
SENTIMENT DE SOLITUDE
Douleurs physiques vagues
SENTIMENT D'ÉCHEC
DIFFICULTÉS DE MEMOIRE ET D'ORGANISATION
Facilement distrait
DIFFICULTÉ À EXPRIMER SES ÉMOTIONS
MANQUE D'EMPATHIE
Frustration
Problèmes comportementaux
liés à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)
Incorrigibilité
DIFFICULTÉ AVEC LES CHANGEMENTS
COMPORTEMENT EXIGEANT
Mauvais traitement des stimuli
CONDUITE IMPRÉVISIBLE
DIFFICULTÉS D'INTERACTIONS AVEC LES AUTRES
COMPULSIF

Auteur: *Leonore Kuijpers-de Blieck, médicin*
Traduction: *Leonore Kuijpers-de Blieck et Armand Linkens*
Illustrations: *Geert Gratama*
Lay out: *Rob Vermolen*

Problèmes comportementaux liés à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)



Cette brochure est destinée aux parents et aux soignants ainsi qu'à tous ceux qui ont la garde d'une personne atteinte de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB) ou Tuberous Sclerosis Complex (TSC) au niveau international.

Nous tenterons de donner une explication concise des comportements complexes ou des problématiques des enfants ou des adultes ayant la STB sur la base des expériences de notre équipe ETSCG (Expertiseteam TSC en Gedrag ou « Expertise STB et Comportements » en français).

Nous tenterons d'expliquer la manière dont naissent les comportements à problème, lesquels sont typiques durant les différentes phases de développement et comment vous pouvez agir en pratique.

Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB)

La base

La *Sclérose Tubéreuse de Bourneville* (STB) est une anomalie congénitale et héréditaire, qui peut affecter de nombreux organes du corps. Un “tubercule” est une enflure ou une bosse, “sclérose” signifie durcissement et “complexe” est ajouté au nom en raison de la grande variété des manifestations de la maladie.

La STB est causée par une anomalie (mutation) aux gènes STB1 ou STB2. Celle-ci augmente la division cellulaire, provoque des croissances vasculaires excessives et accroît le métabolisme des cellules causant ainsi des tumeurs bénignes (« hamartomes »). Ces dernières peuvent entraîner des troubles du cerveau ainsi que des anomalies de divers organes, tels que la peau, les reins et le cœur. Les symptômes peuvent ainsi varier considérablement d’une personne ayant la STB à l’autre.

La STB est déjà présente pendant la grossesse et dès la naissance. De nos jours, elle est souvent diagnostiquée chez les nouveau-nés, mais il arrive également qu’elle ne se manifeste que plusieurs années plus tard, Les symptômes sont parfois si faibles que la maladie est à peine reconnaissable. Il arrive même qu’un des parents d’un enfant atteint de la STB souffre lui-même de la STB non détectée.

En cas de troubles cérébraux, des lésions neurologiques directes et locales sont presque toujours présentes, provoquant par exemple de l’épilepsie. Les fonctions cérébrales sont dispersées dans diverses zones du cerveau et les troubles peuvent affecter ces zones et les liaisons sous-jacentes. C’est pour cette raison que tant des relations directe qu’indirecte existent entre les anomalies et les troubles observés. Cela peut être la cause des dysfonctionnements dans les domaines de l’intelligence, du développement social et affectif, du traitement des stimuli sensoriels, du développement du langage, des compétences pratiques, de la mémoire ou provoquer des Troubles du Spectre Autistique (TSA). 90 % des personnes souffrant de la STB ont des anomalies au cerveau, 70 % d’entre elles font de l’épilepsie à un moment de leur vie et la moitié ont une déficience intellectuelle.

Le diagnostic de TSA est régulièrement posé chez les enfants atteints de la STB. Cependant, l’image est souvent erratique, parce que des caractéristiques de l’autisme, telles qu’être incorrigible ou têtu, la compulsivité et les perturbations au contact, peuvent varier considérablement. Il faut noter qu’il existe souvent un fort besoin de contact, mais sans qu’il ne soit possible de le créer ou de le garder.

L’épilepsie impacte clairement le développement des enfants : ceux qui développent très tôt une épilepsie sévère, ont aussi généralement une déficience intellectuelle. Le comportement des enfants et des adultes atteints d’épilepsie peut être très variable : les « bonnes » périodes, avec moins d’activité épileptique dans le cerveau, causent généralement moins de problèmes. Pendant les « mauvais » jours, l’épilepsie a clairement une influence sur le comportement. Entre-autres, la vigilance est moindre, ce qui rend le contact avec l’environnement plus problématique. L’épilepsie rend le traitement et le stockage correct de l’information souvent difficile. Et, chez les enfants, il n’y a pas de progrès dans l’apprentissage, pendant ces périodes.

Des troubles de la tension et de l’anxiété, comme l’angoisse face à des situations inconnues, le stress d’anticipation, les paniques ou les phobies, sont plus fréquents chez les personnes ayant la STB que chez le reste de la population. Les autres caractéristiques de la STB sont l’imprévisibilité et les fluctuations de l’humeur et du niveau d’énergie..

Problèmes de comportement



La STB est également appelée Tuberosis Sclerosis Complex au niveau international. Complexe signifie : “composé de multiples éléments, compliqué ou apparemment insoluble”. Ces trois mots s’appliquent bien à la STB. La combinaison de problèmes physiques et psychologiques a souvent des conséquences importantes sur la vie quotidienne à la maison, à l’école, au travail et pendant les loisirs. Dans tous ces domaines, une assistance est donc nécessaire non seulement pour la personne atteinte de la STB, mais aussi pour les personnes de son entourage. Les soins et la prise en charge des personnes ayant la STB peuvent être pénibles et compliqués pour leur entourage immédiat. En plus de problèmes médicaux variés qui nécessitent de l’attention, les parents et les accompagnateurs sont confrontés à l’incertitude et à l’impuissance. Beaucoup de choses ne sont pas claires et il faut régulièrement deviner ce qui se passe.

