs dans la vie de cet enfant différent, s'ils la nient alors la fracture est totale, le lien rompu ; ils ne seront que spectateurs. Tout comme pour les parents, le soutien familial est aussi précieux pour les grands-parents qui sont eux aussi confrontés à l'inconnu, à la souffrance physique et morale. S'ils parviennent à composer avec cette nouvelle situation, ils seront alors en mesure de donner de l'amour. Ils ne chercheront pas à trouver de responsable, ils ne jugeront pas les parents. Ils seront alors d'une grande aide morale, psychologique et physique pour les parents. Ils peuvent être d'un grand soutien uniquement par leur présence: savoir écouter sans émettre de critique, être disponibles pour recevoir les confidences, les angoisses des parents. Concrètement, les grands-parents peuvent soulager les parents dans leurs tâches quotidiennes. Cela passe par la garde du ou des enfants, l'aide à domicile dans les tâches ménagères mais aussi financièrement car la venue d'un enfant handicapé implique bien souvent l'arrêt du travail pour un des deux parents donc une perte financière non négligeable. Les grands-parents seront d'autant plus aptes à accomplir ces actes s'ils ont tout à fait pris conscience du surplus de "travail" qu'engendre la situation, "ils seront plus en mesure d'apporter une aide réaliste et efficace" souligne Francine FERLAND, ergothérapeute. Cependant même si les grands-parents tiennent une place importante dans la vie de cet enfant et même si leurs paroles sont entendues, il convient de laisser aux parents le soin de prendre les décisions quant à sa prise en charge médicale ou autre.

Mais pour parvenir à retrouver une stabilité, une harmonie familiale, un temps d'adaptation est nécessaire qui peut être long (parfois des années). "Les grands-parents doivent apprendre (...) à panser les blessures" souligne Francine FERLAND. "Le système familial construit le chemin de sa destinée avec ses forces, sa créativité et ses faiblesses" écrit Marie JASPARD, psychologue. Certains grands-parents disent ne pas faire de différence entre leur petit enfant handicapé et leurs autres petits-enfants. Ils affirment s'occuper de lui de la même manière qu'ils le font avec les autres, ne pas penser continuellement au handicap, aux obstacles rencontrés par l'enfant. Ils le voient comme un être en devenir, en évolution, suivant un schéma classique : grandir, apprendre, se développer. Ils sont évidemment conscients, surtout si une fratrie existe, de la différence de cet enfant. Les retards



Un sujet vous tient à coeur

et vous désirez qu'il soit abordé dans le *Rett Info...*
Envoyez un courriel à Karen IVONNET : MIVONNET@aol.com ou un courrier.



Clémentine et son grand-père

dossier



Audrey et son grand-père

les grands- parents

Les grands-pères, eux, adoptent une attitude plus sereine, plus réservée. Ils cachent leurs émotions pour ne pas ajouter au chagrin des parents

d'acquisition sont réels mais ils ne se focalisent pas sur ces aspects purement relatifs en définitive. Cela n'a pas fondamentalement modifié leur rôle de grands-parents, ni leur vie quotidienne, ni leurs projets. La plupart d'entre eux se renseignent sur le handicap dont souffre leur petit-enfant en se documentant à travers des écrits, des émissions télévisées ou en se rapprochant d'associations susceptibles de les informer. Ils y trouvent un certain enrichissement personnel. Ils apprennent à aimer cet enfant, à le comprendre, à l'appréhender.

Pourtant, dans le cas du syndrome de Rett, ce n'est pas chose aisée quand la communication est unilatérale, que le dialogue verbal est impossible. Cependant, même ces grands-parents très ouverts, compréhensifs face à la situation, avouent se faire beaucoup de soucis quant à l'état de santé et l'avenir de cet enfant.

Pour d'autres grands-parents, il en va différemment. Comme l'indique Élisabeth Zucman (Martin 1997) : "la situation de handicap d'un enfant joue parfois un rôle de révélateur du fonctionnement familial préexistant : les tensions sont exacerbées."

Les grands-parents prennent une grande distance avec les parents ; parfois ils rompent tout contact. Mais le handicap ne suffit pas à expliquer ce phénomène. Il serait plus juste de penser que celui-ci est l'élément déclencheur d'une rupture déjà annoncée avant la naissance de cet enfant, il n'en est pas le détonateur. Pourtant, pour certains grands-parents, la douleur est trop forte, renvoie à leur propre enfance, à une culpabilité, infondée certes, mais

insurmontable. Elle provoque alors un mal-être presque chronique qui les empêche de s'occuper de cet enfant. L'amour de lui n'est pas en cause.

On note souvent une réelle différence de réaction face au handicap selon que l'on est grand-parent paternel ou maternel. Les grands-parents paternels sont moins présents dans la vie de famille autour de l'enfant handicapé, que les grands-parents maternels dont l'aide est plus importante. En règle générale, la grand-mère maternelle exprime de la colère et se révolte contre le personnel médical qu'elle accuse de négligence. La grand-mère paternelle, elle, se contentera d'avoir du chagrin et d'exprimer ses doutes.

Les grands-pères, eux, adoptent une attitude plus sereine, plus réservée. Ils cachent leurs émotions pour ne pas ajouter au chagrin des parents. Tous les grands-parents ont toutefois la même attitude de repli sur leurs autres enfants afin d'exprimer leurs sentiments, leur émotion. Ils font souvent "mine de rien" devant les parents et en leur absence se laissent aller de nouveau. Cette attitude "forcée" peut passer inaperçue auprès des parents mais la plupart d'entre eux ne sont pas dupes.

En conclusion, les grands-parents ont leur rôle à jouer dans la famille au sens large du terme. Ils n'ont pas l'obligation d'éducation. Seule la notion de plaisir de partager avec leur(s) petit(s)-enfant(s) est mise en avant. Cependant quand le handicap s'en mêle, qu'il bouleverse ce schéma, tout est remis en question. Les grands-parents doivent alors trouver la force et le courage de passer au-delà des apparences et de s'approprier le handicap dont souffre l'enfant sous peine de ne jamais pouvoir se réjouir et profiter du temps passé avec lui. ■

La rédaction

Mademoiselle Iris

Nous sommes les grands-parents d'une petite-fille âgée de quatre ans et demi : Mademoiselle Iris.

Au fil du temps, nous avons appris à gérer ses différents handicaps et à interpréter ses différentes attitudes. Il faut dire que nous avons la chance d'avoir Iris auprès de nous relativement souvent, ce qui nous permet de prendre le relais de ses parents pour la faire progresser dans tous les domaines. Notre plus grande réussite collective fut l'apprentissage de la marche : Iris était pleine de bonne volonté et d'enthousiasme. Mais que ce fut difficile pour elle de trouver son équilibre et de vaincre sa peur !

Il en a fallu des allers et retours dans le couloir, la cuisine, le séjour, le jardin avec papa, maman, papy et mamie jusqu'au jour où Iris

s'est lâchée courageusement et victorieusement, nous laissant émus aux larmes. Depuis ce jour, que de progrès ! Iris a pris confiance en elle. Désormais, elle se déplace à sa guise dans toute la maison ! Bien sûr, il subsiste toujours des moments difficiles, des problèmes sans solution, des malaises qu'il faut gérer. Mais, nous avons aussi des moments de bonheur intense comme celui-ci : Iris s'agite, joyeusement, va vers son papy, vient vers moi, tourne, virevolte, large sourire aux lèvres, pour nous dire dans un flot de joyeux gazouillis : "Je suis bien chez vous et je vous aime comme vous m'aimez". ■

Jacqueline et René COMMON,
grands-parents paternels d'Iris.

Bien sûr, il subsiste toujours des moments difficiles, des problèmes sans solution, des malaises qu'il faut gérer

Laura et "ces gros bêtas d'adultes"

Au premier abord, premier contact, c'est l'étonnement devant ce sourire, devant ces yeux vifs et rieurs, devant cette vie qui se manifeste. Tout paraît animé, même lorsqu'il y a des regards en dessous en quête d'une approbation ou d'un je-ne-sais-quoi, pour jouer ou enfin pouvoir rire ou sourire.

Est-ce que les yeux sont le miroir de l'âme ? Est-il possible d'inventer un nouveau langage pour correspondre avec ces enfants ? Il manque la parole, nos pauvres mots paraissent compris mais nous voudrions plus, c'est-à-dire une réponse, avec la voix, mais il n'y a pas de voix, pas de réponse audible, si ce ne sont parfois de petits cris et, de temps en temps, heureusement, une grosse colère pour manifester son existence, et que l'on ne peut pas n'en faire qu'à sa tête. Il faut la respecter, car elle est là avec son caractère et sa personnalité et ses besoins. Il faut pouvoir faire comprendre lorsqu'on a faim ou soif, lorsqu'on est fatigué ou, au contraire, en pleine forme pour rire avec ces grands dadets, ces gros bêtas d'adultes. ■

Michel, le papy de Laura

Est-il possible d'inventer un nouveau langage pour correspondre avec ces enfants ?



Iris

Bibliographie

- *Les grands-parents aujourd'hui, plaisirs et pièges* de Francine FERLAND Éd. Hôpital Sainte-Justine, pp 82-90.
- Dialogue n° 158 *les grands-parents. Recherches cliniques et sociologiques sur le couple et la famille* - Marie JASPARD, psychologue et Michel BILLÉ, sociologue. Éd. Érès.

