



SYNDROME DE RETT

Recommandations pour la communication



SYNDROME DE RETT

Recommandations pour la communication :

Manuel pour les thérapeutes, les éducateurs et les familles



Ce projet a été financé par une subvention HeART de Rettsyndrome.org.

Le groupe de travail central international a été coordonné par le Centre d'expertise Rett des Pays-Bas-GKC. Les membres de ce groupe (l'équipe du projet) étaient :

- **Gillian S. Townend, PhD CertMRCslt**, Orthophoniste et chercheuse, Centre d'expertise Rett des Pays-Bas-GKC, Centre médical universitaire de Maastricht, Maastricht, Pays-Bas.
- **Theresa E. Bartolotta, PhD CCC-SLP**, Orthophoniste et professeur adjoint, département d'orthophonie, École d'éducation, Université de Monmouth, NJ, États-Unis.
- **Anna Urbanowicz, PhD**, Ergothérapeute et stagiaire postdoctorale VC, Centre d'études sociales et globales, École d'études sociales, urbaines et globales, Université RMIT, Melbourne, Australie.
- **Helena Wandin, PhD reg. SLP**, Orthophoniste, Centre national suédois pour le syndrome de Rett et les troubles connexes, Frösön, Suède.
- **Leopold M. G. Curfs**, Directeur du Centre d'expertise Rett Pays-Bas-GKC, Centre médical universitaire de Maastricht, et professeur de déficience intellectuelle, Université de Maastricht, Maastricht, Pays-Bas.

© Centre d'expertise Rett Pays-Bas-GKC / Rettsyndrome.org 1ère édition : 2020

Le matériel contenu dans ce manuel est soumis au droit d'auteur. Il peut être utilisé et distribué librement à condition que les auteurs soient mentionnés. La traduction dans d'autres langues est encouragée ; toutefois, l'autorisation de traduire doit être obtenue auprès des auteurs avant la traduction.

Contact : Gillian Townend, g.townend@maastrichtuniversity.nl Référence du journal pour les directives :

Townend, G.S., Bartolotta, T.E., Urbanowicz, A., Wandin, H., Curfs, L.M.G. (2020). Développement de directives consensuelles pour la gestion de la communication chez les individus atteints du syndrome de Rett. *Alternative and Augmentative Communication*, 36(2), 71-81.

Citation pour ce livre :

Townend, G.S., Bartolotta, T.E., Urbanowicz, A., Wandin, H., Curfs, L.M.G. (2020). Directives de communication du syndrome de Rett : manuel pour les thérapeutes, les éducateurs et les familles. Centre d'expertise Rett Pays-Bas-GKC, Maastricht, NL, et Rettsyndrome.org, Cincinnati, OH.

Erratum : Décembre 2020

Introduction, page 4 : la référence à « l'annexe 6 » a été corrigée et remplacée par « l'annexe 5 ».

Section 4, page 27 : Le terme « décroissant » a été supprimé dans la rubrique « Fatigue, vigilance, régulation sensorielle, stress et anxiété » afin que le format soit cohérent avec les autres rubriques de cette section.

Section 8, page 51 : « prendre » a été corrigé et remplacé par « prendre des décisions » dans la zone de texte des fonctions communicatives. Section 8, page 62 : la référence à « l'annexe 2 » a été corrigée et remplacée par « l'annexe 5 ».

Annexe 1, pages 75, 79, 81-82, 84, 86-88 : le format a été modifié pour plus de clarté (interligne et titres). Annexe 3, pages 93-96 : Les profils AAC et ACETS ont été ajoutés ; les profils TASP et VB-MAPP ont été supprimés ; l'entrée C-BiLLT a été révisée.

Cette version française est une version issue de la traduction du document initial effectuée par une agence de traduction assermentée rétribuée par l'Association Française du Syndrome de Rett (AFSR) ainsi que d'une relecture par les membres bénévoles du Conseil Paramédical et Educatif de l'AFSR auxquelles nous adressons nos plus sincères remerciements.

Remerciements des auteurs

Un grand merci à tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de ces recommandations. Ce projet est le fruit de l'effort conjoint de nombreuses personnes pendant plusieurs années et d'une collaboration véritablement internationale, un travail d'équipe exemplaire, lequel est un élément clé de l'évaluation et de l'intervention en matière de communication.

Le développement du langage et de la communication est un processus qui dure toute la vie, et nous espérons que les directives partagées dans ce manuel aideront les personnes atteintes du syndrome de Rett, leurs familles et les professionnels qui travaillent avec elles à faire ce voyage ensemble.

Gillian Townend Theresa

Bartolotta Anna

Urbanowicz Helena

Wandin Leopold Curfs

Février 2020

Remerciements de Rettsyndrome.org

En tant que Fondation Internationale du Syndrome de Rett (connue aujourd'hui sous le nom de Rettsyndrome.org), nous sommes fiers de participer à la concrétisation de cette initiative de recherche mondiale pour les familles touchées par le syndrome de Rett et la communauté qui s'engage à les aider à en faire plus. Le travail de Gillian Townend, Theresa Bartolotta, Anna Urbanowicz, Helena Wandin, Leopold Curfs et de nombreux autres chercheurs et contributeurs est une excellente preuve de dévouement et d'engagement à améliorer la qualité de vie de nos enfants et de nos proches vivant avec le syndrome de Rett. C'est un honneur pour nous de soutenir ces éminents chercheurs. Nous leur sommes reconnaissants pour leur travail.

Nous restons inébranlables dans notre engagement à développer votre autonomie aujourd'hui, tout en travaillant à transformer votre avenir.

Table des matières

| | |
|---|-----|
| Avant-propos | 2 |
| Introduction | 3 |
| Section 1 : Principes directeurs | 6 |
| Droits de la personne atteinte du syndrome de Rett | 7 |
| Croyances et attitudes | 10 |
| Section 2 : Pratique professionnelle | 12 |
| Principes du travail en équipe | 13 |
| Responsabilités des professionnels | 14 |
| Services spécialisés dans le syndrome de Rett et centres de référence | 15 |
| Section 3 : Caractéristiques du syndrome de Rett et conditions coexistantes..... | 16 |
| Caractéristiques associées aux critères cliniques principaux et auxiliaires | 18 |
| Conditions coexistantes | 20 |
| Section 4 : Stratégies pour optimiser l'engagement | 22 |
| Attitudes et comportements des partenaires de communication..... | 23 |
| Stratégies ciblant les facteurs internes susceptibles d'impacter la communication | 26 |
| Considérations supplémentaires | 30 |
| Section 5 : Évaluation | 32 |
| Principes généraux de l'évaluation | 33 |
| Évaluation de la personne | 35 |
| Procédures d'évaluation | 36 |
| Évaluation standardisée ou évaluation dynamique ? | 36 |
| Autres considérations relatives à l'évaluation | 39 |
| Section 6 : Évaluation de la CAA..... | 40 |
| Point de départ - Évaluation de l'aptitude à la CAA | 42 |
| Composantes de l'évaluation de la CAA | 42 |
| Modèles de meilleures pratiques pour l'évaluation de la CAA..... | 43 |
| Évaluation de l'aptitude à utiliser la commande oculaire..... | 44 |
| Section 7 : Évaluation du système/dispositif de CAA | 46 |
| Périodes d'essai en tant qu'évaluation pour un système ou dispositif de CAA | 47 |
| Évaluation des caractéristiques spécifiques des dispositifs | 48 |
| Section 8 : Intervention..... | 50 |
| Principes d'intervention généraux | 51 |
| Développer des objectifs d'intervention | 54 |
| Cibles et objectifs d'intervention | 55 |
| Fonctions de communication | 58 |
| Systèmes de CAA | 58 |
| Développer le vocabulaire | 62 |
| Choisir et organiser le vocabulaire | 63 |
| Méthodes d'accès | 66 |
| Lecture et écriture | 70 |
| Un dernier mot sur les techniques d'intervention | 72 |
| Annexes..... | 74 |
| Annexe 1 : Déclarations et recommandations | 75 |
| Annexe 2 : Glossaire des termes | 90 |
| Annexe 3 : Ressources pour l'évaluation de la communication | 93 |
| Annexe 4 : Ressources pour le développement et le suivi des objectifs de communication | 97 |
| Annexe 5 : Liens vers des sites web et organisations utiles | 98 |
| Annexe 6 : Groupe consultatif et Membres du panel d'experts | 100 |

Tous les sites internet répertoriés dans ce livre sont accessibles en ligne sur le site communication.rettsyndrome.org.

Avant-propos

À l'âge d'un an, elle a prononcé ses premiers mots. Lorsqu'on lui a diagnostiqué le syndrome de Rett 18 mois plus tard, elle avait complètement perdu la capacité à parler. Désormais, comment allait-elle communiquer ses désirs, ses besoins, ses sentiments et ses opinions ?

Pour de nombreuses familles vivant avec le syndrome de Rett, trouver un moyen de communiquer est l'un des problèmes les plus difficiles. Apprendre à utiliser la communication augmentative et alternative (CAA), et apprendre à aider les proches à maximiser leur potentiel demande de croire en ses capacités, ainsi que beaucoup d'efforts et d'encouragements. À la recherche de connaissances et de compétences concernant la manière d'adapter les évaluations et de gérer la communication, les parents (et les professionnels) se trouvent dans le besoin d'un accompagnement expert, d'une vision partagée de la manière d'aborder ces aspects. Pourtant, jusqu'à présent, peu de conseils fondés sur des données probantes leur ont été fournis.

Pour rendre justice aux défis spécifiques au syndrome de Rett, tels que l'apraxie, les troubles respiratoires et l'épilepsie, un large consensus sur l'évaluation, l'intervention et la gestion à long terme de la communication est nécessaire ; tant pour la recherche que pour la communication quotidienne et les apprentissages. La collaboration entre parents, soignants, professionnels et experts dans le domaine de la communication quant au syndrome de Rett fait des présentes directives internationales un document précieux. Ces directives constituent une avancée importante pour permettre aux personnes atteintes du syndrome de Rett de communiquer plus efficacement.

De nombreuses jeunes filles, aujourd'hui adolescentes et adultes, sont passées de l'apprentissage de quelques pictogrammes à l'utilisation d'une combinaison de vocabulaire rudimentaire et avancé via des appareils à commande oculaire. Les jeunes filles et garçons commencent à utiliser des systèmes de communication contrôlés par les yeux. Ils apprennent à communiquer, à nous dire leurs désirs, leurs besoins, leurs sentiments et leurs opinions. Il est passionnant de voir comment de nouvelles possibilités contribuent à changer notre point de vue concernant leurs capacités cognitives.

Un grand merci à l'équipe du projet, à tous les spécialistes de la communication engagés et aux parents et soignants qui ont contribué à ces directives. Nos magnifiques filles et fils atteints du syndrome de Rett ne peuvent peut-être pas utiliser leur propre voix pour s'exprimer, mais il est certain que ces directives les aideront à progresser dans la communication de leurs besoins et de leurs opinions et à exprimer ce qu'ils pensent.

Au nom de tous les parents d'enfants atteints du syndrome de Rett du monde entier,

Mariëlle Van den Berg

Présidente de l'Association néerlandaise du syndrome de Rett (Nederlandse Rett Syndroom Vereniging)

Introduction

Contexte

Le syndrome de Rett est un trouble du développement neurologique qui touche environ 1 femme sur 10 000. Il se manifeste rarement chez les hommes. Il est souvent associé à de graves handicaps physiques et de communication. Dans la plupart des cas, la cause du syndrome de Rett est liée à une mutation du gène de la protéine 2 de liaison au méthyl-CPG (MECP2).

Pourquoi nous avons élaboré ces directives de communication

Une grave perturbation des capacités de communication est l'un des traits caractéristiques du syndrome de Rett. Cela a un impact fondamental sur la qualité de vie des personnes atteintes du syndrome de Rett. Bien que la littérature sur les meilleures pratiques en matière d'évaluation de la communication et d'intervention dans le cas du syndrome de Rett soit de plus en plus abondante, les soignants du monde entier continuent à signaler leur difficulté à accéder à des évaluations, des interventions, des technologies, à un accompagnement et à des conseils appropriés, exacts, opportuns, continus et adaptés aux besoins spécifiques de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett. Les professionnels de la communication font également état de difficultés à trouver les informations, la formation et le soutien dont ils ont besoin pour développer leurs connaissances et leur expertise dans ce domaine. C'est pourquoi nous avons élaboré les directives de communication présentées dans ce manuel, afin d'aider les soignants, les professionnels de la communication et d'autres personnes à soutenir le développement de la communication des personnes atteintes du syndrome de Rett.

Comment nous avons élaboré les directives en matière de communication

L'idée de créer des directives est née lorsque nous, un petit groupe de professionnels motivés travaillant dans le domaine du syndrome de Rett et de la communication, nous sommes réunis à la suite de la 3e conférence européenne sur le syndrome de Rett à Maastricht, aux Pays-Bas, en octobre 2013. Grâce à un financement de Rettsyndrome.org, nous avons conçu et dirigé un projet visant à développer les directives de communication quant au syndrome de Rett.

Le projet a consisté à étudier la littérature et à mener des enquêtes pour identifier les meilleures pratiques en matière d'évaluation, d'intervention et de gestion à long terme de la communication chez les personnes atteintes du syndrome de Rett dans le monde entier. Environ 650 personnes issues de 43 pays ont participé au projet. 490 soignants et 120 professionnels de la communication ont répondu aux enquêtes, et 36 professionnels et parents ont constitué notre panel d'experts. En tant qu'équipe du projet, nous avons élaboré des ébauches d'énoncés et de recommandations fondés sur les résultats des analyses documentaires et les réponses à l'enquête menée auprès des soignants et des professionnels. Les projets de déclarations et de recommandations ont ensuite été examinés à deux reprises par notre panel d'experts. Ce panel a fourni un retour d'informations à l'équipe du projet, et nous avons révisé les déclarations et recommandations jusqu'à parvenir à un consensus. L'ensemble final de déclarations et de recommandations ayant fait l'objet d'un consensus est devenu les directives en matière de communication. Par conséquent, ces directives sont solidement fondées sur les résultats de la littérature disponible, associés à l'expertise des professionnels et des soignants du monde entier.

Objectif de ce manuel

Ce manuel a été conçu pour partager les directives recommandées pour l'évaluation, l'intervention et la gestion à long terme de la communication chez les personnes atteintes du syndrome de Rett et pour fournir des informations de base pertinentes aux soignants et aux professionnels. Ces directives sont destinées à toutes les personnes auxquelles a été diagnostiqué un syndrome de Rett typique ou atypique, hommes et femmes, où qu'elles soient nées et où qu'elles vivent. Les directives ont été créées pour être adaptables à différentes situations et circonstances. Elles ne fournissent pas de mode d'emploi étape par étape que les personnes de tous les pays et services devraient suivre et appliquer de manière identique. Elles visent à fournir des informations de base que les familles du monde entier peuvent partager avec les thérapeutes et les éducateurs afin de permettre à toute personne atteinte du syndrome de Rett de réaliser son plein potentiel de communication.

Comment utiliser ce manuel ?

Le manuel est divisé en huit sections, avec des informations et des recommandations concernant les points suivants :

- (1) principes directeurs ;
- (2) pratique professionnelle ;
- (3) caractéristiques du syndrome de Rett et conditions coexistantes ;
- (4) stratégies pour optimiser l'engagement ;
- (5) évaluation de la communication générale ;
- (6) évaluation de la CAA ;
- (7) évaluation du système/appareil de CAA ; et
- (8) intervention.

Le manuel peut être utilisé de nombreuses manières différentes. Il peut servir de guide pour concevoir des évaluations qui reflètent les meilleures pratiques et permettent aux équipes de développer des objectifs fonctionnels et significatifs. Il peut fournir des stratégies aux familles et aux thérapeutes pour améliorer les capacités de communication de toute personne atteinte du syndrome de Rett. Le manuel fournit des informations sur la manière de se lancer dans la communication et d'améliorer les compétences des communicateurs plus expérimentés. Il comprend également des informations clés qui décrivent comment les caractéristiques uniques du syndrome de Rett peuvent avoir un impact sur la communication. Les personnes cherchant des informations sur des sujets spécifiques peuvent consulter la table des matières au début du manuel. D'autres lecteurs, qui ne connaissent pas le syndrome de Rett, trouveront dans les premiers chapitres une base d'informations qui les aidera à commencer leur travail avec une personne. Ce manuel peut servir d'outil pour informer les gens quant au syndrome de Rett et pour plaider en faveur des services de communication et du support dont ils ont besoin.

Tout au long du livre, les directives sont présentées sous plusieurs formes. Certaines sont présentées dans des encadrés qui se détachent du texte, d'autres sont intégrées dans le texte. Toutes sont également importantes. Les directives « brutes » (l'ensemble complet et final des déclarations et recommandations qui ont fait l'objet d'un consensus) sont présentées sous forme de tableaux à l'annexe 1, à la fin du livre.

Des citations tirées des enquêtes menées auprès des soignants et des professionnels, ainsi que du groupe d'experts, sont incluses dans le manuel afin de souligner les informations importantes. Des photographies de personnes atteintes du syndrome de Rett illustrent un large éventail de systèmes et de contextes de communication, et des histoires courtes offrent « le point de vue d'un parent » sur les différentes étapes du parcours de communication. Nous sommes redevables aux nombreuses familles qui ont gracieusement partagé leurs photographies et leurs histoires avec nous et nous sommes reconnaissants envers le nombre encore plus important de soignants et de professionnels qui ont pris le temps de répondre aux enquêtes et de s'engager dans le projet à de multiples niveaux.

L'annexe 5 contient des liens vers un certain nombre de ressources et de sites web et organisations utiles. Cette liste ne se veut pas exhaustive et varie selon les pays et les langues. Il est donc recommandé que chaque pays produise sa propre liste pour compléter l'annexe. Dans la mesure du possible, le langage technique est évité dans ce manuel. Lorsque cela ne peut être évité, la définition est généralement donnée la première fois qu'un terme est utilisé. Toutefois, le glossaire de la page 90 (annexe 2) peut également vous être utile dans votre lecture de ce livre.

Note sur la langue :

- 1.** Dans ce manuel, le terme « personnes atteintes du syndrome de Rett » est utilisé. À certains endroits, ce terme est abrégé en « personnes » pour faciliter la lecture des phrases. Par conséquent, lors de la lecture de ce manuel il est important de se rappeler que le terme « personnes » signifie toujours « personnes atteintes du syndrome de Rett ».
- 2.** À certains endroits, des termes neutres peuvent être utilisés, mais à d'autres on utilise « elle ». Ceci n'a pas pour but d'exclure les hommes atteints du syndrome de Rett, et tout ce qui figure dans ce manuel doit toujours être lu comme s'appliquant aux hommes et aux femmes atteints du syndrome de Rett.

PRINCIPES DIRECTEURS



« Les partenaires de communication
doivent être ouverts
au potentiel de communication de l'individu »

Principes directeurs

Droits de la personne atteinte du syndrome de Rett

La Convention des Nations unies (ONU) relative aux droits des personnes handicapées¹ est un document relatif aux droits de l'homme qui déclare que toutes les personnes, quel que soit leur type de handicap, doivent jouir de tous les droits de l'homme et de toutes les libertés fondamentales.

Le tableau ci-dessous présente les droits de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett qui ont été développés dans le cadre du projet de directives. Ils sont basés sur la Convention des Nations Unies et ont été fortement approuvés par le groupe d'experts. Ces droits de communication sont à la base des directives, et le reste du manuel explore leur signification de manière plus approfondie.