La définition de problèmes de comportement est “tout comportement vécu comme difficile à gérer”. Ou encore “tout comportement difficile à comprendre”, qui décrit parfois plus clairement la situation. Le comportement est composé des fonctionnements physiques, psychologiques et sociaux. C’est pourquoi qu’il est important d’explorer pourquoi ce comportement est vécu de telle ou telle façon et quel message se cache peut-être derrière.
Par exemple : lorsqu’une personne souffrant de la STB et ayant un niveau intellectuel très faible crie quand elle est seule. Est-ce un problème de comportement ou de communication ? Ou lorsqu’un enfant atteint d’autisme s’isole dans un coin de la cour de récréation : est-ce un comportement problématique ou cherche-t-il la tranquillité ?

La STB a des conséquences directes sur le bien-être physique. L’inconfort, la douleur ou une condition physique réduite peuvent avoir un impact majeur sur la qualité de vie et donc influer sur le comportement, surtout chez des personnes qui ne peuvent pas correctement communiquer, ce qui se manifeste souvent par un comportement problématique.

L’origine des problèmes de développement et de comportement réside dans les anomalies organiques provenant de la STB dans le cerveau.
Lors de l’inscription pour obtenir l’aide de l’ETSCG, indépendamment de l’âge et du niveau intellectuel, les caractéristiques de comportement suivantes sont en effet souvent mentionnées :

- incorrigibilité ;
- impulsivité ;
- troubles de contact ;
- imprévisibilité.

Il semble donc qu’il s’agit des caractéristiques propres à la STB et qui peuvent être plus ou moins fortement présentes.

Les autres problèmes les plus fréquemment mentionnés dans ces formulaires d'inscription sont l'agression, l'agitation et l'automutilation. Ils apparaissent dès le plus jeune âge et persistent souvent chez les personnes ayant une déficience intellectuelle. Ils se traduisent par des coups avec les mains ou les pieds, la destruction d'objets, des injures, mais aussi en se blessant ou entrant dans des états de colère en général. Tout ceci est habituellement le résultat de la frustration et de la peur, puisque les personnes ayant la STB ne peuvent pas s'exprimer autrement qu'en montrant un comportement problématique.

Le comportement problématique peut, à certains égards, être comparé à la fièvre. Il indique un problème, comme la fièvre fait part d'un souci dans le corps. Vous pouvez traiter la fièvre, mais vous devez également en chercher la cause. Si une personne ayant un comportement problématique pose un danger immédiat pour elle-même ou pour les autres, vous devez combattre le symptôme. Tout comme pour la fièvre, vous devez cependant chercher la cause de ce comportement : que se passe-t-il vraiment ?

En raison de la complexité de l'état, un examen physique et psychologique est toujours nécessaire pour se faire une image complète d'une personne atteinte de la STB.

Phases de développement

Il est logique qu'un bébé complètement dépendant se développe progressivement pour devenir une personne qui peut assumer la responsabilité de sa propre existence. Ce processus se déroule par étapes, au cours desquelles de plus en plus de responsabilités peuvent être assumées grâce à l'expérience et à l'apprentissage.

La vie d'une personne peut ainsi être divisée en ces phases de développement :

- Phase du bébé à la phase des tout-petits 0 à 6 ans.
- Scolaire 6 à 12 ans.
- Adolescents et jeune adulte 12 à 24 ans.
- Maturité.

Ces différentes phases comprennent des tâches de développement au travers desquelles nous évoluons constamment. Par exemple : apprendre à jouer avec d'autres enfants, s'habiller, faire ses devoirs... Ces tâches peuvent être organisées pour créer une séquence logique, basée sur la croissance d'un enfant totalement à charge vers un adulte ayant ses propres responsabilités.

Ces tâches font partie du développement dans les domaines suivants :

- autorité : traiter avec les parents, les enseignants, les gestionnaires ;
- aspects sociaux : traiter avec les pairs, contacts avec les autres, formation et maintien d'une relation familiale ou partenariale ;
- aspects physiques : conscience de son propre corps, soins personnels, être capable d'indiquer des plaintes physiques, faire face à sa propre santé ;
- aspects environnementaux : développement du langage, donner du sens aux signaux de l'environnement, suivre l'éducation et travailler, utiliser le temps libre.

Surestimation et surdemande

Les enfants ayant la STB ne se développent généralement pas comme les autres en raison de troubles, de problèmes de comportement et de développement. Résultat : le développement de la gestion des responsabilités est perturbé. Les possibilités de répondre à **la capacité** que

l'on peut **exiger** d'eux sont donc moindres. L'expérience de l'ETSCG montre que les problèmes de comportement augmentent si l'environnement ne le comprend pas et exige donc trop de la personne. Résultat : **la charge** par l'environnement dépasse **la capacité (qu'on peut exiger)** de la personne.

Le niveau d'intelligence est souvent parfaitement pris en compte. Mais une personne peut aussi être dépassée dans d'autres domaines, comme celui de la prise de contact puisqu'il lui manque les compétences nécessaires.
Des problèmes peuvent également survenir dans le domaine de la connaissance, de la planification et de l'organisation. Si ces faiblesses et ces problèmes de contacts ne sont pas considérés, les attentes envers la personne souffrant de la STB sont trop grandes. Elle a alors une « prise » insuffisante sur son environnement, ce qui peut mener à de la peur et des tensions, avec de l'agression en réaction.