Autre bibliographie

- *Le miroir brisé : l'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste* de S. SAUSSE Éd. Calmann-Lévy
- *L'enfant handicapé et la dynamique familiale* de J. DUCHENE, M. MERCIER et J. DELVILLE Presses Universitaires de Namur, pp.97-104.
- *Les grands-parents, ces inconnus* de Y. CASTELLAN Éd. Bayard
- *L'état stable du système familial : une analyse organisationnelle* de E. DESSOY, S. GOFFIN, A. WERY, G. JADOT, M. BOULANGER



Laura et Evelynne

Nous ferons une fête de chaque jour

L'annonce d'un handicap sonne trop souvent comme le glas d'une vie, pourtant, ce n'est pas ainsi que je l'ai ressenti. Laura a sa vie et nous, la nôtre, calquée sur la sienne. Ce n'est pas la fin de la vie mais le début d'une autre tout aussi importante et porteuse de joies, d'autres joies. L'adaptation à cette nouvelle vie est plus facile lorsqu'on accepte l'inversion des rôles : de la grand-mère enseignante faisant découvrir son monde à sa petite-fille, je suis devenue l'élève qui demande à découvrir le sien. La vie ne nous donne ni le choix de notre naissance, ni celle de notre condition sociale ; c'est un déficit de plus que nous devons vivre. Mais, lorsque nous regardons nos petites Rett, la beauté de leur visage et l'amour que l'on lit dans leurs yeux, on se dit que la route sera dure, mais nous la ferons ensemble, en faisant une fête de chaque jour.

Lorsque j'ai envie de baisser les bras devant la vie, je pense à toi Laura, et tes yeux pleins d'étoiles me redonnent le sourire. Déplier ta petite main pour qu'elle reste dans la mienne ou entendre ta voix m'appeler, fait encore partie du domaine des rêves, mais un jour ce sera possible, j'en suis sûre. ■

Evelynne, mamie de Laura

Il est évident que l'on a peur pour son avenir et pourtant, elle est un dopant pour tous car elle symbolise la vie avec ce petit coup d'œil en coin qu'elle vous adresse pour vous signaler qu'elle est bien présente

Ilona et son Papounet

déjà comblé par la venue de Paloma, qui est maintenant une superbe jeune fille du haut de ses huit ans, l'arrivée annoncée d'une autre fille, Ilona, deux ans plus tard, ne pouvait que renforcer la fierté que procure le statut d'être le "Papounet" de ses petits-enfants.

Elle est aussi magnifique que son aînée et rien ne permet alors de déceler que sa vie et par voie de conséquences, la nôtre, allait être chamboulée.

En effet, quelle cruelle épreuve que de se voir impuissant à dompter une forme de régression qui s'installe subrepticement aux alentours de sa première année.

Pensez donc, un Papounet qui gravite dans cette sphère médicale et qui ne connaît ni les personnes, ni les moyens de déjouer ce qui est en train de se tramer pour sa petite-fille. Il est vrai que l'on n'avait pas encore diagnostiqué le syndrome de Rett, et il faudra encore pas mal de temps avant d'arriver à cette conclusion.

Les suppositions allaient bon train et moi-

les grands-parents

même, j'appréhendais une forme d'autisme en la voyant se cogner dans un obstacle et ne pas broncher.

Il est évident que l'on a peur pour son avenir et pourtant, elle est un dopant pour tous car elle symbolise la vie avec ce petit coup d'œil en coin qu'elle vous adresse pour vous signaler qu'elle est bien présente.

Elle est quelque peu différente, car elle ne peut pas s'exprimer comme tout le monde avec des gestes ou des paroles mais son regard, lui, est bien particulier et permet de connaître souvent ses états d'âme.

Nous connaissons maintenant la cause de cette mutation génétique et cela nous permet de nous "bagarrer" encore plus fort pour trouver la parade à cette maladie.

Elle est ma petite-fille et j'en suis très fier, d'autant que j'arrive à une certaine complicité pour la faire éclater de rire.

Ces moments-là sont de purs moments de bonheur car on sent qu'elle est heureuse de vivre et l'on n'a pas le droit de se priver de cela. Elle est tout autant heureuse avec son petit frère Maxandre qui n'a que trois ans et demi et peut lâcher ses jouets spontanément pour venir lui faire un bisou.

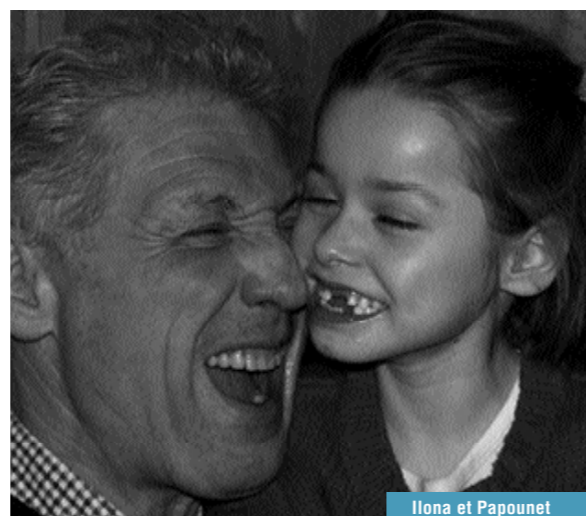
Là, c'est presque un spectacle à décrire tant elle reçoit le bisou comme un présent et sa face est transfigurée comme dans une sorte de béatitude satisfaite.

Je peux vous parler de ma petite-fille très longtemps car le sujet de satisfaction est intarissable, mais mon talent d'écrivain l'est certainement moins.

Comme je le disais au début, elle est la vie et l'on a envie de lui donner tout ce qui est possible pour la lui rendre belle.

Il faut tout simplement l'aimer telle qu'elle est car elle est l'expression même de l'amour. Aimer, c'est donner sans esprit de retour. ■

Papounet, grand-père maternel d'Ilona



Ilona et Papounet

Allo, Karen ?

"allo Karen, tu as les résultats d'analyses de la petite ? - Oui maman, Claire est atteinte du syndrome de Rett."

Ce samedi 2 juin 2001, le couperet tombe, la terre s'ouvre sous mes pieds, je bredouille des paroles de désespoir à travers mes larmes. Martine, ma sœur, me prend dans ses bras. Ma petite-fille en fauteuil roulant ? Impossible de revivre cette situation. La médecine nous a déjà annoncés tant de mauvaises nouvelles, ça ne peut être qu'une erreur, le destin ne frappe pas si souvent aussi fort ! C'est comme cela que, dans un premier temps, j'ai rejeté la réalité. Je ne pouvais pas l'admettre. Il y eut ensuite la période des interrogations, des recherches d'hérédité, de transmission. Mais de quel côté ? Qui est responsable d'un tel malheur ? Personne naturellement.

Aujourd'hui, cela fait plus de six ans que Claire souffre : hospitalisations, opérations, épilepsie, pneumonies, j'en passe et c'est insupportable de la voir lutter. Malgré tout, son regard si bleu en dit long. C'est dur. Je prends beaucoup sur moi pour cacher mon chagrin, mais quel bonheur quand elle sourit, elle est tellement jolie ! Et c'est une coquine !

Par leur courage et leur détermination, Karen - ma fille - et Michel son mari, les parents de Claire, forcent l'admiration. Ils remuent ciel et terre pour améliorer l'état de leur fille. Cela fait mal de voir Karen fatiguée sous le poids des lourdes tâches qu'engendre le handicap de Claire. C'est dur de voir ses enfants souffrir. Sébastien, le grand frère, se pose beaucoup de questions. Il est sage et grandit dans sa tête plus vite qu'un enfant de son âge. Je les aime tous les quatre et faute de voir

C'est dur. Je prends beaucoup sur moi pour cacher mon chagrin, mais quel bonheur quand elle sourit, elle est tellement jolie ! Et c'est une coquine !

Claire guérir un jour, j'aimerais les voir heureux et épanouis.

Une reconnaissance plus criante du polyhandicap et une prise en charge plus musclée et durable dans le temps leur redonneraient-ils l'espoir ? ■

Mamie Doudou, grand-mère maternelle de Claire



Claire et ses grands-parents

Bonne Maman

grands-parents de petits-fils, notre joie fut très grande à l'annonce d'une petite-fille "Claire." Naissance difficile, problèmes de santé et hospitalisations, j'allais la voir presque tous les jours avec sa maman. Bon Papa étant dans l'impossibilité de se déplacer, se joignait à moi par la pensée. Les sourires de Claire et son babillage à mon arrivée me donnaient chaud au cœur, tout comme les baisers fougueux de Sébastien, son grand frère. Puis un jour, une première annonce de ses parents, une maladie entrevue : grave. Nos enfants étaient étreints de chagrin, sans trop nous dire pourquoi.

J'ai senti, et c'est aussi dans ma nature, qu'il ne fallait pas s'effondrer. Pleurer, je ne peux pas ! Alors la solution : être présente sans être encombrante, rendre service par mille petites choses, faire comprendre aux enfants que nous étions là, prêts à assumer notre rôle de parents et grands-parents. Prendre Sébastien à la maison afin qu'ils puissent s'occuper de Claire. Prendre Claire pour qu'ils puissent se rendre à leurs rendez-vous ou pour leur permettre de sortir avec Sébastien... Il y a tant de petites choses pour lesquelles on peut se rendre utile. Et même si, quelquefois, il y a un peu de fatigue, le sourire de mes enfants, les beaux yeux bleus de Claire qui pétillent quand elle me voit et les gros baisers de Sébastien avec ses joyeux "Bon Papa, Bonne Maman" me font tout oublier. Sauf ce Rett qui me fait tant mal au cœur et m'empêche parfois de dormir. ■

Bonne Maman, grand-mère paternelle de Claire

Il y a tant de petites choses pour lesquelles on peut se rendre utile



Claire et sa grand-mère



Jade

Ma Jadou

tu es la quatrième de nos petites filles, la seconde née en l'an 2000. Au bureau, tous mes collègues ont été informés de ta venue au monde, Mado - la mama africaine - connaît tous les prénoms des petits enfants et demande de leurs nouvelles régulièrement. Ta mamie adore les bébés, elle était inquiète vers dix mois. Les mamies, c'est

comme les mamans : ça "sent mieux les choses." Nous étions soucieux de ce "léger retard" comme disaient les médecins. L'attente fut longue pour savoir. Connais-tu cette chanson de Linda LEMAY : "Ceux que l'on met au monde..." ? Elle parle d'un enfant dodu et parfait, mais différent ! Je l'ai écoutée des dizaines de fois en pensant à toi, pour tenter de comprendre. Et un jour, on a su : "Une faute d'orthographe dans ton écriture génétique." Y a-t-il un effaceur pour ces fautes-là ?