Droits de la personne

Conformément à la Convention des Nations unies relative aux droits des personnes handicapées, toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett doivent :

- être traitées avec respect ;
- avoir accès à une évaluation multidisciplinaire complète de leurs points forts et de leurs besoins ;
- disposer d'un système de communication approprié ;
- avoir des objectifs de communication appropriés ;
- bénéficier de révisions et de modifications des objectifs en temps opportun, en fonction de l'évolution des besoins ;
- avoir accès à des conseils, un accompagnement et des services qui commencent tôt et se poursuivent tout au long de la vie ;
- bénéficier des conseils et du soutien de professionnels de la communication compétents et experts ;
- avoir des partenaires de communication formés aux stratégies et techniques de communication appropriées ;
- se voir proposer des activités adaptées à leur âge, à leurs intérêts et à leur culture ;
- avoir la possibilité de faire des choix ;
- être en mesure de participer aux activités de la société
- avoir le droit à l'éducation.

Les partenaires de communication* doivent s'efforcer de faire respecter les droits de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett. Toutefois, leur capacité à le faire peut dépendre des ressources disponibles. Par exemple, les personnes vivant dans des zones rurales ou reculées peuvent ne pas avoir accès à une évaluation multidisciplinaire complète de leurs points forts et de leurs besoins, ou le système de communication le plus approprié peut être trop cher à l'achat et ne pas être financé par l'État ou l'assurance maladie. En outre, les partenaires de communication eux-mêmes peuvent ne pas avoir d'expérience dans l'utilisation des techniques ou équipements spécifiques nécessaires pour améliorer et faciliter les compétences de communication d'une personne et auront besoin d'un certain niveau de formation s'ils ne sont pas déjà qualifiés. Toutefois, même dans ces situations, le respect des droits fondamentaux décrits dans le tableau doit être visé autant que possible.

Il existe un certain nombre de documents similaires que les partenaires de la communication peuvent également trouver utiles de partager avec d'autres personnes, notamment les responsables de l'élaboration et de la planification des politiques et des services, lorsqu'ils discutent des droits de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett. Il s'agit notamment de :

(a) La Charte des droits à la communication élaborée par le Comité national mixte des États-Unis pour les besoins de communication des personnes gravement handicapées (NJC).² Elle stipule que toutes les personnes handicapées (quel que soit le degré ou la gravité de leur handicap) ont le droit fondamental d'influencer, par la communication, les conditions de leur existence, et elle décrit 15 droits de communication spécifiques qui doivent être reconnus et respectés lors des interactions quotidiennes.

(b) Une version simplifiée et plus accessible de la Charte des droits de la communication créée par SCOPE Australie. Cela peut être particulièrement utile pour parler directement aux personnes de leurs droits.

*Un partenaire de communication est toute personne qui interagit avec une personne atteinte du syndrome de Rett.

¹Pour plus d'informations, voir : <https://www.un.org/development/desa/disabilities/convention-on-the-rights-of-persons-with-disabilities.html>

FIGURE 1 : DÉCLARATION DES DROITS DE COMMUNICATION DU NJC³



Commission mixte nationale pour les besoins de communication des personnes souffrant de handicaps graves (NJC)

DÉCLARATION DES DROITS DE COMMUNICATION

Toutes les personnes souffrant d'un handicap, quelle qu'en soit la portée ou la gravité, disposent du droit essentiel, par le biais de la communication, d'agir sur leurs conditions de vie. Au-delà de ce droit général, un ensemble de droits de communication spécifique doit être garanti dans le cadre de toutes les interactions et interventions quotidiennes impliquant des personnes souffrant de handicaps graves. Afin de pouvoir pleinement participer à des interventions de communication, chaque personne dispose des droits de communication fondamentaux suivants :

1. Le droit d'interagir au niveau social, de maintenir la proximité sociale et de construire des relations.
2. Le droit d'exprimer des désirs concernant des objets, actions, évènements et personnes.
3. Le droit de refuser ou rejeter des objets, actions, évènements et personnes non désirés.
4. Le droit d'exprimer des préférences et sentiments personnels.
5. Le droit de faire des choix entre différentes possibilités ayant un sens.
6. Le droit de faire des commentaires et de partager des opinions.
7. Le droit de demander et donner des informations, notamment des informations concernant des changements d'habitude et dans l'environnement.
8. Le droit d'être informée concernant les personnes et les évènements faisant partie de sa vie.
9. Le droit de bénéficier d'interventions et d'aides permettant d'améliorer la communication.
10. Le droit que les actes de communication soient reconnus et qu'on y réponde, même si le résultat attendu n'est pas possible.
11. Le droit d'avoir accès à une CAA (communication augmentative et alternative) qui fonctionne, ainsi que d'autres services et dispositifs de TA (technologie d'assistance), à tout moment.
12. Le droit d'accéder à des opportunités, interactions et contextes environnementaux favorisant la participation en tant que partenaires de communication à part entière avec d'autres personnes, notamment des personnes similaires.
13. Le droit d'être traitée avec dignité et qu'on s'adresse à elle avec respect et courtoisie.
14. Le droit qu'on lui parle directement, qu'on ne parle pas à sa place et qu'on ne parle pas d'elle à la troisième personne lorsqu'elle est présente.
15. Le droit d'avoir des communications claires, ayant du sens et culturellement et linguistiquement appropriées.

Pour plus d'informations, consultez le site web de la NIJC : www.asha.org/njc

Brady, N. C., Bruce, S., Goldman, A., Erickson, K., Mineo, B., Ogletree, B. T., Paul, D., Romski, M., Sevcik, R., Siegel, E., Schoonover, J., Snell, M., Sylvester, L., & Wilkinson, K. (2016). Communication services and supports for individuals with severe disabilities: Guidance for assessment and intervention. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 121*(2), 121-138.

11220

Reproduit avec autorisation.

Cette version imprimable de la Charte des droits de la communication du CNM est disponible à l'adresse suivante : <https://www.asha.org/uploadedFiles/NJC-Communication-Bill-Rights.pdf>

FIGURE 2 : CHARTE DES DROITS DE LA COMMUNICATION D'HAPPYCAA⁴



Source : Traduction libre de l'adaptation de Kate Ahern M.S.Ed, NJC Communication Bill of Rights 2016
Les symboles pictographiques utilisés sont la propriété du Gouvernement d'Aragon et ont été créés par Sergio Palao pour ARASAAC (<http://www.arasaac.org>) qui les distribuent sous Licence Creative Commons BY-NC-SA

Reproduit avec autorisation

Cette version imprimable de la Charte des droits de la communication d'HappyCAA est disponible à l'adresse suivante : <https://happycap-foundation.fr/wp-content/uploads/2021/10/droits-du-communicant.pdf>



Croyances et attitudes

Croyances et attitudes

Le potentiel de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett est souvent sous-

Chez les personnes atteintes du syndrome de Rett le langage réceptif (compréhension) est généralement meilleur que leurs capacités d'expression. Les soignants et les professionnels de la communication rapportent fréquemment que les personnes atteintes du syndrome de Rett en savent plus qu'ils ne sont capables d'exprimer ou de montrer. Cela est souvent dû aux conditions complexes qui coexistent avec le syndrome de Rett et rendent difficile l'utilisation de la parole, des gestes et d'autres moyens conventionnels de communication. La section 3 contient des informations plus détaillées sur les caractéristiques du syndrome de Rett et les affections coexistantes qui influent sur la communication.

Croyances et attitudes

Il est extrêmement important que les partenaires de communication soient ouverts au potentiel de communication de la personne atteinte du syndrome de Rett.

Tous les partenaires de communication doivent croire que les personnes sont capables de communiquer et que, si on leur en donne l'occasion, ils seront capables de communiquer avec le support d'une communication améliorée et alternative (CAA). La croyance en la capacité de chaque personne à comprendre et en son potentiel de communication est essentielle lorsqu'il s'agit de développer des objectifs de communication et de fixer des cibles pour améliorer les compétences de communication. Les soignants et les professionnels de la communication signalent souvent que le manque de confiance dans le potentiel d'une personne peut être démotivant et avoir un effet négatif sur cette dernière. Cela ne signifie pas qu'il faille attendre de chacune qu'elle atteigne le même niveau de communication complexe, mais chacune doit au moins avoir la possibilité de développer ses compétences dans la mesure du possible. Être ouvert aux possibilités est un point de départ essentiel.

“

« Sachez qu'elle est capable de communiquer si les circonstances s'y prêtent ! »

Aide-soignante

« L'idée selon laquelle les filles et les femmes atteintes du syndrome de Rett présentent des déficiences cognitives sévères ou profondes est extrêmement préjudiciable à ces personnes. Bien que ces enfants et ces adultes présentent probablement des différences neurologiques, leur accès limité à la communication et à l'instruction est bien plus handicapant qu'autre chose. »

Professionnel

« La sous-estimation des capacités de communication est devenue plus évidente avec l'arrivée de nouvelles techniques de communication augmentée. »

Panel d'experts



POINT DE VUE D'UN PARENT

Tilly avait 18 mois lorsqu'on lui a diagnostiqué le syndrome de Rett et 24 mois lorsqu'elle a commencé à utiliser un appareil oculométrique. Nous avons toujours cru que Tilly était intellectuellement consciente, bien qu'on nous ait dit qu'elle avait un retard important.

La communication améliorée et alternative (CAA) nous a donné un aperçu de ce qu'elle pouvait réaliser, depuis les jeux de cause à effet via un dispositif à commande oculaire jusqu'à son utilisation après quelques minutes pour demander des bulles. Elle a ensuite demandé à jouer avec ses amis à la crèche et nous a parlé de sa journée.

Nous avons toujours cru en Tilly ; nous avons modélisé des symboles, montrant ainsi comment communiquer avec elle, en utilisant à la fois l'appareil à commande oculaire et le livre de communication basse technologie. J'ai établi les meilleures expressions possibles de « oui » et « non » en utilisant des mouvements que Tilly trouve faciles à faire avec sa tête.

Cela n'a pas été et n'est pas facile, mais la cohérence est essentielle car Tilly comprend et a besoin de se sentir valorisée, entendue et comprise. Nous modélisons et communiquons, en lui donnant des options sur la façon dont elle veut communiquer. Ainsi, lorsqu'elle veut parler, elle peut le faire ; lorsqu'elle veut jouer, elle peut le faire ; ou lorsqu'elle veut simplement avoir accès à sa voix, elle peut l'utiliser.

Tilly a su utiliser le regard immédiatement et demande sa nourriture, demande à peindre et à dessiner, vous ignore et fait des pauses, vous dit quand quelque chose est à elle, et vous dit si elle est fatiguée ou mal à l'aise. Elle trouve des pictogrammes dont je ne connais même pas l'existence et qui ont un sens dans le contexte. Elle vient juste d'avoir trois ans !

Les professionnels de la santé ont déclaré que Tilly n'aurait jamais répondu aux critères d'un appareil de vision et qu'ils ne l'auraient pas proposée pour un financement, mais nous sommes heureux de l'avoir fait quand même avec le soutien de notre association Rett et le prêt d'un appareil. Aujourd'hui, l'équipe médicale de Tilly voit ce qu'elle accomplit, et cela les a aidés à comprendre les progrès réalisés dans ce domaine avec les personnes atteintes de la maladie de Rett.

Merci à notre association Rett ; sans elle, je n'ose imaginer où nous en serions. Les cris ont cessé, l'espoir est restauré, la communication est cruciale.

La collaboration et le partenariat sont essentiels à la réussite. L'orthophoniste de Tilly est venue avec moi au cours de communication de l'association Rett ; elle a dit que c'est en voyant ce que Tilly pouvait accomplir qu'elle est devenue thérapeute.

Son pédiatre a été d'un grand soutien et est toujours prêt à écouter ce que nous avons appris.

Ce qui a fonctionné pour nous, c'est la confiance en nous, la confiance en notre enfant, la capacité à remettre en question l'opinion des professionnels de façon positive, le travail en partenariat avec les professionnels, la modélisation, la modélisation et encore la modélisation, et le fait de parler à Tilly de différentes manières en utilisant différentes méthodes de CAA. Qu'il s'agisse du regard, d'une interaction intensive, d'une communication basse technologie ou d'un balayage assisté par le partenaire, l'important est qu'elle ait toujours sa voix à sa disposition.

La constance est cruciale ; ce n'est pas facile, et rien de ce qu'il vaut la peine d'avoir ne l'est jamais. Mais la communication et le fait d'être entendu sont des droits humains fondamentaux. Tilly y a accès d'une manière différente de la nôtre, mais elle nous prouve à tous à quel point c'est efficace.

PRATIQUE PROFESSIONNELLE



« L'équipe doit partager une vision commune »

SECTION 2

Pratique professionnelle

Principes du travail en équipe

Principes du travail en équipe

Chaque personne atteinte du syndrome de Rett doit être encadrée par une équipe multidisciplinaire.

Dans la mesure du possible, l'équipe doit intégrer tous les partenaires de communication importants et peut comprendre les éléments suivants :

- La personne atteinte du syndrome de Rett
- Parents et autres membres de la famille
- Spécialistes de la CAA
- Orthophonistes (SLP)
- Ergothérapeutes (OT)
- Masseurs-kinésithérapeutes (MK)
- Personnel spécialisé dans le syndrome de Rett (par exemple, un neurologue ou un pédiatre)

Idéalement, l'équipe doit être composée d'au moins un orthophoniste, des principaux soignants et de l'individu atteint du syndrome de Rett. Cependant, tout le monde ne peut pas forcément avoir recours à un orthophoniste. Par conséquent, le terme de *professionnel de la communication* est utilisé dans ce manuel de préférence à celui d'orthophoniste. Il s'agit de tout professionnel ayant une expertise (formation et expérience) dans le domaine de la communication et dans l'évaluation et le traitement des troubles de la communication. Le professionnel de la communication qui travaille avec les personnes atteintes du syndrome de Rett est souvent un orthophoniste, mais ce n'est pas systématique.

Principes du travail en équipe

L'équipe doit avoir une vision commune et travailler en collaboration pour définir et convenir des objectifs de communication et des plans d'encadrement.

Les membres de l'équipe doivent discuter des attentes et définir les rôles de chacun (par exemple, qui sera responsable de la programmation des appareils ou de la modification des groupes de pages). Cela doit être fait au début de leur travail et chaque fois qu'un membre de l'équipe change.

Principes du travail en équipe

Une personne de l'équipe doit être identifiée comme la « personne clé » responsable du suivi^{*} des objectifs de communication.

**Le suivi consiste à s'assurer que le plan thérapeutique est mis en œuvre comme convenu et à alerter le reste de l'équipe lorsque des changements sont nécessaires.*

La « personne clé » doit être une personne qui connaît bien le syndrome de Rett et qui travaille régulièrement avec la personne atteinte du syndrome de Rett. Il peut s'agir d'un enseignant, d'un assistant d'enseignement, d'un membre de la famille ou d'une autre personne de l'équipe.

Responsabilités des professionnels

Responsabilités des professionnels

Les professionnels doivent utiliser un modèle de pratique éprouvé pour guider leur prise de décision clinique, en intégrant les informations de la littérature, l'expérience clinique et les souhaits de la personne atteinte du syndrome de Rett et de sa famille.

Les professionnels doivent tenir à jour leurs connaissances et leur compréhension du syndrome de Rett et de la CAA afin d'être au courant des tendances récentes dans la littérature et dans la pratique clinique. Ils doivent également s'engager auprès de la communauté élargie du syndrome de Rett et être en mesure d'orienter les soignants et les autres partenaires de communication vers des informations pertinentes et des réseaux de soutien dans leur communauté (par exemple, via les réseaux sociaux, les conférences, les sites web et les cours en ligne).

Veuillez noter que ces lignes directrices ne sont pas destinées à remplacer les codes de conduite professionnels, mais à les compléter. Toute exigence en matière de développement professionnel continu doit être incluse.

Responsabilités des professionnels

Les professionnels qui n'ont pas d'expérience dans le travail avec les personnes atteintes du syndrome de Rett doivent faire en sorte de suivre une formation sur les sujets pertinents et d'obtenir des conseils et le soutien de collègues ayant des connaissances plus spécialisées et une expertise dans ce domaine.

Les organisations qui emploient des professionnels nouveaux ou inexpérimentés pour travailler avec des personnes atteintes du syndrome de Rett ont le devoir de permettre à ces professionnels de recevoir une formation sur les sujets pertinents. Les professionnels doivent également s'engager dans une pratique réflexive, dans le but de renforcer leur propre confiance et leurs connaissances dans ce domaine.

**La pratique réflexive est la capacité à analyser ses actions et les impacts associés, et à s'engager dans un processus d'étude et d'amélioration continue.*

Responsabilités des professionnels

Les professionnels qui travaillent de manière isolée (par exemple, en tant que praticien indépendant) doivent se mettre en relation avec les autres membres de l'équipe élargie qui travaillent avec la personne et sa famille afin de coordonner les accompagnements, les conseils et les recommandations.

C'est le rôle du professionnel de la communication de :

- former d'autres partenaires de communication aux techniques et stratégies de communication qui bénéficieront à la personne atteinte du syndrome de Rett ;
- renforcer la formation en fournissant des documents et des instructions faciles à lire ;
- travailler avec la famille et les autres partenaires de communication pour choisir les groupes de pages et/ou le vocabulaire appropriés à intégrer dans tout système ou dispositif de CAA ; et
- travailler avec les soignants/partenaires de communication pour résoudre les problèmes.

Services spécialisés dans le syndrome de Rett et centres de référence syndrome de Rett

Services spécialisés
dans le syndrome de
Rett et centres de
référence syndrome de
Rett

La personne et sa famille peuvent être orientées vers un service spécialisé dans le syndrome de Rett ou un centre de référence syndrome de Rett afin d'obtenir un diagnostic, une évaluation et des conseils spécialisés, ou un second avis à tout moment après le diagnostic.

Certains pays et certaines villes ont créé des services spécialisés dans le syndrome de Rett ou des centres de référence syndrome de Rett. Les visites dans un service spécialisé ou un centre de référence Rett peuvent être effectuées en une seule fois ou à intervalles réguliers (par exemple, chaque année). Il est peu probable que le service spécialisé ou le centre de référence syndrome de Rett fournit une thérapie et une intervention continues, au jour le jour.

Les professionnels de la communication rattachés au service spécialisée ou au centre de référence Rett doivent :

- prendre contact avec le(s) professionnel(s) de la communication chargé(s) du traitement local pour discuter de la communication de la personne, partager les résultats de toute évaluation et discuter des objectifs de l'intervention ;
- être disponible pour fournir des conseils et un soutien aux thérapeutes en charge de l'accompagnement de proximité, et répondre à leurs questions ;
- fournir une formation et un enseignement, ainsi qu'un accès aux ressources pour les thérapeutes chargés du traitement localement
- être disponible pour répondre aux questions des parents, des soignants et des personnes atteintes du syndrome de Rett.

Les services spécialisés dans le syndrome de Rett ou les centres de référence syndrome de Rett peuvent fournir des consultations et un support par vidéoconférence pour les personnes qui ne peuvent pas se rendre physiquement dans un service ou un centre de référence syndrome de Rett (par exemple, pour les individus vivant hors de la ville ou du pays de la clinique ou du centre).