Dans leur jeune âge, les humains vivent en général les mêmes phases dans leur développement biologique : du nourrisson au tout-petit, et ainsi de suite. Mais tout le monde ne passe pas à l'étape suivante exactement au même âge. Certains auront par exemple leur puberté beaucoup plus tôt que d'autres.

Il est possible que, chez une personne atteinte de la STB, le développement social et émotionnel ne se développe pas avec l'âge en raison du trouble cérébral. Les phases « normales » du développement d'un enfant seront différentes ou limitées. C'est peut-être pour cette raison que l'enfant, malgré son niveau d'intelligence, n'arrive pas à exercer certaines compétences. Il pourrait y parvenir, mais il ne sait pas comment s'y prendre. Il est donc mis en échec par la surexigence de son environnement.
Il est important de comprendre que le niveau socioémotionnel ne dépassera jamais celui du développement. Cet aspect doit être pris en compte, surtout en cas de déficience intellectuelle.

Un enfant qui a peu de contrôle sur son environnement fait appel à ses parents et à ses soignants. Un schéma se développe rapidement dans lequel l'enfant est très dépendant de ses aidants directs et demande constamment leur assistance et leur proximité. Mais ce comportement s'accompagne souvent d'une tendance à résister à leurs instructions. La raison ? Dès qu'il sent qu'il perd prise, l'enfant essaie de trouver une base solide en voulant tout déterminer lui-même. Cette combinaison d'exigences et de résistances peut se transformer par un schéma entêté, ce qui est très stressant pour les parents et les soignants.

Comme nous l'avons dit précédemment, l'épilepsie peut avoir un impact majeur sur la vigilance. La personne ayant la STB connaît en outre régulièrement des fluctuations de l'humeur et de la condition physique, ce qui peut entraîner des changements de performance de jour en jour et parfois d'heure en heure. Ce que vous pouvez demander un jour à l'enfant n'est pas toujours possible le lendemain. Si vous essayez néanmoins, il se sentira « surexigé ». Cette plainte est aussi fréquemment exprimée par les adultes. Des situations qui sont souvent difficiles à évaluer pour l'environnement.

Un enfant ou un adulte chez qui le traitement des stimuli sensoriels ne se déroule pas correctement peut réagir beaucoup moins bien aux informations sensorielles de son environnement ou de son propre corps. Ce qui peut provoquer des problèmes avec toutes sortes d'activités de la vie quotidienne. Il perçoit en effet l'information de manière désordonnée et éprouve des stimuli plus forts ou moins forts que des personnes non malades.
Les informations entrantes ne sont pas correctement connectées entre-elles, menant ces personnes à dysfonctionner.

Le développement de la communication joue également un rôle majeur. Les personnes atteintes d'autisme sont particulièrement connues pour éprouver des difficultés à comprendre le langage : le message ne leur parvient pas ou alors de manière erronée. C'est pourquoi ils ne comprennent pas la situation et le monde leur devient imprévisible. En tant qu'êtres humains, nous sommes toutefois habitués à parler beaucoup. Nous pensons souvent que parler rend les choses claires. Dans ce cas-ci aussi, la capacité des personnes atteintes de la STB est surestimée.

L'image de soi se développe à un jeune âge, ce qui peut avoir des conséquences majeures pour le restant de sa vie. Plus tard, la peur de l'échec et la dépression nerveuse proviennent souvent de l'incapacité à répondre aux attentes fixées dans l'enfance. Il est important d'y prêter attention en faisant des ajustements dans l'éducation ou le choix de l'école, pour stimuler, autant que possible, le développement d'une image positive de soi chez les personnes atteintes de la STB.

Tout au long de la vie jusqu'à la maturité, ces processus continuent à jouer un rôle. Le risque de surestimation et de surexigence subsiste à chaque phase de la vie, puisque chaque phase demande de plus en plus d'indépendance.



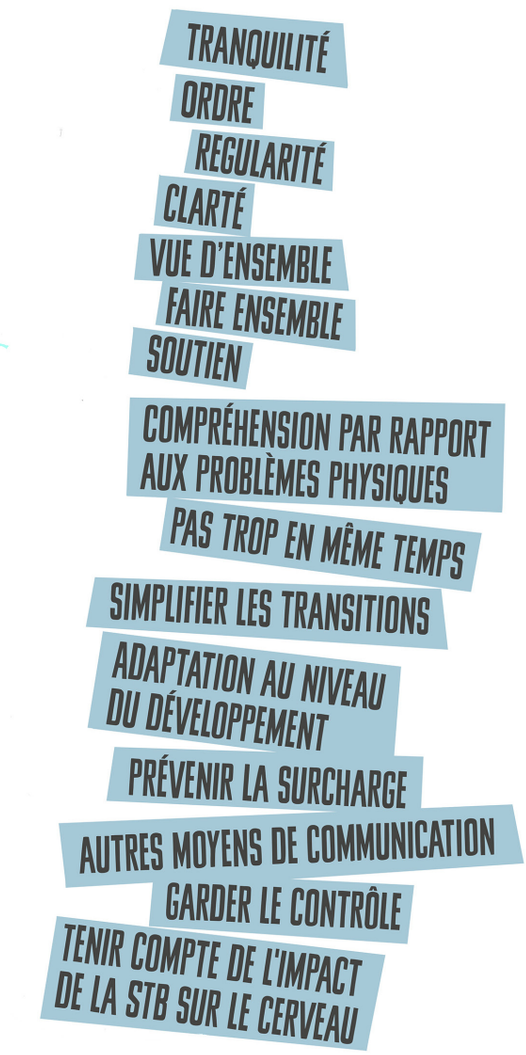
Approche

Les problèmes complexes et erratiques des personnes atteintes de la STB nous focalisent rapidement et exclusivement sur les comportements problématiques. Ce qui mène à des solutions à court terme : une solution est recherchée pour chaque problème en soi. Les recommandations le plus fréquemment formulées par l'ETSCG visent à adapter le style de gestion ou d'accompagnement pour réduire la frustration. Nous cherchons toujours à trouver un nouvel équilibre entre la capacité et la charge (qu'on exige) de la personne.

