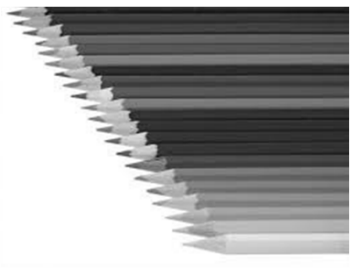
10 JAHRE CHARGE
2006 - 2016
CHARGE Syndrom e.V.

Conférence anniversaire CHARGE

17 – 19 Juin 2016

Oberwesel, Allemagne



Pourquoi mon enfant fait-il cela?

Comportements compulsifs et TOC dans le syndrome CHARGE

- **DSM-5 Critère de Diagnostic pour Trouble Obsessionnel Compulsif (300.3)**

Obsessions

Des pensées, désirs ardents, ou pulsions récurrentes et persistantes qui sont expérimentées, à un moment durant la convulsion, comme étant intrusives et non-voulues, et qui chez la plupart des individus occasionnent des marques d'anxiété ou d'angoisse. (Typiquement des peurs irrationnelles.)

L'individu tente d'ignorer ou de supprimer de telles pensées, désirs ardents, ou images, ou de les neutraliser avec quelque autre pensée ou action (c-à-d. en accomplissant une compulsion).

Compulsions

Comportements répétitifs (c.-à-d., lavage des mains, rangement, vérification) ou activités intellectuelles (c.-à-d., prier, compter, répéter des mots en silence) que les individus se sentent amenés à effectuer en réponse à une obsession ou selon des règles qui doivent être appliquées de façon rigide.

Les comportements ou activités intellectuelles sont destinés à la prévention ou à la réduction d'anxiété ou d'angoisse, ou la prévention de quelque évènement ou situation redouté ; toutefois, ces comportements ou activités intellectuels ne sont pas connectés de façon réaliste avec ce qu'ils sont conçus pour neutraliser ou empêcher, ou sont clairement excessifs.

Obsessions : Pensées ou peurs troublantes, intrusives (irrationnelles)

Peurs/pensées obsessionnelles typiques
Préjudice envers la propriété : cambrioleurs, incendie, feu électrique, perte de quelque chose important
Contamination : maladie mortelle, germes pénétrant dans la peau
Préjudice envers un être cher ou peur de nuire à quelqu'un
Pensées magiques
Un nombre ou un jour est bon ou mauvais
Marcher sur une fissure…
Ecouter ou dire de mauvais mots produira de mauvais résultats
Faire une erreur/péché religieux résultera à aller en enfer
Peur de ne pas avoir tout « bien comme il faut »

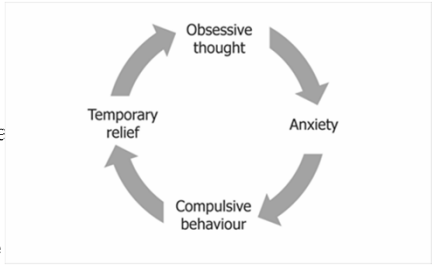
Compulsions : Comportements/actions pour soulager la crainte au-delà de pensées irrationnelles

Obsession	Compulsions typiques
Préjudice envers la propriété	Vérification des serrures, four, magots
Contamination	Lavage des mains
Préjudice envers un être cher	Texte ou appel répété pour vérification
Pensées magiques	Eviter les fissures
Nombres	Eviter d'utiliser ou de finir sur ce nombre
Mauvais mots	Réparer le mauvais mot en disant autre chose
Erreur religieuse	Prière répétitive et excessive
Tout bien comme il faut	Netteté, ordonner, aligner, rendre symétrique

Les TOC sont des troubles liés à l'anxiété.

- Vous ressentez stress ou anxiété
- Vous effectuez des actes compulsifs pour le soulager
- Vous pouvez essayer d'arrêter votre comportement, mais cela ne fera qu'accroitre l'anxiété

- Un modèle qui s'est développé à travers le renforcement.
- Soulagement après compulsion ressenti comme une récompense temporaire.
- Vous voulez encore cette récompense, donc vous ferez encore l'acte compulsif.
- Si c'est dans votre manière de vivre, c'est considéré comme un trouble.



Exemple : Nancy à 16 ans

- Obsession du péché/peur de l'enfer : Prière excessive, répétitive
- Peur de ne pas se réveiller : Rester debout toute la nuit
- Application rigide de règles : Compter : 7, 15, 17, 25, 37 ; Dire/toucher des choses 7 fois ; ne pas marcher sur des fissures ; se détendre quand vous tournez autour
- Peur du noir/nuit : S'asseoir dehors et regarder le coucher de soleil jusqu'au bout, en paniquant
- Peur du péché/enfer : Répétition de gros mots religieux avec alternatives (bon dieu, diable, diablement)
- C'était totalement invalidant. J'ai pris TOUT mon temps pour faire attention à ces choses.

Je vous suggère…

- La plupart des individus CHARGE n'ont pas de vrais TOC.
- Quelqu'un ayant un vrai TOC a des pensées irrationnelles menant à une anxiété irrationnelle.
- Le traitement implique une exposition à la pensée irrationnelle, et une prévention de la réponse compulsive.

- Les individus CHARGE ont de VRAIES circonstances menant à une anxiété COMPREHENSIBLE!
- Autrement dit, l'EXPOSITION se déroule tout le temps, et est inévitable. La réponse compulsive est une défense compréhensible pour faire face à l'anxiété.

Attitudes pseudo TOC dans CHARGE

- **Mon fils Jacob tient à « Tout doit être bien comme il faut. »**
  - Ordonner/aligner/rendre symétrique
  - Placer/déplacer au bon endroit
  - Allumer/éteindre la lumière
  - Fermer/ouvrir des portes
  - Proposer une tasse au soignant quand il le voit
- J'ai vu beaucoup d'individus CHARGE utiliser cette méthode.
- **Autres choses signalées ou vues :**
  - Pose des questions de manière répétitive : « De quelle couleur est votre voiture? » « De quelle couleur est votre maison? »
  - Insère des choses dans des emplacements – spécialement dans des endroits d'où elles sont difficiles à récupérer.
  - Comportements répétitifs, idiosyncratiques : mouvements des mains, tics
  - Incapacité rigide à changer d'activités
  - Concentration dévorante sur une idée, activité, ou objet, au point qu'il n'est pas juste un loisir/centre d'intérêt intense – gardant à l'esprit que nous avons TOUS des loisirs/centres d'intérêt!
  - Quoi d'autre avez-vous observé?

Prévalence des comportements pseudo TOC dans CHARGE

Salem-Hartshorne, N., Blake, K., (en cours) : 53 Participants. 33 males. Ages 13+

- 49.1% Comportements pseudo TOC
- 45.3% Anxiété

« Beaucoup de ce qui ressemble à un TOC dans CHARGE est vraiment qu'une réaction au fait d'avoir des handicaps multi-sensoriels » – D. Brown 2015

Il y a en fait des réponses très créatives à des circonstances anormales, anxiogènes.

Avertissement : Quelqu'un avec CHARGE peut-être peut aussi développer un « vrai » TOC, mais ce n'est pas la norme.

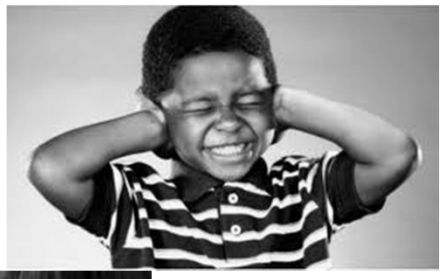
Qu'est-ce que nos enfants peuvent-ils peut-être avoir pour être anxieux?

Les choses suivantes peuvent produire une anxiété réelle et compréhensible pour des individus CHARGE. Ces sources peuvent causer peur et anxiété, qui ensuite produisent un comportement compulsif.

1. PEINE

Cela ne nait pas souvent avec un signe visible.

2. Problèmes de surcharge ou sous-charge sensorielle



Quid tout simplement de l'ennui?

- Quand vous attendez/vous ennuyez, est-ce que vous :
  - Tapotez un crayon
  - Vous balancez sur le siège
  - Jouez avec vos cheveux
  - Vous rongez les ongles
  - (A l'heure des smartphones, nous faisons aussi bien d'autres choses).

Ce sont tous des moyens de nous garder une occupation, ou de nous garder en éveil et alerte.

Que font vos enfants qui ressemble à cela, mais peut ne pas sembler « normal? »

Quid de la vérification?

« Vérifier » est une compulsion TOC. Par exemple, vérifier pour voir si le four a été éteint….sept fois….

Pensées de David Brown :

Si vous n'avez pas toutes les informations sensorielles dont vous avez besoin pour être rassuré, si vous n'obtenez jamais d'information complète sur vos alentours, si votre environnement est chaotique et change constamment, ces comportements apportent une sorte de sens :

- Tapoter des choses avec votre main
- Passer votre main le long du bord d'une table
- Organiser des choses en rangées ou tas
- Confirmer où des choses sont
- Vérifier constamment si des choses ont changé (la chaise a-t-elle bougé, etc?)

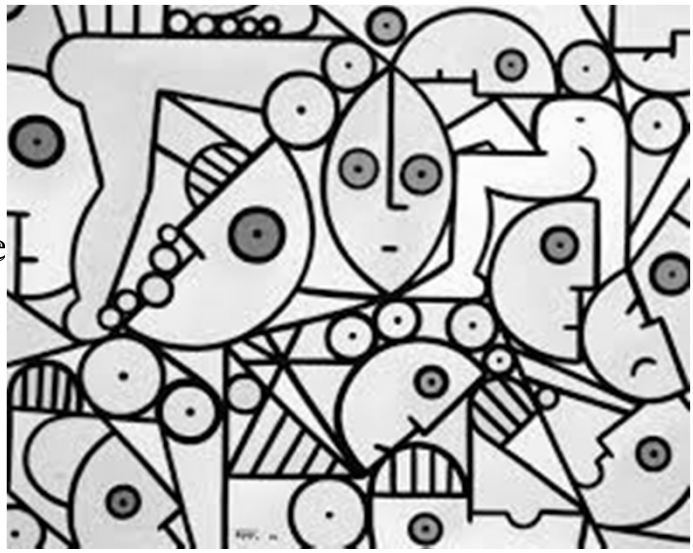
Si des petites choses peuvent changer, alors il est effrayant de penser que des choses plus grosses dans le monde peuvent changer de même? Si je peux contrôler les petites choses, cela aide face à l'anxiété sur les choses plus grosses.

3. Sommeil

- Sommeil et anxiété sont reliés dans la population générale
  - Fuller, Waters, Binks, & Anderson (1997) ont trouvé une association forte entre grande anxiété/crainte et perturbation du sommeil cliniquement significative
- Salem-Hartshorne & Blake (en cours) ont trouvé que presque 60% de l'échantillon adolescent/adulte CHARGE avait des troubles du sommeil.
- S'il y a un moyen d'augmenter la qualité du sommeil, l'anxiété peut diminuer.
- Aussi, diminuer l'anxiété en augmentant la prévisibilité, aidant dans les problèmes sensoriels, et apaiser la douleur peut aider la qualité du sommeil.

4. Stress

- La vie est chaotique.
- Je ne peux entendre/voir/équilibrer/prédire ce qui va arriver après.
- Je veux fuir/contrôler le chaos.



Etapes pour aider

To do

or

not to do?

Etape Un :
Comprendre le but du comportement.

- Quel est son but? Quelle fonction cela sert-il pour l'individu?

Ce qui a l'air d'avoir un sens inapproprié peut masquer autre chose.

Questions répétitives : « De quelle couleur est votre voiture, de quelle couleur est votre maison? »

- Besoin d'interaction sociale mais n'ayant pas les compétences sociales pour initier de vraies conversations – ils savent qu'ils sont supposés faire quelque chose. C'est ce qu'ils savent comment faire.
- Besoin de faire quelque chose pour organiser une situation chaotique avec beaucoup de gens autour – ils sont dépassés et c'est un moyen de rendre la situation compréhensible.
- Besoin d'en connaitre plus à propos des gens pour se sentir en sécurité autour d'eux – ils sont parmi des étrangers.

« Je veux être professeur… » --une histoire

Etape Deux : Quel degré d'urgence?

