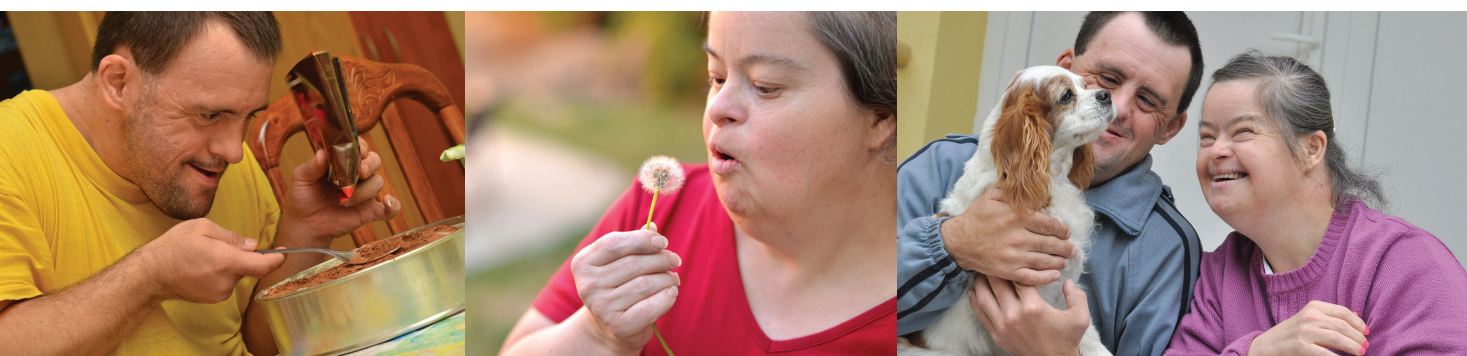


L'ÉQUIPE DE LA CONSULTATION DE L'INSTITUT JÉRÔME LEJEUNE A UNE APPROCHE GLOBALE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE. AVEC L'AIDE DES PARENTS, DES ÉDUCATEURS ET DES MÉDECINS TRAITANTS, ELLE VEILLE À LA PRISE EN CHARGE COMPLÈTE DU PATIENT, DANS TOUS LES DOMAINES, POUR AMÉLIORER SA VIE QUOTIDIENNE.

LA FICHE MÉDICALE EST ANNEXÉE À LA LETTRE DE L'INSTITUT JÉRÔME LEJEUNE. ELLE A POUR BUT DE TRAITER D'UN THÈME PARTICULIER SELON CETTE APPROCHE GLOBALE.

Le vieillissement de la personne déficiente intellectuelle.



VIEILLIR, C'EST S'ADAPTER

Au cours du XX^e siècle, l'espérance de vie à la naissance des personnes déficientes intellectuelles a augmenté de 52 ans alors que celle de la population ordinaire a été de 12,5 ans.

« Nous habitons dans un monde interprété par d'autres où il nous faut prendre place. ...un monde de sens autant qu'un monde de sens, un monde où nos sens prennent sens, »



Les personnes déficientes intellectuelles ont rejoint la population française ordinaire pour ce qui concerne la longévité. Comme le reste de la population, elles sont en conséquence concernées par des maladies liées à l'âge, et en l'occurrence les mêmes, c'est-à-dire des maladies visuelles, auditives, cardiologiques ou encore des dégénérescences nerveuses, cancers, etc. On constate parfois aussi des cas de vieillissement précoce dans certains cas de pathologies génétiques comme la trisomie 21.

Pour reprendre la réflexion du Dr Ploton, vieillir, « *c'est faire le deuil d'une image de soi, pour en investir une autre, tout en restant soi-même* ». Le fait de vieillir conduit souvent à une véritable crise d'identité. Pour sur-

monter celle-ci et s'adapter, l'intéressé doit d'abord faire son deuil, c'est-à-dire accepter ses pertes de capacité sensorielle et/ou cognitive. Il pourra ensuite réaliser un véritable travail adaptatif. Acceptation-adaptation : l'entourage doit avoir conscience de ce processus, et le favoriser.