Avec des données correctes, il est possible de cartographier cette capacité et cette charge. Pour ce faire, les tâches de développement doivent être planifiées par phase de

développement : *quelles sont vos tâches en ce moment, quelles sont vos compétences en ce moment, quelles choses de votre environnement les rendent plus faciles et plus difficiles ? Quelles sont actuellement les choses en vous qui vous rendent fort ou qui vous rendent la vie difficile ?*
La différence possible entre l'âge-calendrier et l'âge de développement effectif doit naturellement être prise en compte.

Avec ces données, nous pouvons déterminer quelles sont les conséquences de la STB sur cette personne dans la phase actuelle de sa vie, ce qui est exigé par son environnement dans le domaine des tâches de développement et quelles sont ses capacités. **Que peut-elle faire et que peut-elle gérer ?** Où sont ses forces et ses faiblesses ? Où cette personne peut-elle et devrait-elle être stimulée ? Où devrait-on l'aider ? En d'autres termes : comment pouvons-nous équilibrer les tâches et les compétences en augmentant la capacité et/ou en diminuant la charge. Nous pouvons alors veiller à ce que la personne ait plus de contrôle sur elle-même et son environnement dans le but de réduire le stress et l'anxiété ainsi que l'agressivité qui en résulte. Il est important d'y prêter attention dès le plus jeune âge pour que l'enfant puisse se développer de manière optimale.



Lorsque le traitement est possible, il se concentre sur le développement de la personne elle-même. L'accompagnement porte principalement sur l'adaptation de l'environnement. Il est clair et structuré ? Et les tâches sont ajustées aux possibilités ?
Un sentiment de sécurité apparaît alors. Les personnes clés entourant celle atteinte de la STB jouent en outre un rôle essentiel. Les parents, les soignants, les enseignants et les responsables d'ateliers sont les personnes qui l'aideront à surmonter les problèmes. Ils peuvent réaliser une tâche ensemble jusqu'au bout, jusqu'à 100 % !

Il faut toutefois se rappeler que la personne souffrant de la STB adopte un comportement erratique.
Les exigences et le soutien doivent donc toujours être adaptés à ses capacités du moment.

Pratique

Lors de l'inscription pour obtenir l'aide de l'ETSCG, des problèmes plus spécifiques, liés aux différentes étapes de la vie, sont rapportés, en plus des comportements problématiques plus généraux, tels que l'agressivité ou l'impulsivité. Vous retrouverez les plus fréquemment mentionnés ci-dessous. Il est important de garder à l'esprit qu'un problème apparu dans une phase de vie subsistera dans une suivante s'il n'est pas traité. L'âge de développement joue également un rôle à cet égard.
C'est pourquoi une solution appropriée doit être recherchée pour chaque problème. Pour quelques tranches d'âge, nous donnerons donc ci-dessous quelques scénarios tirés de notre expérience pratique pour vous inspirer.

Bébé-enfant :

- forte résistance envers les parents et les soignants ;
- comportement exigeant ;
- difficile à corriger ;
- difficultés de changer ;
- vit dans son propre monde ;
- signaux de l'environnement mal compris ;
- développement du langage à la traîne.

L'établissement du diagnostic, la gestion du fait d'avoir un enfant ayant la STB, les visites à l'hôpital et les problèmes physiques comme l'épilepsie demandent beaucoup d'attention et de temps de la part des parents. Les problèmes comportementaux existants ne deviennent souvent vraiment clairs qu'avec plus de tranquillité et d'espace.

La phase d'entêtement, qui apparaît au cours d'un développement normal autour de l'âge de 2 ans, peut être sévère et durable chez les enfants souffrant de la STB. Ils peuvent, par nature, avoir tendance à agir selon des schémas fixes, ce qui rend difficile la correction de ces défauts. L'incertitude et l'imprévisibilité leur donnent un sentiment d'angoisse. Afin de maîtriser la situation, l'enfant construit sa propre structure. Un modèle dans lequel l'enfant persévère continuellement dans ce qu'il désire et s'oppose violemment s'il n'est pas réorienté peut ainsi se développer.



Exemple de comportement exigeant et de résistance farouche.

Problème

Lorsque Julie rentre à la maison après l'école, elle réclame immédiatement toute l'attention de sa mère. Elle implique sa mère dans ses jeux de maternelle comme « chat perché ». Elle se met à courir et ne s'arrête plus. Sa maman nous dit qu'elle apprend d'autres jeux à Julie pour stimuler le contact, mais que Julie apprend rapidement le jeu puis reprend sa course. Lorsque sa maman veut arrêter de jouer, Julie proteste vigoureusement.
Tout va bien à la garderie. Pendant les activités en cercle, Julie s'assied tranquillement sur sa chaise. Les instructions de la puéricultrice semblent la dépasser, mais elle regarde toujours ce que font les autres enfants et imite leurs gestes.