Questions sur l'urgence de l'intervention (D. Brown, 2015)

1. Est-ce un comportement qui vous bloque juste personnellement, de sorte qu'il peut être accepté et ignoré?
2. Est-ce un comportement qui semble aider l'enfant à fonctionner de manière positive, de sorte qu'il peut être accepté et ignoré?
3. Est-ce un comportement qui semble aider l'enfant à fonctionner de manière positive, mais pourrait être réduit, ou remplacé par un autre comportement plus approprié?
4. Est-ce un comportement qui est indésirable et nécessite vraiment d'être réduit ou remplacé au fil du temps?
5. Est-ce un comportement qui nécessite une prévention immédiate?
6. Finalement, de combien pouvons nous améliorer des choses en changeant notre comportement et l'environnement dans lequel est l'enfant, plutôt qu'essayer directement de les changer?

Etape Trois : Intervention (si nécessaire)

Douleur

La communication de la douleur peut s'exprimer jusqu'à ce que vous obteniez l'attention de quelqu'un, spécialement si vos compétences en communication sont limitées ou vous comprenez difficilement ce qu'il vous arrive quand vous êtes dans la douleur.

Niveau 1. Eviter le travail, avoir la tête baissée, ou s'allonger

Niveau 2. Pleurer, gémir, se plaindre, exprimer

Niveau 3. Frapper, mordre, tirer les cheveux

- Cette personne communique, mais nous ne comprenons pas. Donc ils changent leur mode de communication jusqu'à ce qu'on remarque!
- Il y a besoin de les aider à trouver un moyen pour identifier de manière plus appropriée et communiquer la douleur.
- Pour certains, les comportements douloureux, bien qu'inquiétants, peuvent s'avérer assez utiles.
  - Quand Jacob »immite un bruit de pet» de manière répétée, nous savons qu'il a une douleur de ballonnement ou d'une crampe.
  - Quand Jacob se cherche des choses dans le cou, nous savons qu'il a mal aux oreilles.
  - Il n'a pas (encore) d'autres moyens de nous dire ces choses.

Test non-vocal de la douleur CHARGE

(Stratton, 2012) (Extrait)

ACTIVITE/COMPORTEMENTS PROVOQUANTS				
Moins actif ou calme	0	1	2	3
Sans-repos/agité	0	1	2	3
Comportements auto-mutilants				
(Se mordre, se cogner/frapper la tête)	0	1	2	3
Agressif				
(frapper d'autres, lancer des objets)	0	1	2	3
Exprimer/se conduire mal	0	1	2	3
Sommeil dérangé	0	1	2	3
Change des habitudes alimentaires	0	1	2	3
Résiste à être déplacé	0	1	2	3
Hausse des attitudes pseudo TOC	0	1	2	3

Problèmes sensoriels

- Intégration sensorielle (tension profonde, vêtements pondérés, etc., amener le niveau de stimulation vers le bas)
- Ruptures sensorielles (amener le niveau de stimulation vers le haut ou bas)
- Autoriser le retrait quand dépassé
- Installer une meilleure situation sensorielle pour l'environnement

Ennui

Exemple : Attendre dans la salle d'attente d'un docteur ou à une réunion ou restaurant provoque toutes sortes de comportements apparemment étranges chez Jacob.

- Balancement
- Soupirs
- Battement de mains

Pourquoi?

Il ne peut voir ou entendre la télévision que tout autre regarde.
Il n'a pas de smart phone. (Qu'aurions-nous fait sans eux?)
Il a besoin de quelque chose pour stimuler son cerveau.

Pour Jake, des jouets sensoriels aident vraiment. Qu'est qui marcherait pour vous?

Vérification

Ces comportements peuvent être nécessaires pour apaiser l'anxiété provoquée par l'absence de pleins de disponibilité d'informations sensorielles

Interventions:

- Permettent le comportement, qui sert l'objectif clair pour l'individua clear purpose
- Si la personne arrange les choses dans un sens qui lui va, ne revenez-pas en arrière.
- Faites que l' environnement soit aussi stable et prévisible que possible

Sommeil

Si sommeil et anxiété sont reliées, deux choses qui pourraient aider :

1. **Améliorer la qualité du sommeil**
   1. Hygiène du sommeil
   2. Faire attention à la surcharge sensorielle
   3. La mélatonine a été utilisée par certains pour aider à amener la somnolence

2. **Réduire l'anxiété**

Stress/Anxiété : La clé est la *Prévisibilité*
Dr. Tim va en parler, plus tard!

Questions,
Commentaires,
Soucis?

Anticipation

Prof. Dr. Tim Hartshorne
Conférence anniversaire CHARGE: 17 – 19 Juin 2016
Oberwesel, Allemagne

Anxiété

- "Un sentiment d'inquiétude de nervosité ou de difficulté, typique d'un évènement imminent ou de quelque chose d'incertain à venir."
- Fatigue, Respiration superficielle, Insomnie, Tension musculaire

A quoi ressemble l'anxiété chez les enfants?

*Pessimisme et conception de pensées négatives
*Colère, agressivité, agitation, irritabilité, crises de colère, défiance
*Crainte constante sur des choses qui pourraient arriver ou sont arrivées
*Pleurs
*Problèmes physiques comme maux d'estomac, de tête, fatigue
*Conduites d'évitement
*Difficultés de sommeil
*Perfectionnisme
*Excessive dépendance et angoisse de la séparation
*Procrastination
*Mémoire et concentration faibles
*Retrait des activités et interagissements familiaux
*Problèmes alimentaires http://www.kathyeugster.com/articles/article004.htm

Une des difficultés est qu'un même comportement peut refléter des expériences différentes

- Problèmes de sommeil
  - Douleur
  - Rythme circadien et problèmes de mélatonine
  - Problèmes d'autorégulation
  - Anxiété
- Crises de colère
  - Plaintes en continu
  - Frustration and Colère
  - Douleur
  - Anxiété

Sujets d'anxiété

- **Nouveauté**
- **Prévisibilité**
- **Evènement incertain**
- **Imminence**
- **Durée**
- **Incertitude temporelle**
- **Ambiguité**

What's Happening...

Que se passe-t-il?
Nous aimons savoir ce qui se passe

- Qu'est-ce-qu'on va faire maintenant?
- Qu'est-ce-qu'on va faire après?
- Qu'est-ce qu'on vient de faire?

Quand nous ne sommes pas sûr…

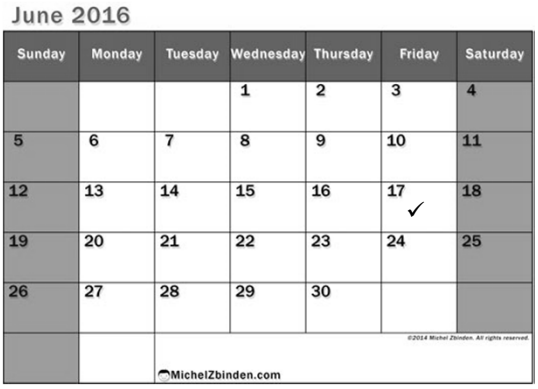
- Nous devenons anxieux
- Nous entrons dans un comportement qui exprime nos ressentis
- Nous entrons dans un comportement ou une activité qui nous aide à nous sécuriser

Hitting Mum

L' Anxiété est liée au doute sur ce qui va suivre

- Que va-til arriver aujourd'hui?
- Que veulent-ils que je fasse?
- Où allons-nous?
- Qu'arrivera-t-il quand on sera là?
- Serai-je en sécurité?
- Le monde n'a pas toujours un sens
- Il peut être imprévisible

Un moyen d'augmenter la prévisibilité



Pourquoi utiliser un système calendaire?

- Sécurité de savoir ce qui va arriver après
- Capacité à anticiper les choses
- Signal d'alerte sur des changements imprévus en routine
- Permet de participer aux décisions quant aux évènements
- Permet de parler de ce qui est arrivé
- Fournit un theme compris mutuellement pour les dialogues
- Représente clairement le passage du temps
- Réduit l'anxiété sur ce qui est arrivé, arrive, et va arriver

Passage du temps

- Depuis que vous vous êtes levé ce matin
  - Votre programme du jour
- Jusqu'à votre arrivée à la maison ce soir
  - Plans pour le futur
- Compte-rendu sur la journée
  - "Wow, les présentations étaient géniales!"

C'est tellement notre sujet de discussion.

Imaginer se réveiller et n'avoir…

- Aucune idée de l'heure
- Aucune idée de ce qui va arriver aujourd'hui
- Aucune idée de comment les choses pourraient arriver
- Aucune idée des attentes de ce qui va arriver
- Des problèmes pour réaliser le déroulement réel du temps
- "Aujourd'hui les minutes semblent des heures, les heures passent si lentement, et le ciel est encore clair."
- Est-ce-que je l'aimerai?

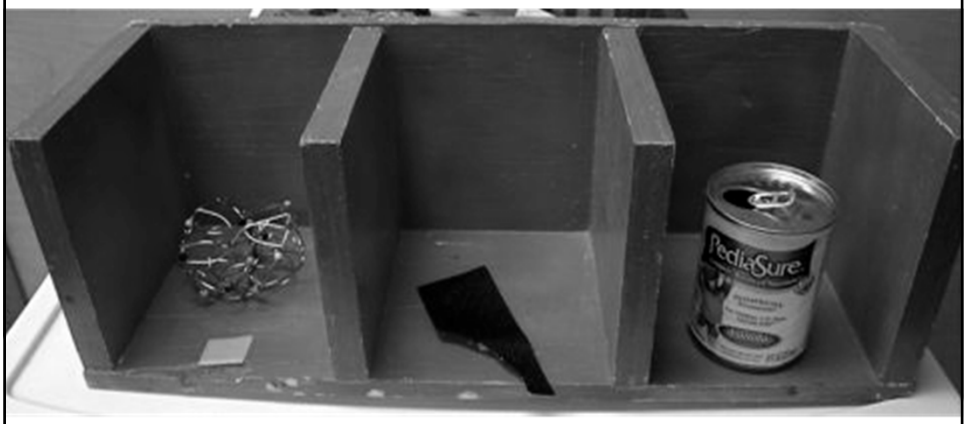
Pour commencer un système calendaire

- L'enfant doit avoir un système de communication d'une sorte et un plan de son développement
- Objets
  - Images
  - Signes
  - Mots
- Des activités de routines doivent être mises en place
  - Un calendrier rend les choses mieux prévisibles
  - Donc vous devez avoir un programme prévisible

Voici un calendrier d'anticipation

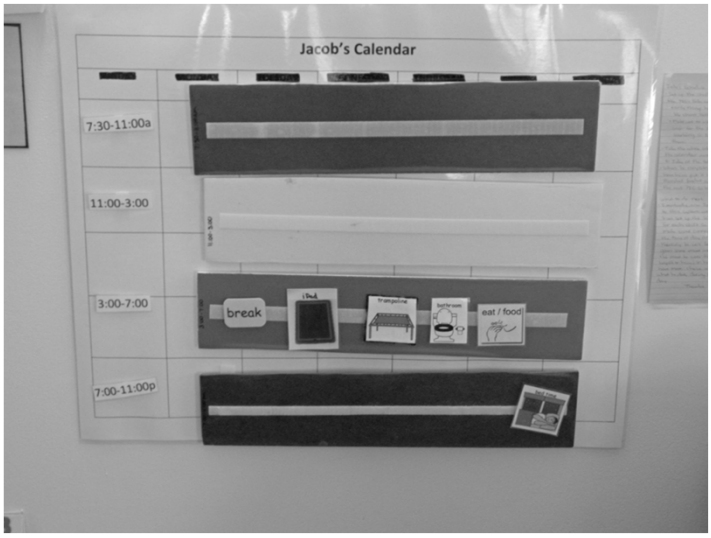
- Deux paniers distincts
- Un avec un objet représentant une activité
- L'autre est le panier de fin où l'objet sera placé une fois l'activité faite
- L'objet peut représenter le « temps libre de jeu »
- Quand l'enfant sent l'objet, l'enfant sait que c'est le moment d'aller dans la salle de jeu et de faire ce qu'il ou elle a envie
- Quand le temps de jeu est passé, l'objet peut être mis dans le panier de fin par l'enfant

Un peu plus sophistiqué



C'est un simple calendrier journalier. Il montre une séquence d'évènements.