Un grand-père, c'est comme un papa, ça n'exprime pas ses craintes, ses sentiments, ses interrogations, ses évidences. Après de longues semaines, j'ai pu dire à Mado que tu avais un petit problème. Aujourd'hui encore, seuls deux, trois collègues sont informés de ton état. Tu vois, j'ai du mal à dire : "Jade est handicapée." Ta mamie a franchi le pas, elle sait le dire à ses amis, à nos relations. Je l'écoute parler de toi.

En voyant dans le dernier Rett Info ta photo et en lisant les paroles de ton papa, tout seul dans mon coin, j'ai pleuré... Ta mamie ne m'a rien dit, mais je suis sûr qu'elle aussi a versé une larme. Quand tu arrives chez nous pour de petites vacances - pour tes parents ! - je vois à ton sourire et dans tes yeux que tu voudrais nous tendre les bras, que tu nous reconnais. Ta mamie et moi avons été si malheureux de ne voir aucune réaction sur ton visage à la vue de ta maman de retour chez toi. Que cela est dur pour une maman !

Par chance, je peux te prendre sur mes genoux, te garder longtemps, te faire cent bisous par jour, sans que tu ne m'envoies promener, comme le font les autres petits-enfants.

Ma Jadou, ta mamie et moi t'aimons autant que nos autres petits, même si nous pensons plus souvent à toi, mais ne leur dis pas, ils vont être jaloux ! Mille bisous de Papy et Mamy. ■

Jean-Michel, grand-père maternel de Jade

les grands-parents

C'est un cri

non, tu n'es pas un don de Dieu. Oui, tu es une souffrance pour toi, tes parents, ta famille. Oui, tu es notre amour, nos yeux dans tes yeux fuyants te crient : "Jade, nous t'aimons, nous sommes là, Réveille-toi, nous n'attendons que ça." ■

Ta mamy Cath, grand-mère maternelle de Jade

La différence ne doit pas engendrer l'indifférence

L'année de la venue au monde de notre petite-fille a été une grande joie. Mais voilà, plusieurs mois après sa naissance, nous apprenions que Laëtitia était atteinte d'un handicap ! Ce fut un gros choc pour tous... Et ce n'est que bien plus tard que le syndrome de Rett a été diagnostiqué. Malgré notre douleur, nous savions maintenant ce dont notre petite-fille souffrait.

Soulagement également pour nos enfants qui pouvaient, enfin, prendre des dispositions afin d'organiser au mieux la vie de Laëtitia. Et nous devons dire que notre fille, notre gendre et l'aînée de la famille, Élodie, furent à la hauteur de toute espérance en gardant le sourire.

Les pleurs, les peines, les déceptions, ils gardèrent cela bien dans l'ombre. Malgré sa particularité, Laëtitia est pour nous exactement comme nos autres petits-enfants, sans aucune différence. Notre amour pour elle est invariable.

La distance qui nous sépare demeure le seul "handicap". Mais lorsque leur venue s'annonce, c'est la joie pour nous, aussi nous évitons de trop changer les objets de place; Laëtitia observe beaucoup et nous voulons que notre maison soit sienne.

Une de nos amies s'occupe de sa sœur trisomique depuis dix-sept ans. Elles ont toutes deux une complicité extraordinaire : ce que l'une ressent, l'autre le perçoit.

Pour Laëtitia et sa sœur Élodie, c'est tout à fait pareil. Elles se comprennent sans paroles... Une sœur ou un frère ayant un pair handicapé, à la maison ou en centre, vit lui aussi le

cheminement de cette "moitié de lui." Qu'il nous soit permis de dire combien nous sommes fiers de notre grande Élodie. Elle est un merveilleux soutien pour sa sœur et un appui, à l'occasion, pour ses parents. L'amour de la cellule familiale est source de miracles... Mais ce qui tourmente nos esprits, c'est l'après parents... ■

René et Solange
Grands-parents maternels de Laëtitia

Et si tu revenais...

en tant que maman d'une jeune fille Rett de vingt-six ans, je lis régulièrement les témoignages écrits dans le Rett Info. J'ai souvent l'impression en lisant que tout est beau dans le meilleur des mondes et que tout va bien pour nos filles, que tout le monde les aime. C'est souvent vrai heureusement.

Sans doute allez-vous recevoir beaucoup de témoignages de grands-parents qui vous diront combien leur petite-fille est merveilleuse, comme elle a changé leur vie, etc... Tant mieux !

Je voudrais juste vous faire part de mon expérience avec mes parents, ma mère surtout. Elle n'est malheureusement plus là pour témoigner, et de toutes façons, je ne pense pas qu'elle l'aurait fait. Je ne porte pas de jugement sur son attitude car j'ai fini par comprendre ce qui la motivait.

Ma mère a toujours refusé sa petite-fille Florence. Sa première réflexion à l'annonce du handicap (on ne savait pas à l'époque que c'était le syndrome de Rett) a été de nous conseiller de la mettre tout de suite en institution, de s'en débarrasser. (Elle avait dix-huit mois !) Plus tard, elle a toujours refusé de lui faire des bisous, de la prendre sur ses genoux car elle bavait, de lui donner à manger, etc...

Je ne m'étendrai pas sur le mal que cela me faisait, et combien de fois j'ai pleuré de désespoir quand mes parents partaient après un week-end passé chez nous !

Ma mère m'a même demandé, les dernières fois qu'ils sont venus nous voir, que Florence ne soit pas présente ; elle ne la supportait pas ! Elles ne se sont pas vues pendant douze ans ! Elles se sont revues à Noël 2000, quand mes parents ont été accueillis en maison de retraite près de chez nous. A ce moment-là, elles se sont vraiment retrouvées, car ma mère était au même niveau que Florence : lourdement handicapée, ne parlant presque plus. Il y a eu un échange de regards tellement parlants, tellement intenses entre elles deux ; j'en ai encore les larmes aux yeux en y pensant. Quelques jours après, ma mère décédait et j'ai été heureuse qu'elles aient pu refaire connaissance par le regard avant sa mort.

Bien sûr, depuis j'ai compris pourquoi. Ma mère était du début du siècle, très âgée, c'était la peur de la différence qui la faisait fuir. Pour elle, on ne gardait pas les enfants "comme ça", il fallait les cacher, s'en débarrasser. Je lui ai pardonné depuis longtemps et Florence aussi, je pense.

Peut-être quelques grands-parents se reconnaîtront-ils dans ce portrait. Ce n'est pas si facile d'avoir une petite-fille handicapée. Peut-être n'osent-ils pas le dire à leurs enfants. La seule chose que je leur demanderais, est la suivante : même si c'est dur pour vous, même si votre petite-fille ne correspond pas à vos rêves, s'il vous plaît, soutenez vos enfants, pour eux, c'est encore plus dur, et on se sent si seul, plus encore quand on n'est pas soutenu par sa propre famille ! ■

Isabelle DERNY
Maman de Florence (26 ans)

Même si c'est dur pour vous, même si votre petite-fille ne correspond pas à vos rêves, s'il vous plaît, soutenez vos enfants, pour eux, c'est encore plus dur, et on se sent si seul, plus encore quand on n'est pas soutenu par sa propre famille !



Florence et Cécile

George et Jeanne

Moi qu'un petit enfant rend tout à fait stupide, J'en ai deux ; George et Jeanne ; et je prends l'un pour guide Et l'autre pour lumière, et j'accours à leur voix, Vu que George a deux ans et que Jeanne a dix mois. Leurs essais d'exister sont divinement gauches ; On croit, dans leur parole où tremblent des ébauches, Voir un reste de ciel qui se dissipe et fuit ; Et moi qui suis le soir, et moi qui suis la nuit, Moi dont le destin pâle et froid se décolore, J'ai l'attendrissement de dire : Ils sont l'aurore. Leur dialogue obscur m'ouvre des horizons ; Ils s'entendent entr'eux, se donnent leurs raisons. Jugez comme cela disperse mes pensées. En moi, désirs, projets, les choses insensées, Les choses sages, tout, à leur tendre lueur, Tombent, et je ne suis plus qu'un bonhomme rêveur. ■

Victor HUGO,

Extrait de *L'art d'être grand-père*, publié en 1877

Un grand-père, c'est comme un papa, ça n'exprime pas ses craintes, ses sentiments, ses interrogations, ses évidences



Laëtitia



prise en charge



Ilona, Safa et Iris

Le tableau clinique du syndrome de Rett, tel qu'il nous est décrit, fait apparaître une forte stéréotypie des mains caractérisée par des mouvements de torsion, pression, battement, tapotement, frottement, mains portées en bouche etc... Parents, nous avons tous cherché, à un moment précis, à les réduire pour le bien-être de notre fille avec plus ou moins de succès. La rédaction vous propose un exposé complet sur les indications du port de l'orthèse de coude et sur sa fabrication. L'objectif n'est pas de vous convaincre de son efficacité mais simplement de vous informer de son existence.

