



L' Institut Jérôme Lejeune est le premier centre de soin en France pour les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle d'origine génétique (trisomie 21, syndrome de l'X fragile, maladie du cri du chat, anomalies chromosomiques rares, syndromes de Rett, Williams Beuren, Willi Prader, Angelman...). L'équipe de l'Institut reçoit en consultation 4 700 patients, auxquels elle propose un suivi médical spécialisé tout au long de leur vie.

SOMMAIRE. Vous retrouverez dans cette lettre :

page 1 Les mots des directeurs	page 3 Point Recherche Point Orthophonie
page 2 Point Santé Espace dialogue	page 4 Point Diététique et infos pratiques

➤ suite de l'article "Point Orthophonie" de Caroline Ballot

▶ Dans les familles bilingues, peut-on parler deux langues à son enfant ? Ne vaut-il pas mieux privilégier une seule langue ?

Chez l'enfant ordinaire qui évolue dans une famille bilingue (parents de langues maternelles différentes), il est recommandé de respecter le principe de Ronjat : une personne/ une (seule) langue : chaque parent utilise sa langue maternelle pour parler à l'enfant. Les premiers mots peuvent apparaître légèrement plus tard mais l'enfant développe les deux langues de façon parallèle. Pour un enfant déficient mental il est préférable, dans la mesure du possible, de privilégier une seule langue.

Mais le choix doit se faire en réfléchissant à deux autres questions : Où l'enfant sera-t-il amené à vivre à l'âge adulte ? Comment les parents maîtrisent-ils la langue choisie ?

Par exemple, un enfant de mère anglaise et de père français sera-t-il amené à vivre en Angleterre ou en France ? Sa mère est-elle réellement bilingue anglais/français ou a-t-elle un fort accent anglais et un vocabulaire peu précis en français ?

Il faut bien sûr privilégier la langue du pays où l'enfant sera amené à vivre : c'est celle qu'il devra utiliser dans la vie de tous les jours, à l'école, en institution ou avec ses amis.

Si les parents sont bilingues et s'expriment aisément et précisément dans cette langue, ce sera l'unique langue à proposer à l'enfant.

Cependant, on a vu l'importance du langage de l'adulte dans l'appropriation du langage par l'enfant déficient. Si l'un des adultes ne peut offrir une qualité suffisante de langage (prégnance de l'accent, vocabulaire limité, construction imparfaite des phrases...), il est alors préférable qu'il s'exprime dans sa propre langue maternelle : l'enfant aura un modèle précis d'articulation et de mot qu'il "traduira" dans un second temps dans la langue du pays où il vit, au contact de personnes parlant cette langue. ■

➤ suite de l'article page 1 "Le mot du Pr. Marie-Odile Rethoré"

Une période de transition est à envisager pour permettre un meilleur départ en retraite, comme par exemple une orientation en CAJ (Centre d'Activités de Jour) ou en CITL (Centre d'Initiation au Travail et aux Loisirs) conservant, pour un temps, activité et sociabilité.

Il est important d'"allier le respect du reste d'autonomie que la personne peut avoir au respect des contraintes de sécurité et de soins nécessaires" comme le dit Jean Beaufrère, président de l'association "Vie et Avenir". Il ajoute : "il s'agit toujours d'essayer de faire faire plutôt que de faire à la place".

L'association "Vie et Avenir", qui s'occupe de personnes déficientes mentales vieillissantes, fait un très beau travail et l'Institut Jérôme Lejeune, conscient de l'urgence des problèmes, est prêt à soutenir tous ceux qui œuvrent dans ce sens. ■

Point Diététique

La diététicienne de l'Institut Jérôme Lejeune établit en consultation un bilan diététique et conseille les patients et les professionnels de proximité afin de résoudre ou prévenir des problèmes d'alimentation et de poids.



Un carnet diététique : pour un meilleur suivi de l'alimentation

Sophie Robin, diététicienne

L'Institut vient de créer un carnet diététique de conseils pratiques et d'astuces pour équilibrer les repas sur l'ensemble de la journée. Une première partie concerne le suivi diététique établi en consultation (répartition alimentaire quotidienne personnalisée, courbe de poids). Une autre est plus destinée à l'entourage pour aider à connaître le rôle des aliments dans l'organisme.