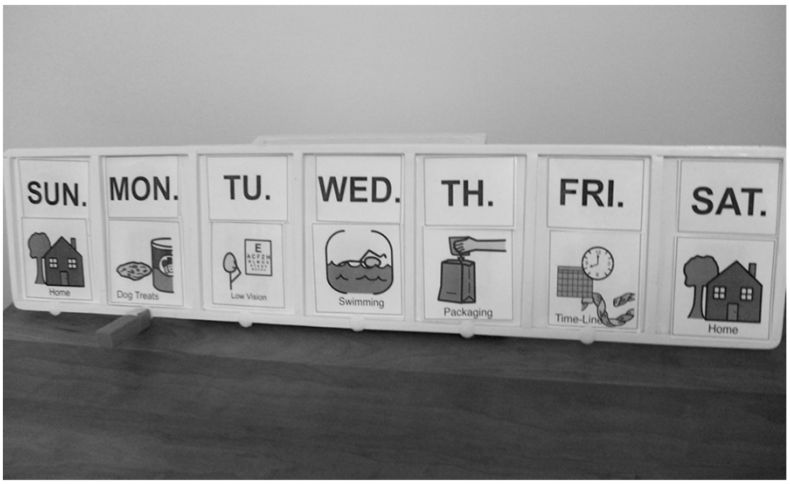
Plannification



Fini

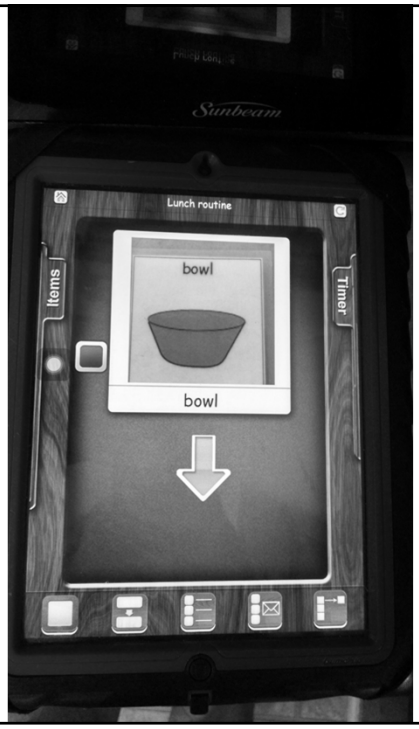
Prévoir la semaine

Si chaque jour est distinct ou mis en relief



Activités routinières

Sur l'Ipad



Contrôle et passage à la suite

Changements

- Il y aura toujours des changements imprévus à la routine
- D'avance vous pouvez
  - Lire une histoire sociale sur le changement à venir
  - Ajuster le calendrier pour refléter le changement
  - En parler
- Quand il ne pourrait pas être anticipé
  - Pointer le changement sur le calendrier
  - Le placer dans le contexte du jour - Où s'intègre-t-il?
  - Communiquer sur ce qui change et ce que cela signifie

Communication

- Le calendrier fournit un moyen de parler autour du programme.
  - Ce que nous allons faire maintenant
  - Ce que nous allons faire plus tard
  - Ce que nous venons de faire
- A la fin de chaque étape, l'ideal est d'aller à la boîte de fin, et de parler de ce qui est arrivé
- La vie se déroule bien avec un peu de prévisibilité et d'état des lieux

"Un sentiment d'inquiétude, nervosité, ou difficulté, habituellement à propos d'un évènement imminent ou de quelque chose à l'issue incertaine."

- Vous devriez encore tenir compte de la douleur, l'auto-régulation, et des changements dans la routine.
- Mais tout cela peut aussi conduire à l'anxiété.
- Les systèmes calendaires et routines d'activité peuvent réduire l'anxiété en rendant la vie plus prévisible.

Contact

- Dr. Tim Hartshorne

  Department of Psychology

  Central Michigan University

  Mount Pleasant, MI 48859

  00-1-989-774-6479

  tim.hartshorne@cmich.edu

www.chsbs.cmich.edu/CHARGE

Posture & Mouvement dans le syndrome CHARGE

10ème conférence
Allemande CHARGE Oberwesel
16 au19 juin 2016
David Brown
Educateur Spécialisé en Surdicécité

1981 - 6 anomalies

- C - Colobome
- H - Malformation Cardiaque
- A - Atrésie des Choanes
- R – Retard de Croissance / Développement
- G- Malformation Génito-urinaire
- E – Malformation de l'Oreille

2010 - 40 Anomalies???

- Mutation du gène CHD 7
- Paralysie faciale
- Anomalie des nerfs facio-crâniens Anomalie des canaux semi-circulaires
- Anomalies des canaux dentaires
- Anomalie des lobes olfactifs
- Anomalies du larynx & pharynx

Anomalies des Nerfs Craniens

- Nerf 1 – Odorat (42%)
- Nerf 2 - Vue (80%)
- Nerf 7 - Face (43%)
- Nerf 8 – Audition & Equilibre (80%)
- Nerfs 9 et 10 – Déglutition (50%)

(Quelle: CHARGE Foundation Parent Manual - 1999)

2005 – 38 anomalies??? (A Suivre)

- Atrésie de l'oesophage
- Fistule trachéo-oesophagiale
- Anomalies du squelette
- Apnée du sommeil
- Fente labiale/ Fente palatine
- Hypocalcémie
- Crises épileptiques

David Brown - Am.J.Med.Gen. 2005

"Les enfants porteurs du syndrome CHARGE sont vraiment "déficients multi-sensoriels , avec des difficultés non seulement de vue et d'audition, mais encore des sens qui concernent l'équilibre, le toucher, la température, la douleur, la tension et l'odorat, aussi bien que des problèmes de respiration et de déglutition, de nutrition solide ou liquide, digestion, et du contrôle de la température ."

CHARGE - Le plus impactant de tous les syndromes de déficiences multisensorielles ' Problèmes de perception de:

- Vue
- Audition
- Toucher
- Proprioception
- Température
- Douleur
- Vestibules
- Odorat
- Goût

"Les Sens Oubliés"

PROPRIOCEPTION

Les récepteurs sont dans les muscles et articulations à travers tout le corps

Nous informe de la position de notre corps et de tous nos membres, et de tout ce qui bouge

VESTIBULAIRES

Les récepteurs sont dans l'Oreille interne

Nous informe de la position de la tête & de l'attraction de la gravité, détecte les mouvements, en lien très étroit avec les yeux et la vue

Effets précoces de la déficience (ou absence) de la fonction vestibulaire chez les enfants porteurs du syndrome CHARGE

(Brown, American Journal of Medical Genetics, Mars 2005)

- Diminution du tonus musculaire (« muscles souples »)
- Faibles port de tête & et résistance à la gravité
- Forte insécurité posturale quand tenu droit
- Préférence marquée pour la position allongée sur le dos
- Retard de mobilité & types de mouvements inhabituels
  (ex. Marche arrière, Balancement de côté, Ramper en cinq points)

9

Effets précoces de la déficience (ou absence) de la fonction vestibulaire chez les enfants porteurs du syndrome CHARGE (Brown, *cont.*)

- Position assise en "W" pour une base plus large plus sure
- Compétences de vision, audition et motricité fine meilleures couché que debout
- Mauvaise coordination latérale, la dominance d'une main ou d'un oeil est soit totale soit absente
- Se fatigue après avoir essayé de résister un certain temps à la gravité
- Difficultés d'auto-régulation

10

David Brown - Am.J.Med.Gen. 2005

"….Les immenses difficultés auxquelles les enfants porteurs du syndrome CHARGE doivent faire face dans presque tout ce qu'ils font avec pour conséquence, …. Le très haut niveau de stress qu'ils doivent assumer pour de nombreux ou même tous les moments de leur vie.

Le temps passé à essayer de diminuer leur niveau de stress, et à essayer de donner aux enfants des stratégies acceptables pour agir par eux-même, doivent être l'un des plus beaux cadeaux que nous pouvons leur offrir, et l'un des plus grands services pour nous même en tant qu'éducateurs, thérapeuthes, et membres de la famille."

11

YET,
DESPITE EVERYTHING…

" I know of no identified sub-group within the population of people with multi-sensory impairment who have so many medical problems, of such complexity and severity, and with so many hidden or delayed difficulties, and yet no sub-group has shown such a consistent ability to rise triumphantly above these problems."

-David Brown

-MacKenzie & Kennedy, showing off their indomitable spirit.

TOUT DE MÊME,
AU DELA DE TOUTE CHOSE

je connais des sous-groupes parmi la population de personnes à déficiences multi-sensorielles et avec autant de problèmes médicaux, avec de telles complexités et sévérités, et avec autant de difficultés cachées ou retardées
mais pour autant aucun sous-groupe n'a montré une telle aptitude sans faille à surpasser formidablement ces problèmes
…

13

…"L'unique fonction de l'organisme est de transporter le cerveau

Thomas Edison

14

Pourquoi des mouvements difficiles? (1)

- Problèmes Orthopédiques: Squelette/ Muscles & tendons/ Cerveau (cad. Paralysie Cerebrale)/ Mauvaise qualité du tissu de connexion
- Problèmes sensoriels : Cécité/ Surdité/ Vestibules/ Proprioception/ Toucher
- Drogues /Traitements
- Crises
- Problèmes respiratoires
- Problème de nutrition (problèmes d'alimentation, mauvaise absorption des aliments, basse énergie, mauvaise croissance osseuse & musculaire)

Pourquoi des mouvements difficiles? (2)

- Stress
- Dépression
- Angoisse
- Peu d'attentes
- Inconscience/baisse de motivation
- Difficultés de concentration
- Un cercle vicieux –Toutes ces composantes créent des problèmes de mouvement, mais les problèmes de mouvement peuvent aussi eux-même induire et augmenter ces problèmes

Je crois que la plupart des enfants touchés par le syndrome CHARGE se sentent mal dans leur corps ou n'ont pas une bonne relation avec

Dès le début….

- Sources lumineuses et intensité de lumière
- Sources sonores et niveau sonore
- Environnement du berceau
- Repères de toucher (toucher ferme)
- Marqueurs personnels
- Mouvement et relevage lents et complètement assistés
- Jeux d'interaction réciproque
- Communication/Langage
- Education des autres

18

Tableau de Résonance

Postures incluant les jambes

Postures incluant des courbures/étirements

Postures incluant la préhension

Postures incluant les mains

Planking : raide comme une planche

Appuis

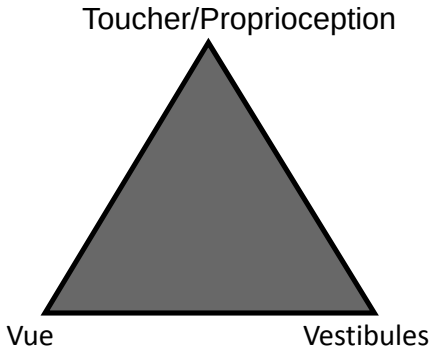
Pression

L’assise en “W”

Mobilité précoce

- Roulades
- Balancement sur le côté
- Marche arrière
- Avance assis sur les fesses
- Ramper en 5-point
- Ramper normal

La triade de l'équilibre



29

La Marche

- Déambulateurs
- Démarche balancée
- Pieds plats/ genoux fléchis
- Pas lourds et frappés
- Marche sur la pointe des pieds
- Pieds vers l'intérieur/ genoux qui se touchent
- Bras sur les côtés ou devant
- Yeux fixés devant sur une cible visuelle

Grimper

Paralysie faciale et sourire assisté

L’écriture CHARGE

Pourquoi tout cela est-il si important, et pourquoi devons nous bien observer de tout cela

- Pour comprendre les challenges des enfants
- Pour apprécier le comportement d’adaptation des enfants
- Pour être capable de les présenter aux autres
- Pour être attentifs aux éléments fondamentalement essentiels qui sont souvent survolés ou oubliés
- Pour se rappeler que chaque chose que fait l’enfant lui demande plus de temps, de préparation, d’énergie, de concentration et d’attention, que pour tout autre enfant
- Pour réaliser que des choses apparemment abhérentes pourraient être une adaptation réellement intelligente et fonctionnelle

*Communication avec son propre corps

*Communication avec son environnement propre immédiat

*Communication avec le reste du monde

Jean Ayres Ma vision : Thérapie et Théorie d’integration sensorielle (1)

- Les constance & inter-relations des données sensorielles
- Les sens relient le cerveau au corps
- Les données sensorielles ont un impact significatif et direct sur les niveaux d’éveil
- Certains sens peuvent être plus importants que d’autres
- La plupart des enfants sourdaveugles ne sont pas en contact ou ne sentient pas bien dans leur corps

Jean Ayres Ma vision : Thérapie et Théorie d'integration sensorielle (2)

- Nous nous autostimulons (constamment?) pour nous maintenir en alerte, nous éveiller, calmer, maintenir notre contrôle de posture, nous maintenir ou nous mettre à l'aise, occcuper nos pensées, nous auto-réguler, combattre l'ennui, rester attentive, en bonne santé,et globalement améliorer notre fonctionnement pour atteindre nos objectifs
- Les déficiences sensorielles et perceptions sensorielles pauvres font des enfants sourdaveugles autostimulés de la plupart des façons habituelles, mais souvent avec plus d'intensité, plus de persévérance, et pour une plus grande période de leur vie que "normale".