Analyse

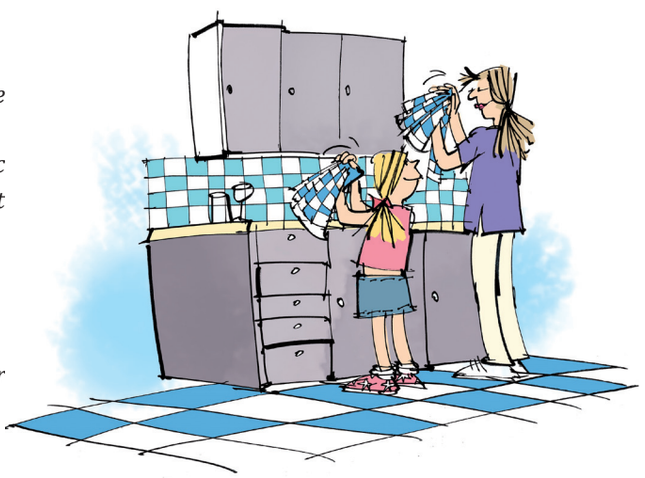
La garderie constitue une structure sûre où l'enfant a une emprise sur la situation. À la maison, en fin de la journée, c'est évidemment moins le cas. Il semble que Julie tente alors de contrôler son environnement en prenant les choses en main. Ce faisant, elle choisit des jeux

Le développement de la communication chez les enfants atteints de la STB est régulièrement qualifié de problématique. Le développement du langage prend un mauvais départ ou les enfants ont du mal à donner un sens aux signaux de leur environnement en raison de problèmes de contact. Le chant semble souvent mieux compris que le langage parlé.

Les changements d'humeur et de bien-être physique peuvent avoir un effet effrayant sur l'enfant, surtout quand il est seul. Mais il peut aussi rester anxieux quand il ne reçoit pas en suffisance des signaux de consolation de l'autre personne à proximité.

À la fin de cette phase de développement, l'enfant apprend de plus en plus à se mettre dans la peau des autres, à envisager les choses de leur point de vue. Si l'enfant ne se développe pas socialement et émotionnellement, des problèmes de contacts sociaux apparaissent.
Dans cette phase, il est donc important de créer des moments de relations sociales. Sinon, la structuration sociale sera plus compliquée pour l'enfant ultérieurement. Les habitudes enracinées ne pourront en effet plus être corrigées.

Il arrive souvent, chez les jeunes enfants atteints de la STB, que l'environnement recherche dans l'éducation des facteurs qui seraient la cause des problèmes comportementaux de l'enfant. Il arrive que des conseillers se concentrent sur l'amélioration du style parental dans l'espoir de mener à un développement positif de l'enfant. Pour aider ces enfants, il est pourtant nécessaire de cartographier soigneusement ses capacités et d'identifier les pénuries causées par la STB. Il faut utiliser les forces pour permettre à l'enfant d'apprendre et le supporter dans ses faiblesses.



qu'elle connaît déjà et qu'elle continue ensuite à répéter indéfiniment.
Elle aimerait faire quelque chose avec sa mère, mais elle ne sait pas comment s'y prendre.

Conseil

Julie est forte pour copier le comportement des autres. Il faut donc utiliser cette faculté pour la stimuler dans son apprentissage. Notre conseil à sa mère fut d'assumer une petite tâche ménagère (comme la vaisselle) ensemble, en chantant des chansons.
Il était important que la gestion de l'environnement soit aux mains de l'adulte et pas laissée à Julie. Au début, Julie a trouvé la tâche très difficile et une lutte s'est engagée. Mais elle l'a de mieux en mieux acceptée, ce qui lui a donné un sentiment de quiétude. Elle comprenait ce qui allait se passer et un sentiment familier s'est développé. Elle a en outre appris à réaliser des petites tâches de manière de plus en plus autonome et son développement langagier a été stimulé. Quant à sa mère, elle avait l'opportunité d'avoir un contact avec Julie, tout en réalisant ses tâches et en retrouvant du temps pour elle.

Écolier :

- difficile à contrôler ;
- domportement imprévisible ;
- empathie défaillante ;
- difficulté à traiter avec les autres enfants ;
- problèmes de mémoire ;
- problèmes à l'école ;
- incapable de se divertir.

Dans cette phase d'âge, la gravité du trouble du développement devient plus claire. Comme il y a une demande croissante de la capacité d'autorésolution et d'apprentissage chez l'enfant, des problèmes apparaissent régulièrement dans ces domaines. L'enfant qui souffre d'la STB peut avoir des manques dans les compétences telles que la mémoire, la planification, les compétences organisationnelles et le travail axé sur les objectifs qui sont de plus en plus exigés à l'école. Les problèmes qui réclament une exécution indépendante des tâches peuvent conduire à de mauvaises performances scolaires. Dans cette phase, il est donc bon d'évaluer ce que l'enfant peut faire, ce qu'il peut encore apprendre et à quoi son apprentissage devrait ressembler.

Les autres tâches qui sont confiées à l'enfant doivent correspondre à son âge de développement. Il se sentira surestimé si on lui attribue des activités d'un niveau trop élevé. Il est également très important que son développement émotionnel soit étroitement surveillé. Cet aspect détermine en effet une partie importante de sa capacité d'apprentissage.



Exemple de problèmes de mémoire et de problèmes à l'école

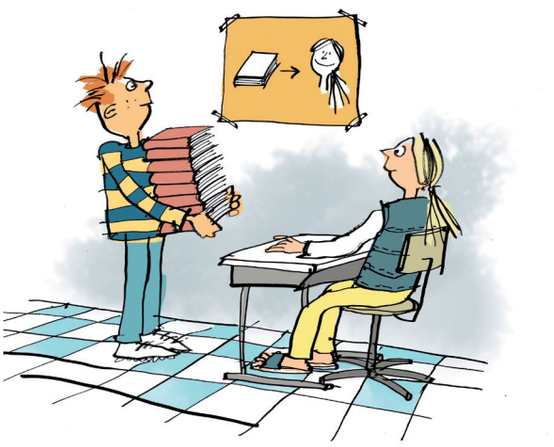
Problème

Lucas, 9 ans, possède une intelligence réduite et souffre d'épilepsie. Il prend différents médicaments, mais l'épilepsie reste difficile à réguler. Depuis sa deuxième année à l'école, il adopte des problèmes comportementaux qui s'aggravent lentement, mais inexorablement. Il est toujours occupé et chahute. Il peut soudain changer de comportement pour s'isoler. Il s'agit d'une école spéciale où les groupes sont plus petits afin de bénéficier de plus de conseils. Malgré tout, Lucas ne parvient pas à suivre les conversations en classe. Lorsque l'enseignant lui explique une tâche, il oublie immédiatement ce qu'il doit faire avant même de commencer. Par exemple, si on demande à Lucas de distribuer des livrets aux enfants, il le fait au hasard et, après le troisième livret, jette le reste en l'air. Quand le professeur le rappelle à l'ordre, il pique une grosse colère, devient rouge et frappe l'un des enfants. Le professeur l'isole un moment à une table pour qu'il se détende. Après quelques minutes, il commence à pleurer tristement et le professeur peut le réconforter.