CARACTÉRISTIQUES DU SYNDROME DE RETT ET CONDITIONS COEXISTANTES QUI PEUVENT AVOIR UN IMPACT SUR LA COMMUNICATION



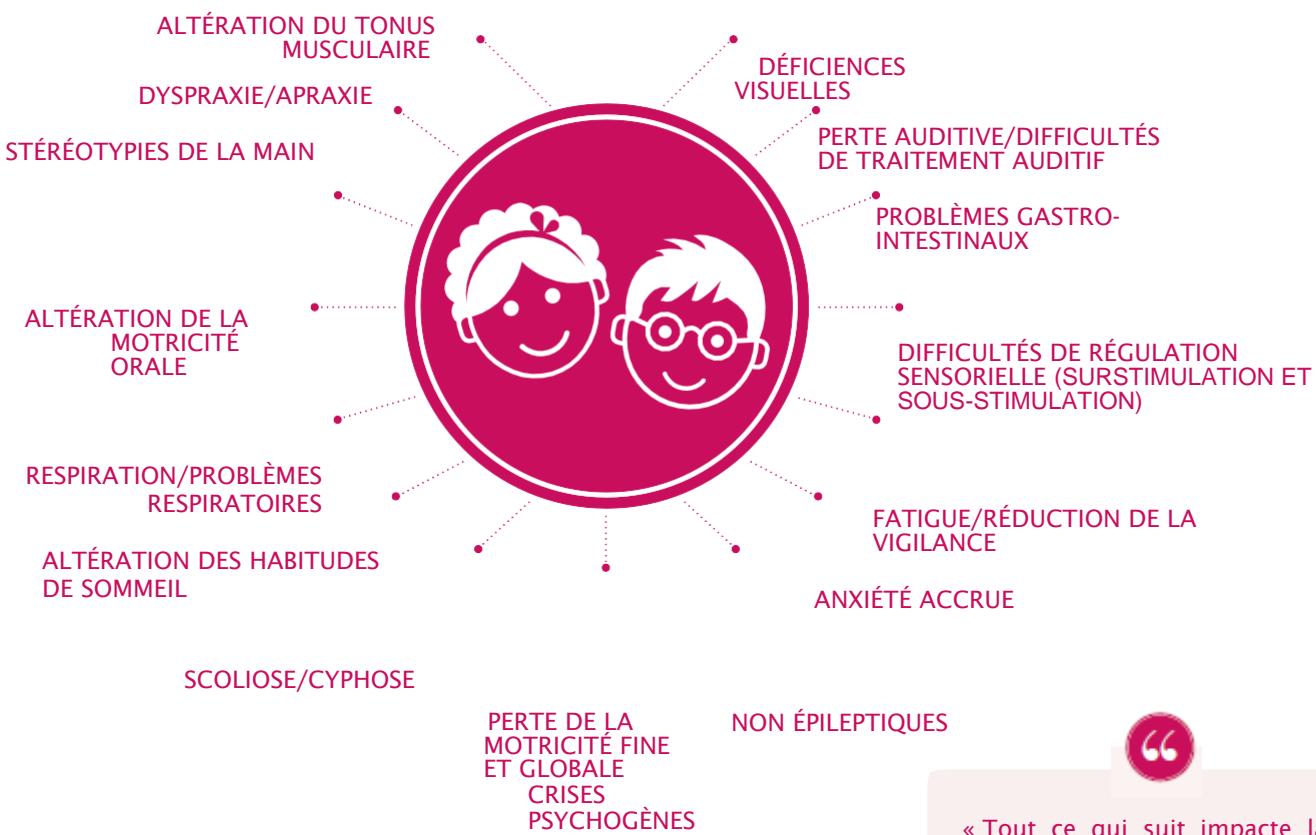
« Attendez-vous à des
Incohérences »

SECTION 3

Caractéristiques du syndrome de Rett et troubles coexistants pouvant avoir un impact sur la communication

Le syndrome de Rett affecte plusieurs systèmes et fonctions du corps. Un certain nombre de caractéristiques ont été identifiées comme des critères essentiels ou complémentaires pour le diagnostic, notamment la perte totale ou partielle du langage oral acquis. D'autres troubles coexistent fréquemment avec le syndrome de Rett. Nombre d'entre eux (par exemple, les irrégularités respiratoires, l'épilepsie et l'anxiété accrue) peuvent avoir un impact sur la communication (voir figure 3). Cependant, chaque personne atteinte du syndrome de Rett est unique - les caractéristiques et les troubles coexistants peuvent se manifester différemment chez différentes personnes, dans différents contextes et à différents moments ; toutes les caractéristiques et tous les troubles décrits ci-dessous ne peuvent pas apparaître chez une même personne, ou apparaître avec différents niveaux de gravité, à différents moments de la vie d'un individu.

FIGURE 3 : CARACTÉRISTIQUES DU SYNDROME DE RETT ET CONDITIONS COEXISTANTES QUI PEUVENT AVOIR UN IMPACT SUR LA COMMUNICATION



Cette section présente une brève description des principales caractéristiques du syndrome de Rett et des affections coexistantes, ainsi que leur impact possible sur la communication. Des stratégies pour traiter/réduire les impacts sont présentées à la section 4.

« Tout ce qui suit impacte la communication mais n'empêche pas une personne atteinte du syndrome de Rett de développer ou à démontrer son potentiel de communication. Il faut simplement l'aider à communiquer en tenant compte de ces éléments. »

Panel d'experts

Neul, J., Kaufmann, W.E., Glaze, D.G., et al. (2010). Le syndrome de Rett : Critères de diagnostic et nomenclature révisés. *Annales de neurologie*. 68(6), 944-950.

Caractéristiques associées aux critères cliniques principaux ou auxiliaires

Troubles du mouvement

Stéréotypies des mains et perte de la motricité fine

Les mouvements stéréotypés des mains, comme le fait de tordre ou de presser involontairement les mains, d'applaudir ou de taper du pied, de mettre la main sur la bouche et de les laver ou frotter - sont l'un des principaux critères cliniques du syndrome de Rett. La perte totale ou partielle de l'habileté manuelle volontaire acquise est également un critère clinique principal du syndrome de Rett.

Impact sur la communication :

Les stéréotypies de la main et/ou la perte d'habileté des mains peuvent rendre difficile l'utilisation des mains dans le cadre de la communication. La personne peut être incapables de montrer du doigt, de ramasser des objets ou des images, ou d'appuyer sur un interrupteur ou des boutons, ou bien le faire de manière incohérente ou peu fiable. Cela limite également leur utilisation des gestes de la main, et la signature manuelle a peu de chances d'être une méthode de communication réaliste ou réussie. Il est également peu probable que l'utilisation d'un système d'échange manuel (par exemple, le système de communication par échange d'images, PECS) soit un moyen de communication approprié pour la plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett, et la plupart d'entre elles trouveront difficile l'utilisation d'un dispositif de génération de la parole avec accès tactile ou devront utiliser un ensemble plus limité d'options s'ils utilisent l'accès tactile.

Perte de la motricité globale

Une démarche déficiente (dyspraxique) ou l'absence de marche est l'un des principaux critères cliniques du syndrome de Rett.

Impact sur la communication :

Lorsqu'une personne n'est pas stable sur ses pieds et/ou incapable de marcher sans aide, sa capacité à explorer son environnement et à établir des interactions avec les autres est susceptible d'être réduite. Elle est susceptible de dépendre des autres et d'attendre qu'ils l'approchent pour entamer une conversation et de l'aider à faire des tentatives, à moins qu'elle puisse accéder à un dispositif de génération de la parole pour l'aider à attirer l'attention et créer une interaction/entamer une conversation.

Dyspraxie/apraxie

La dyspraxie et l'apraxie sont des termes souvent utilisés de manière interchangeable. La dyspraxie indique une difficulté à convertir une intention en une action, tandis que l'apraxie est une incapacité totale à convertir une intention en une action. L'un des résultats est que la personne a des difficultés ou est incapable d'effectuer des tâches motrices sur commande. Le blocage peut survenir à n'importe quel stade du processus de planification moteur.

Impact sur la communication :

Si la dyspraxie et l'apraxie sont reconnues comme affectant les capacités motrices des personnes atteintes du syndrome de Rett, elles peuvent également avoir un impact grave sur les capacités d'apprentissage et la communication. Cela peut prendre plus de temps à une personne pour répondre, et parfois elle peut ne pas être capable de répondre du tout. Cela ne signifie pas nécessairement qu'elle n'a pas compris la tâche mais plutôt que le problème se situe au niveau de l'exécution de la tâche.

Altération du tonus musculaire

L'altération du tonus musculaire est un critère auxiliaire pour le syndrome de Rett. Les personnes peuvent présenter un tonus élevé (hypertonie), un tonus faible (hypotonie) et/ou des mouvements involontaires (dystonie). L'hypertonie et l'hypotonie peuvent affecter le positionnement d'une personne et sa capacité à bouger les muscles affectés. La dystonie se caractérise par des spasmes et des contractions involontaires, des mouvements de torsion dans n'importe quelle partie du corps et/ou une altération de la posture. Les épisodes peuvent durer plus ou moins longtemps et provoquer des douleurs plus ou moins importantes. L'hypotonie généralisée peut également causer de la fatigue.

Impact sur la communication :

L'altération du tonus musculaire a un impact sur la capacité d'une personne à s'engager dans la communication et sur son positionnement pour la communication. Elle peut également se retrouver « enfermée » dans une posture dystonique qui fige ses mouvements pendant un certain temps, réduisant ainsi sa capacité à interagir avec d'autres personnes.

Compétences orales et motrices

La dyspraxie, l'apraxie et/ou l'altération du tonus musculaire peuvent affecter la motricité orale.

Impact sur la communication :

Un dysfonctionnement de la motricité orale peut limiter la capacité d'un individu à communiquer par la parole. Elle peut également affecter l'alimentation et l'ingestion des boissons.

Veuillez noter que l'alimentation et l'ingestion de boissons ne font pas partie du champ d'application de ce manuel ; toutefois, l'état nutritionnel peut avoir un impact sur les niveaux de vigilance ainsi que sur la santé globale. *Si l'ingestion orale est affectée, la personne et ses soignants doivent consulter un orthophoniste ou un spécialiste de l'alimentation pour obtenir des conseils sur la sécurité de l'alimentation orale et sur la nécessité d'une alimentation alternative/de l'apport nutritionnel.*

Pour plus d'informations, reportez-vous à la brochure Nutrition et santé digestive² et à la liste de contrôle Croissance et nutrition dans le cadre du syndrome de Rett³ produites par l'Institut Téléthon pour enfants de Perth, en Australie occidentale.



« Les handicaps moteurs peuvent rendre le positionnement extrêmement difficile pour la CAA. »

« L'apraxie est le plus gros problème ! Souvent, les enseignants ne pensent pas que les filles atteintes du syndrome de Rett savent beaucoup de choses, mais en réalité [elles] ne peuvent pas le montrer à cause de l'apraxie. »

Professionnel

Troubles respiratoires

Les troubles respiratoires à l'état de veille constituent un critère clinique auxiliaire du syndrome de Rett. Les troubles les plus courants liés au syndrome de Rett sont la rétention de la respiration, l'hyperventilation et l'aspiration d'air (qui peut entraîner un ballonnement abdominal).

Les troubles respiratoires peuvent également déclencher des crises ou être un signe d'anxiété.

Impact sur la communication :

Les troubles respiratoires peuvent empêcher les personnes atteintes du syndrome de Rett de parler. Ils peuvent également augmenter le temps de réponse (par exemple, lorsqu'une personne retient son souffle, tout son corps peut devenir rigide).

Troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont un critère clinique auxiliaire du syndrome de Rett.

Impact sur la communication :

Un manque de sommeil de qualité peut empêcher les personnes atteintes du syndrome de Rett d'être alertes et de se concentrer. Les personnes peuvent mettre plus de temps à répondre lorsqu'elles sont fatiguées.

Scoliose et cyphose

La scoliose et la cyphose sont des critères cliniques auxiliaires du syndrome de Rett. La scoliose se produit lorsqu'il y a une déviation latérale de l'alignement des vertèbres de la colonne vertébrale. Elle peut affecter environ 80 % des personnes atteintes du syndrome de Rett. La cyphose est la courbure excessive de la colonne vertébrale vers l'extérieur, ce qui entraîne une courbure du dos. La scoliose peut, entre autres, résulter d'une altération du tonus musculaire.

Impact sur la communication :

La scoliose et la cyphose peuvent rendre difficile l'accès à la CAA pour la personne atteinte du syndrome de Rett. La cyphose peut également empêcher la personne d'établir un contact visuel et le partenaire de communication de lire ses expressions faciales. La scoliose et la cyphose peuvent être douloureuses et provoquer des problèmes secondaires (dus à la compression des poumons et d'autres organes internes).

Pour de plus amples informations, voir la brochure Scoliosis in Rett Syndrome⁴ produite par l'Institut Téléthon pour enfants de Perth, en Australie occidentale.

² Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Santé nutritionnelle et digestive : brochure d'informations pour les familles et les soignants*. Institut Téléthon pour la recherche sur la santé des enfants. Perth, Australie occidentale. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs--rett-syndrome/growth_and_nutrition-booklet.pdf

³ Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Croissance et nutrition dans le cadre du syndrome de Rett : Liste de contrôle pour les cliniciens sur l'évaluation et la gestion*. Institut Téléthon pour la recherche sur la santé des enfants. Perth, Australie occidentale. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs--rett-syndrome/guidelines_nutrition_and_growth.pdf

⁴ Downs, J., Bergman, A., Carter, P., et al. (2009). *Scoliose dans le cadre du syndrome de Rett : collaboration entre parents, cliniciens et chercheurs*. Institut Téléthon pour la recherche sur la santé des enfants. Perth, Australie occidentale. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs--rett-syndrome/scoliosis_booklet.pdf

Troubles coexistants

Crises d'épilepsie

Soixante à quatre-vingts pour cent des personnes atteintes du syndrome de Rett présenteraient des crises, bien qu'un plus grand nombre d'entre elles puissent avoir un enregistrement EEG anormal sans autre preuve de crises. L'épilepsie commence souvent vers l'âge de 4/5 ans chez les personnes atteintes d'un syndrome de Rett typique. Il existe une énorme variation dans le type et la fréquence des crises. Parfois, les personnes sont décrites comme ayant des « épisodes de Rett » ou des crises non épileptiques. Ceux-ci peuvent être liés à la respiration et/ou à d'autres perturbations autonomes.

Impact sur la communication :

Des crises fréquentes réduisent les possibilités d'interaction de la personne, d'autant plus qu'elle peut être extrêmement fatiguée et avoir besoin de dormir beaucoup après une crise. Deux effets secondaires courants des médicaments destinés à contrôler les crises sont la fatigue et la baisse de la vigilance.

Fatigue et baisse de vigilance

La fatigue et/ou la baisse de vigilance peuvent être dues à un certain nombre de facteurs ou à l'interaction de plusieurs facteurs. Ceux-ci incluent notamment un sommeil nocturne de mauvaise qualité/perturbé, des crises, les effets secondaires de médicaments, un mauvais état nutritionnel et des difficultés de régulation sensorielle (en particulier, de faibles niveaux de stimulation sensorielle - voir ci-dessous).

Impact sur la communication :

Une personne est moins consciente des individus, de l'environnement et des activités qui l'entourent, et moins susceptible d'être prête à communiquer ou à apprendre lorsqu'elle est fatiguée et/ou moins alerte.

Difficultés liées à la régulation sensorielle

La régulation sensorielle est la capacité d'ajuster ou de réguler la vigilance en fonction des niveaux de stimulation du milieu environnant et/ou des stimuli sensoriels présentés. Les personnes peuvent éprouver des difficultés avec la sur-stimulation et/ou sous-stimulation.

Impact sur la communication :

Certaines personnes ont besoin d'une forte stimulation sensorielle pour s'éveiller et mettre leur corps en état d'alerte afin d'être prêtes à interagir ; d'autres peuvent être facilement surstimulées, de sorte que leur corps se surcharge et cesse de réagir, nécessitant une période de calme avant de pouvoir interagir de nouveau.

Humeur et anxiété

On rapporte souvent que les niveaux d'anxiété généralisée sont plus élevés chez les personnes atteintes du syndrome de Rett que chez leurs pairs neurotypiques. Une respiration rapide, une rétention de la respiration et une augmentation de la tendance à se tordre les mains peuvent être des signes d'anxiété accrue. Les épisodes d'anxiété peuvent également augmenter la probabilité de dystonie et de crises d'épilepsie. Un grand nombre de personnes, surtout à l'âge adulte, connaîtraient des problèmes de mauvaise humeur et de dépression.

Impact sur la communication :

L'anxiété, le stress, la mauvaise humeur et la dépression peuvent tous réduire la volonté et le désir de communiquer de la personne.



« Après une crise, elle dort beaucoup... parfois il n'y a pas de communication du tout, même pendant trois jours, car elle est presque inconsciente. »

Aide-soignante

« Je pense que les crises peuvent avoir un impact sur leur communication au sens où elles sont - fatiguées/épuisées après une crise. »

Panel d'experts

« Variations extrêmes en termes d'éveil, parfois capable de parcourir plusieurs éléments d'une page, de naviguer entre les pages et de répondre à des questions complexes, parfois figé(e) [par] la fatigue et incapable d'imiter une action de réponse. »

Professionnel

Problèmes gastro-intestinaux (GI)

Les problèmes gastro-intestinaux courants chez les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent inclure le reflux, le ballonnement abdominal, la constipation et/ou la diarrhée, avec des douleurs abdominales associées.

Impact sur la communication :

De nombreux parents rapportent que, parfois, une personne atteinte du syndrome de Rett semble avoir mal, mais qu'elle est incapable de communiquer exactement où se trouve la douleur ou son intensité. On pense souvent que cela est lié à des problèmes gastro-intestinaux. La douleur et l'inconfort résultant de problèmes gastro-intestinaux peuvent également réduire la disposition d'une personne à interagir et son niveau général d'interaction avec les autres.

Pour plus d'informations, voir la liste de contrôle des troubles gastro-intestinaux dans le syndrome de Rett⁵ produite par l'Institut Téléthon pour enfants de Perth, en Australie occidentale.

Troubles liés à l'audition

Comme dans la population générale, les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent présenter une perte auditive et/ou des difficultés de traitement auditif.

Impact sur la communication :

Tout niveau de perte auditive ou toute difficulté de traitement des informations auditives affecte la capacité de la personne à comprendre et à répondre au discours des autres.

Vision/affections liées à la vue

Altération de l'acuité visuelle

Comme dans la population générale, les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent souffrir d'une acuité visuelle déficiente, c'est-à-dire d'une réduction de la clarté ou de la netteté de la vision qui peut être corrigée par le port de lunettes. Une altération du champ visuel peut également causer des problèmes, c'est-à-dire une réduction de la zone de vision, notamment sur les côtés (vision périphérique), alors que l'on se concentre sur un point central.

Déficience visuelle corticale (DVC)

Certaines personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent souffrir de DVC, une forme de déficience visuelle causée par des problèmes au niveau du cortex et des voies visuelles dans le cerveau plutôt que par un problème au niveau des yeux. La vision peut être variable. Les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent avoir des difficultés en termes de profondeur et de champ de vision, l'interprétation des images visuelles et la distinction des éléments lorsqu'il y a beaucoup de « désordre » visuel en arrière-plan.

Apraxie oculomotrice

L'apraxie oculomotrice est également parfois signalée chez les personnes atteintes du syndrome de Rett (il s'agit d'une réduction du contrôle volontaire des mouvements oculaires intentionnels). Des recherches récentes indiquent toutefois que les personnes atteintes du syndrome de Rett disposent de la même gamme de mouvements que leurs pairs neurotypiques, même si elles sont un peu plus lentes.

Impact sur la communication :

Les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent avoir des difficultés à voir clairement les objets ou à interpréter les pictogrammes visuels. Cela affectera le choix du système de CAA approprié (par exemple, si des pictogrammes d'images peuvent être utilisés et si oui, le style, la taille, le nombre, la couleur et la complexité des pictogrammes choisis). Les problèmes d'attention peuvent également affecter la capacité à suivre, fixer, maintenir et changer le regard, ce qui peut avoir un impact sur l'interaction avec les autres et l'environnement, ainsi que sur la capacité à apprendre par l'observation.