Jean Ayres Ma vision : Thérapie et Théorie d'integration sensorielle(3)

- Pour des raisons variées les enfants sourdaveugles peuvent avoir une faible conscience sociale, aussi les comportements d'autostimulation peuvent être mieux perçus.
- Les tentatives d'étouffer et d'arrêter les comportements d'autostimulation peuvent conduire à une autorégulation pire et globalement moins efficace
- Observer comment et quand un enfant s'autostimule offrira des indications précieuses sur ce qu'ils sont et comment ils fonctionnent, pour l'évaluation, l'enseignement, et la construction de leurs relations amicales

Oui, je crois que cette posture devrait être incluse comme une "auto-stimulation" et/ou un comportement d' "auto-régulation" (particulièrement pour les personnes portant le syndrome CHARGE)

Si ce n'est ni dangereux ni illégal, se demander
"Quel sens cela a-t-il ?,
puis intervenir pour essayer de répondre à cette question,
de prime abord
NE PAS stopper le comportement

Tout ce que vous avez toujours voulu savoir sur les hormones sexuelles : elles préparent à la puberté et à la sexualité

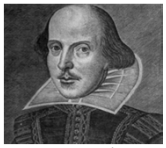
Dr. Jeremy Kirk
Consultant Pédiatrique Endocrinologiste
Hôpital pour enfants
Diana, Princesse de Galles
Birmingham

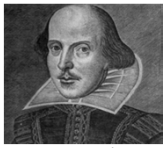
Ou……..

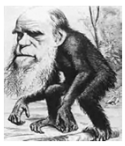
Sexe,

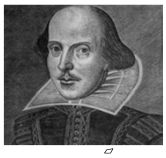
Drogues,

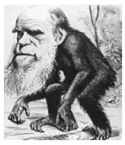
et Rock n' Roll

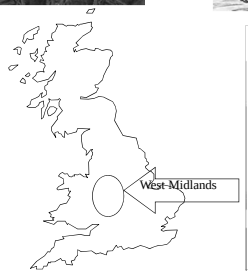












Tolkein et Birmingham

Moulin Sarehole

Les DeuxTours

Offa roi de Mercie (règne 757-796 AD)

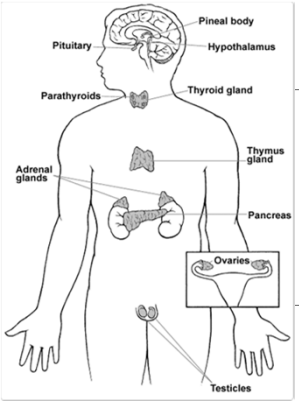
L'exposé

1. Historique :
   1. *Hormones*
   2. *Puberté et croissance ...*
2. Thérapie Hormonale de remplacement
3. Fertilité
4. Experience RU : *Birmingham & Londres.*

Hormones, puberté et croissance

Ce qu'est une hormone : *Wikipedia*

- "Une **hormone** (du Grec *ὁρμή* - "impulsion") est une substance chimique libérée par une cellule ou une glande dans une partie du corps qui envoie des messages qui agissent sur des cellules d'autres parties de l'organisme".
- Les hormones endocrines sont secrétées (libérées) directement dans la circulation sanguine.



Système des glandes endocrines

Puberté

Les hormones sexuelles sont produites par deux glandes endocrines :

1. **Glandes surrénales**

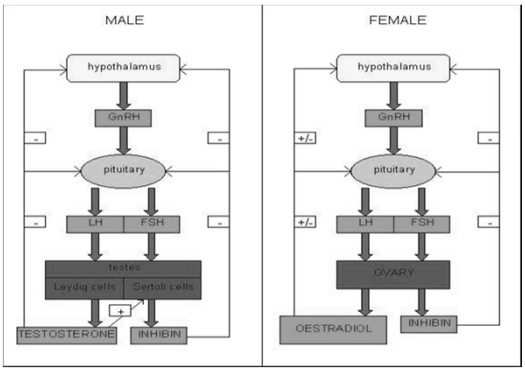
Produit les androgènes:

1. Poils pubiens et axillaires (aisselles)
2. Acnée, peau et cheveux gras
3. Odeur corporelle de l'adulte
4. Sautes d'humeur.

Puberté

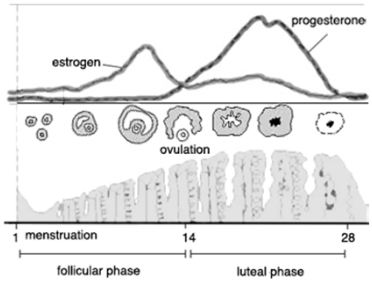
2. Gonades (ovaires chez les filles, testicules chez les garçons)

- Accélération de la croissance chez les deux sexes (grâce aux oestrogènes)
- Développement de la poitrine chez les filles (essentiellement par les oestrogènes)
- Développement génital chez les garçons.

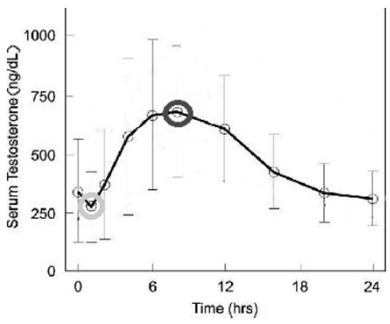


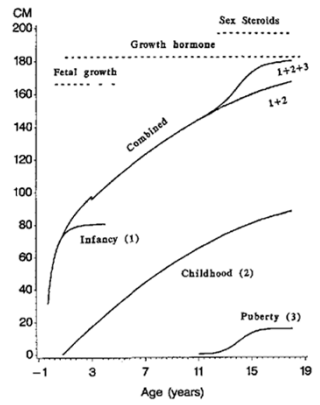
Axe gonadal hypothalamo pituitaire garçons et filles

Hormones pendant le cycle menstruel féminin



Secrétion de testostérone

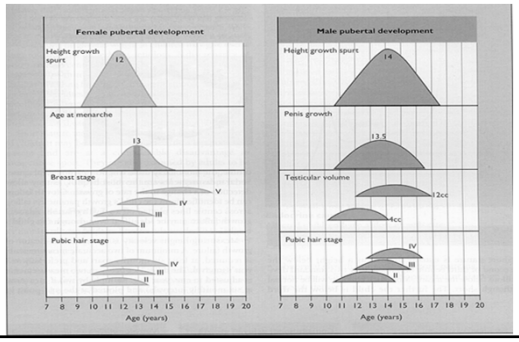




Phases de croissance

Karlberg, 1988

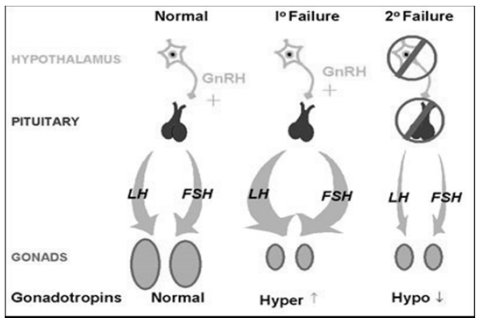
Chronologie des étapes pubertaires et de la croissance



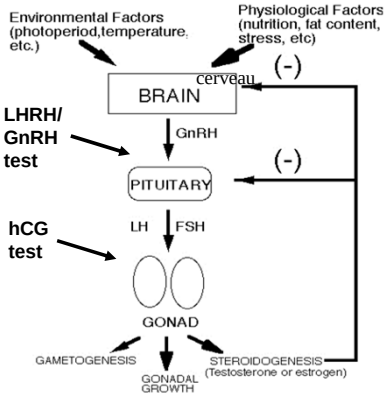
Puberté et CHARGE

Indices de problèmes pubertaires

- Anosmie (absence de sens de l'odorat) chez les deux sexes.
- Micropenis ("entre le pouce et l'index"}
- Testicules non descendus } garçons.
- NB: Rappelez-vous que la seule adrénarche induisant les poils pubiens peut être due à la poussée des hormones sexuelles des glandes surrénales.



Formes de défauts des gonades: central vs. peripherique



Hormones impliquées dans le développement génital et la puberté

Diagnostic des problèmes de puberté

- Retard, absence ou arrêt? La définition du retard de puberté est l'absence à 13 ans chez une fille, 14 ans chez un garçon.
- Etapes cliniques : poils pubiens et axillaires (aisselles) chez les deux sexes, poitrine chez les filles, organes génitaux et testicules chez les garçons.
- Rayons-X : âge osseux, échographie pelvienne: utérus & ovaires chez les filles.

Diagnostic des problèmes de puberté

- Bilan sanguin de base (souvent peu contributif) : LH, FSH, oestrogène (oestradiol) chez les filles, testostérone chez les garçons.
- Tests de stimulations :
  - LHRH test "parties hautes": hypothalamus et hypohyse.
  - HCG (chez les garçons) test "parties basses": testicules. Cela ne devrait pas être fait chez les filles car cela peut produire une hyperstimulation ovarienne.

Thérapie par hormone de substitution (THS, anglais HRT)

Puberté

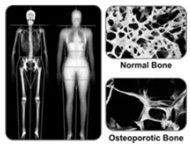
Mémo :

- La testostérone elle-même ne permet pas la croissance des testicules.
- Les gonades sont aussi responsables de la reproduction : ovules chez les filles, spermatozoïdes chez les garçons.

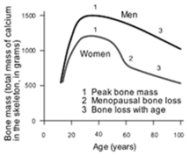
THS : Préoccupations pour CHARGE

- Aggravation du comportement.
- Conduite sexuelle inappropriée.
- Menstruations (chez les filles).
- Erections persistantes (priapisme) chez les garçons.

Doit être équilibrée contre le risque à long terme d'ostéoporose.
d'autant que la solidité des os est établie en fin d'adolescence sous l'influence des hormones sexuelles



Ostéoporose

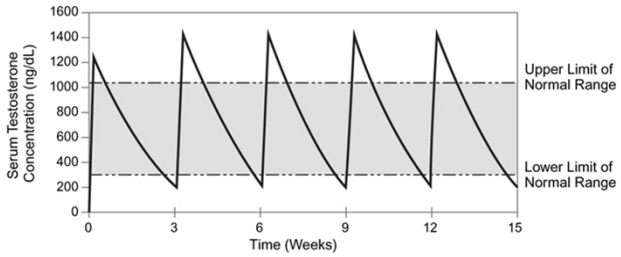


- 25% de la masse osseuse est fabriquée pendant la puberté, dans les 2 ans, autour du pic de croissance (vers 12 ans chez les filles, 14 chez les garçons).
- Chaque augmentation de10% de masse osseuse équivaut à une réduction de 50% de taux de fracture.
- Les facteurs alimentaires sont aussi importants : un apport de calcium faible < 500 mg/jour diminue le gain de masse osseuse.

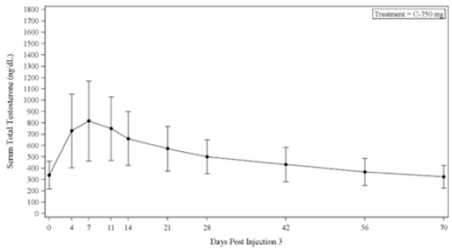
THS chez les garçons: Options

- Injection :
  - Mensuelle
  - Trimestrielle
- Voie orale
- Patch
- Gel

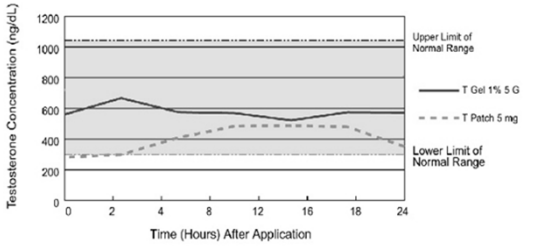
Taux de testostérone après injections standards de testostérone



Taux de testostérone après testostérone à action prolongée



Taux de testostérone avec patch et gel



Thérapie par Hormone de Substitution chez les filles

- Oestrogènes synthétiques ou naturels?
- Voie orale ou patch?
- Hormonothérapie (THS) ou pilule contraceptive orale (PCO)?

