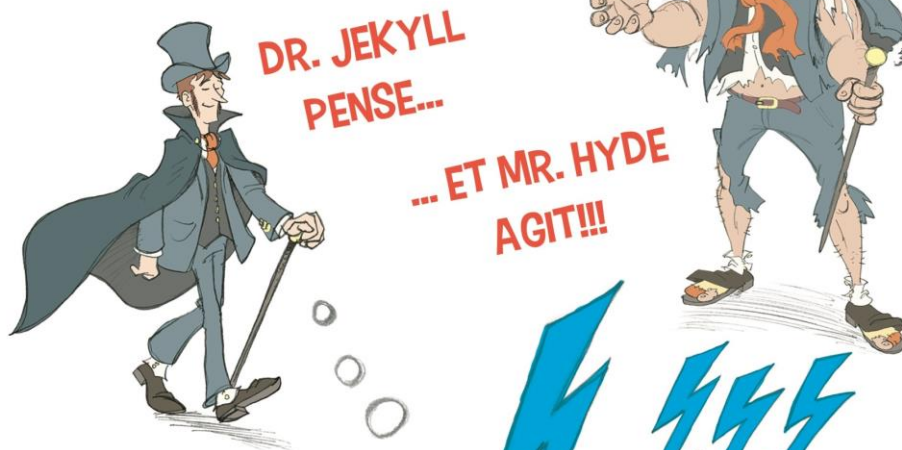


Vivre avec le Lesch-Nyhan :
des conseils pour une meilleure gestion des comportements Lesch-Nyhan

SYNDROME DE LESCH-NYHAN:
LA MALADIE QUI RAME CONTRE MOI!



JE SUIS COMME DR. JEKILL ET MR. HYDE,
PARFOIS...



JE VOUX FAIRE UN CÂLIN À MAMAN...

PETIT FRÈRE, JE T'AIME!...

J'AI SOIF, JE PRENDE UN VERRE D'EAU...

MAINTENANT JE RESTE TRANQUILLE...

... MAIS IL Y A UNE GIFLE QUI PART.

... MAIS C'EST UN GROS MOT QUI SORT.

... MAIS MA MAIN LE LANCE PAR TERRE.

... MAIS MES DENTS ATTRAPENT UN DOIGT
LIBRE OUI MA LÈVRE OUI MA LANGUE.

Avertissement préliminaire :

Bien qu'une meilleure connaissance du comportement LN puisse permettre d'améliorer sa gestion, ainsi que la possibilité d'une tranquillité accrue et de plus amples espaces d'action sereine, la maladie de Lesch-Nyhan comporte une **exposition constante au danger d'actions subites, inattendues et dangereuses pour soi-même, pour les autres et/ou aux objets** (à cause du fait qu'elles ne sont ni intentionnelles, ni programmées et indépendantes de l'état d'âme). Des moments immunes n'existent pas, ni des considérations que les enfants à ce moment-là vont bien ou sont tranquilles. Des médicaments capables d'éliminer le danger n'existent pas et la seule prévention réelle réside dans une protection constante faite par des instruments appropriés et par un accompagnement vigilant. Les personnes malades de LND ne peuvent jamais être laissées seules, même pas "un instant", sans des protections appropriées.

LND (Lesch-Nyhan Disease) = Maladie de Lesch-Nyhan

LNB (Lesch-Nyhan Behaviour) = Comportement Lesch-Nyhan

1. Etre conscient que la volonté de la personne LN est celle de ne pas nuire ni à soi-même ni à autrui, ni aux objets (car sa réelle intentionnalité est le contraire de ce qui apparaît à première vue)

Exemples:

- Au début de l'entretien D. (LN) crache sur l'interlocutrice, qui lui dit " Ne t'en fais pas, je sais que c'est ta maladie, je vais mettre mon imperméable!" L'action ne se répète pas pendant tout l'entretien.
- De tous petits enfants arrivent devant M. (LN), qui exprime la crainte de leur donner des coups de pied et demande de les tenir " à une distance de sécurité".

Vouloir convaincre la personne LN que son action est fautive, dangereuse, douloureuse est une perte de temps pour le soignant (assistant o caregiver) et frustrant pour la personne LN. Ce genre de discours et exhortations, qui contredisent le conseil suivant 9, deviennent même nuisibles. Ceci vaut également en ce qui concerne la sollicitation de réponses correctes ou désirées : voir conseil 7.1.