Lorsque quelqu'un ne comprend pas son environnement et qu'il est anxieux, il peut à peine apprendre et peut, tout au plus, survivre.
La capacité de contrôle des émotions peut être mal développée, avec comme résultat de la frustration qui peut rapidement mener à de l'agression. Ce qui provoque des problèmes dans la relation avec les adultes et les autres enfants. La capacité d'empathie peut également être déficiente chez les enfants ayant la STB. Les difficultés de relation peuvent ainsi devenir de plus en plus problématiques au cours du temps. C'est pourquoi « l'autre important » (parent, grand-parent ou enseignant préféré) doit superviser l'enfant. Vous pouvez aussi opter pour des jeux sous supervision, par exemple des jeux thérapeutiques avec un autre enfant ou un groupe d'enfants.

Certains enfants développent des problèmes émotionnels à cause des stigmates physiques de la STB, tels que les angiofibromes, visibles dans le visage, des crises d'épilepsie et des visites chez les médecins. En ajoutant les problèmes de relation avec d'autres enfants, ils peuvent commencer à se sentir étrangers et développer une image de soi négative. Un aspect qui nécessite une attention, un soutien et des conseils supplémentaires de la part de leur environnement.

Tous les enfants inscrits auprès l'ETSCG ont du mal à s'occuper pendant leur temps libre. Trop de compétences propres à l'organisation et à la planification leur sont à nouveau demandées. Leur proposer un programme (quelque peu) structuré et leur proposer des activités peut les aider.



Analyse

L'épilepsie influence le comportement de Lucas. Il a des sautes d'humeur qui le rendent plus calme et cohérent certains jours, mais agité et contraignant d'autres jours. Lucas semble avoir des difficultés de mémoire. Il oublie donc ce qu'il doit faire et ce qu'il est en train de faire. Il ne comprend correctement ni les histoires longues ni les devoirs compliqués. Sur la base de son intelligence, on attend plus de lui qu'il ne puisse fournir. Les exigences de son entourage le dépassent. Il ne parvient également pas à gérer ses sentiments de colère et devient agressif.

Conseil

Il faut soutenir Lucas dans ses points faibles en l'aidant pour ses devoirs avec des rappels. Tout devient alors beaucoup plus facile pour lui. Un programme clair dans lequel des icônes indiquent les tâches et les devoirs peuvent l'aider tout au long de sa journée scolaire. Lucas sait ainsi à tout moment ce qu'il est en train de faire. Il fait une crise de mauvaise humeur ? Il faut alors créer un climat de paix et réduire les exigences et les attentes envers lui, voire ne plus rien lui demander temporairement.

Pubère/adolescent :

- difficile à corriger ;
- l'ingérence n'est pas tolérée ;
- Interaction difficile avec les personnes du même âge ;
- sentiments de solitude ;
- prise de conscience d'être atteint de la STB ;
- image de soi négative ;
- dépression ;
- mauvais traitement des stimuli ;
- mauvais traitement de l'information ;
- l'occupation de son temps libre est difficile.

La puberté est une phase d'instabilité pour tous les enfants. Ils se transforment physiquement en adultes. En plus des problèmes liés à la STB décrits précédemment, une « réorganisation » se déroule également dans le cerveau pendant cette phase. Des facteurs hormonaux jouent aussi un rôle important. Ce qui provoque une labilité psychologique et peut avoir des conséquences sur le fonctionnement cognitif, le comportement, le traitement des stimuli et l'épilepsie, alors que les tâches de développement deviennent beaucoup plus complexes. La différence de niveau de développement devient de plus en plus évidente. Les problèmes des personnes souffrant de la STB et qui fonctionnent à un niveau inférieur sont similaires à ceux des phases précédentes. L'agression est alors une des raisons fréquentes d'inscription à l'ETSCG, même pour des enfants d'intelligence moyenne.

Pendant le passage de l'enfance à l'âge adulte, la séparation des parents, l'établissement et le maintien de contacts sociaux, la sexualité et l'expérimentation sont au premier plan. Dans les stades ultérieurs de cette phase, il s'agira de l'établissement de relations, de prendre soin de soi, du travail et du ménage. Fournir une bonne information sera dès lors essentiel. Les impacts de la STB sur l'avenir paraissent maintenant plus clairs.



Exemple de mauvais traitement du stimulus et de l'information.

Problème

Brian (16 ans) souffre d'une légère déficience intellectuelle. Il éprouve des problèmes pour créer des contacts sociaux et ne se lie qu'avec des personnes très familières. Il rencontre aussi des difficultés à l'école : il est facilement distrait, accroché à des schémas fixes, surveille soigneusement son environnement et peut réagir fortement aux choses qu'il voit. En classe, il est placé face à un mur pour être moins stimulé par sa vue et lui offrir un environnement plus calme. Son banc se trouve près de la fenêtre et il regarde dehors.