Quand commencer?

- La puberté normalement commence aux environs 10-11 ans à la fois chez les garçons et les filles et dure à peu près 3 ans.
- On dit qu'il y a retard de la puberté au delà de :
  - 13 ans pour les filles (ou 15 ans pour démarrer les cycles périodiques).
  - 14 ans pour les garçons.

Quand commencer

- Il vaut mieux induire la puberté sur plusieurs années que sur une courte période.
- Si un enfant semble présenter un retard ou une absence (comme dans le syndrome CHARGE) est-il utile d'attendre d'avoir dépassé la date standard pour les traiter?
- Il semble préférable d'amener la puberté doucement sur plusieurs années en commençant vers 10 à 12 ans, que d'attendre 13-14 ans.

Fertilité

- Pour les patients avec hypogonadisme la fertilité ne peut être totale simplement par ajout d'hormones sexuelles.
- Les gonadotrophines (Hormone lutéïnique (HL) et Folliculo Stimulante (FSH)) sont nécessaires pour terminer la puberté.
- Elles sont généralement apportées par des injections d' hCG (hormone chorionique gonadotrope humaine) et hMG (hormone ménopausique gonadotrope humaine).

Fertilité

- Chez les garçons aucune preuve n'est faite qu'une thérapie à la testostérone influence la fertilité future bien qu'elle demande plus de temps que l'amorce de production de spermatozoïdes.
- Il est suggéré que prétraiter par une injection hebdomadaire de gonadotrophine peut assurer un résultat comparable à une injection mensuelle initiale de testostérone.
  - *Sato et al., 2015*

Expérience au RU

Expérience au RU

- Sur un groupe de 60 enfants (21 filles).
- Age du diagnostic :
  - Tôt après la naissance (période néonatale) : N=24
  - 1ère année de vie : N=9
  - Diagnostic tardif : N=26.

Expérience au RU

- 80% des garçons avec micropénis et/ou testicules non descendus nécessitent un accompagnement de la puberté.
- Les seuls garçons qui déclenchent une puberté spontanée n'avaient pas un micropénis et avaient un seul testicule non descendu.

Voies d'élimination

Spécialité	Nb. de patients (%)
Pédiatrie	12 (26%)
Médecine Générale	11 (23.9%)
Spécialités Chirurgie	8 (17.3%)
Spécialités Médicales	6 (13%)
Cardiologie	3 (6.5%)
Génétique	3 (6.5%)
Soins intensifs néonat	2 (4.3%)
Soins intensifs péd	1 (2.1%)

Expérience au RU

- Sur un groupe de 60 enfants (21 filles).
- Age moyen de of référence 4.3 ans (échantillon de la naissance à 17 ans), avec pour raisons d'une référence endocrinienne :
  - Petite taille 66% (N=40)
  - Micropénis/ testicules non descendus 76% des garçons (N=26)
  - Retard de puberté 40% (N=24)
  - 3 sous suivi endocrinien routinier.

Expérience R-U

Croissance

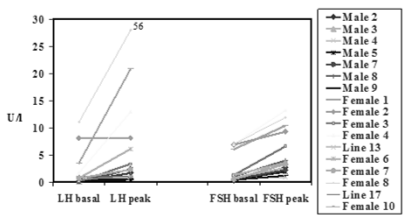
- Taille moyenne sous le 2e centile
- (-1.98 SDS (moyenne -5.63 to +1.59)).
- 42% sont de taille inférieure à la moyenne
- (Taille sous le 2e centile).

Expérience au RU

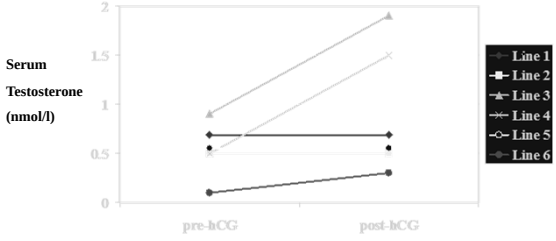
Hormone de croissance (GH ou ST Somatotrophine)

- Seulement 3 (11%) GH déficients aux tests et 2 en début de traitement GH.
- 11 avec taux de GH normal étaient sous traitement GH, dont 3 ont du arrêter par la suite;
  - 1 pour une scoliose s'aggravante
  - Pour aggravation d'apnée du sommeil obstructive (SAOS)
  - 1 pour réponse de croissance faible.

Tests LHRH chez des porteurs de syndrome CHARGE (N=14)



Tests des hCG chez des garçons porteurs de syndrome CHARGE (N=6)



Expérience au RU

- Sur échantillon de 30 enfants (17 garçons) d'âge pubertaire.
- 20% ont achevé leur puberté spontanément dont un seul garçon.

Les garçons bien plus que les filles ont besoin d'accompagnement de leur puberté (93% vs. 64%) (P=0.05).

Expérience au RU

- Âge moyen de l'aide à la mise en route de la puberté : 13 ans (fourchette 12-17.5).
- 10 enfants ont commencé leur traitement après 14 ans à cause d'un retard physiologique

Expérience au RU

FILLES

- Ethinyloestradiol de synthèse en doses croissantes utilisées pour induire la puberté.
- Une fois la dose augmentée à 10 microgrammes (mcg), remplacement par une pillule contraceptive orale à 20 mcg (OCP).

Expérience au RU

GARCONS

- 8 ont reçu une testostérone intramusculaire (im.).
- 5 ont reçu une testosterone orale.
- 2 ont appliqué un gel local de testosterone.

- Pour 2 garçons la thérapie a été modifiée de im. au gel local à cause d'aggravation du comportement.

Adultes et Syndrome CHARGE

Adultes CHARGE (*LaRosa et al., 2009)*

- 8 sujets, 4 jeunes garçons 4 jeunes filles (âgées de 20 à 28 ans), sous traitement endocrine adulte.
- 3 ont reçu une thérapie à GH ; 2 étaient déficients GH.
- Tous ont reçu une thérapie par stéroïdes sexuels ; aucun n'a semblé fécond.
- Taille et densité osseuse comparés avec l'âge- des sujets affectés par un hypogonadisme primaire (Syndrome de Klinefelter – Défaillance Ovarienne Prématurée) et hypogonadisme secondaire (Hypogonadisme Hypogonadotrophique).

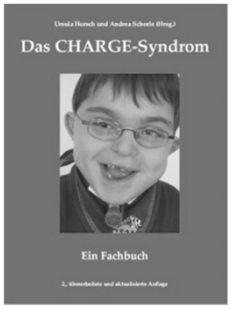
Données de patients avec syndrome CHARGE & croisées avec des groups hypogonadaux (*LaRosa et al., 2009*)

	CHARGE	Hypo-hypo	Klinefelter/ POF
Age	21.5	22	21.7
Taille (cm)	158.6	165.4	172.5
taille SDS	-1.6	-1	-0.3
BMI	21.5	25.4	22.9
Spine T-score	-2.4	-1	-1.1
Hip T-score	-0.6	-0.2	-0.3

Données Adultes (N=11 (*UCLH & BCH*))

- Tous avaient une densité minérale osseuse basse (BMD), 8/11 (73%) avaient une ostéopénie et 5/11 (46%) avaient de l'ostéoporose.
- Les taux de Vitamine D ont été mesurés sur 6 sujets et étaient en-dessous de 1.

Merci!



Conférence CHARGE -Allemagne - 16 Juin – 19 Juin 2016
Qualité non Quantité
Pensées sur:
Communication, Comportement, Jeu et Passions

Rob Last
Directeur des Relations Internationales,
Directeur de l'Association Victoria
CHARGE Syndrome d'Australasie
Enseignant pour les Sourds
Educateur précoce pour la petite enfance
Email: roblast@iinet.net.au

Merci de m'avoir invité à parler.
C'est ma 2ème conférence allemande et c'est un grand Plaisir d'être ici. C'est une réunion, une mine de nouveaux renseignements, et c'est une fête pour tous ceux qui ont le syndrome CHARGE, leur famille et les professionnels qui les soutiennent.

Introduction

Les conférences sont riches d'experts hautement expérimentés, ces parents, professionnels et ceux qui portent le syndrome CHARGE.
Aussi j'espère vous offrir quelques nouvelles et anciennes pensées sur la communication, le comportement, le jeu et les passions.
Tout au long de ma carrière, mon objectif premier a été la communication, la communication avec les bébés, les enfants, les adolescents et adultes.
Je crois que c'est l'une des clés pour percer, pour trouver le fond de la personne.
Je veux aussi dire tous les moyens de communication, des plus simples aux plus complexes et dans bien des formes.

Nikki

Il n'y a pas si longtemps, j'ai participé à une rencontre Skype avec une famille que je n'avais pas rencontrée. Ce fut une réunion particulièrement utile alors que je réalisais que bien des choses que je répétais depuis des années étaient toujours d'actualité.
Je rencontrais Megan ; maman de Nikki, âgée de 3ans1/2 et quelques membres de l'équipe d'implantation cochléaire.

(Diapositive 2 – Nikki)

La réunion discutait de l'impact du syndrome CHARGE sur le développement de Nikki.
Nikki avait été implantée 18 mois auparavant. Tout le scenario trop familier du CHARGE était décrit, multiples hospitalisations, chirurgies, éventail d'interventions, toutes complètement bouleversantes pour Nikki et sa famille.
Plus récemment les choses commençaient tout juste à s'installer avec moins d'hospitalisations et de maladies.
Nikki était décrite comme aupavant renfermée angoissée et maintenant émergeant de son comportement d'isolement avec grand enthousiasme quant à ce changement pour tout son entourage.
Comme nous le savons bien des choses peuvent arriver aux enfants CHARGE sans prévenir ou préparer.
Les éducateurs familiers avec les enfants à la double déficience aspirent à éduquer les équipes médicales et thérapeutiques aux stratégies pour annoncer à l'enfant ce qui va arriver. Ils le font souvent verbalement (« Maintenant je vais te faire une piquûre »), mais n'ajoutent pas de signes tactiles, gestuels, visuels, images, dessins, toutes choses qui aideraient à préparer l'enfant à ce qui va arriver.
Nikki avait besoin de comprendre ce qui se passait autour d'elle, ce qui lui arrivait, ce qui allait arriver, même douloureux, Nikki avait besoin d'informations explicites pour réduire le stress de sa vie chaotique et pleine de confusion.
Nikki était décrite comme « anxieuse » et l'on me demandait si l'anxiété était typique des enfants porteurs du syndrome CHARGE.

« Anxiété » est un mot que je n'avais pas souvent utilisé avant pour décrire le comportement des enfants avec CHARGE.
J'ai été surpris de ne pas l'avoir plus utilisé dans ce contexte

Oui bien sûr les enfants, adolescents, adultes porteurs du syndrome CHARGE sont angoissés

Pourquoi sont-ils angoissés?
Ils ont besoin de savoir :

- **Ce qui leur arrive**
- **Ce qui va leur arriver**
- **Ce qui doit leur arriver maintenant (et aussi que vous ne changerez pas d'avis)**
- **Puis ce qui leur arrivera après cela**

- **Et puis ça, après ça…**

(Diapositive 3)
D'autres termes aussi sont utilisés :

- **Trouble Obsessionnel Compulsif (TOC)**
- **Trouble du Spectre Autistique TSA)**
- **Comportements répétitifs**
- **Trouble du Déficit de l'Attention (TDA)**
- **Tics**
- **Auto - destruction**
- **Difficulté du respect**
- **Crises de colère**
- **Chaos**

Nous évoquons souvent comment tous les comportements que nous voyons chez les enfants avec CHARGE sont peut-être simplement inhibés chez le tout un chacun ; simplement ces personnes avec le syndrome CHARGE semblent amplifier ces comportements.

Je me rappelle que dans l'une des présentations de Tim Hartshorne il y a quelques années il avait une diapositive d'une des choses qui définit les Troubles Obsessionnels Compulsifs.
Je dois vous dire comme j'ai vraiment bien noté ce test de dépistage des TOC.
(Diapositive 4)
Ordre, organisation et propreté ont vraiment une grande importance pour moi. Cela me préserve un monde ordonné, prévisible et facile d'accès… et je pense aussi qu'il a l'air meilleur

Je pense que ces mots prévisible, ordonné et facile d'accès s'appliquent à bien des porteurs du syndrome CHARGE.