L'utilisation du regard pour la communication est cependant généralement considérée comme un atout dans le cadre du syndrome de Rett, la « communication intense par le regard - indication avec les yeux » étant l'un des critères cliniques auxiliaires pour le diagnostic du syndrome de Rett typique.

Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Troubles gastro-intestinaux dans le cadre du syndrome de Rett : Liste de contrôle pour les cliniciens sur l'évaluation et la gestion*. Institut Téléthon pour la recherche sur la santé des enfants. Perth, Australie occidentale. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/guidelines_gastro_intestinal.pdf

STRATÉGIES POUR OPTIMISER L'INTERACTION



« Rendre la CAA disponible
à tout moment »

SECTION 4

Stratégies pour optimiser l'interaction

Les capacités de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett fluctuent en fonction de facteurs internes et externes. Attendez-vous à de l'inconstance.

Les partenaires de communication peuvent utiliser un certain nombre de stratégies pour initier et maintenir l'interaction avec une personne atteinte du syndrome de Rett. Ces stratégies peuvent être utilisées dans la vie quotidienne, à la maison, à l'école, au travail et dans d'autres contextes. Elles peuvent également être utilisées lors de sessions d'évaluation et d'intervention plus spécifiques en matière de communication. Des stratégies différentes peuvent être plus efficaces pour certaines personnes plutôt que pour d'autres, voire pour une même personne, à différents moments dans le temps. Cela peut dépendre de facteurs tels que l'humeur du moment, l'état émotionnel, la qualité du sommeil, les effets des anomalies respiratoires, l'épilepsie, les médicaments, les problèmes gastro-intestinaux et la dyspraxie/apraxie, comme décrit dans la section 3.

UN PASSEPORT DE COMMUNICATION PERSONNEL¹ PEUT ÊTRE..

une ressource inestimable pour partager des informations sur le style de communication d'une personne, les stratégies les plus appropriées à utiliser et tout facteur personnel ou lié à la santé qui peut affecter son comportement et le choix des stratégies/méthodes de communication.

Attitudes et comportements des partenaires de communication

Interaction Stratégies

S'adresser et parler directement à la personne atteinte du syndrome de Rett.

Lorsque vous communiquez avec des personnes atteintes du syndrome de Rett, dans quelque situation que ce soit, il est extrêmement important que les partenaires de communication s'adressent et parlent directement à la personne atteinte du syndrome de Rett plutôt que de parler de lui en sa présence.

C'est extrêmement important pour susciter et maintenir l'interaction. Il peut s'agir de ne pas parler en même temps que la personne atteinte du syndrome de Rett et de ne pas l'ignorer en présence d'autres individus. Parfois, les partenaires de communication peuvent avoir besoin de parler de la personne en face d'eux (par exemple, un professionnel peut avoir besoin de poser une question à laquelle la personne atteinte du syndrome de Rett est incapable de répondre elle-même). Dans ces circonstances, la personne atteinte du syndrome de Rett doit quand même être incluse dans la conversation. Cela peut impliquer que le professionnel explique à la personne atteinte du syndrome de Rett pourquoi elle doit parler de lui et/ou demande à la personne atteinte du syndrome de Rett de confirmer les informations fournies par son aide-soignant.

Interaction Stratégies

Établissez un contact visuel et utilisez la communication multimodale.



« Toujours l'inclure dans toute conversation. Ne jamais parler en même temps qu'elle ni l'ignorer lorsque l'on a une conversation avec quelqu'un d'autre. »

« ... établir un contact visuel direct, entrer légèrement dans son espace et être patient. »

Aide-soignante

« La communication doit être multimodale et évoluer dans le temps, comme toutes celles que nous avons. »

« Suivez les intérêts du patient ; utilisez un langage animé, des modes d'obstruction ludiques. »

Panel d'experts

Pour plus d'informations, voir : Millar, S. et Aitken, S. (2003). Passeports de communication personnels : Lignes directrices pour les bonnes pratiques. Centre d'APPELS. Université d'Édimbourg, Édimbourg. Voir aussi : <https://www.communicationpassports.org.uk/resources/>

Il est également extrêmement important que les partenaires de communication établissent un contact visuel avec la personne et utilisent la communication multimodale (expressions faciales, gestes, vocalisations, parole en plus de la CAA) pour attirer et maintenir l'attention de la personne. Par exemple, cela peut se faire en variant le ton et l'intensité de la voix, et en utilisant des mouvements corporels, des expressions faciales et des gestes variés. Établir un contact visuel peut aider la personne atteinte du syndrome de Rett à savoir que leur partenaire de communication leur parle et leur permettre de saisir plus facilement la communication non verbale, comme les expressions faciales. Cela aide également le partenaire de communication à percevoir et à répondre aux signaux subtils de communication de la personne.

Il convient toutefois de noter que certaines personnes n'aiment pas le contact visuel direct et peuvent l'éviter activement. Dans ce cas, d'autres stratégies doivent être adaptées pour répondre aux besoins de la personne. Les partenaires de communication ne sont pas censés utiliser toutes les modalités dans chaque interaction, mais ils doivent être sensibles aux préférences, aux besoins et à l'humeur de la personne et adapter leur propre comportement et leur style d'interaction en conséquence.



Interaction Stratégies

Assurez-vous que le vocabulaire, les sujets et les activités sont adaptés aux intérêts de la personne atteinte du syndrome de Rett.

Il est extrêmement important que les partenaires de communication prennent le temps d'apprendre à connaître la personne atteinte du syndrome de Rett afin d'établir une relation.

Cela implique d'être patient et persévérant ; il faut parfois du temps pour développer la confiance entre une personne et un nouveau partenaire de communication. Il s'agit d'une étape essentielle pour le développement des compétences de communication et il est particulièrement important de la garder à l'esprit lorsque les progrès en matière de communication peuvent être lents.

Les partenaires de communication doivent :

- être réactifs dans leurs interactions, en reconnaissant et en renforçant toutes les tentatives de communication ;
- aller dans le sens de la personne ;
- donner un feedback et attribuer une signification (dire à haute voix ce qu'ils pensent que la réponse/action/comportement de la personne signifie) ; et
- être cohérents (dans l'approche, le langage et le vocabulaire utilisés).

Dans de nombreux cas, les partenaires de communication peuvent maintenir l'attention de la personne atteinte du syndrome de Rett en étant engageants, amusants et intéressants. Il s'agit notamment de s'assurer que le vocabulaire, les sujets et les activités sont intéressants pour la personne atteinte du syndrome de Rett, tout en gardant à l'esprit que les intérêts peuvent ou non être adaptés à son âge. De nombreux soignants et professionnels rapportent que la musique est un intérêt partagé par la plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett. Cependant, tout le monde étant différent, il est important que les partenaires de communication découvrent ce qui intéresse spécifiquement la personne et proposent des activités variées en accord avec ses intérêts.



« La communication fonctionne mieux si elle commence par des activités amusantes. »

« Mettre toutes ses musiques préférées parmi lesquelles choisir à la fois dans le livre PODD et sur l'appareil oculométrique a été le meilleur moyen de la motiver à utiliser la CAA. »

Aide-soignante

« Prendre le temps de comprendre comment chaque personne utilise les compétences de communication naturelle, par exemple, le regard existant et la façon dont il est utilisé, ou les réponses de type oui/non. »

Professionnel

Répondre, reconnaître et renforcer systématiquement toutes les tentatives de communication aide les personnes atteintes du syndrome de Rett à développer et à maintenir leurs capacités de communication. Il est très fréquent que la communication entre les personnes qui ont recours à la CAA et leurs partenaires de communication parlants soit déséquilibrée, le partenaire de communication étant souvent celui qui dirige l'interaction. Si l'on tient compte des intérêts et des centres d'intérêt de la personne et si on lui accorde du temps d'attente, la personne atteinte du syndrome de Rett peut avoir l'occasion d'initier la communication, et le partenaire de communication peut suivre et aller dans le sens de la personne. Cela peut impliquer la mise en place d'activités intéressantes qui permettent à la personne de prendre l'initiative et d'aller à son propre rythme.

Interaction Stratégies

Fournir un accès aux systèmes et dispositifs de CAA augmente les possibilités de la personne d'entamer et de prendre le contrôle/de diriger les conversations plus clairement.

L'interaction avec les pairs peut également être précieuse pour encourager la communication. Cela inclut la présence d'autres utilisateurs de CAA et de pairs neurotypiques qui peuvent parler de sujets et s'engager dans des activités adaptées à leur âge et utiliser leur propre système/appareil de CAA ou celui de la personne.



POINT DE VUE D'UN PARENT

La présence de Sofia, une autre utilisatrice de moyens de CAA atteinte du syndrome de Rett et plus âgée que Tilly, a été incroyablement utile pour améliorer la communication de Tilly. Le fait d'avoir un modèle de CAA positif a permis à Tilly de s'exprimer davantage et d'utiliser davantage son appareil et la communication basse technologie. Elle a même utilisé spontanément le regard de Sofia pour parler de sa physiothérapie. La sœur neurotypique de Sofia ainsi que les amis neurotypiques de Tilly à la crèche, utilisant l'appareil de Tilly et interagissant avec elle en ayant recours à la CAA, ont également été essentiels pour normaliser la CAA et aider Tilly à se sentir plus confiante dans son utilisation. L'introduction et les pages de la crèche pour aider Tilly à dire son nom et à dire ce qu'elle veut faire ont également été importantes à la crèche.

Donner un retour et attribuer un sens au comportement des personnes atteintes du syndrome de Rett, même si le sens ne semble pas clair, peut également contribuer à façonner les comportements communicatifs d'une personne et à développer la cohérence de son utilisation. Par exemple : « Tu as regardé X et tu as souri ; j'en déduis que tu aimes X. » « Tu as regardé X, puis le mot AIME ; j'en déduis que tu aimes X. » « Tu as fermé la bouche et tu t'es détourné ; j'en déduis que tu ne veux plus de Y ». De cette façon, même si l'interprétation du partenaire de communication est fausse, la personne devrait commencer à réaliser le lien entre son comportement et l'interprétation.



« Dans toute communication, il y a interprétation. Dites votre interprétation à haute voix et répétez-la ; l'enfant saura alors si votre compréhension est la même. »

Aide-soignante

« Reconnaissez toute tentative de communication. »

« [Donnez] un retour immédiat ; par exemple, voici ce que je vois et ce que je pense que cela signifie. »

Professionnel

Interaction Stratégies

Adapter les situations et activités naturelles de manière à créer des opportunités de communication.

Si la personne atteinte du syndrome de Rett utilise un ou plusieurs systèmes ou dispositifs de CAA, il est extrêmement important qu'ils soient disponibles à tout moment pour permettre à la personne de tirer parti au mieux de chaque opportunité de communication. Des occasions d'utiliser son système/appareil de CAA doivent être fournies tout au long de la journée et intégrées à toutes les situations et activités impliquant la personne, par exemple lorsqu'elle se lave, mange, se change et fait les courses. Les mots comme « plus », « fini », « aime » et « n'aime pas » peuvent être utilisés fréquemment tout au long de la journée. Donner des opportunités permet d'enrichir le vocabulaire et la langue.

Interaction Stratégies

Rendre le(s) système(s) ou dispositif(s) de CAA de la personne disponible(s) à tout

Pour plus d'exemples, voir Building Foundational Communication Support for Individuals with Rett Syndrome² de la Rett University.

Interaction Stratégies

Maintenez la communication « ici et maintenant ».

Maintenir la communication ici et maintenant (c'est-à-dire parler des pensées, des sentiments et des activités du moment) permet de renforcer le lien entre les mots et leur signification. Cela peut être particulièrement utile, par exemple, lors de l'apprentissage de vocabulaire nouveau.

Les personnes atteintes du syndrome de Rett ont souvent de meilleures capacités de langage réceptif que de langage expressif. Bien qu'il puisse parfois sembler qu'elles ne comprennent pas, il est important d'expliquer ce que vous faites maintenant et ce que vous ferez ensuite, et de leur faire savoir quand vous changerez et/ou passerez à une autre activité. Par exemple, utilisez des supports visuels pour indiquer qu'une activité se termine et qu'une nouvelle va commencer. Cela peut être particulièrement utile pour les personnes caractérisées par une forte anxiété.

Stratégies ciblant les facteurs internes qui peuvent avoir un impact sur la communication

Troubles du mouvement

Il a été démontré que le fait de contenir les stéréotypies par une étreinte ou de placer une main sur la ou les main(s) de la personne permet de concentrer l'attention et l'apprentissage. Il peut également être utile d'immobiliser doucement la main ou le bras non dominant à l'aide d'un bandage pour la main ou d'une attelle pour le coude. Il est cependant important de se référer aux politiques et procédures de contention pertinentes dans le pays, le lieu ou l'organisation dans lequel l'individu réside et/ou reçoit une thérapie ou une éducation avant d'utiliser toute contention. Demandez conseil à un ergothérapeute.

Le contrôle volontaire et la coordination des mouvements moteurs exigent un effort physique et cognitif important qui peut être éprouvant pour les personnes atteintes du syndrome de Rett. Il est donc recommandé de diminuer les exigences motrices d'une tâche ou d'une activité à mesure que la charge cognitive augmente. Par exemple, limiter le nombre d'options sur une page ou utiliser la numérisation assistée par un partenaire (voir page 58) pour les tâches éducatives.

Interaction Stratégies

Diminuer les exigences motrices à mesure que la charge cognitive d'une tâche augmente.



« L'accès à un système dans toutes les situations de la vie (école, maison, communauté) où toute l'équipe est sur la même longueur d'onde concernant la mise en œuvre d

²Université Rett. (s.d.). *Construire un support de communication fondamental pour les individus atteints du syndrome de Rett*.
<https://rettuniversity.org/wp-content/uploads/2015/05/RettU-Communication-One-Page-FINAL.pdf>

Troubles respiratoires

Observez attentivement la personne pour détecter les épisodes de rétention de la respiration et d'hyperventilation, et attendez qu'ils passent. Demandez de l'aide et des conseils médicaux si nécessaire.

Épilepsie

Soyez vigilant et guettez tout signe de crise. Attendez que ça passe. Demandez de l'aide et des conseils médicaux si nécessaire.

Scoliose/cyphose

Assurez-vous que la personne est bien soutenue, quelle que soit la position dans laquelle elle se trouve (par exemple, si elle est assise, assurez-vous qu'elle dispose d'un appareil de soutien si nécessaire). Guettez les signes de douleur ou d'inconfort. Consultez un ergothérapeute, un masseur-kinésithérapeute et/ou un conseiller orthopédique. Vous pouvez également vous référer à la brochure Scoliosis in Rett Syndrome³ produite par l'Institut Téléthon pour enfants.

Fatigue, vigilance, régulation sensorielle, stress et anxiété

Interrogez la personne ou ses soignants sur ses habitudes de sommeil. Guettez les signes de fatigue. Si la personne est fatiguée, faites des activités courtes ou qui ne demandent pas beaucoup de concentration. Sachez toutefois que pour certaines personnes, le fait de s'endormir peut-être un signe de sous-stimulation, et qu'elles peuvent avoir besoin de plus de stimulation/activité pour augmenter leur vigilance.

Interaction Stratégies

Les personnes peuvent avoir besoin d'aide pour réguler leur niveau de vigilance et leur aptitude à participer à la vie quotidienne et aux activités éducatives.

Certaines personnes peuvent, par exemple, trouver plus facile d'interagir alors qu'elles sont debout ou après une courte pause pendant laquelle elles ont pu se déplacer. D'autres trouveront que de courtes séquences de télévision/films ou d'écoute de musique les aident à réguler leur corps. Différents types de musique peuvent avoir des effets différents (calmants ou stimulants) et peuvent être utilisés à différents moments et à différentes fins.

Interaction Stratégies

Soyez attentif aux comportements qui indiquent la nécessité d'un changement de position ou d'un changement/une pause dans l'activité.

Il est important d'observer les positions préférées de la personne pour différentes activités et de rechercher les signes indiquant qu'elle a besoin d'un changement de position ou de stimulation sensorielle, ou d'une pause/changement d'activité. Demandez-lui si elle souhaite un changement ou une pause et, si nécessaire, aidez-la à changer de position ou de type de stimulation sensorielle, et/ou proposez-lui un changement d'activité. Il est important d'intégrer des mots et des phrases dans le système de CAA d'une personne qui lui permettent de demander une pause ou un changement de position/activité. Ces mots et expressions doivent être faciles d'accès et être modélisés en vue de leur utilisation.

Les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent montrer des signes de stress/anxiété lorsqu'il y a soit (a) une stimulation excessive et un niveau élevé de demande, soit (b) un manque de stimulation et/ou de demande. Il est important de réfléchir à la manière de maintenir un équilibre entre les activités activantes/stimulantes et les pauses dans l'activité. Le fait d'offrir à la personne un niveau élevé de contrôle peut la protéger du stress et de l'anxiété.

Un haut niveau de contrôle peut être atteint lorsque la personne :

- comprend et est préparée à ce qui se passe,
- a les moyens de s'exprimer et est écoutée, et
- peut influer sur ce qui se passe.

Downs, J., Bergman, A., Carter, P., et al. (2009). *Scoliose dans le cadre du syndrome de Rett : collaboration entre parents, cliniciens et chercheurs*. Institut Téléthon pour la recherche sur la santé des enfants. Perth, Australie occidentale. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/scoliosis_booklet.pdf

Les signes de la nécessité d'augmenter la vigilance ou l'apport sensoriel/de changer d'activité sont les suivants :

- l'endormissement/la somnolence et
- l'inattention.

Les stratégies suggérées sont les suivantes :

- augmenter l'intensité de votre interaction (par exemple, en augmentant le volume de votre voix et en rendant l'échange plus animé) ;
- changer de position (par exemple, faire en sorte que tout le monde se lève si vous étiez assis afin que la personne puisse passer de la position assise à la position debout) ;
- utiliser des stimuli sensoriels (par exemple, des vibrations, de la musique et des mouvements) ; et
- changer d'activité.

Les signes qu'il est nécessaire de diminuer l'apport sensoriel/de passer à une « activité de récupération » sont les suivants :

- grimace ou plainte, et activité motrice agitée ;
- crispation du corps ;
- le fait de se lever/se retirer d'une situation ; et
- des changements dans la respiration (par exemple, hyperventilation et rétention d'air).

Certaines personnes atteintes du syndrome de Rett subissent des changements respiratoires qu'elles ne contrôlent pas, de sorte qu'elles peuvent faire de l'hyperventilation ou de l'apnée quelle que soit la situation dans laquelle elles se trouvent. Cependant, les changements respiratoires peuvent se produire en présence d'un apport sensoriel important, lorsque la personne est excitée ou lorsque les exigences en matière d'expérience sont élevées. Les entretiens avec les soignants et les partenaires de communication peuvent donner un aperçu de l'impact du stress sur le comportement respiratoire d'une personne.

Les stratégies suggérées sont les suivantes :

- diminuer l'intensité de l'interaction (par exemple, en réduisant le volume de votre voix) ;
- faire une pause ;
- diminuer les demandes ; et
- stimuler par le toucher de façon apaisante (par exemple, tenir par les épaules, les bras, serrer la personne contre soi, et/ou placer une couverture ou un oreiller ayant du poids sur les genoux de la personne).

N'OUBLIEZ PAS QUE CHAQUE PERSONNE EST DIFFÉRENTE ET QUE CE QUI CALME UNE PERSONNE PEUT CAUSER DE L'AGITATION CHEZ UNE AUTRE.