La perte de la continence, par exemple, est un moment délicat. L'acquisition de la continence, dans l'enfance, se met en place sur plusieurs années : il a fallu passer par l'apprentissage de la marche tout en s'appuyant sur la relation aux autres : c'est parce qu'il acquiert les capacités motrices et parce qu'il a confiance dans celui qui l'invite à progresser que l'enfant acquiert la propreté. Or il faut désormais sonner, demander de l'aide... Ainsi, la situa-

tion – nouvelle et humiliante – d'incontinence ne peut être acceptée en quelques heures ou quelques jours. Il est donc indispensable de laisser le temps à la personne concernée de s'adapter à ce nouvel état, d'apprendre ce nouveau mode de relations aux autres, de réaliser qu'en dépit de cette perte, il reste bien lui-même, y compris dans le regard des autres. L'attitude de son entourage est fondamentale dans ce processus adaptatif.

Ainsi, c'est parce que l'entourage donne du sens à ce que ressent le patient qu'il sera en mesure de surmonter la crise du vieillissement. ●

● ● ●
un monde où notre sensorialité se charge d'histoire, elle qui gouverne nos émotions autant que nos perceptions. »
Boris Cyrulnik.

Docteur Michel Muir,
médecine générale, gériatrie



■ CONSEILS

Identifier les points bloquants pour les dénouer

Les accompagnants doivent parler entre eux des éventuels refus et moments d'opposition, identifier ensemble les déclencheurs, les réactions d'évitement ainsi que les plaintes somatiques.

Ils feront aussi le diagnostic des réactions de catastrophe, ces moments de survenue d'une brusque réaction émotionnelle liée à la perception d'une incapacité ou d'une frustration.

Ils en décriront les signes précurseurs et d'apaisement. Ils chercheront les besoins à satisfaire. Car tout comportement est logique et répond à un besoin : somatique, de sécurité, d'action par soi-même, d'affection, d'appartenance...

C'est alors qu'ils pourront envisager la mise en place d'une stratégie de réassurance efficace.

■ À SAVOIR :

- ▶ Ne plus se souvenir : AMNÉSIE
- ▶ Difficulté pour comprendre la parole et parler : APHASIE
- ▶ Ne pas reconnaître les choses : AGNOSIE
- ▶ Difficulté à réaliser des consignes à la demande de l'autre : APRAXIE
- ▶ Difficulté pour se concentrer : TROUBLE DE L' ATTENTION
- ▶ Difficulté à gérer ses émotions : TROUBLES AFFECTIFS
- ▶ Ne pas savoir qu'il est malade : ANOSOGNOSIE

QUESTION / RÉPONSE

Comment accompagner les personnes vieillissantes atteintes de troubles cognitifs ?

Pour accompagner les personnes vieillissantes atteintes de troubles cognitifs, il nous faut d'abord identifier ce qui ne fonctionne plus bien et, aussi, comprendre comment fonctionne la mémoire. Cela permettra de saisir la nature de l'aide à apporter.

Leur difficulté principale c'est l'inquiétude : ces personnes vivent dans un état de stress permanent lié à une réaction primaire automatique de peur et à un sentiment d'insécurité dû aux difficultés cognitives.

Cependant, même dans les cas d'amnésie, l'aptitude à sentir les émotions de l'entourage est là. Ce savoir affectif persistant se manifeste par une grande sensibilité à l'atmosphère chaleureuse et douce de la relation. Le premier temps de leur prise en charge consiste donc dans le maintien d'une atmosphère affectueuse autour de l'intéressé.

Une autre difficulté, c'est l'atteinte de la mémoire. Il est cependant important de savoir qu'il y a différentes mémoires et qu'elles ne sont pas toutes touchées de la même façon. Une personne amnésique peut même, dans certaines conditions, continuer d'apprendre !

La mémoire la plus touchée est celle qui est explicite, c'est-à-dire liée au langage. La mémoire implicite, au contraire, est moins atteinte : il s'agit de celle qui correspond aux habitudes et aux savoir faire. C'est le cas notamment de la mémoire procédurale, celle qui permet de retrouver un savoir-faire. Ainsi, faire du vélo se retrouve simplement en s'asseyant dessus. L'usage de la mémoire procédurale procure un sentiment de familiarité.

En sachant cela, on comprend qu'il est inutile – voire contre-productif – de verbaliser. Si la personne ne comprend pas bien les mots, on la met en situation d'échec. Mieux vaut utiliser des gestes et ce, dans le confort d'une relation.