Chaos

(Diapositive 5)
Nous parlons beaucoup des phases de chaos.
Cela me semble que l'un des éléments y contribuant pourrait être l'anxiété.

Dans les premières années

- **Qu'êtes –vous en train de me faire ?**
- **Pourquoi est-ce-que vous allez me le faire ?**

- **Je ne comprends pas ce qui est en train de m'arriver**
- **Cela me fait mal**
- **Je me sens malade**

Plus tard

- **Je le veux maintenant**
- **Je veux que cela m'arrive maintenant**
- **Vous ne m'écoutez pas**
- **Vous ne comprenez pas ce que je veux**
- **Vous n'avez pas compris ce que je voulais dire**
- **Vous ne m'avez juste pas compris**
- **Vous ne me l'avez pas expliqué et je ne suis pas sûr de ce qui m'arrive ou de ce qui m'attend**
- **Est-ce-que cela va m'arriver maintenant ?**
- **Qu'est-ce-qui m'arrivera après ?**
- **Qu'est-ce-qui m'arrivera après ça… et encore après ?**

Ces angoisses peuvent mener à
(Diapositive 6)

- **Méfiance**
- **Peur**
- **Anxiété**
- **Accès de colère**
- **Etat de refus**
- **Repli sur soi-même**

Dans ce rendez-vous Skype j'ai expliqué comment les chaos ne se restreignent pas à un âge ou un stade de développement. J'ai autant vu ces « chaos » chez des bébés, adolescents et adultes. De ceux qui demandent un grand soutien aux indépendants, à l'éducation traditionnelle et employés… Tout le spectre.

Ce que j'ai aussi observé au long des années est qu'à peu près tous ceux qui ont le syndrome CHARGE ont une vision fonctionnelle. Ils peuvent être officiellement aveugles, mais avoir une fonction visuelle performante.

(Diapositive 7- Belinda, qui est officiellement aveugle, voyage à travers le monde seule et sans canne).

J'ai toujours senti que nous devions utiliser tous nos sens comme moyens de nous fournir des informations significatives, même quand nous savons que tous nos sens sont affectés.

Alors utiliser le langage visuel et les éléments de toucher en soutien du langage oral est d'une grande importance pour moi. Aussi, pour les parents, éducateurs, thérapeutes et médecins, c'est notre défi de faire tous nos efforts pour rendre leur monde plus prévisible, mieux ordonné, mieux organisé et propre, utilisant tous les moyens possibles pour y parvenir.

- **Que va-t-il arriver maintenant**
- **Que va-t-il arriver ensuite**
- **Que va-t-il arriver après cela**
- **Puis encore après et encore**

Pour réduire la méfiance, la peur et l'anxiété

Mais je m'éloigne, retour à la communication

Lors de ce rendez-vous Skype, j'ai réïtéré ma conviction que c'est notre rôle d'aider à donner un sens à ce monde chaotique imprévisible pour le bébé, l'enfant, l'adolescent ou l'adulte.
En parlant à Megan (la maman de Nikki) de la communication nous avons parlé de la communication comme une entité complète.
J'ai souvent entendu que l'accent était mis sur la parole comme communication et la langue des signes en second.
La langue orale est la plus souhaitable puisque c'est la langue maternelle de la maison et du monde. L'objectif de la langue oraleétant la plus souhaitable à venir est un objectif approprié.

(Diapositive 8)
Parents et professionnels s'efforcent toujours de fournir la meilleure audition avec : amplification, aides auditives,implants cochléaires, aides osseuses, appareils à ancrage osseux, Systèmes FM.

Je maintiens aussi que nous avons besoin d'ajouter tous types de « langage visuel » : langue des signes, signe de mots clés, gestuelle, langage du corps, expression faciale, pointage, mime, objets réels, objets symboliques, photos, dessins, dessins symboliques (logiciels Boardmaker, proloquo2go) lecture et écriture.
Communication multimodale

(Diapositive 9)
De l'Apprentissage de la Langue des Signes

J’admets qu’acquérir un nouveau langage comme la Langue des Signes est un grand défi.
Voici quelques suggestions pour en favoriser le processus.

- **Faire appel à des professeurs pour sourds qui parlent couramment la langue des signes**
- **Utiliser des dictionnaires de signes**
- **Utiliser l’enseignement de la langue des signes par DVD**
- **Rechercher des membres de la communauté sourde**
- **Rechercher des CODA(Enfants D’Adultes Sourds)**
- **Intégrer des classes/des cours**
- **Participer à des évènements avec la communauté sourde**
- **Trouver un voisin, ami d’ami, quelqu’un qui utilise couramment la Langue des Signes**
- **Choisir des temps de voix off en seul relais en langue des signes**

Maintenant Place au jeu

Jouons avec de jeunes enfants

Bien sûr jouer c’est aussi communiquer.
Les parents expliquent que la liaison et l’attachement sont sévèrement bloqués avec un enfant porteur du syndrome CHARGE.
L’un des challenges est de bâtir une relation de confiance à travers des propositions d’interactions et de communication significatives, ce qui donnera un sens, sera compris, amusant, intéressant, enrichissant et utile.

Nikki est juste embarquée dans ce voyage.

Ses parents et l’équipe thérapeutique ont progressé en douceur et avec précaution. C’est venu d’une compréhension des raisons pour lesquelles son vécu précoce l’a amenée à se retirer en elle-même, là où elle se sent en sécurité.
Les adultes se sont engagés dans des encouragements précautionneux en douceur pour amener Nikki en confiance à s’engager dans le monde hors de son propre corps.
Ils commencent par rejoindre Nikki dans son monde

(Diapositives 10-19- Développement de Nikki à travers le jeu)

(Diapositive 20)

Heiko et Jonas

J'ai trois videos d'un père, Heiko, et de son fils, Jonas. Oui, la famille Junghans. Le film les montre engagés dans un jeu plaisant et relaxant. Regardez comme Heiko utilise si naturellement des stratégies simples pour engager Jonas dans le jeu.
Les films sont en allemand. J'ai utilisé ces videos en Australie et aux USA pour illustrer comment on peut être compris avec la communication visuelle quand la langue orale n'est pas comprise.

(video 21- Heiko et Jonas)

Qu'avez-vous noté dans ce film ?

(Diapositive 22)
Video 1

- **Heiko attire l'attention de Jonas**
- **Il l'invite à prendre son tour**
- **Il gratifie l'imitation**
- **Il fait une pause tandis que Jonas regarde la caméra.**
- **Il récompense encore de « bravo » et applaudissement, applaudissement**
- **Il permet de détourner le regard**
- **Il utilise la parole, la gestuelle, les signes et plus**
- **C'était aussi intéressant et drôle**

(Diapositive 23)
Video 2

- **Jonas est bien installé sur son père**
- **Papa se sent aussi confortable**
- **Papa suit les intérêts de Jonas**
- **Autorise un temps pour Jonas d'intégrer l'information**
- **Il répond à la demande de Jonas de répéter**
- **Papa utilise des expressions du visage gratifiantes, intéressantes et animées**

(Diapositive 24)
Video 3

- **Cela dépeint mieux le jeu mené par l'adulte**
- **Heiko prend son temps pour s'assurer que Jonas a compris**
- **Il revoie les étapes pour s'assurer que Jonas a toutes ses chances de réussir**
- **Il permet à Jonas de réussir sans intervention de l'adulte**
- **La réussite est la récompense de Jonas**

(Diapositive 25)

Heiko a utilisé :

- **La langue orale**
- **La langue des Signes**
- **L'expression du visage**
- **Le chant**
- **L'expression du corps**
- **La gestuelle**
- **Le mime**
- **Le toucher**
- **Des objets symboliques**
- **Des objets réels**
- **Des photos**
- **Des dessins**

(Diapositive 26)

Pour s'engager dans un jeu couronné de succès l'adulte doit

- **Suivre la conduite de l'enfant**
- **Capitaliser ses intérêts**
- **Proposer des choix intéressants**
- **Couper les tâches en étapes qu'il peut finir**
- **Proposer des tâches appropriées au développement mental**
- **Encourager et soutenir l'auto-découverte**
- **Proposer une communication significative**
- **Planifier la réussite**
- **L'apprentissage par l'expérience est souvent la meilleure méthode d'apprentissage**

Et c'est une bonne idée pour l'adulte de redécouvrir l'enfant qui sommeille en lui

(Diapositive 27)

Le Jeu est le Travail de l'enfant

Un parent me rappelait de mentionner que souvent des professionnels s'engagent dans le jeu sans expliquer ce qu'ils essayent d'obtenir et ce qu'ils recherchent.
Enseignants et thérapeutes comprennent que le jeu est le travail de l'enfant et savent qu'à travers le jeu une évaluation des capacités peut être réussie. Ils notent des lacunes dans les capacités et utilisent le jeu pour enseigner ces lacunes.
Dans les années précoces c'est suivre les intérêts de l'enfant dans le jeu qui progresse en un jeu mené par l'adulte/enseignant des années plus tard.

Cela devrait être :

- **Stimulant**
- **Gratifiant**
- **Défiant**
- **Significatif**
- **Enrichissant**
- **Expérimental**
- **Amusant**

(Diapositive 28)

Jeu pour Enfants plus Grands

Passions/Obsessions

Nous en avons tous. Nous sommes mieux quand nous pouvons satisfaire nos passions/obsessions.
L'utilisation des passions/obsessions comme support d'apprentissage est une bonne méthode.

Cela peut être par :

- **Sean et Bailey- Ascenseurs**
  (Diapositives 29-32 – Photos d'excursions en ascenseur)
- **Trent- tablette. Ipad, Jeux sur ordinateur**
  (Diapositive 33-34-Photo)
- **David – Monter à Cheval**
  (Diapositives 35-39 Photos)
- **Sarah – Monter à Cheval**
  (Diapositives 40-42 - Photos)
- **Phillip – Tapisserie**
  (Diapositive 43-44 – Photo)
- **Belinda – Voyager**
  (Diapositive 44-46 – Photo)
- **Ellen-Facebook**
  (Diapositive 47-48 – Photo)
- **Sean-Caravanes**
  (Film 49-50)

Texte du Film :
Rob : 'Sean, j'aimerais savoir ce qui t'intéresse dans les caravanes ?'
Sean : 'Um, quand j'ai acheté mon premier magazine, Um, je l'ai lu et j'en ai demandé un autre à maman.'

Rob : ‘Donc c’est venu d’un magazine, d’accord ?’
Sean : ‘J’ai acheté un magazine’
Rob : ‘Oh tu as acheté un magazine, ok compris, et il était sur les caravanes ?’
Sean : ‘Oui’
Rob : ‘D’accord, voudrais-tu me dire ce qui s’y passe?’
Sean : ‘Voici les phares de ma caravane’
Rob: ’Les phares de caravane, superbes, jusqu’où vont-ils ?

Sean : ‘Environs 20 mètres du point de base’
Rob : ‘Et tu veux me montrer quelque chose là en-bas ?
Sean : ‘C’est l’une des favorites de toutes mes voitures’
Rob : ‘C’est la favorite de toutes tes voitures, de toutes tes caravanes ou des deux ?’

Sean : ‘Des deux’
Rob :’Des deux, OK, compris, je suis d’accord, c’est aussi ma favorite et il y a quelque chose d’autre que tu as, et que tu voudrais montrer à tout le monde ?
Sean : ‘Et c’était mon premier magazine.’
Rob : ‘Oh, ton premier magazine, il est vieux ?
Sean : ‘Edition de Mars vingt onze’.
Rob : ‘Mars 20…’
Sean : ‘… onze’
Rob : ‘Deux mille onze.’
Sean : ‘Ma collection de magazines est partie de celui-là et d’un bout à l’autre jusque la’
Rob : ‘Donc la collection vient de ce numéro la et continue tout du long jusque-là ?’
Sean: ‘Oui’
Rob: ‘Ok, super. C’est une collection formidable, waoh.’
Rob: ‘D’accord, c’est tout?
Sean: ‘Oui’
Rob : Merci’.