Ces suggestions sont des stratégies générales ; assurez-vous de parler à la personne et à ceux qui la connaissent bien de ce qui fonctionne pour elle. Les exigences d'une situation particulières peuvent également être trop élevées ou trop faibles pour la personne, ce qui peut ensuite entraîner un stress accru. Les partenaires de communication doivent apprendre à connaître la personne atteinte du syndrome de Rett et créer une atmosphère d'encouragement et d'émulation mais aussi de challenge.

Les stratégies suggérées pour réduire l'anxiété sont les suivantes :

- poser des questions ouvertes, pour lesquelles il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse,
- donner de grandes chances de succès en limitant toute pression concernant la réponse, et
- recourir à la modélisation - pas de test.



« Plus la demande cognitive est importante, moins la demande physique doit l'être. »
Professionnel

« Elle se fatigue et a besoin de pauses périodiques. »
Aide-soignante

« Les pauses doivent être déterminées en fonction de la réaction et de l'attention de la jeune fille à ce moment-là. »
Panel d'experts

Le « modèle de feux de signalisation » mis au point par Judy Larivière peut être utile pour apprendre aux soignants à reconnaître les niveaux d'éveil sensoriel et à développer les stratégies nécessaires pour les ajuster. Il aide également les personnes atteintes du syndrome de Rett à reconnaître leur propre état interne. Le tableau de régulation sensorielle⁴ (voir ci-dessous) fournit une version codée par couleur des différents niveaux de régulation sensorielle en fonction de la manière dont une personne traite les stimuli sensoriels dans son environnement. Il comprend une description de certaines des stratégies qui peuvent être utilisées pour aider quelqu'un à revenir au niveau 1 (état d'éveil fonctionnel) afin qu'il soit dans des conditions optimales (prêt) pour communiquer et apprendre.

FIGURE 4 : TABLEAU DE RÉGULATION SENSORIELLE

| | | | |
|--|--|----------|---|
| | SURSTIMULÉ Agitation/surcharge sensorielle | Niveau 3 | <ul style="list-style-type: none"> A besoin d'un stimulus sensoriel important dans le cadre d'un régime sensoriel pour l'aider à se calmer ; est submergée par le stimulus sensoriel. Il faudra plus de temps pour revenir au niveau 1 si le système sensoriel passe au niveau 3 ou en « zone rouge ». |
| | SURRÉACTIF A besoin d'être « calmée » | Niveau 2 | <ul style="list-style-type: none"> A besoin d'un stimulus sensoriel ou d'une pause sensorielle basée sur un régime sensoriel pour l'aider à revenir au niveau 1 ; collation ou boisson ; la musique peut aider à interagir de nouveau ; changement d'activité ; mouvement et/ou changement de position |
| | ÉTAT FONCTIONNEL D'ÉVEIL « État réglementé » | Niveau 1 | <ul style="list-style-type: none"> Prête à apprendre, à communiquer et à participer activement Calme ; corps soutenu et détendu Se redresse et/ou reste assise Établit un contact visuel ; sourit ; ricane Interagit ; possibilité de passer facilement d'une chose à l'autre Communiquer avec le(s) partenaire(s) de communication Interagit, joue, s'amuse Ne semble pas anxieuse ni fatiguée |
| | SOUS-RÉCEPTIF A besoin d'être « relancée » | Niveau 2 | <ul style="list-style-type: none"> A besoin d'un stimulus sensoriel basé sur un régime sensoriel pour l'aider à revenir au niveau 1 ; a généralement besoin d'une pause impliquant un mouvement/un changement de position ou une collation pour refaire le plein d'énergie et/ou écouter sa musique préférée ; changement d'activité. |
| | SOUS-STIMULÉ S'endort / « s'éteint » | Niveau 3 | <ul style="list-style-type: none"> A besoin d'un stimulus sensoriel important dans le cadre d'un régime sensoriel avec une pause prolongée pour l'aider à « réveiller » ou « relancer » le système sensoriel. |

© Larivière, 2010-2019 - Copie partielle ou totale et réimpression interdites sans autorisation écrite. Tous droits réservés. Reproduit avec autorisation.

Pour plus d'informations, voir : Larivière, J. (2015). Technologie oculométrique pour les filles atteintes du syndrome de Rett : Des essais aux conversations. *Solutions pour combler le fossé*. Décembre 2014/janvier 2015, 4-13.



Difficultés de traitement auditif

L'orientation vers un audiographe peut être utile pour comprendre comment une personne perçoit et traite les stimuli auditifs.

Si une personne semble avoir des difficultés à faire les choses avec des niveaux élevés de bruit de fond, il peut être utile de réduire les stimuli auditifs inutiles (par exemple, en éteignant la radio ou la télévision).

Handicaps visuels

L'orientation vers un spécialiste des yeux, comme un ophtalmologue ou un optométriste, peut être utile pour comprendre comment la personne perçoit et traite les stimuli visuels.

Pour certaines personnes, il peut être utile d'augmenter la taille des pictogrammes, de réduire la complexité, d'utiliser des pictogrammes à fort contraste ou de modifier l'affichage de manière à ce que les pictogrammes soient placés sur un côté (gauche ou droite), posés à plat sur une surface horizontale ou disposés verticalement.

Pour d'autres, une réduction des distractions visuelles (par exemple, en plaçant le dispositif de CAA de la personne directement en face d'elle tout en déplaçant d'autres éléments en dehors de son champ visuel) peut être bénéfique.

Considérations supplémentaires

Paramètres structurés

Interaction Stratégies

Réduisez les

Dans un cadre plus structuré, c'est-à-dire lors d'une séance d'évaluation ou d'intervention (thérapie ou enseignement), il est très important de réduire les distractions. Certaines personnes atteintes du syndrome de Rett auront plus de mal à se concentrer dans un environnement bruyant et animé. Réduire les distractions, en particulier lors de l'apprentissage d'une nouvelle compétence, peut initialement aider la personne à se concentrer, à être attentive et à apprendre. La réduction des distractions profite non seulement à la personne, mais aussi à son partenaire de communication, qui est mieux à même de se concentrer et de se consacrer à la communication avec la personne. Toutefois, afin de ne pas limiter la personne, il est important qu'elle s'habitue également à communiquer dans un environnement plus typique (c'est-à-dire avec des niveaux plus élevés de bruit de fond ou de stimuli visuels). Comme pour les challenges moteurs, il faut trouver un équilibre entre les exigences sensorielles et cognitives.

Temps de réponse

Interaction Stratégies

Soyez conscient des temps de réponse.

Les réponses des personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent prendre du temps lors des interactions de communication. Le temps de réponse peut être de quelques secondes ou durer jusqu'à une minute ou plus. Cela peut varier d'un jour à l'autre et selon le moment de la journée, en fonction d'un large éventail de facteurs, tels que la présence de dyspraxie/apraxie et les niveaux de motivation et de fatigue. Par conséquent, une réponse lente ou une absence de réponse n'est pas nécessairement le signe d'un manque de compréhension.

Pour déterminer le temps d'attente suffisant pour une personne particulière, les partenaires de communication peuvent faire ce qui suit :

- Observer la personne pour identifier le comportement typique de communication.
- Examiner des vidéos d'interactions de communication pour identifier les comportements typiques de communication.
- Discuter du comportement typique de communication avec des partenaires de communication habituels.
- Prendre en compte la façon dont les caractéristiques du syndrome de Rett et les éventuelles conditions coexistantes peuvent avoir un impact sur le temps de réponse.



« Le temps de réponse peut être parfois très long, parfois très rapide. »

« Elle souffre d'apraxie et peut mettre du temps à répondre. »

Aide-soignante

« Le temps d'attente suffisant varie d'une personne à l'autre ; il convient de l'identifier par L'évaluation observationnelle. »

Panel d'experts

ÉVALUATION



«

Les évaluations doivent être
constantes et dynamiques»

SECTION 5

Évaluation

Principes généraux d'évaluation

Les principes généraux décrits dans cette section s'appliquent à toutes les évaluations, y compris l'évaluation de la CAA (voir section 6).

Principes d'évaluation

L'évaluation doit faire partie d'un processus d'équipe.

Le résultat ne doit pas reposer sur le jugement d'un professionnel isolé. L'évaluation des compétences et des besoins en matière de communication doit inclure les contributions du plus grand nombre possible de partenaires clés de communication*. Par exemple, les parents et les autres membres de la famille ou les soignants, les enseignants, les thérapeutes (par exemple, l'orthophoniste, l'ergothérapeute, le masseur-kinésithérapeute et le musicothérapeute) et, si possible, les pairs. Il est important que les parents/soignants soient inclus et capables de travailler avec les professionnels, car chaque partenaire apporte son point de vue particulier sur la personne.

**Les partenaires de communication clés sont les individus qui sont les partenaires de communication les plus fréquents d'une personne atteinte du syndrome de Rett.*

Tous les membres de l'équipe impliqués dans l'évaluation doivent comprendre le syndrome de Rett en général (ses caractéristiques principales et les caractéristiques associées) et avoir une conscience des besoins de la personne en particulier.

Principes d'évaluation

Les évaluations doivent être éclairées, complètes et holistiques* se concentrer sur les compétences et les besoins de la personne atteinte du syndrome de Rett ainsi que sur les compétences et les besoins de ses partenaires de communication.

** « Holistique » signifie que l'évaluation doit fournir une vision de la personne dans son ensemble, plutôt que d'examiner des caractéristiques ou des challenges particuliers de manière isolée.*

La classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) de l'Organisation mondiale de la Santé est un modèle approprié autour duquel structurer l'évaluation holistique de l'individu.

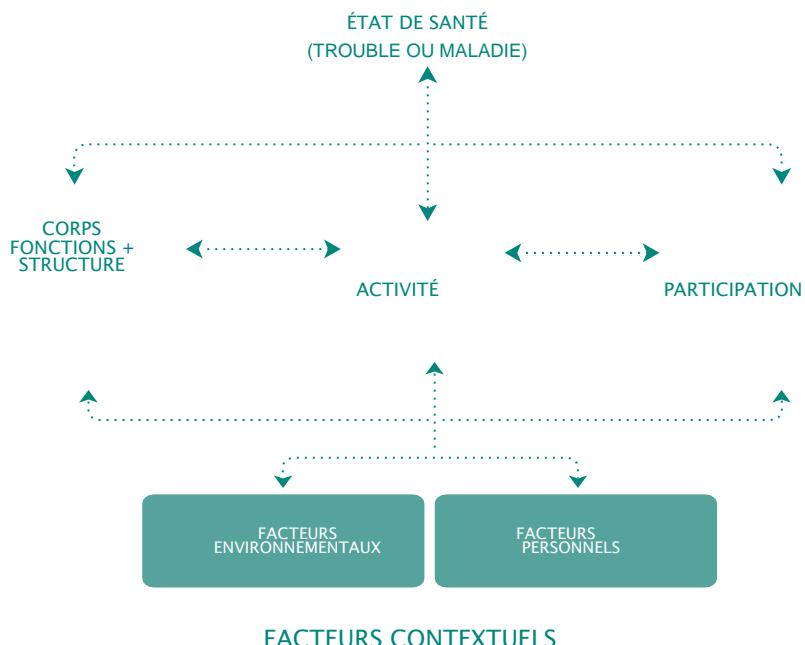
La CIF (Organisation mondiale de la santé, 2001¹) est un cadre qui décrit la santé et les domaines liés à la santé. Elle est composée de quatre domaines :

- 1. Fonctions et structures du corps.** Ce domaine décrit les fonctions physiologiques et les parties du corps d'une personne.
- 2. Activités et participation.** Les activités sont les tâches effectuées par une personne et incluent la communication. Les difficultés à réaliser des activités sont appelées limitations d'activité. La participation décrit l'engagement d'une personne dans une situation de vie, et les difficultés de participation sont appelées restrictions de participation.
- 3. Facteurs environnementaux.** Ce domaine décrit les environnements physiques, sociaux et psychologiques qui entourent une personne, tels que le matériel, la technologie, les ambitions, les accompagnements et les relations. Les facteurs environnementaux peuvent être classés comme des obstacles ou des facilitateurs du fonctionnement.
- 4. Facteurs personnels.** Ce domaine fait référence aux caractéristiques d'une personne (telles que l'âge, le sexe et le mode de vie) qui ne sont pas directement liés à un problème de santé mais qui peuvent avoir un impact sur celle-ci.

L'Organisation mondiale de la santé. (2001). *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé*. OMS. Genève. <https://www.who.int/classifications/icf/fr/>

Ces domaines sont classés sous les termes généraux de *fonctionnement* (fonctions corporelles, activités et participation), de *handicap* (déficiences, limitations d'activité et restrictions de participation) et de *facteurs contextuels* (facteurs environnementaux et personnels). Le niveau de fonctionnement d'une personne dans un domaine spécifique est une interaction entre son état de santé et les facteurs contextuels.

FIGURE 5 : MODÈLE CIF



Source : OMS, 2002, p.9²

Principes d'évaluation

Les évaluations doivent tenir compte des possibilités et des obstacles à la communication qui peuvent exister dans divers environnements (par exemple, à la maison, à l'école et dans les milieux sociaux).

L'évaluation de l'environnement au sens large d'une personne doit inclure l'identification de :

- les réseaux sociaux et les partenaires de communication ;
- les connaissances, les compétences et les besoins en termes de formation des partenaires de communication ; et
- les possibilités de communication et les obstacles à la communication au sein de l'environnement social.

Il s'agira notamment de recueillir des informations sur les différents environnements auxquels la personne est exposée chaque jour, son lieu de résidence, les activités qu'elle pratique et les personnes avec lesquelles elle interagit.

Principes d'évaluation

Les évaluations doivent être effectuées dans un cadre naturel ou naturaliste.

Les observations doivent être faites dans plusieurs environnements de communication et avec plusieurs partenaires de communication.

Les obstacles comprennent des éléments tels que des partenaires de communication non conscients ou ne reconnaissant pas les signaux subtils de communication d'une personne, le manque d'opportunités de communiquer, et la disponibilité nulle ou limitée des équipements et des ressources CAA.

Les opportunités comprennent des éléments tels que des partenaires de communication ouverts au potentiel de la personne et guettant tous les signaux de communication, l'accès à l'équipement et aux ressources CAA, des partenaires de communication modélisant* l'utilisation de la CAA, et des activités dans lesquelles la personne est encouragée à s'engager et à communiquer.

*On parle de modélisation de l'utilisation de la CAA lorsque le partenaire de communication utilise le propre système de CAA de l'individu pour communiquer lorsqu'il lui parle (par exemple, en montrant des images avec des symboles tout en parlant). (Voir page 62.)

² L'Organisation mondiale de la santé. (2002). *Vers un langage commun pour le fonctionnement, le handicap et la santé : CIF*. OMS. Genève.



Inventaire des réseaux sociaux

L'inventaire des réseaux sociaux (Blackstone, 2003, révisé en 2012³) est un exemple d'outil qui peut être utile ici. Dans ce cadre, les réseaux sociaux d'une personne ou ses « cercles de partenaires de communication » sont identifiés à 5 niveaux (famille, amis, connaissances, travailleurs rémunérés et partenaires non familiers/personnes de la communauté au sens large). Les modes de communication utilisés et leur efficacité dans chaque réseau sont également inventoriés.

Modèle Moyens - Raisons - Opportunités

Un autre outil utile est le modèle Moyens - Raisons - Opportunités de Money & Thurman (1994, mise à jour 2002⁴). Celui-ci part du principe que sans moyen de communication, une personne ne peut pas s'exprimer, que sans raisons de communiquer il n'a pas besoin de communiquer et que sans opportunités de communiquer il ne peut y avoir aucune communication.

Avec ces deux outils, l'identification des manques permet d'identifier les domaines nécessitant une intervention.

Évaluation de la personne

L'évaluation initiale doit comprendre un historique détaillé de l'état médical et physique, incluant les problèmes visuels et auditifs, les difficultés respiratoires, les crises et le contrôle de la motricité fine et globale (y compris la déambulation, le contrôle de la tête, le contrôle postural, la fonction des mains et la scoliose). Pour les caractéristiques du syndrome de Rett et les conditions coexistantes qui peuvent avoir un impact sur la communication, voir la section 3.

Un groupe plus large de professionnels peut être impliqué dans l'évaluation de domaines spécifiques, tels que l'audition, la vision et le contrôle moteur. Il peut s'agir d'un audiologue, d'un ophtalmologue, d'un masseur-kinésithérapeute, d'un ergothérapeute, d'un neurologue, etc. Les évaluations doivent toujours recueillir des informations sur l'état médical et physique du moment.

“

« Interroger la famille et les professionnels du milieu scolaire pour apprendre comment [un] individu communique, quelles stratégies ont été testées et lesquelles ont fonctionné ou échoué. »

Professionnel

« Il est important d'évaluer les obstacles. Ce sont souvent eux qui ont le plus d'impact sur la communication. Tenir compte des facteurs environnementaux et culturels. »

« Procéder à l'évaluation dans un lieu et un environnement où l'individu se sent détendu, à l'aise et heureux, sans être soumis à aucune pression. »

Panel d'experts

³ Blackstone, S. & Hunt, Berg, M. (2003, mise à jour 2012). *Inventaire des réseaux sociaux : inventaire de communication pour les personnes ayant des besoins de communication complexes et leurs partenaires de communication*.

Communication Augmentative Inc. Monterey. <https://www.attainmentcompany.com/social-networks-package>

⁴ Pour plus d'informations, voir : Le modèle Moyens-Raisons-Opportunités dans : Money D & Thurman S. (2002). Communication inclusive. *L'orthophonie en pratique*. Numéro d'automne. 4-6. Voir aussi : Money, D. et Thurman, S. (1994). Communication Talkabout. *Bulletin du Collège des orthophonistes*. 504, 12-13.

Principes d'évaluation

L'évaluation de la personne doit recueillir des informations sur un large éventail d'aspects liés à la communication :

- Les aptitudes non verbales de la personne (par exemple, le regard de référence, le fait d'indiquer avec les yeux et l'attention conjointe)
- Le niveau de conscience cognitive de la personne (par exemple, la compréhension des causes et des effets, le vocabulaire et le raisonnement)
- Comment la personne communique actuellement
- L'éventail des fonctions de communication utilisées par la personne atteinte du syndrome de Rett
- Les stratégies/systèmes qui ont été testés dans le passé (y compris ceux qui ont fonctionné et ceux qui ont échoué)
- Les types d'activités et de sujets qui intéressent et motivent la personne
- L'état de la motricité orale de la personne



« Interroger la famille pour savoir comment la personne communique, quelles stratégies ont été testées et lesquelles ont fonctionné ou non. Interroger les professionnels du milieu scolaire pour savoir comment la personne communique, quelles stratégies ont été testées et lesquelles ont fonctionné ou non. »

« Utiliser des outils et des listes de contrôle pour aider les partenaires à réfléchir à toutes les façons dont la personne communique et à quelles fins. »

« Effectuer une évaluation informelle en utilisant des photos et des objets, des lettres écrites, des mots. »

Professionnel

« Les évaluations doivent être fonctionnelles et intégrer toutes les méthodes de communication. Plutôt que d'utiliser des évaluations standardisées, des évaluations portant sur les performances fonctionnelles puis une intervention linguistique/communicationnelle et de guidage seraient davantage bénéfiques qu'une équivalence en termes d'âge. »

Panel d'experts

Procédures d'évaluation

Un ensemble de procédures d'évaluation doit être utilisé pour fournir une évaluation complète des compétences communicationnelles, cognitives et interactionnelles d'une personne atteinte du syndrome de Rett. L'évaluation peut être effectuée en combinant les moyens suivants :

- Entretiens avec des partenaires de communication importants
- Questionnaires remplis par les partenaires de communication importants
- Observations de la personne en milieu naturel
- Enregistrement vidéo de la personne dans un cadre naturel
- Enregistrement vidéo de la personne lors de sessions structurées
- Évaluations informelles dans des cadres naturels modifiés ou des sessions structurées
- Évaluations formelles (standardisées) modifiées et évaluations dynamiques (voir ci-dessous).