2. Le mécanisme qui est à la base du LNB produit à même temps des actions non voulues (voir point précédent) ainsi que l'incapacité d'agir ou des actions manquées ou non voulues. La conséquence est de toute façon un acte nuisible, un danger ou une satisfaction ou gratification manquée.

Exemples:

- M. (LN) lève sa main pour répondre, mais il se tait, quand on lui demande de parler.
- A. (LN) doit pousser sur le bouton pour avancer dans le jeu, mais il s'arrête.
- M (LN) doit faire des examens à l'hôpital de jour et retient ses urines.

Ces actions manquées souvent produisent de la colère.

3. Être conscient que les moments à risque sont justement ceux dans lesquels il n'est pas possible à la personne de se contrôler.

Exemples:

- Le technicien orthodontiste demande à la mère de convaincre son fils de ne pas cracher l'appareil , qui est encore à l'essai et pas encore parfait. La maman est frustrée, elle n'arrive pas à expliquer que si S. arrivait à "ne pas cracher l'appareil", il arriverait aussi à " ne pas mordre ses lèvres" et il n'aurait pas besoin de l'appareil!

4. Etre conscient que l'autonomie possible pour les personnes LN peut être obtenue par la médiation, par des instruments de protection, par l'accompagnement d'une autre personne disponible à aider.

Exemples:

- F. (LN) aime peindre avec sa main dans la main de l'institutrice, A. (LN) aime ainsi colorier le dessin , M.(LN) aime pétrir le pain ou créer des objets en céramique.
- M. (LN) aime écrire des histoires ou des poèmes, même sans pouvoir toucher le clavier de façon autonome.
- D. (LN) s'amuse avec le piano mécanique jusqu'à 15 minutes sans son gant de protection, s'il a une personne à côté de lui prête à son signe.
- Bien positionnés, les mains et les jambes fixées, un appui-tête souple, des bretelles qui empêchent

l'opisthotonos et un coussin bien placé, deux garçons LN ont participé, poussés par des athlètes, à des courses de 42 et 21 km.

Réussir à s'exprimer et accomplir ce qu'ils désirent est pour eux un motif de satisfaction et gratification, mais ils ne peuvent pas y arriver sans un soutien constant, sans une personne qui leur "tient la main", sans une assistance appropriée. Leur liberté et autonomie évolue par un renforcement de subsides et médiations ou par un système intégré d'aides et médiations humaines. Augmenter l'autonomie ne signifie pas miser sur l'autosuffisance.

5. il est important, dès l'enfance, de travailler beaucoup sur la communication, pas seulement verbale, dans la réception et l'expression. Travailler sur la personne et sur ses partenaires communicatifs. Se rendre compte que même les réponses aux questions, et donc le "Oui" ou le "Non", peuvent être conditionnées par le comportement LN.

Ces enfants sont très éveillés et communicatifs, mais les personnes qui les entourent ne sont pas toujours préparées à une communication non verbale.

Des projets de Communication Augmentative Alternative (CAA) peuvent être très utiles, surtout s'ils sont reconsidérés sur la spécificité de la Maladie de Lesch –Nyhan. Comme pour tous les enfants avec complexes besoins communicatifs et qui ont de graves dysarthries, favoriser la communication est très important. Il faut considérer que pour les enfants LN la communication est également un instrument et une ressource pour la gestion des LNB. La communication est en effet fondamentale pour signaler des sources de danger et de peur, pour appeler à l'aide, pour gérer ses propres systèmes de stabilisation et positionnement, pour exprimer des émotions, partager et discuter, pour être rassurés, pour comprendre et mieux se faire comprendre....

Souvent le langage peu compréhensible et la caractéristique du comportement LN (ne pas répondre, donner une réponse erronée, voir suggestion 7.1) peut amener à sous-estimer leur capacité de compréhension verbale et non verbale. Les enfants LN comprennent et écoutent, lisent les situations et l'état d'âme de ceux qui les côtoient beaucoup plus que ce qui pourrait paraître à première vue.