- **Julia – Tri et organisation**
  (Diapositive 51-53 – Photos)
- **Mitchell – Football et filage**
  (Diapositive 54-56 – photos)
- **Sophie-Basketball**
  (Film 57-58)

(Diapositive 59)
Passions/Obsessions
Utiliser ces comportements pour :

- **Eduquer – par exemple ; construction du langage, lecture, écriture, maths, science, géographie, compétences sociales, compétences individuelles organisationnelles, planning des compétences et plus encore**
- **Permettre et développer les amitiés-Sean et Bailey**
- **Comme Hobby**
- **Pour le plaisir**
- **Pour favoriser la relaxation**
- **Pour assurer une estime de soi**
- **Comme exercice**
- **Pour améliorer la communication bienveillante**
- **Comme plan de carrière**

(Diapositive 60)
ET

- **Cibler sur la passion**
- **Planifier des moyens de s'engager avec passion**
- **Inclure les amis dans la passion**
- **En trouver d'autres qui ont la même passion**
- **Le rapporter dans des photos, film et écrits**
- **Prendre du plaisir**
- **Se rappeler que l'apprentissage par l'expérience est la loi du succès**

(Diapositive 61)
Messages pour la Maison

- **Communication signifie expression visuelle et auditive et langage réceptif**
- **Être réfléchi et exhaustif dans la préparation du quotidien et des évènements**
- **Utiliser le jeu pour des résultats en apprentissage et en social**
- **Faire appel aux passions/obsessions pour les connections apprentissage et social… et peut-être une opportunité de carrière**

(Diapositive 62-69)
Conseils de lectures
Quatre grands Livres

- **'An Exceptional Fellow' (*Un ami exceptionnel*), l'histoire d'un Père Svein Olav Kolset**
- **'Far From The Tree' (*Loin de l'arbre*), Andrew Solomon**
- **'CHARGE Syndrome' Hartshorne, Hefner, Davenport, Thelin**

- **‘Why I Am Me’ (*Pourquoi Je suis Moi*) Ward, Patterson and Levett**

(Diapositive 70)

Familles comme ressources

- **Parents, fratrie et grands-parents**
- **Chacun et tout le monde ici est une ressource**
- **Découvrir qui a des points similaires**
- **Accès aux uns et aux autres via email, téléphone, réseaux sociaux, face-à-face**
- **Être une ressource proactive pour les autres**
- **Noter avec qui vous vous sentez en accointance**
- **Echanger les coordonnées de contact**
- **Utiliser chacun autant que nécessaire**

(Diapositive 71)

Autres ressources Humaines

- **Tous les orateurs**
- **Tous les parents, fratries et grands-parents**
- **Tous ceux qui sont touchés par le syndrome CHARGE**

En Conclusion

(Vidéo 72)

Merci
Rob Last

Soutien au développement d'amitiés à l'école

Dr. Gail Deuce

Conférence anniversaire CHARGE:17 – 19 Juin 2016

Oberwesel, Allemagne

1

DEVELOPPEMENT SOCIAL ET EMOTIONNEL

"Un terme usité pour décrire la croissance de la capacité de l'enfant à établir des relations proches, sûres et à utiliser leurs émotions de manière productive dans les interactions vis-à-vis des autres." (p.205)

"Il apparait que beaucoup d'enfants CHARGE luttent pour se comporter de manière à promouvoir les relations sociales." (p.208)

(Hartshorne & Hartshorne

In : Hartshorne et al, 2011, p.205)

2

CE QUE LA RECHERCHE NOUS DIT

- Hartshorne, T. et Cypher, A. (2004) Le défi du comportement dans le syndrome CHARGE. **Aspects des Handicaps de Développement sur la Santé Mentale (Mental Health Aspects of Developmental Disabilities)**. 7: (2) 41-52
- Souriau, J., Gimenes, M., Blouin, C. et al. (2005) Syndrome CHARGE : données sur le développement et le comportement. **American Journal of Medical Genetics.** 133A: (3): 278-281
- Reda, N.M. and Hartshorne, T.S. (2007) Attachement, liaison et stress parental dans le syndrome CHARGE. **Aspects des Handicaps de Développement sur la Santé Mentale**. 11: (1): 1-12

3

Qu'est-ce que l'amitié?

Une relation personnelle, réciproque

Un ami vous accepte comme vous êtes

Honnêteté

Recquiert contact régulier

Un ami est bienveillant et agit comme une influence positive sur votre vie

2-façons

Empathie

Partage des intérêts et experiences

Altruisme

Une relation entre 2 personnes prennant soin l'une de l'autre

Affection mutuelle

4

LE SYNDROME CHARGE EST UN DIAGNOSTIC MEDICAL. PEUT-IL ETRE AUSSI UN DIAGNOSTIC EDUCATIF? (DEUCE, 2015)

- Analyse de document
- Questionnaire
- Entretiens

5

RELATIONS SURES, DE CONFIANCE AVEC DES ADULTES

Nombre d'adultes avec lesquels l'enfant/jeune a considéré avoir une relation sûre et de confiance

- Echelle : 0 - >10
- Moyenne : 5,73

6

AMITIES ENTRE PAIRS

Nombres de pairs avec lesquels l'enfant/jeune a considéré avoir une amitié authentique

- Echelle : 0 – 10
- Moyenne : 1,73
- 50% du groupe a perçu n'avoir aucune relation

7

LE DEFI A L'ECOLE EST D'IDENTIFIER ET METTRE EN OEUVRE DES STRATEGIES POUR SOUTENIR LES INTERACTIONS ENTRE PAIRS ET LE DEVELOPPEMENT DE RELATIONS SIGNIFICATIVES ENTRE PAIRS

8

RESULTATS DE RECHERCHE - DEUCE, 2015

Ce qui a été rapporté comme étant le plus utile :

- Accès à un groupe de pairs avec des compétences appropriées en communicaction
- Appui à l'apprentissage d'initialisation et de durabilisation de séquences d'interaction sociale
- Un programme structuré pour soutenir l'enfant/jeune dans le développement de la compréhension de leurs propres émotions et celles des autres
- Un accomplissement d'audit environnemental avec égard envers les besoins sociaux et émotionnels de l'enfant
- Utilisation d'un programme/activités structurés pour soutenir les interactions entre pairs

9

CULTURE EN SALLE DE CLASSE

- Approbation de l'exposition – augmentation de la présentation sociale de l'enfant par des adultes montrant leur joie à être autour de lui/elle
- Etablir une culture de salle de classe qui autorise les différences et célèbre ce qui rend chaque enfant unique
- Accentuer les points positifs. Développer un système de récompense pour altruisme, bienveillance, etc.
- Donner des responsabilités à l'enfant

10

COMPETENCES SOCIALES

- Peut participer de manière appropriée dans un petit groupe
- Répondra aux requêtes et demandes de l'enseignant en classe
- Peut ranger son travail et s'aligner de manière appropriée
- Peut s'asseoir au sol avec les autres
- Est capable de prendre des responsabilités
- Prend soin des autres et est conscient de leurs sentiments
- Création d'un groupe de compétences sociales
- Savoir émotionnel
- Utilisation d'histoires sociales et jeu de rôle pour la mise en pratique de situations sociales

11

MISE EN LIAISON ENTRE PAIRS

- Créer des occasions pour être entre pairs
- Promouvoir des connections et centres d'intérêt communs
- Etablir des systèmes de copinage – couplage d'enfants stratégiquement
- Soutien de pairs (cercle d'amis)

12

EXPERIENCES PARTAGEES

- Utilisation de la mise en commun d'activités - port d'une charge ensemble
- Utilisation du jeu pour faciliter la prise de conscience sociale et émotionnelle
- Planification d'un petit travail de groupe dans l'emploi du temps avec un groupe cohérent de pairs
- Partage d'activités où tous peuvent participer et apprécier

13

TEMPS DE JEU

- Modéliser et faciliter les interactions entre les enfants
- Monter la structure d'activités de jeu
- Utiliser des jeux aux règles simples (c-à-d. cache-cache, chat) en s'assurant que l'enfant connait les règles du jeu
- Fournir un espace sécurisé pour les discussions/conversations individuelles ou en groupe

14

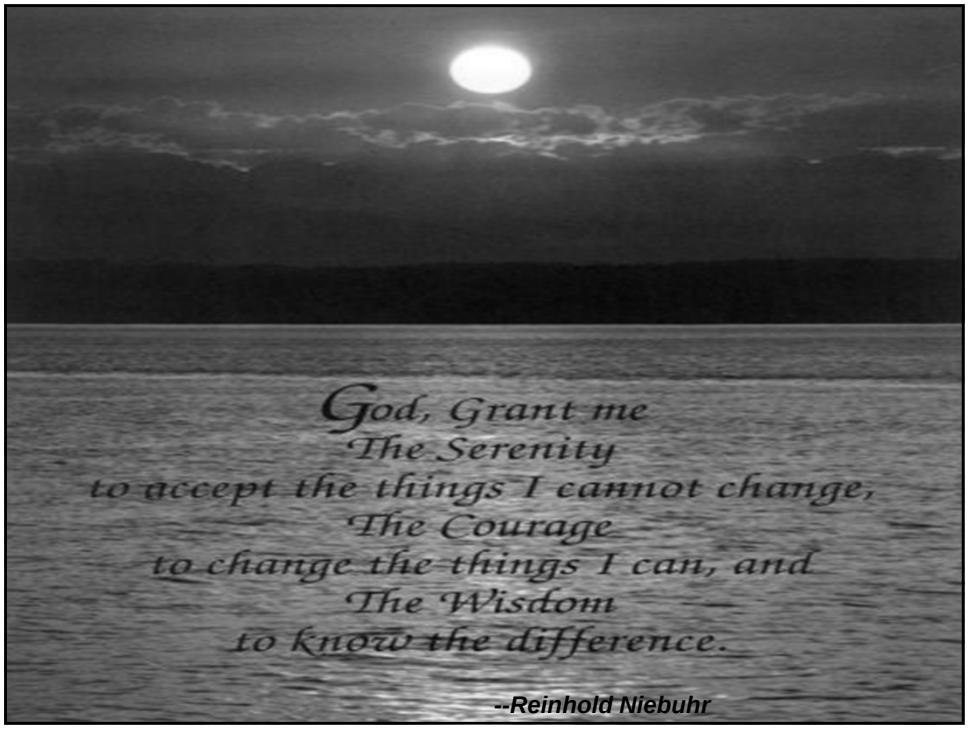
La these de Gail peut être téléchargée à partir de : http://etheses.bham.ac.uk/6175/

gaildeuceconsultancy@gmail.com

15

Mères, Pères, et Fratries, Oh Oui!

La famille vivant le CHARGE



Les mères

Les Mères

- La plupart des recherches sont centrées sur les mères.
- La tâche de donner des soins retombe sur les mères la plupart du temps
- Les rôles parentaux pourraient être mieux définis
- Les mères peuvent éprouver la plus grande culpabilité

- Aide directe
- Problèmes médicaux
- Problèmes d’éducation
- Problèmes de transition
- Organisation de la famille
- Besoin de protéger
- Peut se sentir en faute

“Ce soir je suis si usée d’être la personne déterminant ce qui se passe. Cela fait un tel moment que je me sens si isolée, effrayée, encore et encore. Actuellement c’est comme si rien n’existe pour aidervraiment . J’en suis terriblement usée. Je voudrais aussi de l’aide. J’en ai besoin maintenant. Ma fille en a besoin maintenant.”

L’apercu en 1973

L’impact d’un enfant handicapé sur une famille n’est jamais négligeable, généralement dommageable, et quelquefois catastrophique. Certaines familles à la grande force spirituelle peuvent se souder solidement par cette expérience, mais pour la plupart, le stress surpasse tout effet positif.
Mitchell, 1973.

Points négatifs?

- Je ne m’y connais pas assez
- Il n’y a pas de soutien là
- Quelqu’un va devoir rester à la maison
- Obtenir l’aide médicale efficace
- Crainte pour mon enfant
- Coupable de ne pas faire assez
- Je pourrais passer le reste de ma vie à le faire
- Pas assez de temps dans la journée
- Pas assez de temps pour l’épouse et pour les autres enfants

Je ne m’en sors pas!!!

L’apercu aujourd’hui

Les familles d’enfants handicapés montrent des perceptions positives en plus de perceptions négatives et du stress, et des données suggèrent que les perceptions positives sont communes, et qu’elles aident la famille à s’adapter à la présence d’un enfant handicapé.

Hastings & Taunt, 2002

Points positifs?