Évaluation standardisée ou évaluation dynamique ?

Les évaluations standardisées sont réalisées et notées selon une procédure normalisée afin que les résultats d'une personne puissent être comparés à ceux des autres. Un certain nombre d'évaluations formelles ou standardisées de la communication peuvent être mises à la disposition des membres d'une équipe d'évaluation. Celles-ci varient en fonction du pays et de la langue. L'utilisation d'une ou plusieurs de ces évaluations peut être requise dans certains contextes ou pays lors de la demande de services, d'équipements et/ou d'accompagnement.

L'utilisation d'outils d'évaluation formels ou standardisés avec des personnes présentant des troubles importants du développement comme le syndrome de Rett suscite de nombreuses inquiétudes.

Les évaluations standardisées du langage et de la cognition sont susceptibles d'indiquer que les personnes atteintes du syndrome de Rett présentent une déficience intellectuelle. Il est important de garder à l'esprit que les évaluations standardisées peuvent ne pas refléter avec précision les capacités sous-jacentes d'une personne, ni son potentiel de communication et d'apprentissage, mais qu'elles peuvent être adaptées pour obtenir des informations sur certaines compétences spécifiques.

Principes d'évaluation

Les évaluations standardisées peuvent ne pas refléter avec précision les capacités sous-jacentes d'une personne, ni son potentiel de communication et d'apprentissage.

Les adaptations aux évaluations standardisées peuvent inclure la modification de la présentation du matériel de test, comme l'installation des éléments du test sur un tableau, et l'utilisation du balayage assisté par un partenaire (voir page 58), du regard des yeux, ou d'autres stratégies de CAA comme modalités de réponse. Des évaluations standardisées adaptées peuvent être utilisées pour évaluer le langage expressif, le vocabulaire réceptif et la cognition.

Un certain nombre d'évaluations formelles et standardisées et des moyens possibles de les adapter pour les utiliser avec les personnes atteintes du syndrome de Rett ont été suggérés par les professionnels de la communication qui ont répondu au cours des étapes d'enquête du projet. Ceux-ci figurent à l'annexe

3. En partageant ces informations, les présentes directives ne cautionnent aucun outil spécifique d'évaluation standardisée.

Principes d'évaluation

Les évaluations ne doivent pas avoir lieu à un moment précis ; elles doivent être continues et dynamiques.

Les membres de l'équipe qui effectuent des évaluations doivent envisager d'adopter un modèle d'évaluation dynamique ; une méthode qui implique l'évaluation d'une compétence spécifique, suivie d'une phase d'enseignement. Les évaluations dynamiques visent à identifier les stratégies qui favorisent le développement plutôt qu'à comparer les résultats d'une personne avec ceux d'autres personnes. Un processus d'évaluation dynamique peut inclure n'importe laquelle des procédures d'évaluation décrites ci-dessus ; par exemple, l'utilisation d'entretiens ou de procédures formelles (standardisées) modifiées des évaluations pour déterminer les stratégies ou les compétences à cibler. L'évaluation dynamique implique souvent un chevauchement entre l'évaluation et l'intervention.

L'ÉVALUATION DYNAMIQUE EST...

« Un modèle de type test - intervention - nouveau test interactif d'évaluation psychologique et psychoéducative. »
(Haywood & Lidz, 2007)⁵

Lors de la phase d'enseignement de l'évaluation dynamique, les personnes bénéficient de guidances, comme la modélisation, les indices et le retour d'information, pour les aider à développer leurs tentatives de communication. Après une période d'enseignement, une nouvelle évaluation est effectuée avec le moins de guidance possible. Les évaluations dynamiques permettront aux professionnels de définir les stratégies et les guidances pour soutenir le développement de la compétence.



« Les outils d'évaluation formelle ne sont pas recommandés. »

« Les évaluations standardisées de la cognition risquent de donner des résultats montrant que les personnes atteintes du syndrome de RETT présentent une déficience intellectuelle. »

« Les évaluations formelles peuvent être modifiées pour obtenir des informations sur des compétences spécifiques. »

Professionnel

« Les évaluations standardisées ne tiennent pas compte de la plupart des difficultés rencontrées par les personnes atteintes du syndrome de RETT, c'est à dire l'absence de langage parlé, l'incapacité à utiliser leurs mains, leur apraxie et leur dystonie. »

« Les éléments des évaluations standardisées peuvent être utilisés comme guide pour l'évaluation, en reconnaissant toute adaptation utilisée, comme le fait d'indiquer avec les yeux au lieu de choisir directement avec la main ou de disposer le matériel de test. »

Panel d'experts



« Une approche dynamique en termes d'évaluation est préférable, l'évaluation étant utilisée pour guider l'intervention. »

Professionnel

5 Haywood, H. et Lidz, C. (2007). *L'évaluation dynamique en pratique : Applications cliniques et éducatives*. Cambridge University Press. New York.



ÉVALUATION DYNAMIQUE - EXEMPLE :

Tâche : évaluer comment une personne communique par rapport à son film préféré et si le fait de modéliser et de fournir un temps d'attente suscite une meilleure réponse.

1

TEST

- DONNER UNE OPPORTUNITÉ
- ATTENDRE

2

INTERVENIR

- MODÈLE
- OFFRIR UNE OPPORTUNITÉ
- ATTENDRE

3

NOUVEAU TEST

- DONNER UNE OPPORTUNITÉ
- ATTENDRE
- (MODÈLE - DONNER UNE OPPORTUNITÉ - ATTENDRE)

ÉTAPE 1 - TEST

L'évaluateur engage une conversation sur le film avec la personne et attend de voir comment elle réagit. Si les réponses ne sont pas claires ou s'il n'y a pas de réponse, l'évaluateur passe à l'étape 2.

ÉTAPE 2 - INTERVENIR

L'évaluateur engage à nouveau une conversation sur le film avec la personne et lui montre comment parler du film en utilisant divers modes de communication (par exemple, en montrant des images, en activant un interrupteur et en regardant un dispositif de visualisation) pour donner des réponses possibles. L'évaluateur propose des stratégies pour aider la personne, telles qu'un temps d'attente prolongé.

ÉTAPE 3 - NOUVEAU TEST

En utilisant le même type de question, l'évaluateur fournit le moins de guidance possible, puis, si nécessaire, fournit une guidance et enregistre les types de stratégies qui facilitent la communication. Ces stratégies peuvent ensuite être utilisées pendant l'intervention et modifiées à mesure que les capacités de communication de la personne évoluent.

Autres considérations relatives à l'évaluation

L'évaluation informelle peut inclure l'utilisation d'objets, de photographies, de pictogrammes d'images, de lettres et de mots écrits.

La musique peut être un support précieux pour observer le comportement d'une personne atteinte du syndrome de Rett et peut être un élément précieux de l'évaluation.

Principes d'évaluation

L'enregistrement vidéo est un outil précieux qui peut être utilisé lors de l'évaluation.

L'enregistrement des réponses d'une personne permet une évaluation plus précise que celle qui est possible en temps réel et peut aider à identifier des comportements de communication plus subtils qui pourraient autrement passer inaperçus.

Le regard est généralement la meilleure méthode d'accès pour :

- l'évaluation de la cognition, et
- l'évaluation des compétences linguistiques réceptives et expressives.

C'est particulièrement vrai lorsqu'on utilise des évaluations formelles (standardisées) adaptées.



« Lors de l'évaluation, la vidéo peut avoir une valeur en tant que témoignage et peut également offrir aux professionnels la possibilité de réduire la variabilité inter-observateur et de revoir l'évaluation afin de ne pas manquer des indices subtils. »

« L'analyse de vidéos (d'évaluation et d'essai) met souvent en évidence des capacités qui n'ont pas été montrées pendant une session d'évaluation. »

Panel d'experts

ÉVALUATION DE LA CAA



« Aucun prérequis de
démonstration de
compétences »

Évaluation de la CAA

La CAA peut se faire avec ou sans aide.

La CAA non assistée implique que l'on n'utilise pas d'outils externes pour communiquer, mais que l'on se fie au corps de l'utilisateur pour transmettre ses messages. Les exemples incluent les gestes, les signes ou les vocalisations.

La CAA assistée implique l'utilisation d'outils, de dispositifs ou de systèmes externes pour améliorer la communication. Ceux-ci peuvent être électroniques ou non électroniques (complexes ou haute technologie).

La CAA assistée comprend un ensemble de méthodes de communication, allant de l'utilisation d'un petit nombre d'objets ou d'images pour faire des choix, à des systèmes de langage robustes, avec un grand nombre de pictogrammes. Ces images et pictogrammes peuvent être présentés sur une seule page, dans un livre de communication à plusieurs pages, ou sur un appareil électronique tel qu'un ordinateur, une tablette ou un appareil dédié utilisé uniquement pour la communication.

Un système de CAA basse technologie n'est pas électronique et ne nécessite pas de source d'énergie (par exemple, les objets individuels, les photos et le tableau/livre de communication).

Un système de CAA haute technologie est un appareil électronique avec une sortie vocale. L'écran peut avoir un affichage statique ou dynamique, et la sortie vocale peut être enregistrée/numérisée ou synthétisée. Les systèmes haute technologie vont du simple dispositif à message unique aux systèmes informatiques complexes.

Un dispositif de génération de la parole est un type d'appareil haute technologie, généralement utilisé pour désigner un système informatique complexe plutôt qu'un simple appareil à message unique.

Les systèmes, qu'ils soient basse technologie ou haute technologie, sont accessibles de plusieurs façons, notamment par le toucher direct ou le regard.

Un dispositif de contrôle du regard (commande oculaire) est un type de dispositif de génération de la parole contrôlé par le regard. L'appareil est doté d'un dispositif de suivi des yeux intégré ou d'un module de suivi des yeux qui se connecte à l'appareil pour détecter et suivre l'endroit où l'utilisateur regarde. En général, la vitesse et la précision de la sélection peuvent être ajustées selon les besoins de chaque utilisateur, par exemple, la durée pendant laquelle l'utilisateur doit regarder un élément à l'écran afin de le sélectionner (temps d'arrêt) et la taille/le nombre d'éléments à l'écran.



« Le tout premier obstacle à éliminer dans de nombreuses situations est l'absence d'une CAA suffisante en raison des attentes des professionnels (orthophoniste, enseignant). Tous les médecins qui informent les parents des diagnostics doivent les orienter vers la CAA et le langage assisté et leurs possibilités, et NE PAS mentionner quoi que ce soit concernant les déficiences cognitives. »

Professionnel

« La CAA peut être abordée pour les enfants ou les adultes pré-intentionnels et n ayant aucun moyen de faire preuve d'une cognition de cause à effet. La CAA peut favoriser le développement de ces compétences. »

Panel d'experts

Point de départ - Évaluation de l'aptitude à la CAA

Évaluation de la CAA

Il n'y a aucun prérequis de démonstration de compétences pour envisager la CAA assistée.

Les pratiques actuelles n'impliquent aucun prérequis de démonstration de compétences pour envisager la CAA assistée. La CAA assistée peut être une possibilité avant même qu'une personne ait démontré sa compréhension des causes et des effets, des prises de décision claires ou des intentions de communication. La CAA assistée peut aider au développement de ces compétences. Par conséquent, les personnes doivent être orientées vers une évaluation de la CAA au moment du diagnostic ou peu après, afin de maximiser leur développement communicatif et linguistique et de prévenir les effets négatifs, tels que l'impuissance apprise, qui peuvent résulter d'un manque d'opportunités de communication.

Composantes de l'évaluation de la CAA

Toute évaluation de la CAA doit prendre en compte de multiples modalités, qu'il s'agisse de communication spontanée (expression faciale, gestes, vocalisations) ou assistée (solutions basse technologie et haute technologie, selon la disponibilité).

Évaluation de la CAA

L'évaluation de la CAA doit prendre en compte les éléments suivants :

- ensemble de pictogrammes,
- disposition (par exemple, la taille et le nombre d'options ou d'images sur le tableau ou l'écran de communication), et
- complexité du vocabulaire proposé.



« Testez autant de logiciels que possible, puis commencez en utilisant le plus approprié. »

Aide-soignante

« Lors de l'examen des ensembles de pictogrammes, il est important de prendre en compte les préférences et l'accessibilité. »

Panel d'experts

Bien que la disponibilité de certains ensembles de pictogrammes varie en fonction du pays et de la langue, le nombre et l'ensemble de pictogrammes disponibles dans le monde entier augmentent rapidement. Certains pictogrammes peuvent être plus adaptés à une personne qu'à une autre (par exemple, les pictogrammes à fort contraste conçus spécifiquement pour les personnes ayant des problèmes de vue).

Les personnes peuvent également avoir leurs propres préférences personnelles, qui doivent être prises en compte.

De plus, il faut faire attention à la disposition et à la complexité du vocabulaire lors d'une évaluation de la CAA. Les questions relatives à l'organisation du vocabulaire seront examinées plus en détail dans la section 8.

Évaluation de la CAA

L'évaluation de la CAA doit prendre en compte les éléments suivants :

- les options d'accès alternatives (par exemple, le regard, l'écran tactile et la commande par interrupteur), et
- le positionnement (de l'individu et du dispositif, et du système de CAA).

L'évaluation doit inclure l'identification de la méthode d'accès la plus appropriée pour une personne (par exemple, les yeux et les mains). Cela influera sur leur potentiel d'accès et d'utilisation du vocabulaire qui leur est proposé. La façon dont l'appareil et la personne sont positionnés peut être cruciale en termes de réussite.

Modèles de bonnes pratiques pour l'évaluation de la CAA

Évaluation de la CAA

Il existe un certain nombre de modèles de bonnes pratiques de CAA qui peuvent être utilisés avec des personnes atteintes du syndrome de Rett. Notamment :

- le processus en six étapes,
- le modèle de participation, et
- le modèle de la compétence communicative.

Le processus en six étapes (Dietz et al, 2012)¹

Ce modèle suit un processus similaire à celui de l'évaluation dynamique. Il suggère que l'évaluation de la CAA consiste en une série d'étapes, dont le point d'entrée est déterminé par les besoins de la personne :

- Évaluer la communication à l'aide de scénarios
- Envisager la nécessité d'un accès alternatif
- Intégrer des modalités multiples (par exemple, solutions basse technologie)
- Fournir une formation à la CAA
- Tester et choisir un ensemble de pictogrammes
- Organiser des tests des dispositifs

Le modèle de participation (Beukelman & Mirenda, 2013)²

Dans ce modèle, la participation est un aspect central. Une approche d'évaluation dynamique est utilisée pour évaluer la participation d'une personne en fonction de ses opportunités et des obstacles à l'accès. Les besoins des partenaires de communication sont également pris en compte.

Les étapes sont les suivantes :

- Identifier comment la personne participe actuellement
- Évaluer les obstacles à la participation, y compris la possibilité d'utiliser des systèmes et/ou des dispositifs de CAA
- Planifier et mettre en œuvre des interventions, y compris la formation de la personne et de ses partenaires de communication
- Évaluer l'efficacité de l'intervention, c'est-à-dire déterminer si la participation de la personne a augmenté
- Le cas échéant, l'évaluation recommence et le cycle se répète.

Le modèle de la compétence communicative (Light & McNaughton, 2014)³

Dans ce cadre, quatre domaines de compétences spécifiques sont évalués, ainsi que deux facteurs plus généraux. Chacun de ces éléments est important pour le développement de la compétence communicative d'un utilisateur de moyens de CAA et constitue un point de départ pour l'identification de cibles d'intervention.

Les quatre compétences sont les suivantes :

- | | |
|----------------|-------------------|
| • Linguistique | • Opérationnalité |
| • Socialité | • Stratégie |

Les deux autres facteurs sont les suivants :

- Psychosocialité (interne à la personne - motivation, attitude, confiance et résilience)
- Environnement (externe à la personne - politique, pratique, connaissances, attitude et compétences)

¹Pour plus d'informations, voir : Le processus en six étapes dans : Dietz, A., Quach, W., Lund, S. K., & McKelvey, M. (2012). Évaluation de la CAA et prise de décision clinique : l'impact de l'expérience. *Communication améliorée et alternative*. 28(3), 148-159.

²Pour plus d'informations, voir : Le modèle de participation dans : Beukelman, D. R., & Mirenda, P. (2013). *Communication améliorée et alternative : soutenir les enfants et les adultes ayant des besoins de communication complexes*. Brookes. Baltimore, MD.

³Pour plus d'informations, voir : Le modèle de la compétence communicative dans : Light, J. et McNaughton, D. (2014). *Compétence communicative pour les personnes ayant besoin d'un système de communication amélioré et alternatif : une nouvelle définition pour une nouvelle ère de la communication ?* Communication améliorée et alternative. 30(1), 1-18.



Évaluation de l'aptitude à utiliser la commande oculaire

L'état de santé général, les capacités oculomotrices, l'attention et la mémoire visuelles, la motivation, la capacité à se concentrer sur l'écran et les expériences antérieures en matière de CAA assistée, tout cela a un impact sur la capacité à accéder à la commande oculaire. Une évaluation minutieuse et complète de ces caractéristiques peut aider à déterminer si une personne est une candidate robuste pour la commande oculaire, si des recherches supplémentaires peuvent lui être bénéfiques, si elle a besoin d'essayer une méthode d'accès alternative, ou si une combinaison de la commande oculaire et d'autres méthodes d'accès est nécessaire.

“

« Certaines personnes ayant des problèmes de santé très complexes utilisent la commande oculaire avec beaucoup de succès ; si vous attendez que quelqu'un aille bien, ça n'arrivera jamais ! »

Préparation à la commande oculaire

Il est préférable de procéder aux évaluations de l'aptitude à utiliser la commande oculaire par le biais d'activités informelles.

Les activités d'évaluation doivent être personnalisées autant que possible (par exemple, en introduisant des photos de personnes familières dans les activités à l'écran ou en utilisant des activités motivantes dans l'évaluation). Cela peut améliorer les interactions de la personne. Il n'existe actuellement aucune évaluation formelle permettant de prédire de manière fiable comment la personne communiquera en utilisant la commande oculaire. Conformément aux principes de l'évaluation dynamique, les activités utilisées pour évaluer l'état de préparation peuvent également être utilisées pour développer/améliorer les compétences nécessaires à l'utilisation de la commande oculaire pour la communication.

Préparation à la commande oculaire

Il n'est pas nécessaire qu'une personne « réussisse » l'évaluation à un stade précoce de l'utilisation des écrans (par exemple, en faisant preuve d'une compréhension de la relation de cause à effet) avant que sa réponse à des niveaux plus avancés d'utilisation de la commande oculaire puisse être évaluée (par exemple, en lui présentant des grilles pour la communication).

Si une personne ne semble pas intéressée ou motivée pour utiliser la commande oculaire pendant l'évaluation, celle-ci ne doit pas être écartée comme méthode d'accès possible. Le manque d'intérêt ou de motivation peut être dû à un manque d'expérience de la part de la personne (c'est-à-dire qu'elle ne savait pas ce qu'elle devait attendre de l'activité ou de l'appareil ou que les activités utilisées dans l'évaluation n'étaient pas suffisamment stimulantes ou intéressantes pour elle). Une expérience préalable de la communication par l'image et l'exposition à des activités attrayantes à l'écran peuvent accroître l'engagement de la personne envers la commande oculaire. Pour certaines personnes, l'utilisation de grilles de communication pour interagir/converser avec un partenaire de communication peut être plus motivante, par exemple, que de simples jeux de cause à effet conçus pour s'entraîner à contrôler la commande oculaire.

Préparation à la commande oculaire

Il n'est pas nécessaire d'obtenir un calibrage réussi sur un dispositif à commande oculaire pour évaluer la commande oculaire comme méthode d'accès.