Orthopédie l'orthèse de coude

- Dans le cas d'un flexum en extension maximale supportée par le patient.
- Dans le cas des orthèses interdisant le mouvement main/bouche avec une flexion de coude comprise entre 10 a et 25 a .

Le moulage peut se faire par bande plâtrée ou directement en thermoplastique basse température.

Les découpes

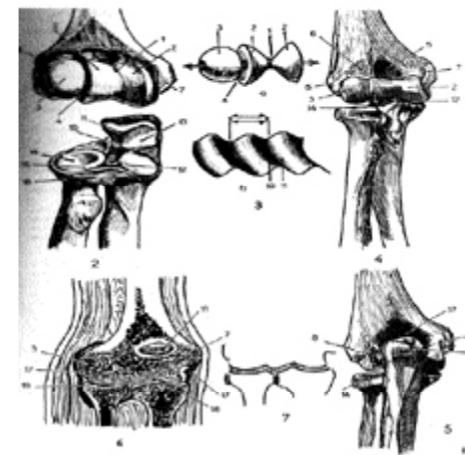
Les limites sont du tiers supérieur du bras jusqu'au tiers inférieur de l'avant bras. L'attelle englobe les faces antérieures et latérales du membre supérieur afin de répartir au mieux les pressions exercées lors d'un essai de flexion du coude.

La fermeture se fait en postérieur par quatre velcros, ceux-ci pouvant être montés avec des boucles crantées pour éviter que certains patients n'enlèvent d'eux-mêmes leur attelle.

Intérêt de l'orthèse de coude dans les stéréotypies et prévention du flessum (ou flexum) de coude

L'énoncé du sujet peut paraître paradoxal; en effet si l'orthèse du coude en empêchant de

Figure 1



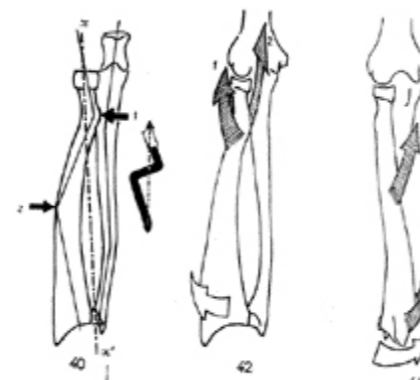
porter la main à la bouche va lutter contre les stéréotypies, elle représente de par sa fonction même un facteur d'enraidissement de l'articulation.

Avant de voir si on peut concilier les deux aspects, un bref rappel anatomique s'impose.

Le coude est l'articulation qui unit le bras aux deux os de l'avant bras; c'est un complexe articulaire de trois articulations, mais anatomiquement, il s'agit d'une seule articulation avec une unique cavité articulaire.

- On distingue d'une part à l'extrémité infé-

Figure 2



rieure de l'humérus la trochlée humérale en forme de poulie et le condyle huméral en

dehors d'elle, d'autre part à l'extrémité supérieure de l'avant bras deux surfaces correspondantes, la grande cavité sigmoïde du cubitus et la cupule radiale.

- La première s'articule avec la trochlée humérale dans les mouvements de flexion extension, la seconde avec le condyle huméral dans ces mêmes mouvements et par son rebord avec une surface cubitale. (voir figure 1)

- Les deux surfaces forment un ensemble unique grâce au ligament annulaire.

- Le modèle mécanique qui se rapproche le plus de cet ensemble serait le cardan qui permet des mouvements longitudinaux, à savoir la flexion/extension par les articulations trochléo-condylo humérales avec la grande cavité sigmoïde et la cupule radiale, mais aussi des mouvements de circumduction, correspondant aux mouvements de pronosupination de l'avant bras, par l'intermédiaire des articulations condylo radiale et cubito radiale. (voir figure 2) ■

Patrick, kinésithérapeute en E.M.E CESAP Meaux

L'orthèse du membre supérieur prenant le bras et l'avant bras, quelques indications, sur cette petite attelle s'avérant utile dans de nombreux cas

- Éviter l'augmentation d'un flexum de coude.
- Éviter le mouvement main /bouche pour empêcher l'enfant de téter ses doigts et ainsi prévenir d'éventuelles fausses routes ou bien que le patient ne s'encombre avec sa propre salive.
- Éviter les macérations et mycoses au niveau des mains dues au phénomène de succion.
- Éviter les automutilations volontaires.

La fabrication

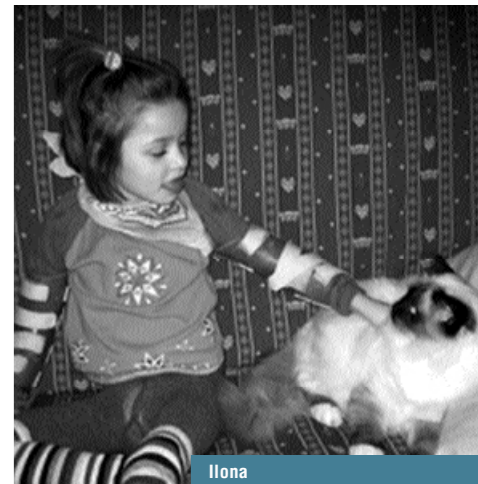
On peut retenir deux types de matériaux

- Le polypropylène de 3 m/m réservé aux personnes de corpulence moyenne à importante, ce produit étant suffisamment résistant pour supporter des contraintes lorsque le patient lutte pour fléchir son coude.
- Le mémoire en 2,4 m/m (plastique basse température) réservé aux personnes de petite stature ou de patients ayant peu de force. Son intérêt étant sa légèreté.

L'attelle, pour plus de confort sera garnie d'un plastazote de 3 m/m.

La prise de moulage

Le membre supérieur est positionné de la manière suivante :



Ilona

Note de la rédaction

Il est nécessaire si vous faites fabriquer les orthèses de coudes par un orthopédiste de vous munir d'une prescription médicale sur laquelle figurera une description détaillée des orthèses ainsi que leur indication.



Exemple d'orthèses de coude

Témoignages

Cet essai transformé nous a vite convaincus que la solution était là, devant nous, et qu'il nous fallait trouver le moyen de nous procurer ces fameuses attelles

Ah ! Les belles... attelles !

En conclusion, ce petit appareillage n'a pas qu'un but orthopédique, il permet également au patient d'éviter des mouvements involontaires pouvant être dangereux pour lui. ■

Sébastien MOISY
Orthoprothésiste ETS Montenvert Orthopédie

Je ne prétends pas convaincre les parents d'utiliser ces attelles, je leur livre tout simplement mon témoignage quant à leur efficacité sur Claire.

Je reprends les photos de Claire à tous les âges et je m'aperçois que les stéréotypies des mains portées en bouche sont arrivées très rapidement. A neuf mois déjà, elle n'utilisait plus ses mains pour explorer mais essentiellement pour déloger je ne sais quel intrus caché au fond de sa gorge ! Nous n'avions aucune idée des raisons qui la poussaient à sucer ses doigts, caresser sa langue de cette façon. Puis, le diagnostic etc... Nous avons, je crois, essayé tous les subterfuges pour la restreindre et cela pour plusieurs raisons, médicales d'abord, et de confort ensuite. En plein hiver, son visage et ses mains n'étaient plus que plaques rouges et ce, malgré de multiples traitements dermatologiques ; les dactyles lui mangeaient la peau, des pommettes au menton en passant par les commissures des lèvres : un vrai désastre, une vraie souffrance, un calvaire ! En été, cela s'arrangeait mais le soleil, bien que bénéfique ne suffisait pas à enrayer le processus de destruction tissulaire. Nous enfiliions des chaussettes

sur ses mains, que nous changions à peu près toutes les demies heures, de façon à retarder la projection de salive sur son visage. Ce stratagème a bien duré trois ans jusqu'à ce que Claire se serve de ses dents pour les arracher. Retour à la case départ. Puis, j'ai remarqué depuis quelques temps qu'elle reprenait bientôt "goût" aux objets - ceux-là même qu'elle refusait quelques mois auparavant - qu'elle aimait de nouveau se les approprier. Mais d'une manière toute particulière : en se les entortillant autour des doigts. Au hasard d'une fête de Noël, nous avons trouvé une nouvelle parade à ce jeu : les rubans qui entourent si joliment les cadeaux. Nous les avons donnés à Claire en observant attentivement sa réaction, et là, surprise ! Non seulement ses mains quittaient sa bouche pour les attraper mais en plus elle adorait cela, son sourire et son rire en témoignaient. Enfin, nous avons trouvé le "truc" qui la motivait assez pour en oublier sa bouche. La stéréotypie se transformait quelque peu. Claire entamait le geste pour mettre ses mains en bouche mais les rubans l'en dissuadaient tout de suite grâce au bruit qu'ils produisaient en les remuant et aux couleurs qu'ils projetaient.