- Plaisir/Satisfaction de prodiguer des soins
- L’enfant est une joie
- Sentiment d’accomplissement
- Renfort familial
- Nouveau sens de but
- Nouvelles compétences, capacités, et même carrière
- Être devenue une meilleure personne
- Progrès de la force/confiance personnelle
- Réseaux sociaux
- Progrès spirituel
- Perspective de vie changée
- Réalisation du meilleur de chaque jour

Les pères

Les pères

- Souvent le parent oublié
- Les chercheurs l’ont souvent ignoré
- Sa participation aux soins de l’enfant est liée à une meilleure satisfaction de couple - souvent un moyen de faire face
- Peut avoir une réaction intense au diagnostic
- L’enfant soulève la question du sens de la vie
- Peut se sentir écarté du soutien social
- Vue négative des professionnels
- Reconnaissance de l’évolution personnelle

Pourquoi connaissonsons-nous si peu les pères?

- Les pères sont traditionnellement chargés de la discipline et des leçons de vie, pas des soins
- Supposés en accord de vue, pensées, préoccupations et stress avec les mères

Etude de Shantell Johnson

- 93 pères

Etats-Unis	69
Australie	6
Royaume Uni	5
Canada	4
Nouvelle Zélande	4
Allemagne	4
Ukraine	1
Costa Rica	1

21-31	5
32-41	31
42-51	42
52-61	11
62-71	6

Seuls	5
Mariés	82
Divorcés	6

Lycée	1
Niveau bac	13
Etudes universitaires	20
Diplôme universitaire	34
Etudes supérieures	2
Diplôme supérieur	23

Réactions des pères

- Réactions des pères à la naissance et au diagnostic

Effrayés, soucieux, anxieux, craintifs	66
Tristes, coeur brisé, perdus, pessimistes	49
Choqués, abasourdis, offensés, confus	41
Submergés, défiés, désappointés, impuissants	29
Amour, fierté, estime, dévouement	23
Colère, rancune, amertume, rage	17

- 68.8% ne savaient pas que la mutation a lieu dans le spermatozoïde

Impact sur la carrière

- Ne change rien aux temps de loisirs
- Pour moitié n'ont pris qu'une partie des congés alloués
- Carrière significativement moins primordiale à déterminer depuis la naissance d'un enfant CHARGE
- La naissance a conduit à un changement de carrière ou de travail pour 29%
- La plupart des pères ont ressenti le travail comme "compatible avec la paternité"
- Importance de carrière inchangée

Impact sur les amis

- Qualité d'amitié diminuée depuis la naissance
- Ils ont moins d'amis depuis la naissance
- Étaient moins contents du nombre d'amis depuis la naissance
- N'accordaient pas de grande importance au "temps avec les copains"
- En général ne voulaient pas plus d'amis et ceux d'avant ne leur manquaient pas non plus

Echelle du soutien actif des pères à la maladie

- Les plus notées des tâches accomplies
  - Reconnaît et répond aux symptômes de l'enfant
  - Abandonne le sommeil si l'état de l'enfant le nécessite
  - Prend soin de l'enfant pour que l'épouse puisse sortir
  - Va aux rendez-vous médicaux de l'enfant
  - Récompense/gratifie l'enfant pour sa cooperation au traitement

Score général semblable aux autres conditions

Echelle du soutien actif des pères à la maladie

- Les cinq tâches perçues comme utiles à la famille
- Prendre soin de l'enfant pour que l'épouse puisse sortir
- Assumer les tâches ménagère pour donner plus de temps à l'épouse pour suivre les problèmes médicaux
- S'investir dans les activités de loisirs avec le (les) enfant(s)
- Venir aux rendez-vous médicaux de l'enfant
- Reconnaître et répondre aux symptomes médicaux

Scores généraux beaucoup plus bas que d'autres conditions

Sens dans la vie

- Quel bonheur ressentez-vous à assumer toutes ces choses ensemble?
  - Significativement moins heureux
- Tout compte fait êtes-vous satisfait de votre vie dans son ensemble ces derniers jours?
  - Significativement moins satisfait
- A quelle fréquence, si c'est le cas, pensez-vous au sens et au but de la vie?
  - Significativement moins souvent

Un peu impuissant?

- Les pères sont des réparateurs
  - CHARGE est dur à réparer (pas mieux connu)
- CHARGE est si compliqué et complexe, les pères ne peuvent pas sentir qu'ils sont capables de contribuer assez utilement
- La famille peut nécessiter plus d'attention
  - Carrière toujours importante, mais moins
  - Amis toujours sympa, mais moins importants
- Bonheur et satisfaction de vie impactés, mais pas de temps pour se préoccuper du sens de la vie

Fratries

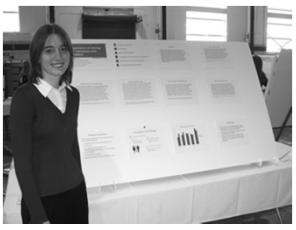
Fratries : ce que nous savions

- Peut être plus empathique
- Peut être plus à même d'aller dans des séances de services sociaux
- Peut être quelquefois embarrassé
- Les soeurs donnent plus de soin
- Les frères donnent plus de soin que ceux qui n'ont pas de frère/soeur handicapée
- Les frères ont plus tendance à être fiers de lui et à prendre soin d'un frère handicapé
- Les fratries peuvent être réticentes à surcharger leur parent

Sibling Study

- Tracy Olson

- Rachel Vert



29 participants
14 garçons, 15 filles
Agés de 13 à 42 ans, avec une moyenne de 20.8
Âge moyen de la fratrie avec CHARGE 17.4, de 3 à 29 ans

Echelle d' Evaluation des Fratries

- Plus grand impact
  - Se sentait isolé
  - Devenait plus tolérant
  - Devenait plus responsable
  - Obtenait des informations précises
  - Impliqué dans l'avenir de la fratrie

Isolement Social

- Solitude
  - Nettement moins isolés que l'échantillon des étudiants universitaires
- Utilisation de soutien social

  Similaire à l'échantillon d'étudiants universitaires pour l'ouverture au soutien social
- 12 ont suivi une conférence CHARGE
- 7 ont fréquenté un groupe de soutien
- 10 ont amis avec une fratrie handicapée

Perceptions du Stress Familial

- Tous sauf deux pensaient que leurs parents subissaient au moins un taux modéré de stress, et une majorité en attribuait au moins une partie à la fratrie CHARGE
- 21 tentaient d'éviter d'augmenter le niveau de stress de leurs parents
- Pour la mesure de la résistance de la famille, la moyenne était nettement moins solide que la normale

Sens du Bien-être

- Score élevé pour la mesure du bien-être personnel
- Ceux qui ont un sens élevé du bien-être personnel étaient nettement moins isolés et plus à même de demander l'aide sociale.

Autres variables

- Pas de différences de
  - Sexe
  - Ordre de naissance
  - Âge du participant
  - Âge de la fratrie

Choix de carrière

- Pas de différences entre ceux s'orientant vers des métiers de service ou non
- Si ce n'est que ceux s'orientant vers des métiers de service se croyaient influencé par leur fratrie

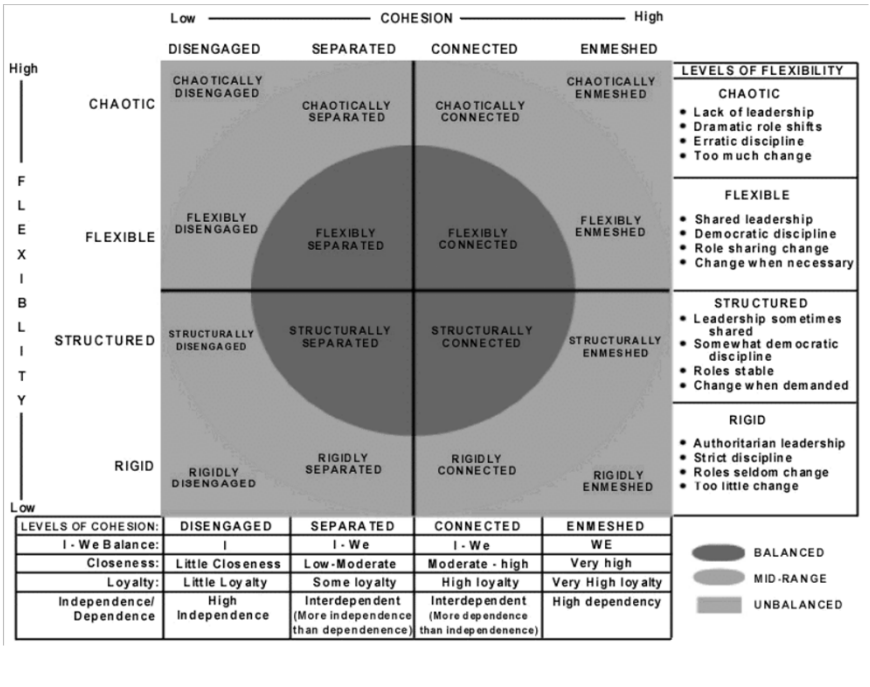
Pas si différent?

- Généralement ont une grande estime de leur fratrie avec CHARGE
- Reconnaissent le stress familial et parental, et tentent de ne pas en rajouter
- Ne se sentent pas particulièrement seuls ou isolés
- Pensent généralement bien faire

Système Familial

Cohésion

Flexibilité	Faible	Grande
Grande		
Faible		



LEVELS OF COHESION:	DISENGAGED	SEPARATED	CONNECTED	ENMESHED
I - We Balance:	I	I - We	I - We	WE
Closeness:	Little Closeness	Low-Moderate	Moderate - high	Very high
Loyalty:	Little Loyalty	Some loyalty	High loyalty	Very High loyalty
Independence/ Dependence	High Independence	Interdependent (More independence than dependence)	Interdependent (More dependence than independence)	High dependency

Système de Flexibilité/Adaptabilité

- Meneur – qui l'est?
- Règles/rôles – qui peut le faire?
- Négociation – comment sont prises les décisions?
- Organisation – comment les choses sont-elles ordonnées?
- Valeurs – qu'est-ce-qui importe?

Chaotique

Flexible

Structuré

Rigide

Système de Cohésion

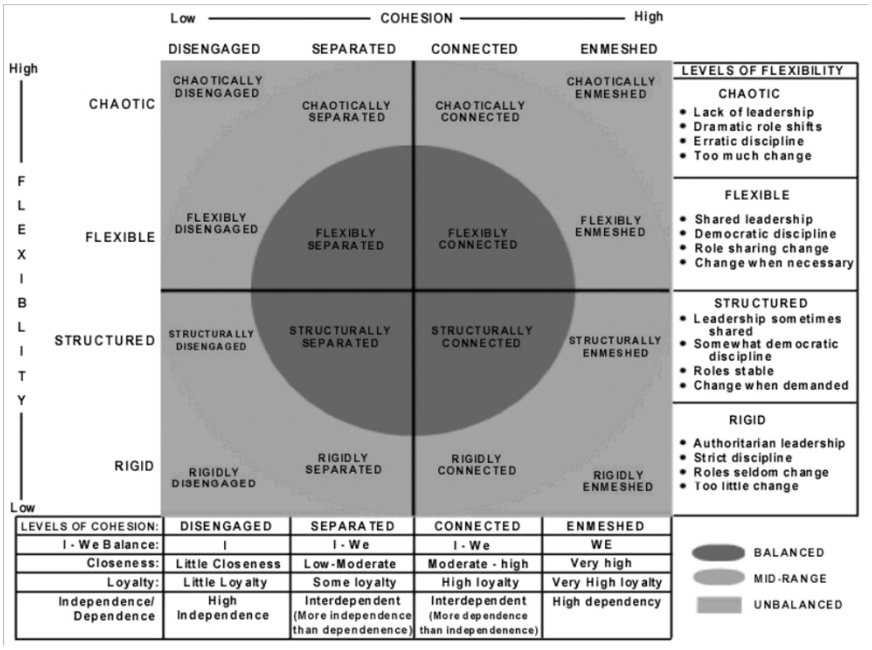
- Intimité – implication
- Soutien – comment mieux se préserver
- Prise de décision – qui en bénéficie
- Communauté – qu'est-ce-qui est partagé
- Cohésion – comment va le moral

Désengagé

Séparé

Connecté

Enchevêtré



Pour finir, à propos de la Famille

- Sources de moyens
- Sens d'appartenance
- Leitmotiv familial
- Rituel familial
- Le courage d'être imparfait
- Bien s'entendre et contribuer
- Comment nous définir nous-même

COMPETENCES DE MARATHONS

Ann P. Turnbull

- Retrouve les besoins fondamentaux
- Connaîs toi toi-même et ta famille
- Aime sans condition
- Crée des amitiés
- Expérimente et tire le bénéfice des émotions
- Assume
- Anticipe le futur
- Equilibre-toi