Certaines personnes peuvent ne pas être en mesure de parvenir à un bon calibrage immédiatement. Au départ, un calibrage par défaut ou le calibrage d'un parent peut suffire. Il est également possible d'effectuer un simple calibrage en un point ou de régler les paramètres de calibrage d'une autre manière. Les jeux interactifs, si la personne les trouve intéressants, peuvent être utilisés pour établir le calibrage oculométrique dans le temps (par exemple, en faisant l'expérience de « suivre » une cible des yeux). Toute utilisation d'activités à l'écran, y compris l'utilisation d'applications de communication, peut augmenter les chances de réussite du calibrage à un stade ultérieur du processus d'évaluation.

Préparation à la commande oculaire

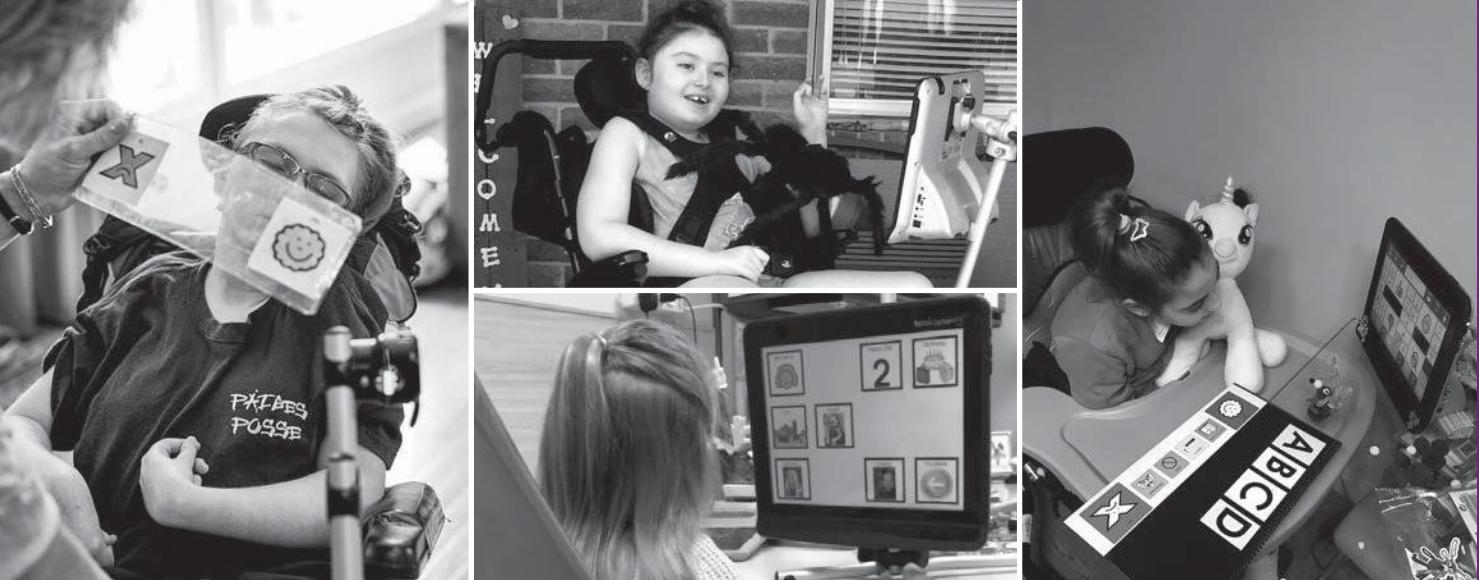
Il est utile de suivre et d'enregistrer les mouvements oculaires d'une personne et le modèle de regard à l'écran pendant les évaluations de la commande oculaire.



« Il n'est pas essentiel d'obtenir un bon calibrage et il n'importe pas d'y consacrer du temps, surtout au début, car cela pourrait empêcher la personne de passer à d'autres tâches plus importantes. Si le besoin d'un accès plus précis se fait sentir, avec par exemple des pictogrammes plus petits et plus nombreux par page, alors un meilleur étalonnage est nécessaire. »

Panel d'experts

ÉVALUATION D UN SYSTÈME OU D UN DISPOSITIF CAA



« Les périodes de test sont essentielles »

SECTION 7

Évaluation du système/dispositif CAA

Périodes d'essai comme évaluation d'un système ou d'un dispositif CAA

Les périodes d'essai sont essentielles pour évaluer si un système ou un dispositif CAA est approprié pour une personne. Cela s'applique aussi bien aux systèmes ou dispositifs basse technologie qu'à ceux de haute technologie. L'adéquation d'un système ou d'un dispositif CAA ne peut être jugée de manière adéquate à partir d'une seule session ou d'un seul moment. Souvent, dans le cas des personnes atteintes du syndrome de Rett, des périodes d'essai sont utilisées pour évaluer la pertinence de la commande oculaire.

Périodes d'essai

Pendant les périodes d'essai, la personne et ses principaux partenaires de communication doivent être suffisamment encadrés par des professionnels compétents et expérimentés qui connaissent bien le système/appareil à l'essai et sont formés à son utilisation.

Dans une large mesure, le succès d'un essai dépend de la manière dont la personne et ses principaux partenaires de communication sont formés et encadrés pendant l'essai. Cela peut obliger l'un des membres de l'équipe à soutenir les autres partenaires de communication, à proposer une formation, des conseils et un retour d'information, et à ajuster les paramètres et le contenu de l'appareil en fonction des besoins individuels. Les professionnels qui proposent leur accompagnement pendant un essai peuvent être des conseillers qui travaillent pour la société d'aide à la communication qui fournit l'appareil et/ou un orthophoniste, un ergothérapeute, un conseiller spécialisé en CAA/technologie d'assistance et/ou d'autres personnes qui ont l'expérience de l'appareil/du système à l'essai.

Périodes d'essai

Pendant les périodes d'essai, le système/dispositif doit être utilisé dans plusieurs environnements et avec plusieurs partenaires de communication.

Les besoins et préférences personnels de la personne et de ses principaux partenaires de communication peuvent différer selon les systèmes et les dispositifs. Par conséquent, les personnes doivent pouvoir essayer plus d'un/plusieurs systèmes et dispositifs CAA. Ils doivent également être autorisés à faire plusieurs essais du même système ou dispositif CAA (par exemple, si le premier essai a été jugé infructueux en raison de la mauvaise santé de la personne à ce moment-là).

Les périodes d'essai doivent être gratuites ou sans frais pour l'utilisateur final au point d'utilisation.

Périodes d'essai

Les périodes d'essai doivent durer au moins 8 semaines afin de garantir ce qui suit :

- la personne atteinte du syndrome de Rett a une réelle chance d'apprendre et de (tenter) d'utiliser l'appareil/le système.
- Les principaux partenaires de communication de la personne ont une réelle chance d'apprendre à connaître et à utiliser l'appareil/le système.

Évaluation des caractéristiques spécifiques des dispositifs

Au cours d'une période d'essai/évaluation de l'appareil, un certain nombre de caractéristiques spécifiques à l'appareil doivent être prises en compte.

Lors de l'évaluation de l'adéquation d'un dispositif à une personne, il est important de prendre en compte les caractéristiques suivantes :

- Portabilité
- Options de montage sur un fauteuil roulant, une table et un mur
- Robustesse (durabilité)
- Taille
- Poids
- Durée de vie de la batterie
- Utilisation dans différents environnements (par exemple, à l'extérieur, au soleil et par temps de pluie)
- Possibilité d'ajuster le temps de réponse/la sensibilité des réponses
- Capacité/fonctions proposées par l'appareil (y compris la possibilité d'accéder à Internet et aux réseaux sociaux ainsi que de contrôler l'environnement)

Périodes d'essai

- Ensemble de logiciels disponibles (y compris les programmes de langue et les jeux de pictogrammes, ainsi que ceux avec lesquels l'individu est déjà familiarisé)
- Disponibilité de jeux de pages préétablis dans la langue concernée
- Complexité de la programmation nécessaire pour personnaliser/adapter l'appareil en fonction des besoins de l'utilisateur utilisateur final
- Niveau de compétences/connaissances techniques requis par les partenaires de communication
- Soutien d'une communauté plus large de familles utilisant le même dispositif/logiciel, y compris des communautés en ligne (par exemple, pour le partage de jeux de pages et l'aide au dépannage)
- Assistance et formation offertes par le fournisseur pendant une période d'essai
- Assistance technique à long terme et service après-vente offerts par le fournisseur
- Facilité de réparation en cas de problème/de panne
- Obsolescence (âge du modèle et durée restante de disponibilité de l'assistance, des mises à jour de logiciels, des pièces, etc.)
- Coût d'achat
- Coût de l'assurance
- Disponibilité du financement/approbation du financement

Plusieurs de ces aspects sont réunis dans la correspondance des caractéristiques.

La correspondance des caractéristiques est un modèle de meilleure pratique dans l'évaluation de la CAA qui peut être utilisé pour les personnes atteintes du syndrome de Rett. L'objectif de la correspondance des caractéristiques est de faire correspondre les besoins et les capacités d'une personne avec un système ou un dispositif de CAA (assisté) approprié.

Correspondance des caractéristiques (Glennen & DeCoste, 1997)¹

Les caractéristiques suivantes du système/appareil doivent être prises en compte :

- Type de pictogrammes
- Complexité de la langue, ainsi que les possibilités d'extension de la langue
- Type de voix synthétiques et de langues disponibles

¹ Pour plus d'informations, voir : Correspondance des caractéristiques dans : Glennen, S. et DeCoste, D. (1997). *Le manuel de la communication augmentative et alternative*. Singulier. San Diego, CA.

INTERVENTION



« La communication doit être multimodale »

Intervention

Principes généraux d'intervention

Principes généraux d'intervention

L'intervention en matière de communication doit viser à développer des compétences fonctionnelles de communication, à favoriser le développement cognitif, à fournir une base pour le développement de la littératie et à améliorer la communication sociale.

Les compétences fonctionnelles en communication sont celles qui nous permettent d'interagir et de communiquer dans la vie quotidienne. En interagissant avec d'autres individus, une personne prend conscience des causes et effets et les comprend, établit des liens entre les expériences et le langage, et apprend des concepts, ce qui favorise le développement cognitif. La communication contribue également au développement des compétences en matière de lecture et d'écriture en racontant des histoires et en parlant des livres. L'intervention en communication a le potentiel d'améliorer la communication sociale et d'aider au développement des relations entre la personne et sa famille, ses amis, ses enseignants, ses thérapeutes et les personnes de la communauté au sens large.

LES FONCTIONS DE COMMUNICATION COMPRENNENT CE QUI SUIT :

saluer, protester, commenter, décrire, faire des choix, demander, poser et répondre à des questions

LES FORMES DE COMMUNICATION COMPRENNENT CE QUI SUIT :

les gestes, les expressions faciales, les vocalisations, les signes manuels, le discours oral, les pictogrammes imaginés et les formes écrites de communication

Principes généraux d'intervention

L'intervention en communication aidera la personne atteinte du syndrome de Rett à devenir plus autonome en tant que communicant.

L'objectif à long terme de l'intervention en communication est d'accroître l'autonomie d'une personne afin qu'elle puisse choisir ce qu'elle veut communiquer, quand, avec qui et comment. Pour être en mesure de communiquer de manière aussi autonome que possible, chaque personne a besoin d'un système de communication qui lui permette de générer ses propres messages, dans un ensemble de situations, en utilisant plusieurs formes de communication reconnues comme valables par ses partenaires de communication.

MOYENS DE COMMUNICATION AUTONOMES :

être capable de communiquer ce que vous voulez dire, à qui vous voulez le dire, quand et où vous voulez le dire, en utilisant n'importe quelle forme de communication.

Il est important que l'intervention en communication commence le plus tôt possible afin de fournir des expériences de communication positives et de maximiser les compétences d'une personne à entamer la communication et à exprimer ses idées de manière aussi indépendante que possible. Si leurs tentatives de communication ne sont pas reconnues et ne reçoivent pas de réponse, certaines personnes peuvent adopter un rôle plus passif et cesser d'initier la communication : il s'agit de « l'impuissance acquise ». Cependant, il n'est jamais trop tard pour commencer l'intervention en communication et offrir des possibilités qui peuvent améliorer considérablement la qualité de vie de la personne. Les besoins de la personne, ainsi que ceux de ses partenaires de communication, évolueront au cours de sa vie, en partie parce que les compétences et les capacités changeront et se développeront avec le temps, et en partie parce que les situations de vie et les exigences de communication changeront. En outre, les technologies de communication existantes évolueront et de nouvelles technologies seront développées, ce qui signifie qu'il y aura un besoin d'accompagnement continu tout au long de la vie.



Les interventions doivent se dérouler dans un cadre aussi naturel que possible, afin que les compétences utilisées fréquemment au cours de la journée puissent être enseignées et pratiquées. Il est important d'impliquer les partenaires de communication réguliers dans l'intervention afin qu'ils puissent apprendre à utiliser et à renforcer leurs nouvelles compétences.

Principes généraux d'intervention

- Des conseils et des informations sur le potentiel de communication doivent être fournis aux personnes atteintes du syndrome de Rett et à leurs familles au moment du diagnostic ou peu après.
- L'intervention et la gestion de la communication doivent commencer tôt et durer toute la vie.
- L'intervention et la gestion de la communication doivent être revues régulièrement pour s'assurer que celle-ci soit toujours adaptée aux besoins de la personne.
- L'intervention doit se dérouler dans un contexte naturaliste.
- Les personnes doivent avoir fréquemment l'occasion de s'exercer.

“

« Les parents doivent savoir que l'enfant a le potentiel d'apprendre et de grandir en utilisant des stratégies CAA. »

Panel d'experts

« Une intervention précoce est cruciale pour que toutes les personnes concernées (famille, soignants, éducateurs) adoptent une attitude consistante à considérer la personne atteinte du syndrome de Rett comme une communicante. »

Aide-soignante



POINT DE VUE D'UN PARENT

Notre deuxième fille, Jip, est née en février 2013. Au début, elle semblait grandir normalement, puis vers son premier anniversaire son développement s'est soudainement interrompu. À l'âge de 18 mois, on lui a diagnostiqué le syndrome de Rett.

Dans les deux mois qui ont suivi le diagnostic, nous lui avons acheté un ordinateur à commande oculaire parce que nous avions lu que c'était ce dont elle avait besoin, et elle ne s'en est jamais séparée depuis. Dès qu'on lui a présenté l'outil, elle nous a montré qu'elle était capable de l'utiliser, et très rapidement elle a eu accès à des milliers de mots. À l'époque, il n'existe pas de vocabulaire complet (ou robuste) dans notre propre langue. Elle dépendait donc de jeux de pages faits maison, des jeux de pages que je faisais pour elle, avec autant de mots que je pouvais ajouter. Dans la phase de régression difficile qui a suivi, le dispositif de visualisation a été d'une grande aide. Comme beaucoup d'enfants atteints du syndrome de Rett, elle avait de fréquents épisodes de pleurs et de cris incontrôlables, mais au moins, à l'aide du dispositif de visualisation, elle pouvait souvent nous dire quel était le problème : un mal de tête, de l'agitation ou une douleur dans une partie du corps.

Aujourd'hui, elle a six ans et les choses sont un peu plus faciles, même si elle souffre beaucoup d'épilepsie et d'épisodes dystoniques, qu'elle est entièrement dépendante d'un fauteuil roulant et qu'elle n'a presque aucune fonction utile de la main. Pourtant, Jip est une petite fille joyeuse, douce, coquine et drôle que nous aimons tous beaucoup. Elle et sa sœur (âgée de 9 ans) adorent jouer ensemble.

Outre l'utilisation de son appareil de vision, nous avons également trouvé de nombreux autres moyens de communiquer. Nous utilisons des cadres E-tran et des porte-cartes, et nous levons les mains pour qu'elle puisse indiquer les choses du regard. Jip n'utilise pas seulement son dispositif à commande oculaire pour parler, mais aussi pour contrôler des jouets à infrarouge, jouer à des jeux, dessiner des images et lire des livres. Elle utilise son dispositif à commande oculaire pour nous dire quand elle veut aller aux toilettes et, grâce à cela, elle apprend à aller aux toilettes.

Nous lui laissons autant que possible le contrôle de sa vie. Elle choisit elle-même ses vêtements, organise des sorties avec des amis après l'école, a son mot à dire sur ce que nous mangeons à la maison le soir et choisit toujours ce qu'elle veut faire ou jouer. Elle comprend tout, mais à cause de son apraxie, il n'est pas toujours facile de se faire comprendre des autres.

Depuis l'âge de trois ans, elle va à l'école ordinaire, avec l'accompagnement d'un assistant personnel. Elle apprend à lire, à écrire et à compter. Elle a noué des amitiés avec ses camarades de classe et est capable de suivre le travail scolaire.

Nous sommes tellement heureux d'avoir pu lui donner la chance de commencer à utiliser un appareil de vision à un si jeune âge. Cela a permis à notre famille de vivre de merveilleux moments.

Développer des objectifs d'intervention

Fixer des objectifs

Les objectifs de l'intervention doivent inclure le développement de stratégies de communication non verbales, de basse technologie et de haute technologie.

Il est important de prendre en compte le fait que les personnes présentent des capacités de communication différentes. Il y a celles qui peuvent faire des phrases, celles capables de dire quelques mots ou de vocaliser des sons, et d'autres qui ne parlent absolument pas. Toutes les personnes bénéficieront d'une certaine forme d'intervention en matière de communication pour améliorer leur participation et leur qualité de vie. L'ensemble complet des stratégies de communication doit être mis à la disposition de toutes les personnes, quelles que soient leurs capacités verbales. Ces stratégies peuvent ensuite être personnalisées en fonction des besoins spécifiques de la personne. Par exemple, celles qui ont des compétences verbales peuvent bénéficier de l'utilisation d'un dispositif d'augmentation pour développer et faciliter leur écriture, leur travail académique ou l'expression d'idées complexes. Les personnes qui ne parlent pas peuvent bénéficier d'un dispositif de sortie vocale, ainsi que d'un encadrement/d'une formation concernant la manière d'utiliser les mouvements corporels (par exemple, un hochement de tête, le regard vers le partenaire et le regard ailleurs) ou les vocalisations pour exprimer des concepts tels que « oui » et « non ».

Fixer des objectifs

Les objectifs d'intervention doivent viser à augmenter la fréquence, la variété, la complexité et la clarté de la communication afin que les personnes puissent interagir avec un large éventail de partenaires de communication.

La personne, ses parents et les autres membres de l'équipe doivent tous être impliqués et doivent avoir la possibilité de prendre des décisions éclairées concernant l'intervention. Les préférences et les besoins de la personne doivent toujours être pris en compte.

Fixer des objectifs

Les objectifs doivent être élaborés en tenant compte des besoins et des préférences de la personne, de ses soignants et des autres partenaires de communication importants.