Exemples:

- E. (LN) va pouvoir communiquer que son action n'était pas voulue par l'application sur sa main gauche d'un symbole avec les mots "JE NE VOULAIS PAS" placé sur un support-bracelet à son poignet droit. Cet instrument semble le soulager et le satisfaire et E. exprime immédiatement le désir de l'employer à l'école.
- M. (LN) pleure parce que sa maman ne comprend pas ce qu'il veut dire. Sa mère n'arrive pas à lui faire dire un Oui ou un Non clairs car LNB conditionne sa possibilité de répondre. Elle lui propose de lever un bras pour un Oui et une jambe pour un Non, M. Le fait et cesse de pleurer et de s'agiter. La mère dit que, par cette méthode, en 99% des cas le LNB n'intervient pas.
- M. (LN) utilise en général des moyens de fixation des membres supérieures, il rencontre un vieil ami qu'il veut serrer dans ses bras et il lui demande "Délies-moi". Il rencontre aussi une amie en état avancé de grossesse et il demande à sa mère "Lies-moi" par crainte de lui faire mal.

6. Garder les distances de sécurité

Puisque les LNB sont d'une rapidité foudroyantes et très puissantes, il est fondamental de s'habituer à garder les distances de sécurité :

- entre la tête de la personne LN et le corps de l'interlocuteur, les murs, les portes, les poteaux...
- entre les bras et les jambes des personnes LN, lorsque elles ne sont pas liées et des objets en mouvement près d'eux (par ex. une tasse de café apportée sur la table en passant trop près), des objets déposés sur une table à la portée de la main (des plats, des verres etc.) ou bien le nez, le ventre, les lunettes de l'interlocuteur.

Les exemples certifient des accidents dus à la distraction ou au manque d'information des soignants ou des

accidents évités grâce à l'expérience acquise dans le cadre de vie.

- L. (LN) et A. ont 8 ans et sont camarades à l'école. A. court à l'encontre de L. (LN) qu'il n'as plus vu depuis longtemps et à même temps il enlève ses lunettes et les met dans sa poche.
- les camarades d'école maternelle de A.(LN) empêchent à un enfant d'une autre classe de dire à la maîtresse que A. lui a donné un coup de pied, parce-que " C'est à toi de faire attention, ce n'est pas sa faute!"
- B. (LN) à cassé le nez du professeur de natation positionné trop près de lui à l'arrière, par un coup de la tête en arrière.

7. Calme, patience, tranquillité, capacité d'attendre, légèreté et ironie

Elles sont indispensables pour comprendre les enfants LN qui ont du mal à parler et peuvent ne pas arriver à faire ce qu'ils veulent et même pas à expliquer leur malaise si on leur pose trop de questions, si l'interlocuteur les gronde, s'ils perçoivent de l'agitation, de la pression, de la peur.

Exemples :

- E. (LN) a du changer un éducateur qui, en arrivant toujours un peu en retard, était obligé de tout faire rapidement, en causant de l'agitation psychomotrice, de la confusion, des comportements désorganisés et une perturbation émotionnelle. Le problème ne s'est plus reproduit avec un éducateur ponctuel.
 - S.(LN) aux Urgences invite le médecin à ne plus lui dire de ne pas bouger afin de lui permettre d'essayer de ne plus bouger.
 - L'attente silencieuse de la maîtresse permet que ce soit M..(LN) même, dont le doigt allait impulsivement presser la touche erronée, de corriger la direction et arriver à pousser sur la lettre correcte.
 - La maîtresse pose à F.(LN) une question, puis, à sa réponse immédiate, elle répète la question et attend la deuxième réponse, donnée calmement, et qui montre la vraie volonté de l'enfant. "Veux-tu encore du yogourt?" "Non" "Oui".
 - "Un bisou vampire?" dit maman en s'approchant à F.(LN), en plaisantant et en atténuant ainsi sa peur de la mordre.
 - Les parents de E. mentionnent de façon ironique les dangers du milieu domestique les plus fréquents. Les portes étroites de l'ascenseur deviennent " les portes du saloon", tandis que le coin où E. va parfois se cogner devient " le coin préféré". L'interprétation des éléments de la réalité par un langage ironique partagé peut déterminer une exception au conseil 9 (ne pas nommer/ évoquer des comportements potentiellement dangereux)..
 - Le professeur de soutien, quand E. (LN) est agité, l'exhorte au calme avec insistance, sans arriver à diminuer la confusion et la turbulence (et parfois en l'augmentant).
- Dans l'emploi de l'ironie et dans les invitations au calme il n'est pas si important " ce que l'on dit " mais plutôt "comment on le dit", avec une attention particulière à l'intonation et à la communication non verbale.