Apprendre à se repérer dans un lieu inconnu, par exemple, ne se fera pas avec une simple visite commentée. Cela se fera plutôt en installant des points de repères (telle que la photo d'un objet sur la porte de la chambre) et en visitant ce lieu à plusieurs reprises au bras d'un accompagnateur qui prend le temps de s'arrêter devant celle-ci et de laisser la personne éprouver le sentiment de familiarité.

Le sentiment de possession et de territorialité relève du même mécanisme. Dans une institution, de nombreux résidents possèdent un sac à main. Son absence inquiète. Et s'il est perdu ou si quelqu'un l'emprunte, des conflits peuvent s'ensuivre. Il en est de même pour les places dans le lieu de vie : c'est pourquoi celui-ci doit être conçu de manière à ce que chacun ait la sienne.

La mémoire des faits récents est fréquemment touchée aussi. A contrario, plus un souvenir est ancien, plus il est présent à l'esprit. Cela peut conduire la personne concernée à vivre au présent une situation du passé. Un bruit, par exemple, peut réveiller un souvenir ancien et la personne réagit comme si c'était hier. Ainsi, pour comprendre certaines attitudes, il peut être utile d'en rechercher le sens à la lumière de son passé.

La capacité d'attention divisée peut être aussi touchée. En conséquence, pour que la personne ne perde pas le fil de l'action en cours, mieux vaut s'abstenir de demander plusieurs choses à la fois. Et pour l'aider à ne pas perdre ses objectifs, il faut éviter de la disperser par nos actes et paroles.

Ainsi, lors de leur toilette, par exemple, les patients savent faire les gestes utiles, mais ne savent plus les enchaîner. Il faut alors faire appel à des aides à l'attention en présentant chaque objet dans le bon ordre. On peut utiliser aussi des incitations et des approbations bien dosées. Et si une situation est redoutée, on peut détourner l'attention.

L'agnosie est la difficulté à reconnaître des choses vues, touchées ou entendues. C'est alors l'usage de l'objet qui permettra d'en retrouver le sens. Ainsi, présenter le gant de toilette en permettant de le toucher conduira la personne à se situer dans le contexte de la toilette à venir.

La capacité à reconnaître des visages, même très connus, peut être touchée

aussi. C'est douloureux pour les familles et source de nombreux contre-sens. En revanche, si autrui n'est pas facilement reconnu, l'expression de son visage, le décodage de l'émotion peut rester intacte : un visage souriant est source de réassurance ; un visage renfrogné, source d'inquiétude !

L'aphasie, susceptible de toucher aussi des personnes atteintes de troubles cognitifs, se caractérise par la difficulté à comprendre et à s'exprimer. Mais la personne ne demeure pas silencieuse pour autant, notamment parce qu'elle fait des erreurs dont elle n'a pas conscience. Confrontée à ces difficultés, la personne aura volontiers recours à des phrases toutes faites comme « *cela ne se fait pas !* » ou « *on n'a pas le droit !* ». Ce faisant, elle fait aussi appel aux conventions sociales, d'après lesquelles on ne met pas ainsi les gens en difficulté.

Là encore, la communication passera par bien d'autres canaux que la communication verbale : le ton de la voix et les gestes les plus doux possibles sont essentiels à l'apaisement et à la sérénité de la personne que l'on accompagne. ●

TÉMOIGNAGE

Comment aider Philippe dans sa vie quotidienne ?

Philippe, trisomique 21 âgé de 67 ans, est hébergé en foyer. Il passe des nuits difficiles et connaît des blocages.

Le principe de la prise en charge consiste à mettre en place des scénarios ritualisés, d'une part pour éviter tout sentiment de nouveauté inquiétant, d'autre part pour permettre des apprentissages automatiques par la répétition (sans trop de paroles vues ses difficultés de langage verbal).

Ces rituels sont valables aussi bien le soir que le matin. Pour élaborer ce scénario ritualisé, il faut décomposer l'action souhaitable en petites séquences dont on est sûr qu'elles sont réalisables, et s'assurer que chaque intervenant agira de la même façon.

Chaque séquence est mise en route avec des mots incitatifs (« c'est bien », « Vas-y »... sans nommer l'action) associés à des gestes (mime de l'action souhaitée) et en présentant des objets évocateurs de l'action (gant de toilette, brosse à dents ...) que Philippe peut toucher et voir. Pour finir l'action et passer à l'étape suivante, il faut présenter les objets de la séquence suivante.