Analyse

L'observation a montré que Brian regarde constamment dans le reflet de la fenêtre pour voir ce qui se passe derrière lui. Il essaie ainsi de garder une emprise sur son environnement. Mais, par l'isolement, il se sent encore plus diminué.

Les conséquences d'un environnement inapproprié sur le développement de l'enfant ayant la STB font surface (image de soi négative, solitude, sentiment d'échec, dépression, plaintes physiques vagues...).

Les jeunes souffrant de la STB qui n'ont qu'un léger handicap intellectuel et sont faiblement ou normalement doués sont confrontés à des problèmes de relations avec les parents et l'autorité. S'ils montrent un comportement rigide ou un trouble de contact dû à la STB, des problèmes surviennent dans les relations avec les enfants du même âge. D'autres soucis liés à leur santé et à leur environnement personnel apparaissent aussi souvent puisqu'ils n'y prêtent pas suffisamment attention. Ils peuvent aussi faire part de nombreuses plaintes physiques inexpliquées ou souffrir du fait qu'ils sont atteints d'la STB. Des problèmes sont en outre souvent rapportés dans l'occupation des temps de travail et de loisirs. Autant d'aspects qui les rendent vulnérables et peuvent conduire à des problèmes sociaux tels que l'abus d'alcool ou de drogue et même des problèmes avec la justice.

Pendant cette phase, on peut donner des conseils, mais aussi des traitements, faire apprendre de nouveaux modèles et/ou fournir un milieu de vie adapté aux personnes atteintes de la STB. Laisser de la place au développement est important lorsqu'on leur apporte du soutien. Dans des situations peu claires, les sentiments de sécurité et de sûreté proviennent souvent d'une seule personne directement présente et pas des autres individus de l'environnement plus large, ce qui mène à une dépendance. En créant un environnement prévisible et clair, la personne ayant la STB comprend ce qu'on attend d'elle. Elle est ainsi apaisée et développe de l'indépendance. D'autres approches peuvent dès lors être proposées, ce qui la rend moins dépendante des autres.

Un autre point important est de créer et de garder le contact avec la personne atteinte de la STB. Il n'y a pas toujours quelque chose à dire ou regarder, mais créer le contact visuel donne aussi le sentiment d'un contact avec un apaisement à la clé. Une gestion discrète devient possible de cette manière.

En bloquant un organe sensoriel, il y a en outre de fortes chances que l'activité de ses autres sens augmente (dans ce cas-ci, la vue est bloquée et l'audition est stimulée).
Le son est devenu un stimulus plus important pour lui : assis, dos à la salle de classe, les sons derrière lui donnent un sentiment d'insécurité. Brian est donc plus occupé à tenter de tout contrôler et ne peut plus apprendre.



Conseil

En plaçant Brian adossé au mur entre deux armoires basses, on crée un sentiment de sécurité. Une grande table derrière laquelle il peut s'asseoir lui donne une place propre et l'empêche de se lever facilement.
Le contact entre lui et le professeur reste possible. L'environnement est inchangé, mais il est plus prévisible, ce qui est important pour se connecter avec Brian, ce dont il a d'ailleurs besoin.

Adulte :

- les relations exigeant beaucoup d'efforts ;
- contacts sociaux pauvres ;
- difficulté d'empathie ;
- difficulté à exprimer ses émotions. ;
- faire face aux conséquences physiques de la STB ;
- difficulté à planifier et organiser ;
- rapidement distraits ;
- frustrations à propos d'une performance décevante.

Pour l'adulte les exigences de l'environnement sont encore plus complexes que dans la période précédente. Peut-être va-t-il être question d'un partenaire et/ou d'une famille, avec ou sans enfants, qui pourraient aussi souffrir de la STB ?

Avec une intelligence faible ou normale, l'adulte est censé organiser sa vie de manière indépendante et créer des relations personnelles.
Si la STB pose des problèmes au niveau des contacts ou dans des fonctions cérébrales telles que la mémoire, la planification et le travail ciblé, elle peut aussi entraîner des



Exemple de difficulté avec la planification et l'organisation

Problème

Louise aime les fleurs et travaille chez une fleuriste où sa mission est de fabriquer des bouquets. Elle aide aussi au magasin lorsqu'il y a beaucoup de clients. Le travail ne se passe toutefois pas comme prévu. La première fois qu'elle a réalisé une composition florale avec un membre du personnel, tout s'est très bien passé, mais elle s'avère incapable de le refaire seule. Si elle est extrêmement amicale et s'implique avec les clients quand elle est occupée dans le magasin pour aider les clients, elle est incapable de s'arrêter de parler. Les ventes sont donc retardées.

Analyse

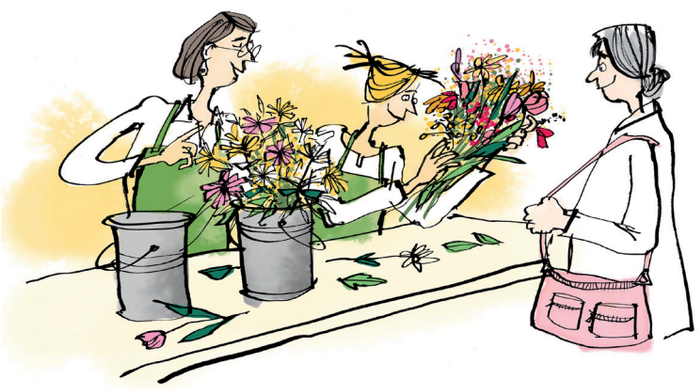
Avec un QI total de 90, soit une intelligence moyenne, Louise n'a pas de véritable problème. D'autres recherches neuropsychologiques montrent qu'elle a des limites au niveau de la mémoire de travail. Il est difficile d'accomplir une tâche complexe lorsqu'on oublie ce qu'on a commencé à mi-chemin. Sa vitesse de traitement de l'information est faible.

difficultés au sein du travail et/ou de la famille. Les conséquences des différentes combinaisons de problèmes de contact et fonctionnels émergent. L'influence sur la vie sociale est importante, tant en termes de relations personnelles que dans la recherche et le maintien d'un travail.