Aujourd'hui, Claire a grandi et ce jeu reste, de loin, celui qu'elle préfère à tous ceux qui lui sont proposés. La fréquence des stéréotypies s'est modifiée également ; elles sont devenues périodiques mais restent toujours des mouvements parasites. Quelquefois, Claire ne peut plus les supporter et se met à crier d'exaspération. Il me suffit de lui prendre les mains, de les masser, de les caresser, de lui parler, de lui occuper l'esprit afin qu'elle se calme et le soulagement se lit sur son visage. Elle sourit. Claire est avare de sourires, elle ne sourit que lorsqu'elle est en proie à une grande joie. C'est dire que ses sourires ont une signification bien précise. Cependant, il nous fallait trouver le moyen de la soulager durablement de ces stéréotypies. C'est à ce moment précis que nous avons rencontré, à l'occasion d'une manifestation liée à l'AFSR, une petite blondinette du même âge que Claire, surnommée Chouchou. Elle portait aux bras des orthèses ou attelles de coudes qui ne semblaient pas la gêner du tout et qui, aux dires de sa maman, diminuaient considérablement ses stéréotypies. Un peu septique au début, j'ai écouté attentivement sa maman et je lui ai demandé si Claire pouvait essayer quelques instants les attelles d'Ikona (Tic et Tac.) Aussitôt dit aussitôt fait ! Claire ne m'a pas semblé contrariée, et cela a déclenché un babillage depuis bien longtemps enfoui au plus profond de son être. Peut-être cela signifiait-il un mécontentement, en tout cas cela m'a permis d'entendre le son de sa voix. Cet essai transformé nous a vite convaincus que la solution était là, devant nous, et qu'il nous fallait trouver le moyen de nous procurer ces fameuses attelles. Il se trouve qu'Ikona et Claire ont le même neuropédiatre, favorable à l'utilisation des attelles, avec parcimonie et intelligence. Nous avons donc, à l'aide d'une prescription, demandé la fabrication d'orthèses de coudes. C'est l'ergo-

thérapeute du CESAP qui les a fabriquées. Un moulage des coudes et des avant-bras de Claire, des bandes velcro et le tour était joué.

Cela fait maintenant trois ans que Claire porte ces attelles de façon très ponctuelle (pendant les repas, en cas de blessure (panaris, dartres etc...), en cas d'exaspération montante et tout va très bien. Elle n'a absolument pas remplacé ses stéréotypies des mains portées en bouche par une autre stéréotypie puisque ses attelles ne l'empêchent pas de toucher sa bouche. Son visage a repris une belle couleur rosée en hiver comme en été. Elle est beaucoup plus calme et se concentre davantage sur ce qui l'entoure et sur ce qui lui est proposé. Les attelles de coudes ne sont pas ses ennemies. Elle ne boude pas, ne pleure pas quand elle

Des manchons pour empêcher le frottement des mains : une expérience peu concluante

les porte, au contraire, elle s'endort quelquefois avec, en toute béatitude. ■

Karen, maman de Claire, 6 ans

Vers dix-huit mois, au moment de la rupture dans son évolution, Johanna a commencé à se frotter les mains et cela tout au long de la journée. Elle a régressé au niveau de ses capacités manuelles et nous avons rapidement constaté que ces frottements continus empêchaient des acquisitions motrices... Nous avons appris que c'était une stéréotypie caractéristique du syndrome de Rett qui ne disparaîtrait pas. Et, comme la plupart des parents confrontés à ce problème, nous nous sommes focalisés sur "ces mains", toujours en activité qui, de fait, s'abîmaient, mettaient notre fille en tension et ne pouvaient être utilisées que très rarement... Nous avons donc essayé de faire de multiples propositions à Johanna pour détourner son attention : manipulations diverses, jeux de mains, caresses, massages... Nous avons demandé aux personnes qui s'occupaient d'elle à l'hôpital de prévoir des prises en charge dont l'objectif premier était de réduire les temps de stéréotypies. Johanna "jouait le jeu" et faisait de gros efforts pour essayer d'autres gestes mais cela ne durait que quelques minutes et ses mains se rejoignaient à nouveau... Nous sentions confusément que, malgré le fait que cela l'empêchait de faire autre chose, elle avait besoin de "se retrouver" avec ses mains, autour de ses mains comme pour se rassembler, sentir encore plus fort qu'elle existait... Et puis, un jour, l'équipe éducative, qui cherchait comme nous ce qui aiderait le mieux Johanna, nous a proposé de faire fabriquer un manchon amovible en bande plâtrée pour fixer l'articulation de chaque coude et empêcher les mains de se

rejoindre. Le projet était de mettre les manchons à Johanna quelques heures par jour. Nous avons accepté l'expérience ; notre fille avait alors cinq ans... Dans un premier temps, Johanna a montré qu'elle appréciait ces temps de contention qui l'aidaient à se relaxer, à détendre ses bras et ses mains. Cela lui permettait d'être attentive un peu plus longtemps mais, très vite, elle passait à un état d'hypotonie qui l'entraînait vers le sommeil, ce qui n'était pas le but recherché !

Et puis, peu à peu, elle nous a fait comprendre qu'on l'ennuyait avec "nos morceaux de plâtre" ! Quand on lui retirait, elle retrouvait le sourire... Mais comme elle avait accumulé de l'énergie pendant le maintien des manchons, les frottements repartaient, encore plus intenses !

Un an plus tard, nous avons fait le bilan avec l'équipe : Johanna vivait de moins en moins bien les manchons, elle était plus énervée quand nous lui ôtions et durant cette année, elle n'avait pas vraiment évolué au niveau de ses gestes... Nous avons abandonné le projet.

Quelques années plus tard, notre fille a été accueillie dans l'EME où elle est encore actuellement. Là, une Aide Médico-Psychologique lui a proposé de la relaxation sur matelas d'eau avec des massages globaux. Ainsi, Johanna a appris à trouver seule des moments de détente, c'est-à-dire qu'il suffisait de "défaire" doucement ses mains pour qu'elle les maintienne séparées et relâchées. A dix-neuf ans maintenant, elle peut elle-même "défaire" ses mains en promenade, devant la télévision, quand elle est très intéressée par quelque chose ou bien quand on le lui demande ; et cela entraîne une attention plus soutenue.

Avec le recul, nous nous rendons compte que c'est plutôt son état général qui fait qu'elle peut se passer de ses stéréotypies. Quand elle se sent bien et détendue, elle se relâche et alors, elle a moins besoin de frotter ses mains. Par contre, elle les frotera plus si elle est préoccupée. Les stéréotypies ont donc une utilité dans la gestion corporelle de son handicap. Comme une sorte de régulateur, elles lui apportent de la sécurité, lui permettent de se ressaisir et, souvent, de garder sa vigilance. Elles favorisent l'évacuation des tensions ou de l'énergie accumulée. Petit à petit, Johanna a appris à s'en passer pour quelque temps ou à les utiliser au gré de ses envies. Son autonomie n'est pas dans le fait qu'elle effectue beaucoup plus de choses avec ses mains mais qu'elle puisse gérer elle-même ses stéréotypies de façon à en être le moins possible dépendante. ■

Les parents de Johanna, 18 ans

Une autre astuce...

ma man a trouvé une utilité à mes sata-nées stéréotypies manuelles : un gant de toilette "spécial" (resserré au poignet) glissé sur ma main et le tour est joué, ma bouche est essuyée ! (Changer le gant dès qu'il est mouillé) ■

Alice BEXLEY, maman de Joanna, 10 ans

Référence : catalogue Les 3 Suisses

Nous sentions confusément que, malgré le fait que cela l'empêchait de faire autre chose, elle avait besoin de "se retrouver" avec ses mains, autour de ses mains comme pour se rassembler, sentir encore plus fort qu'elle existait...



Johanna



Véronique et Nathalie

La rubrique du chirurgien-dentiste

"Je ne trouve pas de chirurgien-dentiste pour soigner ma fille handicapée... Que faire ?"

Combien de fois cette question m'a-t-elle été posée ou rapportée depuis le début de mon enquête puis de la publication de ses résultats dans cette rubrique ? Trop de fois à mon goût ! Outre le problème de la distance qui me sépare de chacune de ces familles et donc de mon désarroi à trouver une réponse concrète, il faut considérer cette problématique sur un plan plus large : en 2006 encore, l'accès aux soins dentaires est, hélas, parfois un parcours du combattant pour les personnes handicapées, âgées ou dépendantes. Nos filles sont-elles pour autant condamnées à être traitées comme des citoyens de seconde zone toute leur vie ? NON ! Et c'est avec un grand plaisir que j'ai encore récemment pu constater que les choses sont en train d'évoluer dans le bon sens.

Au secours ! Parents désespérés recherchent chirurgien-dentiste...

Le problème...

Suite à la question d'une maman inquiète pour la santé bucco-dentaire de sa fille âgée de quatre ans, je me suis une fois de plus, trouvée dans l'impossibilité technique de lui fournir une réponse claire, nette et précise, puisque je ne connaissais ni sa région, ni confrère ou structure pouvant répondre à son attente. Que faire ? Tout d'abord, c'est la solidarité associative qui a une fois de plus fonctionné. D'autres parents habitant la même région ont pu la guider, mieux que moi-même, vers un gentil confrère exerçant à la fois en cabinet privé ainsi qu'en milieu hospitalier. C'est une fois de plus l'illustration de la force que représente l'AFSR face aux problèmes quotidiens que vous pouvez rencontrer. Chacun de vous mène son combat à sa façon, mais en affrontant bien souvent les mêmes difficultés. Alors

pourquoi rester isolé ? Echangeons, communiquons et serrons-nous les coudes, aussi bien au niveau local que national. Ensemble, il est possible de créer un maillage du territoire et d'apporter un éventail de solution à tout parent en quête de chirurgien-dentiste ou de centres de soins permettant de traiter leur enfant.

Lors du dernier Rett Info, j'ai donc lancé un appel aux bonnes volontés... je n'ai, hélas, obtenu qu'une seule réponse : celle de la jeune maman évoquée ci-dessus ! Où sont passées les 334 familles que j'avais interrogées en 2001 ? Le sujet ne concerne-t-il plus personne ? Quoi qu'il en soit, le manque de matière première pour mon prochain article était flagrant. J'ai heureusement obtenu d'autres informations qui vont certainement vous intéresser.