Il est bien d'introduire aussi le soir un moment d'apaisement progressif, par exemple avec une musique douce que Philippe connaîtrait (comptines pour le coucher, musique religieuse...) et dont le son baisse au moment où Philippe « lutte » contre le sommeil. L'accompagnant, aussi, reste dans la chambre, mais en s'éloignant peu à peu pour permettre à Philippe de s'endormir.

En cas de déambulation nocturne, il est utile d'avoir aussi un rituel de réaccompagnement vers le lit : par exemple en accompagnant systématiquement aux toilettes puis en revenant vers la chambre.

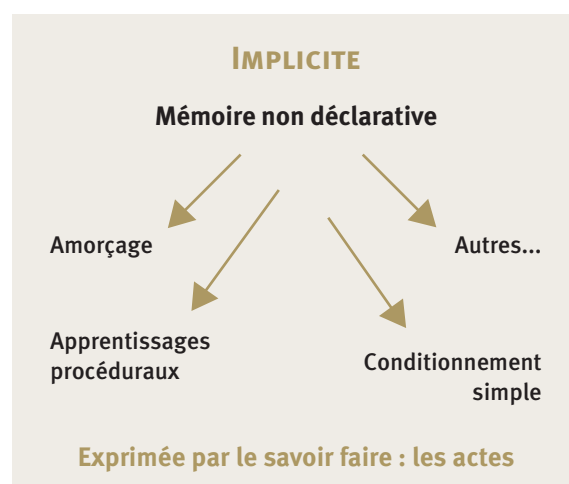
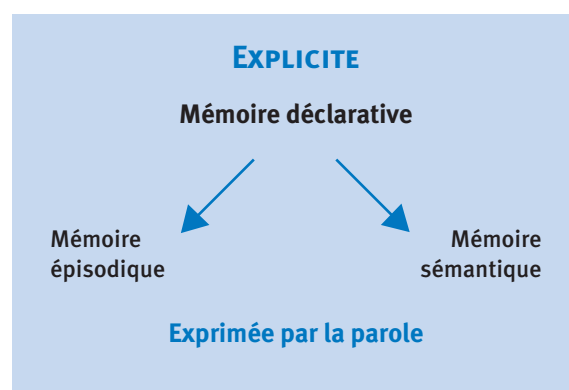
De même qu'on a fermé les volets le soir, on peut les rouvrir le matin. Un réveil sonnant toujours à la même heure peut marquer le début de la journée et du rituel du lever. La journée pourra alors paraître plus simple à Philippe ! ●

■ À RETENIR

► **UNE PRISE EN CHARGE SÉCURISANTE REPOSE SUR LA STABILITÉ ET L'ÉLABORATION DE PROTOCOLES RITUALISÉS, FACILES À APPRENDRE, RESPECTANT L'IDENTITÉ ET LE SENTIMENT DE PROPRIÉTÉ DE LA PERSONNE.**

■ MIEUX COMPRENDRE

Mémoriser suppose attention et vigilance



La mémoire explicite

La mémoire explicite, ou mémoire déclarative, repose sur la mémoire épisodique (souvenir des faits récents) et sur la mémoire sémantique (souvenir des mots en lien avec leur contenu). Elle est consciente. Elle s'exprime par la parole.

La mémoire implicite

La mémoire implicite, ou mémoire non déclarative, repose sur l'amorçage d'une action, sur les apprentissages procéduraux (qui supposent la répétition et la régularité), sur le conditionnement. Elle est automatique, inconsciente. Elle s'exprime par le savoir-faire, c'est-à-dire par les actes.

LE CRB

BioJeL, le centre de ressources biologiques (CRB) de l'Institut Jérôme Lejeune, poursuit son déploiement

BioJeL, centre de ressources biologiques (CRB) spécialisé dans les déficiences intellectuelles d'origine génétique, fait partie des moyens que l'Institut Jérôme Lejeune met à la disposition de la communauté scientifique pour favoriser les progrès de la recherche dans ce domaine.

En effet, pour faciliter les travaux des chercheurs, il est nécessaire de mettre à leur disposition une collection de matériaux génétiques (ADN, ARN, lymphocytes, etc.) provenant de patients atteints de l'une de ces pathologies. La proximité entre la consultation spécialisée de l'Institut Jérôme Lejeune et le CRB est un atout puisqu'elle facilite l'inclusion des patients au programme BioJeL et favorise les échanges entre la recherche et la clinique.