Le carnet diététique comporte de nombreuses photos. Le patient ayant une mémoire visuelle apprend ainsi à mettre dans son assiette les bonnes portions alimentaires pour chaque catégorie d'aliments. Quelques idées de recettes sont aussi données.

Pour finir, plusieurs activités physiques sont proposées au patient qui pourra choisir celle qui lui convient. Elle est essentielle pour prévenir la sédentarité et l'installation d'un excès de poids. ■

Lettre aux familles, revue semestrielle, Directeur de la Publication : Dominique Neckebroek - 37 rue des Volontaires 75725 Paris Cedex 15 - Tél. : 01 56 58 63 00 - Fax : 01 56 58 63 40 - site Internet : www.institutlejeune.org - imprimerie PRD S.A. ISSN : 1960-1778.

Le mot du Pr. Marie-Odile Rethoré
Membre de l'Académie Nationale de Médecine et directeur médical de l'Institut Jérôme Lejeune



Le travail... oui, mais après ?

A la consultation, beaucoup de parents me disent qu'ils redoutent l'entrée à l'école de leur enfant et la fréquentation des lieux publics à cause du regard des autres. Ils me disent avoir peur de confier leur petit à des tiers, convaincus d'être les seuls à le connaître vraiment et à pouvoir l'aider.

Comme je les comprends ! Mais je pense qu'ils doivent surmonter cette crainte s'ils veulent que leur enfant devienne un adulte bien dans sa peau, fier de lui et heureux de vivre malgré son handicap.

Grâce à une éducation ouverte sur le monde, une scolarité et une formation professionnelle adaptées, des adultes déficients intellectuels peuvent accéder à un travail à la mesure de leurs capacités. Ils ont alors la satisfaction d'être actifs dans la société et le salaire reçu leur donne une autonomie financière les rendant moins dépendants de leur famille.

Je me souviendrai toujours du bonheur exprimé par une jeune adulte qui, en me montrant son premier bulletin de salaire, me disait avec un large sourire : "c'est drôlement bien pour une trisomique !".

Une surveillance clinique attentive et régulière peut éviter ou au moins diminuer certaines complications dues à des pathologies chroniques ou aux déficits sensoriels, mais les manifestations du vieillissement sont tout de même plus précoces chez ces adultes et le départ à la retraite se fait donc relativement tôt.

La perte des amis et des repères acquis au travail, à laquelle s'ajoute parfois malheureusement la perte des parents, peut entraîner de graves dépressions.

➤ suite de l'article page 4

L'édito de Dominique Neckebroek

Directeur de l'Institut Jérôme Lejeune



Chers amis,

Depuis un an vous recevez notre Lettre aux familles. J'espère que les informations que vous y trouvez répondent à vos attentes.

Cette 3^e lettre vous parlera d'éducation et d'acquisition des apprentissages et de l'autonomie aux différents âges. A votre contact, nous cherchons à identifier une partie de vos besoins et à envisager des solutions médicales et paramédicales adaptées et scientifiquement reconnues.

Avec les associations auxquelles nous nous ouvrons et avec les autres acteurs du monde de la santé, nous poursuivons notre marche, pas à pas, avec la constance de ceux qui veulent progresser.

Avec de l'avance, laissez-moi vous souhaiter un chaleureux Noël et de bonnes fêtes de fin d'année pour vous et tous ceux qui vous sont chers. ■

APPEL AUX ENTREPRISES versant une taxe d'apprentissage

Un versement de ce type permettrait à l'Institut, par le renforcement de son équipe médicale et paramédicale, d'améliorer la prise en charge des patients à la consultation.

Tout chef d'entreprise qui serait volontaire pour nous faire bénéficier de cette taxe, est invité à contacter le directeur de l'Institut.

Infos pratiques

▶ Pour vous rendre à l'Institut Jérôme Lejeune : 37 rue des Volontaires 75725 Paris - Tél. : 01 56 58 63 00



Point Santé

Cette rubrique consacrée à la consultation spécialisée de l'Institut Jérôme Lejeune aborde pour vous des sujets particulièrement importants dans le suivi médical des personnes atteintes d'une déficience intellectuelle d'origine génétique. Bien entendu il ne s'agit en rien d'une consultation, votre enfant peut ne pas être concerné, mais ces informations vous permettront de mieux comprendre les différentes pathologies.



L'autonomie : un défi quotidien dès le plus jeune âge !