La réponse : les réseaux de soins

En parallèle à cet appel auprès des familles, j'ai questionné l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes. Comment répondre à vos attentes concrètes, puisqu'il n'existe aucun moyen concret de déterminer les capacités d'accueil et de pratique dentaire offerts par l'ensemble des mes confrères ? Ne doutant pas de la bonne volonté de chacun d'eux à répondre à toute nécessité de soins, il est incontestable qu'un certain nombre d'obstacles ne permettent pas partout la prise en charge des filles Rett et d'autres personnes handicapées dans des bonnes conditions (accessibilité des locaux, présence ou non d'une assistante, formation du praticien...etc). Conscients de cette problématique, ils m'ont directement apporté une réponse utile et utilisable. Il existe actuellement différents réseaux de soins aux handicapés répertoriés au Conseil National :

- Réseau Santé Handi-Accès (25/29, rue de Saurupt - 54000 NANCY)
- Réseau "Odontologie & Handicap" (Centre Hospitalier le Vinatier - 95, boulevard Pinel - 69677 BRON CEDEX)
- Réseau HandiDent (162, rue Consolat - 13001 MARSEILLE)
- Réseau HandiDent (Maison dentaire Eurasanté - Parc Galénis - 55, rue Salvador Allende - 59373 LOOZ LES LILLE)

Ces réseaux de soins sont également appelés "réseaux ville-hôpital" car ils font le relais entre le praticien libéral, isolé dans son cabinet, et les structures hospitalières. Ils permettent, grâce à l'existence d'une Centre de Santé Orale, de diriger les personnes handicapées vers des praticiens formés à leur prise en charge spécifique ou vers des Centres de Ressources. Dans ces centres, un plateau technique adapté aux actes plus lourds et complexes leur est mis à la disposition et permettent de soigner leurs patients dans de bonnes conditions.

"Et les autres régions alors ?" me direz-vous. Une grande idée ne reste en général pas longtemps solitaire. Dans plusieurs régions de France, des comités ou associations se créent pour développer de tels réseaux. Elles concernent parfois d'autres professions médicales et para-médicales (à l'image du réseau nancéen Handi-Accès). Ce type d'entreprise n'est malheureusement pas très simple à mettre en œuvre, et il faudra encore un peu de patience avant de les voir prendre forme. Il est tout de même rassurant de savoir que l'avenir s'annonce sous les meilleurs auspices et que la problématique de l'accès aux soins pour

les personnes handicapées ou dépendantes a été entendue et trouvera bientôt une réponse adaptée.

Plus loin encore...

La prise en charge des patients handicapés n'est pas seulement l'affaire de petits groupes de travail locaux, œuvrant chacun pour soi. Elle est également au cœur d'une réflexion au sein de l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes. En effet, ma question n'a pas été posée en vain. Elle a suscité une réponse très positive au sein de cette instance Nationale, puisque le Conseil de l'Ordre a choisi de soumettre cette problématique à l'ensemble de la profession dentaire en y consacrant un article dans sa revue mensuelle "La Lettre", avec une annonce en page de couverture : "Soins aux handicapés : Appel aux confrères". Le but du Conseil National est de recenser les praticiens libéraux ouvrant leur cabinet aux patients handicapés et de mettre ces informations à la disposition des praticiens eux-mêmes mais également des patients et des associations. N'est-ce pas cela que nous attendions depuis longtemps ?

C'est sur cette note d'optimisme que je souhaite conclure la rubrique de ce trimestre, avec l'espoir de pouvoir à l'avenir encore apporter une petite pierre à cet édifice. Je reste à votre disposition pour toute question ou remarque et ne manquerai pas de vous tenir informés du fruit de ces actions.

■ Dr Véronique LAULY-SPIELMANN et avant tout grande sœur de Nathalie SPIELMANN, 18 ans.

Article paru dans "La Lettre"

Appel aux confrères soignant des patients handicapés

Donner une réponse aux parents désespérés qui cherchent un confrère ou un service de soins traitant des patients handicapés.

Soucieux d'offrir aux patients handicapés une information de qualité sur les cabinets dentaires aptes à leur prodiguer des soins, le Conseil National appelle les confrères engagés dans le domaine à se manifester. Vers qui diriger les patients handicapés ? Comment informer cette patientèle spécifique de l'existence de cabinets dentaires libéraux dans lesquels les soins dentaires pourront être réalisés dans de bonnes conditions ?

Handicap et omnipratique

La prise en charge des patients handicapés n'est pas seulement l'affaire de petits groupes de travail locaux, œuvrant chacun pour soi. Elle est également au cœur d'une réflexion au sein de l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes

Ces questions ne doivent pas rester sans réponse. Le Code de la santé publique ne stipule-t-il pas que "le chirurgien-dentiste doit soigner avec la même conscience tous les patients, quelles que soient leur origine, leurs mœurs et leur situation de famille (...) leur handicap ou leur état de santé, leur réputation ou les sentiments qu'il peut éprouver à leur égard" ? (1)

Dans un courrier récent adressé au Conseil National, une consœur, dont la thèse de chirurgie dentaire portait sur les caractéristiques bucco-dentaires du syndrome de Rett, maladie génétique rare générant un polyhandicap sévère, écrit : "Je ne cesse d'être sollicitée par des parents désespérés de toutes les régions de France qui recherchent un confrère ou un service de soins qui accepte de voir et de traiter les problèmes bucco-dentaires de leur enfant."

Notre consœur précise que, certes, "les systèmes hospitaliers sont là pour répondre à cette demande." Mais leur "éloignement" ou la "saturation" de ces services ne permet pas toujours une bonne prise en charge de ces patients. A contrario, elle affirme que certains actes thérapeutiques "simples" peuvent parfaitement être réalisés dans des cabinets d'omnipratique.

Une base de données pour tous Cependant, force est de constater que, face à des patients atteints de handicaps lourds ou touchés par des maladies orphelines, les praticiens sont parfois désemparés et que certains ne s'estiment pas, parfois à juste titre, habilités à leur proposer des soins.

C'est pourquoi le Conseil National a décidé de recenser les praticiens libéraux ouvrant leur cabinet aux patients handicapés, dans le cadre de leur participation à des réseaux de soins idoines ou à titre individuel. A partir des réponses obtenues, le Conseil National pourra ainsi constituer une base de données utilisable par les patients et les associations. Elle constituera également un outil de réponse non négligeable aux praticiens lorsqu'il s'agit d'adresser un patient handicapé vers un confrère. ■

(1) article R.4127-211 du CSP (anciennement article 8 du code de déontologie)



La rédaction reçoit beaucoup de courrier pour notre rubrique "libre cours à l'écriture" et nous vous en remercions. Votre participation active et la confiance sans faille que vous nous accordez, fait du Rett Info une revue vivante et animée.

Nous serions ravies de pouvoir publier tous les témoignages des parents qui nous parviennent. Malheureusement, il nous faut respecter plusieurs critères, notamment celui du nombre de pages, qui nous obligent à faire une sélection. Ne soyez pas fâchés de ne pas trouver dans nos pages votre article, ce n'est que partie remise ! Nous faisons notre possible pour vous satisfaire.

Certains de ces articles ont dû être raccourcis, vous pouvez les retrouver dans leur intégralité sur le site de l'AFSR.

Une réaction

à l'article "les droits des usagers dans la loi 2002-2" paru dans le Rett Info n°53 page 36

J'ai lu dans un article consacré à l'atelier "les droits des usagers" dans le Rett Info spécial Journées d'Infos une phrase qui a retenu toute mon attention : "Les enfants polyhandicapés : il y a ceux qui les font et ceux qui les accompagnent". Cette remarque est régulièrement venue occuper mon esprit et j'ai même dû me pincer pour m'assurer que je ne rêvais pas ! Si la formule se voulait stylée, genre parole de sagesse ou adage philosophique, j'avoue la trouver très médiocre, franchement choquante, voire outrageante.

(...)Nos filles sont issues comme tout enfant du désir charnel entre une femme et un homme, elles sont le fruit d'un acte amoureux, et si elles sont nées et vivantes, c'est qu'elles en ont envie, c'est qu'elles se sentent inscrites dans un projet humain.

Ce qui transparait ensuite - et il ne faut pas être mathématicien pour résoudre cette équation - c'est que si ceux qui mettent ces enfants au monde ne sont pas les mêmes que ceux qui sont aptes à les accompagner, cela sous-entend que les parents sont incompetents et à mettre à l'écart ! Comment cette parole, en porte à faux avec le sujet, a-t-elle pu apparaître dans la discussion dont l'article rend compte, où on recherche au contraire une meilleure compréhension entre parents et professionnels pour améliorer la prise en charge de nos enfants ? S'agit-il d'une phrase toute faite à disposition de ceux qui voudraient remettre les parents à leur place (c'est-à-dire au deuxième rang) ? (...) Tout parent a vocation d'éducation ! (...) Entourée d'amour, de conscience, de confiance, de bonne humeur et des savoir-faire de tous ceux qui l'accompagnent, notre fille de neuf ans poursuit son évolution. Nous, parents, estimons être ses premiers spécialistes. Notre exigence quant aux compétences et qualités humaines des professionnels auxquels nous la confions est

grande ; notre enrichissement et notre gratitude aussi ! Les rares arrogants et inadaptés qui ont croisé notre chemin ont vite été délaissés. Ce qui importe, c'est qu'à l'écoute de notre enfant et de tous ceux qui l'aiment, nous la guidions vers l'accomplissement de son plus haut potentiel de vie. ■

Isabelle, maman de Salomé



Salomé

La rédaction vous répond

Cette phrase a été prononcée au cours d'un atelier qui réunissait parents et professionnels lors des JI 2005. La retranscription qui en a été donnée est tout à fait juste, mais elle ne peut pas être extraite de son contexte. Nous sommes désolés de constater qu'elle ait pu vous choquer. "Faire des enfants" dans la langue française n'a rien d'une expression péjorative et ne se veut absolument pas choquante. Les personnes présentes soulignaient le fait que confier son enfant à des professionnels (on confie bien nos enfants "valides" à des instituteurs, des professeurs de sport...) est une bonne solution. Cette phrase se rapportait à "l'alliance" nécessaire qui doit exister entre les parents et les professionnels dans le cadre de la prise en charge et dans un esprit de complémentarité; elle illustre fort bien le sens des propos tenus. Il va sans dire que cela n'enlève aucunement l'amour que peuvent porter les parents à leurs enfants, ni leur part première et indispensable à l'éducation. Il faut ajouter que les nombreux parents présents lors de cet atelier ne semblent pas avoir été gênés par cette citation.