Ce laboratoire spécialisé a été construit entre l'automne 2006 et l'été 2007. Il a été ensuite équipé en matériel spécialisé (congélateurs spécifiques, centrifugeurs, hottes, microscopes, etc.), tandis qu'un ingénieur biologiste commençait à recevoir les prélèvements de patients volontaires de la consultation de l'Institut Jérôme Lejeune.

Puis le Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche et le Comité de Protection des Personnes ont officialisé l'autorisation pour le CRB BioJeL d'exercer son activité.

Depuis, le CRB déploie ses activités : mi-2010, il avait reçu les prélèvements de 500 patients et, fin 2011, ceux de 765 patients.

Sa collection ayant pris une ampleur intéressante, elle a été mise à disposition des chercheurs avec l'ouverture du site internet :

www.crb-institutlejeune.org.

BioJeL a également été intégré aux réseaux nationaux et européens des CRB, notamment par l'intermédiaire de l'infrastructure « Biobanking », pilotée par l'INSERM.

Enfin, dernière étape de ce processus : l'obtention de la certification NFS 96/900. Cette norme, délivrée par l'AFNOR, assure au CRB BioJeL une reconnaissance sur les plans fonctionnel et managérial.

Une charte régit désormais les rapports entre le CRB et les organismes ou personnes utilisant ses services. Elle repose sur le respect des principes éthiques définis par la loi pour le recueil de produits humains et sur la conformité aux dispositions législatives et réglementaires gouvernant l'activité de prélèvement, de traitement et de stockage desdits produits et des informations qui y sont associées.

Ces autorisations et normes certifient aux chercheurs qu'ils peuvent collaborer avec le CRB BioJeL en toute confiance. Sans elles, BioJeL ne serait pas en mesure de déployer pleinement son activité et de répondre aux besoins des chercheurs alors même que ceux-ci sont nombreux et urgents.

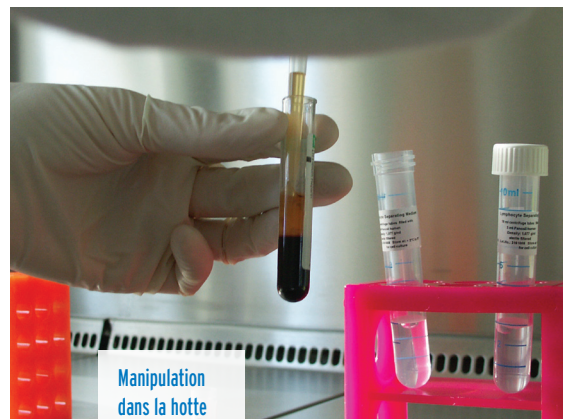
En effet, outre la cession de ressources biologiques spécifiques – une quarantaine ont eu lieu en 2011 –, BioJeL met à disposition des scientifiques sa plateforme technique, en particulier pour le traitement et la cryoconservation de matériaux génétiques.

BioJeL donne également à l'équipe de l'Institut Jérôme Lejeune la possibilité de conduire le projet de recherche « Transcriptome et trisomie 21 ».

Par ailleurs, trois articles ont été publiés en 2011 dans des revues scientifiques à l'issue de projets menés en collaboration avec BioJeL. ●



Pr André Mégarbané, directeur de recherche de l'Institut Jérôme Lejeune, membre du Conseil scientifique du CRB BioJeL et directeur de l'unité de génétique médicale de l'université de Saint-Joseph (Beyrouth, Liban).



Manipulation dans la hotte à flux laminaire du laboratoire BioJeL.



■ ÉTUDE

Transcriptome et trisomie 21

L'objectif du projet « Transcriptome et trisomie 21 » est de connaître, déterminer et interpréter l'information génomique caractéristique de la personne atteinte de trisomie 21. En identifiant la ou les causes à l'origine de différentes pathologies associées à ce syndrome (malformations cardiaques, diabète, leucémie...), cette étude devrait ouvrir de nouvelles pistes thérapeutiques.

LE DÉVELOPPEMENT DE BIOJEL

2006-2007 : Construction du laboratoire.

2007-2008 : Equipement en matériel spécialisé et début de la réception de prélèvements.

2010 : Lancement du site www.crb-institutlejeune.org Intégration aux réseaux nationaux et européens des biobanques

2011 : Obtention de la certification NFS 96/900.