Il faut en permanence chercher s'il est possible d'augmenter les capacités par le biais du traitement (améliorer les compétences, apprendre à gérer les émotions ou développer une image de soi positive). Savoir comment la personne ayant la STB apprend et quelles conditions doivent être remplies pour apprendre est donc essentiel.

Lorsqu'une réduction des exigences sur la personne atteinte de la STB est nécessaire, il est important que cette réduction soit permanente sous la forme de conseils et de soutien, par exemple dans le domaine des relations ou du travail. Les problèmes de ces personnes atteintes de la STB sont en effet structurels. L'attitude du superviseur/soignant qui aide, qui offre proximité et soutien, ne doit toutefois pas dégénérer en condescendance.

Elle ne peut pas exécuter une commande donnée dans un délai court, car elle ne comprend pas les messages. Elle semble aussi avoir des difficultés à démarrer et à organiser une tâche de manière indépendante. Elle ne peut fixer son attention que sur une seule tâche qui est claire pour elle et non pas la diviser en deux tâches à exécuter en même temps.



Conseil

Des ajustements sont nécessaires dans son travail. Il est important que la tâche qu'elle reçoit soit claire et bien structurée. Elle doit être divisée en sous-tâches qu'elle supervise et peut exécuter séquentiellement. La transition vers la tâche suivante doit clairement être indiquée, par exemple en prenant une photo de chaque étape. Au début de sa tâche, elle doit échanger chaque fois avec son conseiller en emploi sur la manière dont elle va l'effectuer et s'entraîner jusqu'à la maîtriser suffisamment.
Elle sera probablement capable d'apprendre à aider les clients au magasin, mais toutes les tâches nécessaires doivent d'abord être apprises séparément, puis dans leur intégralité dans un stade ultérieur.

Conclusions

La grande variété de symptômes de la STB n'implique pas de seule façon uniforme de traiter et de guider les personnes ayant des problèmes de comportement liés à la STB. Le traitement et le conseil doivent être adaptés au stade de vie, à la condition physique, au niveau de développement, social et émotionnel ainsi qu'aux possibilités de communication et aux problèmes psychologiques ou psychiatriques rencontrés.
En nous basant sur les expériences de l'ETSCG, nous pouvons citer les points d'attention les plus importants, à savoir :

- connaissance des éléments constitutifs et des conséquences de la STB et reconnaissance des anomalies organiques au niveau du cerveau comme origine des problèmes psychologiques ;
- recherche multidisciplinaire : causes médicales possibles et diagnostics dans tous les domaines de fonctionnement ;
- traitement multidisciplinaire et orientation dans tous les domaines nécessaires et tout au long de la vie ;
- remplissage complet et structuré des journées ;
- aider les parents/soignants/accompagnants/superviseurs et les soulager dans leurs tâches de soins grâce à des aides pratiques si nécessaire.









Info associations

be-TSC est l'association belge pour tous ceux qui vivent avec la Sclérose Tubéreuse de Bourneville. L'association se veut présente pour toute personne confrontée d'une manière ou d'une autre à la STB. Nous voulons informer, soutenir et relier.
be-TSC s'efforce de faire mieux connaître la maladie dans la société. Car la reconnaissance de ce qui marque la vie augmente la résilience. Patient empowerment!
Nous plaidons également pour une meilleure connaissance de la STB par les médecins généralistes, les spécialistes et le secteur du soin dans son ensemble. Cette connaissance est indispensable à un diagnostic correct et à une meilleure organisation du suivi préventif.
be-TSC soutient la recherche et suit les développements internationaux.

Plus d'informations sur la STB et les problèmes de comportement sur le site web :
www.betsc.be/fr/a-propos-de-la-stb/la-stb-c-est-quoi
sous la rubrique 'TAND – complications neuro-psychiatriques associées à la STB'

D'informations sur les centres STB en Belgique via
www.betsc.be/fr/a-propos-de-la-stb/centres-stb

be-TSC asbl
+32 (0)484 94 18 93
info@betsc.be
www.betsc.be/fr

www.astb.asso.fr

Association française sclérose tubéreuse de Bourneville

ASTB | L'association française Sclérose Tubéreuse de Bourneville
L'ASTB est une association de malades et de leurs familles fondée autour d'une vision commune :
« Vivre avec la Sclérose Tubéreuse de Bourneville et en guérir ».
L'association a pour mission de mobiliser autour de la STB pour :

- informer, partager et mettre en relation,
- optimiser la prise en charge médicale, éducative et sociale,
- participer à l'effort de recherche internationale.

Plus d'informations sur la STB et la qualité de vie via
https://astb.asso.fr/vivre-avec-la-stb/

ASTB – assocation sclérose tubéreuse de Bourneville
+ 44 (0)9 70 44 06 01
contact@astb.asso.fr
www.astb.asso.fr

TRANQUILITÉ

ORDRE

REGULARITÉ

CLARTÉ

VUE D'ENSEMBLE

FAIRE ENSEMBLE

SOUTIEN

COMPRÉHENSION PAR RAPPORT AUX PROBLÈMES PHYSIQUES

PAS TROP EN MÊME TEMPS

SIMPLIFIER LES TRANSITIONS

ADAPTATION AU NIVEAU DU DÉVELOPPEMENT

PRÉVENIR LA SURCHARGE

AUTRES MOYENS DE COMMUNICATION

GARDER LE CONTRÔLE

TENIR COMPTE DE L'IMPACT DE LA STB SUR LE CERVEAU