Dr Nathalie DORISON, médecin neuropédiatre

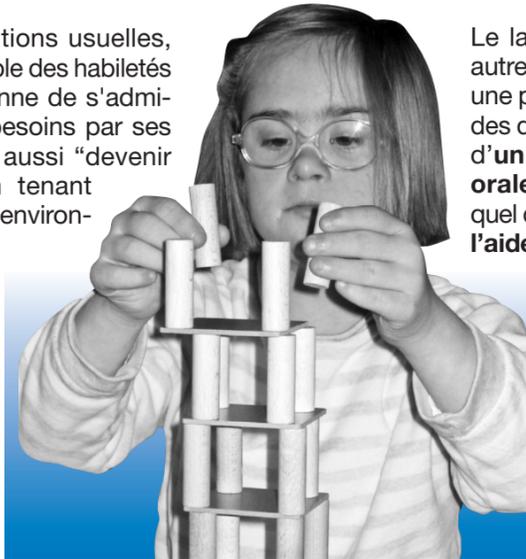
Si l'on reprend les définitions usuelles, l'autonomie est "l'ensemble des habiletés permettant à une personne de s'administrer et de subvenir à ses besoins par ses propres moyens" mais c'est aussi "devenir capable de se conduire en tenant compte des règles fixées par l'environnement social".

► L'autonomie, pour faire quoi ?

Tout enfant, à sa mesure et à son rythme, peut acquérir des habiletés lui permettant d'être autonome. Ses parents ont souvent tendance à les sous-estimer et il n'est pas rare que nous entendions des réflexions telles que "Pourquoi l'embêter avec ça ? Je peux le faire à sa place" ou bien "Il ne peut pas..."

Un séjour en dehors du milieu familial, l'intégration en milieu scolaire ou en IME (Institut Médico-Educatif) permettent souvent de **faire des acquisitions jugées jusque-là "impossibles"** !

Les apprentissages de la marche, de la propreté et du langage sont souvent décalés chez nos patients. Rares sont ceux qui ne peuvent réellement pas y arriver, il faut juste savoir leur **donner du temps** et **insister patiemment** pour les faire progresser, en particulier **dans les gestes courants** que sont l'habillage, la toilette, l'alimentation ou la propreté. Avec quelle joie et quelle fierté ils pourront ensuite se débrouiller seuls !



Le langage, verbal ou non, est une autre acquisition majeure. Il permet à une personne d'émettre des souhaits, des désirs, des refus. La mise en place d'un **système de communication orale ou gestuelle** est importante, quel que soit le niveau de l'enfant, pour **l'aider à s'exprimer**. L'enfant qui ne parle pas est par ailleurs souvent plus assisté au quotidien, traité comme un "bébé", alors que ses capacités de compréhension sont souvent bien plus grandes que ce que pense son entourage !

Enfin, le respect des règles de vie et la politesse, sont également indispensables à **l'intégration sociale** et doivent être enseignées, comme pour les autres enfants, dès la petite enfance.

Ce long cheminement a pour but de préparer doucement l'enfant à l'âge adulte. Il se construira en tant qu'individu fier de lui, et non en tant qu' "enfant différent et dépendant".

Il sera alors prêt, comme tout enfant, à accepter la vie loin de la fratrie et des parents.

Les médecins et les paramédicaux sont là pour aider les parents à **évaluer les capacités de leur enfant**, à fixer des **buts progressifs et raisonnables** et éventuellement à conseiller des méthodes de compensation (Makaton, ergothérapie...) pour pallier les difficultés physiques.



ESPACE DIALOGUE

■ Quand un enfant T21 n'obéit pas à ses parents, est-ce "pour les embêter" ou est-ce "constitutionnel", "indépendant de sa volonté" ?

L'opposition est un moyen classique utilisé par le petit enfant pour affirmer son existence et contrôler son entourage. Cette période est souvent plus prolongée chez l'enfant déficient intellectuel et sera liée à la réponse parentale à ses manifestations. Au quotidien, il faut **s'armer de patience, être ferme, et donner des buts progressifs et raisonnables**. Il faut par contre veiller à **le féliciter** lorsqu'il a fait des efforts !

■ Comment demander un renouvellement d'ordonnance ?