Seulement par amour pour toi ...

A ma fille...

**L'envie est partie.
La source est tarie.
Et pourtant, je t'aime.**

**La lassitude s'est installée.
L'envie s'est envolée.
Et pourtant, je t'aime.**

**Il a fait ses bagages.
Alors que c'était l'orage.
Je ne l'aime plus.**

**Les éclairs ont cessé.
Alors il est rentré.
Je ne l'aime plus.**

**Avec toute sa gaieté.
Il remue ma culpabilité.
Je suis épuisée.**

**Sa joie de te retrouver.
Ma joie de te laisser.
Je suis épuisée.**

**Tel Zorro sur son beau destrier,
Il vient te chercher.
Toi, que j'aime tant.**

**Son absence l'a reposé.
Ta présence m'a fragilisé.
Toi que j'aime tant.**

**Un jour, il réalisera.
Si tu souris, c'est grâce à moi.
Si tu ris, c'est grâce à moi.**

**Alors peut-être, il comprendra.
Alors peut-être, il me ménagera.
Seulement par amour pour toi...**

**Ci-joint les coordonnées du fabricant :
Cycles Philippe - M DESNAVAILLES
17 boulevard de l'Industrie - 41000
BLOIS**

Bonjour, je m'appelle Laurent CHOUARD, vous me connaissez peut-être, j'anime les ateliers "parole de papas" lors des Journées d'Infos. Je suis le papa de Manon (huit ans et demi) et après mon travail en équipe de 5h à 12h30, j'entame ma journée associative. Celle-ci a commencé quand Manon avait deux ans. Des amis nous ont fait connaître E.N.H (Entraide Naissance Handicap) et très vite le virus est passé. D'adhérent, je suis devenu administrateur et maintenant, j'en suis le trésorier adjoint. L'E.N.H est une association locale du Loir et Cher qui regroupe 180 adhérents. Tous les handicaps sont représentés. Notre mission première est l'aide aux familles à travers les intégrations scolaire et professionnelle des handicapés ainsi que l'accès aux loisirs. Notre budget de fonctionnement n'est pas très important mais il nous permet tout de même de faire de belles choses.

Il y a trois ans, L'UNAPEI du Loir et Cher a souhaité un rapprochement de nos deux associations et, pour ce faire, j'ai posé ma candidature au Conseil d'Administration des "Papillons Blancs" du Loir et Cher. Inutile de vous dire que cette candidature a été acceptée, ce n'est pas si souvent qu'il y a un candidat ! Et là, je suis passé très vite de la petite association conviviale à la grosse association gestionnaire (200 salariés) très structurée et très protocolaire. "Les Papillons Blancs" gèrent trois CAT

(Centre d'Aide au Travail), un AP, un IME, un SESAD et plusieurs foyers de vie. Après un temps d'adaptation et d'observation, j'ai maintenant pris le rythme. Je suis actuellement administrateur délégué d'un CAT, je fais partie de la commission "communication" et je m'occupe de la construction d'une MAS (une réunion de chantier par semaine.) Même ma femme a été contaminée par le virus et fait partie du Conseil de la Vie Sociale de l'IME que fréquente notre fille.

De ce rapprochement est née une superbe réalisation. En 2003, la CAF du Loir et Cher, dans le cadre de l'année européenne du handicap, a fait un don de 7 500 a à l'association E.N.H. Deux ans après, l'intégralité de la somme a été utilisée : voyage d'enfants, formation aux premiers secours pour des jeunes adultes handicapés, formation au langage des signes pour des éducateurs, et surtout, la réalisation de ce super vélo side-car. L'association E.N.H avait décidé d'allouer 1 500 a à la section "polyhandicap" de l'IME des "Papillons Blancs", à condition que le projet soit original. Très vite, l'idée est trouvée : acquérir un vélo pouvant transporter un jeune handicapé non pas assis devant dans un fauteuil, non pas assis derrière dans une remorque, mais à côté comme dans

un side-car pour aller faire des balades dans la forêt toute proche. Mais les recherches pour faire l'acquisition de ce genre de matériel s'avèrent vaines, car ce type de produit ne semble pas exister. "Peu importe ! Si cela n'existe pas, nous allons le faire fabriquer" décida l'IME. Un fabricant de cycles local est contacté et décide de se lancer dans l'aventure. Après quelques semaines de travail, le prototype est enfin prêt. La partie vélo est réalisée sur la base d'un cadre de VTT de descente (plus rigide) et la partie nacelle a été complètement inventée. La difficulté principale fut le passage des jambes pour pédaler ! Mais il fallait aussi qu'il soit maniable et léger et que le jeune handicapé transporté soit en parfaite sécurité. Le jour de l'inauguration, les enfants étaient tous ravis de pouvoir essayer leur nouveau jouet. Certains ne voulaient plus descendre et d'autres nous tiraient pour refaire un tour. Le fabricant était présent et très fier de nous commenter les étapes de sa réalisation. Evidemment, je n'ai pas résisté à l'envie de faire un tour avec Manon et j'ai été très surpris de la maniabilité et de la stabilité de l'engin ; son poids reste raisonnable car il est en aluminium (environ 25 kg). De plus, la partie nacelle se désolidarise du vélo, ce qui rend le

transport possible dans une voiture. (Pas dans une Smart ou une Mini !) Depuis, j'ai repris contact avec le fabricant, car l'association E.N.H envisage de faire l'acquisition d'un

Vélo side-car



Vélo side-car

autre vélo side-car pour le mettre à la disposition des familles. Je viendrai certainement aux prochaines Journées d'Infos avec l'engin pour vous le présenter. Et même si le coût peut paraître élevé pour une famille (1 600 a), je pense que d'autres associations et même d'autres centres peuvent être intéressés par ce vélo. ■

Laurent CHOUARD



Faut-il signer le contrat de séjour de nos filles ?

Pour ceux dont la fille est accueillie en établissement médico-social, nous avons tous été invités - du moins nous devrions tous l'avoir été - à signer le contrat de séjour de notre enfant.

Il y a ceux à qui le contrat a été proposé lors d'une réunion de synthèse, ceux à qui il a été présenté et remis lors d'une réunion de parents, ceux aussi qui l'ont reçu par Poste (sic) ou par le carnet de liaison de leur enfant, souvent sans commentaire ni explication, simplement assorti de la demande de signer et renvoyer ledit document.

Institué par la loi 2002-2(*), le contrat de séjour "élaboré avec la participation de la personne accueillie ou de son représentant légal" a pour objet de définir "les objectifs et la nature de la prise en charge ou de l'accompagnement dans le respect des principes déontologiques et éthiques, des recommandations de bonnes pratiques professionnelles et du projet d'établissement" et de détailler "la liste et la nature des prestations offertes ainsi que leur coût prévisionnel".

Les modalités d'établissement et le contenu minimal du contrat de séjour ont ensuite été précisés par le décret 2004-1274 du 26 novembre 2004.

On peut légitimement s'interroger et épiloguer sur la manière dont le contrat a été proposé, exposé ou imposé à des parents. On nous opposera des questions de délais, des contraintes de temps, la surcharge de travail... Il n'empêche que la démarche choisie révèle et reflète avant tout l'importance (ou le sens) que les responsables d'un établissement donnent à ce document, et par là-même, la forme de participation que l'établissement entend engager avec les familles, voire, dans certaines situations, la considération qu'il leur accorde. Je parle bien là de l'établissement au sens d'institution et non pas des professionnels qui s'occupent au quotidien de nos enfants, car il ne s'agit aucunement d'une remise en cause du travail de ces personnes. S'il y a interrogation, elle est plutôt à chercher du côté d'une politique (ou d'une absence de politique) de l'établissement et/ou de l'organisme gestionnaire.

Pour des parents dont les enfants ne peuvent ni parler, ni exprimer de façon immédiate leur ressenti, le vécu d'une journée ou les émotions accumulées, la rédaction (mise par écrit) du contenu de la prise en charge proposée pouvait représenter un progrès, un moyen d'être mieux informé sur ce qui se passe "à l'école de nos enfants" ou dans les lieux de vie



Alice et Jean-David

Le terme "contrat" a un côté soit mercantile soit juridique qui ne convient pas à l'idée et à l'image que je me fais de l'accueil d'une personne polyhandicapée

de nos "grandes filles". Cet espoir est malheureusement souvent déçu, le contrat de séjour ayant tendance à être réduit à un document formel, uniquement administratif, dont la mise en place n'engage pas vraiment cette indispensable "alliance entre professionnels et parents". Or il y avait là une réelle occasion de concrétiser cette démarche à laquelle je croyais que la loi pouvait nous inviter et nous inciter.