7.1. Souvent la première réponse, donnée en vitesse, n'est pas celle voulue et peut être incorrecte.

Exemples :

- La maitresse pose une question à F. (LN),et après la réponse immédiate, elle répète la question et attend la deuxième réponse, celle donnée calmement, qui montre la volonté réelle de l'enfant. " Veux-tu encore du yogourt ?" "Non" "Oui".

7.2. Le fait de montrer trop d'attente peut créer une situation à risque LNB.

7.3. Les activité de groupe et l'intégration avec d'autre enfants diminuent le risque LN.

Exemples :

- Les parents de E. racontent comment la nuit du 31 déc., dans une situation nouvelle et mouvementée, E. a été tranquille et à l'aise, sociable et calme.
- La mère de M. (LN) pense que la participation avec son fils , quand il était petit, à un séjour collectif avec d'autres enfants, à été une expérience positive et significative.
- Les parents de E.(LN) constatent une meilleure participation aux activités de revalidation avec d'autres enfants.
- Les parents de G. (LN) racontent que en voyage ou dans des situations insolites (ex. manger dans la voiture) , l'enfant est particulièrement calme et s'amuse beaucoup...

7.4. Respecter l'alternance dans la conversation (turn taking) aide la gestion des LNB

8. Ralentir/ moduler la vitesse soit dans les activités soit dans le dialogue . Ne pas proposer plusieurs tâches à la fois, ne pas talonner par des demandes.

Certainement pour les tous petits, mais aussi pour les aînés, l'organisation des réponses, pas seulement par le mouvement, demande un effort et un contrôle énorme. Par conséquent, les questions doivent être posées une par une, l'une après l'autre et jamais plusieurs à la fois.

Exemples:

- E.(LN) veut raconter quelque chose tandis qu'il est engagé dans une action . La physiothérapeute l'arrête en lui disant " On parlera tout à l'heure." E. termine son action.

9. Ne pas évoquer, ni verbalement ni par des regards ou des gestes, LNB déjà accomplis dans le passé ou potentiellement dangereux/incorrects.

Exemples:

-la maman de S. (LN) était en train de raconter au téléphone que S., après des épisodes de morsure au doigt, après bandage ne se mordait plus. "Maintenant le doigt est guéri, on a enlevé le pansement et il ne le fait plus". En ce moment l'enfant a entendu et il a immédiatement porté son doigt à la bouche.

- des recommandations comme "Maintenant il faut se taire!" ou "Maintenant tu ne dois pas bouger du tout!" produisent des hurlements ou de l'agitation aussi dans de moments successifs dans des circonstances analogues.

10. Si l'enfant est agité, il est prévisible qu'il se sente à risque d'accomplir un LNB. Il faut alors reconnaître ou demander le motif de l'agitation et, dans ce cas, nommer le comportement ainsi que la possibilité de l'empêcher.

Exemples :

- M.(LN) est agité parce qu'il doit rentrer dans un taxi étroit où auparavant il avait cogné un pied contre un coin de la porte. Avant d'entrer il s'agite " Ne t'en fais pas, j'ai apporté un coussin et tu ne pourras pas te faire mal".

- D'autres : "Personne ne va remarquer si tu hurles, on les a informé de ta maladie" "On va parfaitement arriver à faire la radio, car on va tenir ton pied à deux."

11. Ne pas gronder les enfants ne veut pas dire qu'on ne peut pas les bloquer également par des stop verbaux.

Parfois, juste parce-que les enfants n'arrivent pas à freiner des émotions déchaînées par des facteurs extérieurs, une intervention calme mais brève, ferme et décidé peut être utile. Le stop verbal peut parfois être accompagné ou remplacé par un geste qui élimine ce qui s'est passé.

Exemples:

- M.(LN) s'est réveillé la nuit et n'arrive pas à cesser d'appeler tout le temps. Le père se lève et lui dit fermement " Maintenant ça suffit, dors, je ne peux plus me lever." M. se rendort.

- M. (L.N.) continue de pleurer parce-que sa demande n' à pas été comprise et satisfaite. Sa maman lui dit fermement " Maintenant tu cesses de pleurer, car je ne te comprend pas. Après tu essaieras de me répéter ce que tu veux ". M. se calme et essaye à nouveau de formuler sa demande.

- Le père de E. (LN) après un comportement remarque d' une façon sèche et rapide "Fini, passé " ou il fait un geste qui signifie la même chose " Passé, Terminé".

Comme pour les remarques précédentes, les conseils pour la gestion des comportements LN

demandent ,de la part de ceux qui les accueillent et les partagent, beaucoup de discernement sur ce que