Conformément aux règles en vigueur, nos médecins sont habilités à délivrer en consultation des ordonnances renouvelables **pour une durée maximale de 12 mois**, en fonction du traitement et du conditionnement des médicaments. (Code de la santé publique, article R5123-2 modifié par décret n°2004-1367 du 16/12/04, article.1JORF 18/12/04)

Nous regrettons de ne pouvoir satisfaire des demandes de renouvellement faites en dehors des consultations : par lettre, internet ou téléphone.

Point Recherche

L'Institut Jérôme Lejeune a une double vocation : soigner les patients atteints de déficience intellectuelle d'origine génétique et mener une recherche clinique. Le but de la recherche est toujours à visée thérapeutique. La recherche clinique de l'Institut Jérôme Lejeune est financée par la Fondation Jérôme Lejeune.



L'étude Intrepid du projet AnEUploidy

Dr Yann Grattau, médecin coordinateur du projet pour l'Institut Jérôme Lejeune

L'équipe de recherche de l'Institut participe à l'étude Intrepid intégrée au projet AnEUploidy. Son but est de mieux comprendre la relation entre la sur ou la sous-expression de gènes (surexpression dans le cas de la trisomie 21) et les manifestations cliniques observées. Ce projet regroupe 16 équipes de chercheurs et de cliniciens de l'Union Européenne et au-delà. Il est soutenu financièrement depuis 2 ans par la Communauté Européenne.

Afin d'informer toute la communauté scientifique, le consortium a organisé un congrès à Genève du 12 au 14 septembre 2008. Vous trouverez des informations détaillées sur le site : www.aneuploidy.eu

Plus de 400 patients de l'Institut ont déjà apporté leur concours à cette aventure scientifique, en donnant de leur temps, de leur patience et de leur enthousiasme. Parents et entourage contribuent grandement à la qualité des données enregistrées.

Nous continuons à avoir besoin de la participation active des patients.

Un grand merci à tous.

Nous continuons à avoir besoin de la participation active des patients. Les personnes intéressées, porteuses d'une trisomie 21, âgées de plus de 8 ans et pesant plus de 21 kg, ou leur entourage, remplissent un questionnaire, effectuent une évaluation psychométrique et un prélèvement sanguin. Elles peuvent s'adresser directement à l'Institut.

Point Orthophonie

L'orthophoniste de l'Institut Lejeune conseille et guide les patients pour leur permettre d'avoir une prise en charge orthophonique à l'extérieur la plus adaptée possible.



Parler : un apprentissage !

Caroline Ballot, orthophoniste

Tout enfant apprend à parler sans en avoir conscience, dès la naissance, **à travers les interactions avec l'adulte** qui s'occupe de lui : jeux d'échange (regards, sourires, gazouillis), mots concrets et précis de l'adulte décrivant gestes et activités du quotidien.

L'adulte doit adapter son langage au niveau de développement de l'enfant : ni trop simple ("la tut tut" pour la voiture ou "la meuh meuh" pour la vache), ni trop compliqué.

Progressivement, l'enfant intègre ces mots en fonction de ses besoins.

► Et si l'enfant est atteint d'un retard mental, faut-il toujours lui parler même s'il ne semble pas beaucoup répondre ou progresser ?

Parler à l'enfant est absolument indispensable. Ce sont les mots de l'adulte, "ce bain de langage" qui amèneront l'enfant à y rentrer à son rythme.

- Si l'enfant n'émet que des gestes ou des sons, l'adulte doit leur donner un sens : "Encore", "C'est bon !", "Tu es en colère"...



Les parents qui aiment chanter peuvent également utiliser **des comptines** pour sensibiliser l'enfant aux paramètres du langage (rythme, prosodie...).

- Quand l'enfant émet des syllabes ou des mots peu compréhensibles, il faut le laisser s'exprimer puis **reformuler correctement**. S'il se montre peu communicatif, il faut **susciter des situations de demande**. Pour cela, il faut éviter de tout laisser à sa portée car il risquerait de se contenter de pointer du doigt ce qu'il veut.

- Quand l'enfant a acquis entre 20 et 50 mots, il peut les associer et faire des petites phrases de deux mots. Il faut lui **laisser le temps** de les produire et TOUJOURS lui "redonner" la formulation correcte (mot précis, phrase complète) **sans exiger la répétition** ! En effet, le plus souvent, l'enfant reprend spontanément en partie la reformulation de l'adulte. Inutile donc d'obliger l'enfant à répéter, cela risquerait de bloquer l'échange.

➤ [suite de l'article page 4](#)