Sur la forme comme sur le fond, je m'interroge donc sur la justification / l'opportunité / la justesse / la nécessité / la raison... de signer le contrat de séjour de ma fille.

Sur la forme, il y a un premier principe qui me semble fondamental : "La participation de la

personne admise et, si nécessaire, de sa famille ou de son représentant légal est obligatoirement requise pour l'établissement du contrat ou document, à peine de nullité de celui-ci." (Article 1^{er} - III du décret 2004-1274). Avons-nous participé effectivement à l'établissement du contrat ? Ne serait-ce que par une information préalable, une consultation quant aux objectifs inscrits ou une présentation accompagnée ? Ensuite, le contrat séjour doit comporter un certain nombre d'éléments obligatoires : définition avec l'usager ou son représentant légal des objectifs de la prise en charge ; mention des prestations diverses les plus adaptées mises en oeuvre dès la signature du contrat dans l'attente de l'avenant qui doit préciser les objectifs et les prestations adaptées à la personne; description des conditions de séjour et d'accueil; conditions de la participation financière ou de facturation (selon la catégorie de prise en charge concernée).

Ces éléments sont-ils tous précisés ? Les prestations décrites correspondent-elles à la réalité ? Qu'en est-il de la notion d'avenant qui fonde la reconnaissance du projet individuel de chaque personne accueillie ? Quel sens ont les clauses qui permettent de mettre fin au séjour ?

Sur le fond, il y a le sens et la signification que pourrait prendre ici la notion de contrat.

Au sens du Code Civil, un contrat est une "convention par laquelle une ou plusieurs personnes s'obligent envers une ou plusieurs autres, à donner, à faire ou à ne pas faire quelque chose". Quel sens a un contrat passé avec un enfant polyhandicapé ? Même si ce sont bien entendu les parents qui le signent. Quelle possibilité avons-nous de nous assurer in-situ que les clauses du contrat sont effectivement réalisées, sinon à travers le retour qu'en fait l'établissement quand il le veut et comme il le veut.

Mais surtout, quel sens peut avoir un contrat dans le cadre d'une relation éducative ? Car nous nous situons bien dans cet esprit - pas un mode de garde ou du long séjour - mais une éducation adaptée, qui comporte une partie thérapeutique.

Or dans ce type de relation, les obligations des uns ("les prestataires") et des autres ("les usagers") ne sont-elles pas définies et régies par des textes réglementaires, des conventions sociales ou des dispositions d'ordre public qui s'imposent à tous ?

Fait-on signer un contrat aux parents des élèves qui vont à l'École ?

Je ne suis pas convaincu que le contrat de séjour se justifie dans le cadre d'un accueil éducatif et d'une prise en charge thérapeutique et/ou rééducative. Le législateur a d'ailleurs laissé ouverte la possibilité de refuser de signer le contrat de séjour. Le terme "refus" est un peu fort... je regrette simplement de ne pouvoir le faire. Je pense simplement qu'il n'y a pas lieu de contractualiser ni l'éducatif, ni le soin, ni un projet de développement individuel. On est là dans une autre dimension, celle d'une relation essentiellement humaine, de dialogue, de confiance, des questions et de réponses qui s'enchaînent pour construire un projet de vie... pour une vie différente.

Le terme "contrat" a un côté soit mercantile soit juridique qui ne convient pas à l'idée et à l'image que je me fais de l'accueil d'une personne polyhandicapée. Je préférerais que l'on s'applique - et que l'on s'implique - davantage sur le projet individuel, comme quelque chose qui peut s'écrire à plusieurs voix, de différentes façons, avec souplesse et réflexion, bon sens partagé et reconnaissance mutuelle.

Même si dans d'autres circonstances, je suis tout à fait d'accord qu'il faille des règles, des cadres et des contrats... je ne veux pas enfermer l'éveil et les soins de ma fille dans des barrières, des limites ou des murs, fussent-ils de mots et en papier ! ■

Jean-David MEUGÉ, papa d'Alice

(*loi du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale.

Nous avons besoin de photos !

N'oubliez pas d'inscrire au dos des photos que vous nous adressez : "Bon pour toute publication" ainsi que les noms et prénoms des personnes photographiées.

Coup de blues

Voilà, c'est la veille de l'anniversaire de ma pitchoune et jusqu'à aujourd'hui, tout se présentait plutôt bien par rapport à d'habitude. C'est en discutant avec une collègue des préparatifs concernant la soirée d'anniversaire que j'ai pris conscience que ma Poucinette grandissait... grandissait... beaucoup trop vite.

Bientôt, elle ne serait plus cette petite fille, mais une petite jeune fille et là : le drame ! Les larmes aux yeux, je me retrouve projetée neuf ans en arrière. J'attendais la naissance de mon premier enfant, j'étais impatiente, fille ou garçon, peu importe, c'était le premier... Quelle joie ! Quel bonheur ! J'ai vécu les dix-huit premiers mois de sa vie comme dans un conte de fée. Et puis, d'un coup, du jour au lendemain, tout s'effondre. A ce moment précis, je ne comprends pas ce qui arrive, je n'y crois pas, j'en veux à la terre entière et la terre entière n'y peut rien...

Aujourd'hui, je rêve de retrouver ce bonheur, cette insouciance de vivre la vie au jour le jour, sans penser au lendemain. Malheureusement, ce rêve m'est comme devenu inaccessible et cela se reproduit tous les ans à cette même époque.

Alors, histoire de me changer les idées, je décide d'aller faire un tour et de faire quelques emplettes pour ma puce ; c'est son anniversaire après tout ! Je rentre donc dans un magasin de vêtements et je trouve forcée-

ment une tenue "super sympa." C'est sûr, elle sera à croquer là-dedans. A côté de moi, une fillette, accompagnée de sa maman, enfile un ensemble jupe et pull dans les tons parme. C'est son anniversaire aussi et sa maman veut lui offrir cette tenue. A ce moment précis, j'envie la maman de pouvoir partager cet instant avec sa fille ! Et puis la maman remarque l'ensemble que j'ai choisi pour ma puce et propose à sa fille de l'essayer car elle le trouve sympa, alors la fillette lui répond : "Je veux bien pour te faire plaisir mais je n'aime pas cette couleur, je préfère le parme." Alors là, rebelotte ! Me voilà une nouvelle fois en pleurs. Moi, j'ai choisi un ensemble de couleur verte, mais si ça se trouve, elle n'aime pas du tout cette couleur et puis j'ai pris une jupe mais peut-être aurait-elle préféré le pantalon ? Ces moments-là sont trop durs. Ils me vident complètement...

Heureusement, il me reste quelques dizaines de kilomètres à faire avant d'arriver à la maison, ainsi je pleure pendant tout le trajet. J'évacue, je suis en colère, ce n'est pas juste...

Puis, comme si de rien n'était, je rentre à la maison. Ma puce est là, devant moi ; elle s'approche de moi pour me faire un câlin et déjà je regrette mes pensées. C'est son anniversaire demain et je l'aime. Je l'aime comme elle est, pour ce qu'elle est, c'est ma fille, ma Pitchounette adorée. ■

Anonyme



infos pratiques

Merlino, la poussette aux multiples talents

Merlino, la poussette aux multiples talents

Une poussette ne doit plus être aujourd'hui qu'un simple moyen de transport pour votre enfant, mais doit répondre à de multiples exigences : c'est le cas de la Merlino.

Avec des roues directrices, des roues fixes ou des roues jumelées tout-terrain, le choix est là.

Les roues avant sont interchangeable. Le siège ergonomique à réglages multiples (inclinable entre autres) est amorti pour un meilleur confort de l'enfant. La charge maximale va jusqu'à 40 kg. La poussette Merlino est très bien équipée dans sa version de base.



Retrouvez la fiche pratique de cette poussette sur le site de la société REHA TRANS distributeur de ce produit :

<http://manoir9.free.fr/ProduitsFinis/merlino.htm>

Lou Bastidou



Lou Bastidou - vue extérieure

L'Association "Le Bastidon de Lucie" vous accueille au cœur de la Provence, à Cuers, au Bastidou : un village de vacances convivial et chaleureux ouvert à tous et particulièrement adapté aux besoins des personnes handicapées. Doté de six pavillons spacieux de 65 m² entièrement équipés, d'une piscine intérieure chauffée, d'un pavillon d'activités, l'équipe propose aussi à tous les enfants à partir de trois ans, valides et handicapés, de partager ensemble des jeux (uniquement pendant les vacances scolaires).

Pour plus d'informations, contacter :

Association "Le Bastidon de Lucie"
Isabelle et Luigi QUARTA
La Pouverine
Chemin des Garrigues
83390 CUERS
Tél. : 04 94 48 60 06
Site Internet : www.loubastidou.com

AUTONOMIC les salons de références !

Handicap - Dépendance -
Soutien à domicile

à Paris les 7, 8 et 9 juin 2006
Porte de Versailles

à Nancy les 21 et 22 septembre 2006

à Marseille les 23 et 24 novembre 2006

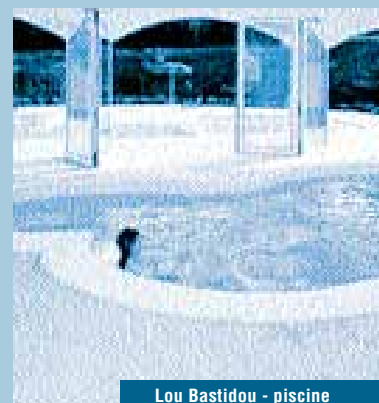


Vous pouvez retrouver toutes les informations par téléphone au

01 46 81 75 00

ou sur le site :

www.autonomic-expo.com



Lou Bastidou - piscine