« Travaillez avec les parents.... découvrir leurs attentes et discuter pour savoir si ce qu'ils aimeraient travailler correspond à notre évaluation du fonctionnement actuel et à des objectifs réalistes. »

« Utilisez ce que vous savez sur le développement de l'enfant pour aider à définir des objectifs de communication appropriés. »

Professionnel

Les objectifs doivent être planifiés de manière à suivre les étapes typiques du développement de la communication et du langage. Lors de la définition des objectifs, les compétences qui apparaissent aux différents stades du développement peuvent guider l'intervention. Par exemple, les objectifs initiaux pourraient se concentrer sur le développement d'un moyen de protester ou de s'opposer à quelque chose dit ou fait par une autre personne. Il peut s'agir de développer une manière cohérente de dire « non » ou « stop », ainsi que de développer une réponse de type « oui ». D'autres objectifs initiaux pourraient être utilisés pour établir une manière cohérente de faire des demandes concernant des objets, des aliments, des personnes ou des activités préférés, et de s'occuper de la modélisation des autres dans un livre de communication ou sur un appareil. Les objectifs de l'intervention pourraient ensuite être élargis pour inclure un vocabulaire plus complexe avec un ensemble de verbes (mots d'action) et d'adjectifs (mots descriptifs), des façons d'exprimer des préférences et des opinions (« j'aime/je n'aime pas », « agréable/désagréable », « drôle/stupide »), et différents types de phrases sociales pour faciliter la conversation (par exemple, « Comment vas-tu ? ») « Qu'est-ce que tu as fait ce week-end ? » « Allons à.... » « Tu as aimé... ? »)

Les objectifs de l'intervention doivent être SMART, c'est-à-dire :

- **Spécifiques** - Plus l'objectif est spécifique, plus il est facile pour tous les membres de l'équipe de comprendre ce qui doit être réalisé et comment y parvenir.
- **Mesurables** - L'objectif doit pouvoir être mesuré de manière claire (par exemple, en définissant combien de fois la maîtrise de la compétence doit être démontrée).
- **Accord sur l'objectif** - Tous les membres de l'équipe doivent convenir de l'importance de l'objectif et de la manière dont ils vont travailler pour l'atteindre.
- **Réalistes** - L'objectif doit être réalisable avec les ressources, les connaissances et le temps disponibles.
- **Timing** - Il doit être possible d'atteindre l'objectif dans un laps de temps défini (relativement court).

Exemples d'objectifs SMART pour la communication :

1. Pour augmenter la communication expressive, Tia produira spontanément au moins trois phrases de deux mots chaque jour d'école.
2. Pour augmenter l'attention portée à la modélisation, Mina aidera à la modélisation du langage assisté lorsqu'elle participera à une activité avec trois partenaires de communication différents au cours d'une journée d'école. Ceci sera mis en évidence en regardant dans le livre lorsque le partenaire pointe du doigt.
3. Pour améliorer sa littératie, Natasha communiquera au moins deux idées concernant un livre en utilisant le balayage assisté par un partenaire ou un dispositif d'observation au cours d'une activité de lecture partagée.

Note : Un certain nombre d'outils pouvant être utilisés pour l'élaboration et le suivi des objectifs ont été suggérés par les professionnels de la communication qui ont répondu lors des étapes de l'enquête du projet. Ceux-ci figurent à l'annexe 4. En partageant ces informations, les présentes directives ne cautionnent aucun outil spécifique.

Cibles et objectifs de l'intervention

Moyens de communication

La communication doit être développée selon des modalités multiples, sur la base d'une évaluation complète et holistique de la personne et de ses partenaires de communication

L'intervention en matière de communication doit tenir compte des différents moyens, ou modalités, que les personnes utilisent pour communiquer. Il s'agit notamment des expressions faciales, des mouvements du corps, des gestes, des sons, du regard et de l'utilisation d'images, de photos et de pictogrammes. Toutes les expressions d'une personne doivent être reconnues comme communicationnelles. Si une personne semble avoir le contrôle volontaire d'un certain mouvement, celui-ci peut également être développé afin d'être utilisé plus fréquemment pour indiquer une signification particulière. Le comportement peut également être modifié afin d'être plus facilement interprété par les autres. Par exemple, si la personne regarde quelque chose, le partenaire peut interpréter qu'il veut cet objet, puis confirmer et répondre. Un certain son peut être interprété comme une demande d'attention. Si tous les partenaires de communication répondent de la même manière lorsque le son est émis et qu'ils modélisent une combinaison de sons plus complexe en réponse, le son peut finalement être modifié par la personne de manière à constituer une demande claire d'attention.



Moyens de communication

Les éléments suivants doivent être reconnus comme de nature potentiellement communicationnelle chez les personnes atteintes du syndrome de Rett :

Expressions faciales, comme le sourire et le froncement des sourcils

Mouvements du corps, comme se pencher et/ou se rapprocher ou s'éloigner des objets ou des personnes

Gestes, tels que tendre la main, pointer du doigt et/ou saluer

Vocalisations

Mots ou phrases parlés, même s'ils sont écholaliques ou de nature très

répétitive Regarder des objets, des individus et/ou des images

Utilisation de pictogrammes graphiques, de photos et de textes



« Développer un système de communication multimodale individualisé pour chaque utilisateur, incluant gestes et expressions faciales, vocalisations, réponses claires par oui ou par non (ou simplement par oui), utilisation d'appareils basse technologie, sans technologie ou de haute technologie, quand et où cela est approprié [est l'objectif le plus important pour la communication]. »

Professionnel

Objectifs

Les objectifs suivants peuvent être appropriés pour certaines personnes atteintes du syndrome de Rett, mais pas pour toutes :

Les objectifs de maintien des mouvements corporels sont appropriés pour les personnes qui utilisent déjà des mouvements corporels (comme marcher vers des objets à des fins de communication).

Les objectifs visant à développer ou à maintenir des gestes (tels que tendre la main, pointer du doigt ou faire un signe de la main) sont appropriés pour les personnes qui font déjà preuve d'un certain contrôle volontaire des mains.

Les objectifs visant à développer ou à maintenir la production de sons sont appropriés pour les personnes qui produisent déjà des sons volontairement.

Les objectifs visant à développer ou à maintenir des mots ou des phrases parlés sont appropriés pour les personnes qui produisent déjà des mots parlés ou des approximations de mots.

L'intervention pour développer ou maintenir la production de sons, de mots parlés ou de phrases doit toujours être associée à une aide à la CAA.

Objectifs

Les objectifs suivants sont appropriés pour toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett :

Objectifs pour développer ou maintenir le regard (comme regarder des objets, des individus et/ou des images)

Objectifs pour le développement ou le maintien de l'utilisation de pictogrammes graphiques, de photos et de textes

Réponses de type « Oui/Non »

Si une personne a une réponse fiable de type « oui/non », celle-ci peut être utilisée dans différentes situations et pour différentes raisons (par exemple, pour faire des choix, pour répondre à des questions ou pour dire si d'autres personnes ont interprété son comportement/compris ses intentions correctement)

Développer les fonctions de communication

- Le développement d'une réponse de type « oui/non » est important pour toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett.
- Les réponses de type « oui/non » peuvent être utilisées pour exprimer un accord ou un désaccord, faire des choix et/ou répondre à des questions

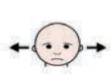
Certaines personnes peuvent ne pas être en mesure de dire « oui » de manière conventionnelle (hochement de tête ou parole) et leurs partenaires de communication peuvent convenir d'accepter une réponse alternative. Le « meilleur oui » est une manière alternative pour une personne d'exprimer son « oui ».

Cela peut prendre de nombreuses formes, comme tourner la tête, regarder le partenaire de communication, cligner des yeux ou bouger un bras. Pour établir un « meilleur oui », les partenaires de communication doivent d'abord observer attentivement une personne pour voir comment elle réagit aux activités qu'elle aime ou n'aime pas. Une fois qu'un comportement associé au « meilleur oui » est identifié, tous les partenaires de communication doivent en être informés afin de pouvoir reconnaître et renforcer ce comportement. En répondant de manière cohérente au comportement qu'ils interprètent comme un « oui », les partenaires de communication peuvent contribuer à augmenter la fréquence de ce comportement (par exemple, en disant : « Tu me regardes : je pense que tu dis oui »). Un comportement associé au « meilleur oui » peut également être enseigné de manière plus directe (par exemple, en disant : « Regarde-moi pour dire oui »).

Identifier un comportement pour le « non » peut également être important. Par exemple, il peut s'agir de détourner la tête, de baisser les yeux ou même de ne pas répondre.

Les formes utilisées par la personne pour exprimer « oui » ou « non » peuvent devenir plus claires et plus spécifiques avec le temps. Au début, par exemple, une personne peut confirmer les options souhaitées avec un sourire. Le partenaire de communication peut alors dire (tout en modélisant un hochement de tête et/ou en pointant un pictogramme pour « oui »), « Oui, tu souris : je pense que c'est oui ! » et proposer l'option souhaitée. Avec le temps et de nombreuses occasions de pratiquer le comportement, le partenaire peut avoir besoin de moins d'encouragements verbaux à mesure que la réponse est maîtrisée.

EXEMPLES DE BANDES OUI/NON :



Les deux bandes ont été créées en utilisant les pictogrammes ARASAAC².

Exemples de façons dont les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent dire « oui » ou « non » :

- Regarder le partenaire de communication / établir un contact visuel
- Sourire et contact visuel
- Hoche la tête pour « oui » et détourne le regard pour « non »
- Cligner des yeux (un long et lent clignement ou un mouvement plus rapide)
- Faire un geste de la main ou un mouvement du bras
- L'œil est pointé ou tourné vers un pictogramme pour « oui » ou « non » (par exemple, sur une bande « oui/non »)
- Produire un son spécifique
- Ne rien faire pour « non »

Pour plus d'informations sur l'établissement et l'utilisation des réponses de type « oui/non », voir l'annexe 5.

¹ Norwell, S. (2017). Écrire avec des enfants atteints du syndrome de Rett : Fondements efficaces de l'idéation et de la mécanique. *Solutions pour combler le fossé*. Juin/juillet, 38-44.

² Voir : <http://www.arasaac.org/>

Balayage assisté par un partenaire (PAS)

Une fois qu'une réponse de type « meilleur oui » ou « oui/non » a été établie, elle peut être utilisée avec le balayage assisté par un partenaire.

LE BALAYAGE ASSISTÉ PAR UN PARTENAIRE (PAS) EST ...

une stratégie selon laquelle le partenaire de communication lit les options et
la personne indique celle qu'elle veut choisir.

Le PAS est utile pour faire des choix lorsqu'il est impossible de pointer du doigt des pictogrammes ou des objets (par exemple, lorsqu'il y a trop de propositions sur une page ou lorsque les propositions ne sont pas des objets tangibles). Le fait de proposer un éventail de propositions parmi lesquelles choisir donne à la personne une autonomie beaucoup plus grande que lorsque le partenaire de communication devine ce qu'elle veut. Le partenaire peut désigner des pictogrammes ou des objets pendant qu'il parle, lire à partir d'une liste de mots écrits ou parler à voix haute sans aide visuelle.

Par exemple, pour comprendre pourquoi une personne ne veut pas porter de pull, le partenaire peut lui proposer différentes possibilités, comme par exemple :

« Il fait trop chaud, c'est inconfortable, c'est trop petit, ce n'est pas joli, ou est-ce autre chose ? »

Au départ, le partenaire de communication énonce toutes les propositions, puis les répète plus lentement, en faisant une pause après chacune d'elles pour donner à la personne le temps de répondre par « oui » ou « non ».

Fonctions de communication

La communication a de nombreuses fonctions différentes : par exemple, faire des demandes concernant des objets ou des activités, poser des questions et y répondre, commenter ce qui se passe, partager des informations et respecter l'étiquette sociale (par exemple, dire bonjour, s'il vous plaît et merci). Demander et choisir sont des fonctions de communication qui se développent généralement tôt dans la vie. Ce sont des fonctions importantes à cibler, mais la communication ne doit pas s'arrêter là. L'intervention doit également inclure des objectifs visant à élargir davantage l'éventail des fonctions de communication. Des exemples de fonctions supplémentaires à cibler sont : saluer, protester, commenter, poser des questions et exprimer des opinions.

Développer les fonctions de communication

Les programmes d'intervention destinés aux personnes atteintes du syndrome de Rett doivent inclure des objectifs visant à élargir l'éventail des fonctions de communication (par exemple, demandes, réponses, protestations, commentaires, questions, descriptions et salutations).

Systèmes de CAA

La CAA peut se faire avec ou sans aide.

La CAA non assistée implique que l'on n'utilise pas d'outils externes pour communiquer, mais que l'on se fie au corps de l'utilisateur pour transmettre ses messages. Les exemples incluent les gestes, les signes ou les vocalisations.

La CAA assistée implique l'utilisation d'outils, de dispositifs ou de systèmes externes pour améliorer la communication. Ceux-ci peuvent être électroniques ou non électroniques (complexes ou haute technologie).

Pour plus d'explications sur les différentes formes de CAA, voir page 41.

CAA ASSISTÉE

On peut présenter à une personne deux systèmes de CAA différents en même temps ou lui demander d'utiliser plus d'un système à la fois.

Il est extrêmement important pour une personne d'avoir plus d'un système ou dispositif de CAA afin de pouvoir les utiliser dans différents contextes/situations (par exemple, un dispositif à l'intérieur et un tableau de pictogrammes à l'extérieur).

Un système de CAA basse technologie doit toujours être disponible en tant que solution de secours pour toute personne qui possède un système de CAA de haute technologie.

En accord avec le besoin d'un système de communication qui utilise de multiples modalités (par exemple, les mouvements du corps et un ensemble d'images), il est important d'avoir accès à plusieurs solutions de CAA et d'apprendre à les utiliser. Des systèmes différents peuvent être plus efficaces selon les situations et les objectifs. Par exemple, une personne peut avoir plus de succès en utilisant un dispositif à commande oculaire lorsqu'elle est à l'école, car elle passe la plupart de la journée assise à un bureau. À la maison, elle peut utiliser un tableau de désignation par le regard montré par son partenaire de communication, car cette méthode est efficace en voiture, sur le canapé et au lit. Un système de secours basse technologie est particulièrement important lorsque des systèmes de CAA de haute technologie sont utilisés, car ceux-ci peuvent tomber en panne ou ne pas fonctionner dans tous les environnements, comme à l'extérieur sous la pluie, dans une piscine ou dans un bain.

CAA assistée

Le même appareil peut être utilisé pour des activités de communication et d'apprentissage (par exemple, pour accéder au programme scolaire), à condition que la personne soit toujours en mesure d'accéder à l'ensemble de son vocabulaire.



Il s'agit notamment de savoir si le même appareil peut être utilisé à la fois à des fins de communication et d'apprentissages scolaires. Le fait d'avoir des pages pertinentes pour les travaux scolaires sur le même appareil permet à la personne de les consulter et d'en parler avec d'autres individus quand il le souhaite. Cependant, si une personne utilise son dispositif de communication pour son apprentissage scolaire également, il est important que ses pages de communication soient accessibles à tout moment. L'objectif principal de l'appareil doit toujours être la communication ; un objectif secondaire peut être l'apprentissage scolaire. L'utilisation de l'appareil pour des activités d'apprentissage risque d'entraîner une attitude négative à l'égard de l'appareil car il est alors associé à l'exécution de tâches et au fait de passer des tests. Une autre stratégie consiste à utiliser le dispositif de haute technologie pour la communication uniquement et à utiliser la CAA basse technologie pour les réponses aux tâches académiques. Par exemple, pendant un cours de mathématiques, les réponses possibles aux problèmes peuvent être affichées sur un tableau de désignation par le regard.

CAA assistée

La personne atteinte du syndrome de Rett, son partenaire de communication et le dispositif de CAA assisté doivent être placés de manière à maximiser l'attention conjointe lors de l'interaction communicative.

On parle d'attention conjointe lorsque les deux partenaires de communication s'intéressent au même sujet, aux mêmes objets, aux mêmes activités et à l'autre. L'utilisation d'une CAA assistée exige davantage de changement d'attention, tant pour la personne que pour son partenaire de communication.

Pendant les interactions, les deux partenaires doivent être attentifs l'un à l'autre ainsi qu'au dispositif. Il est important de réfléchir à la manière de se positionner et de positionner l'appareil pour permettre un contact visuel optimal. S'asseoir sur le côté d'une personne à un angle perpendiculaire permet au partenaire de fournir une modélisation sur l'appareil tout en facilitant le contact visuel avec la personne. Si la personne préfère regarder d'un côté plutôt que de l'autre, le partenaire de communication peut envisager de s'asseoir du côté préféré pour faciliter le contact visuel.

Il est également important d'être conscient que le changement d'orientation du regard est plus difficile (exigeant) et qu'il faut prévoir du temps supplémentaire lors des conversations pour le permettre. Toutefois, il convient également de noter que cela peut devenir plus facile lorsque la personne est davantage familiarisée avec un appareil et à l'habitude de communiquer avec celui-ci.



« Un système de langage tout aussi robuste peut être utilisé en conjonction avec le dispositif de haute technologie pour les situations où la solution de haute technologie n'est pas appropriée. »

« Assurez-vous que la personne dispose d'un système basse technologie robuste ainsi que d'un « meilleur oui », pour qu'il ne se repose pas sur l'utilisation de l'ordinateur. »

Panel d'experts

EXEMPLE : POSITION DU PARTENAIRE POUR MAINTENIR LE CONTACT VISUEL



CAA assistée

- La CAA assistée peut être utilisée avec des personnes mobiles. La portabilité est un élément important à prendre en compte lors du choix d'un système de CAA assistée.
- Les personnes mobiles doivent également avoir accès à leur système de CAA assisté lorsqu'elles sont assises (par exemple, au moment des repas).

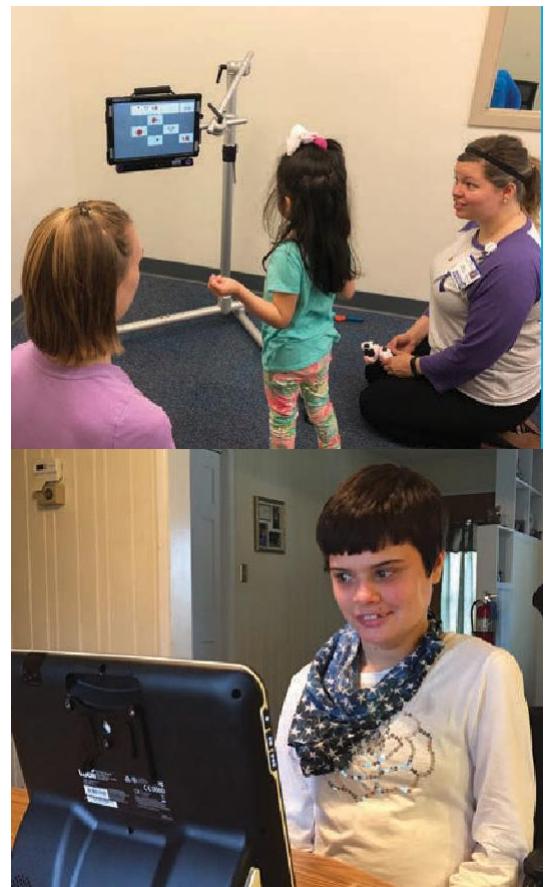
Pour plus d'informations sur la façon dont la CAA assistée peut être adaptée aux personnes mobiles ou qui ont du mal à contrôler leur tête, veuillez consulter les pages 69-70.

CAA assistée

La CAA assistée peut être proposée et utilisée avec succès à l'âge adulte.

La CAA assistée peut être proposée dès le plus jeune âge, mais cela ne signifie pas que les personnes plus âgées ne sont pas également de bons candidats pour cette technique. On peut penser à tort qu'il est « trop tard » pour apprendre ou commencer à utiliser de nouvelles formes de communication (en particulier la technologie) à l'âge adulte.

Un nombre croissant d'articles de recherche et de rapports anecdotiques démontrent que les adultes atteints du syndrome de Rett peuvent apprendre à utiliser la CAA avec succès.





POINT DE VUE D'UN PARENT

Lorsque ma fille avait environ 7 ans, je savais qu'elle était capable de lire, tout comme les enseignants de l'école primaire de son quartier ; et à l'époque, elle tapait des phrases sur l'ordinateur de l'école, prouvant ainsi qu'elle savait aussi écrire. Malheureusement, sa motricité fine n'est plus aussi bonne aujourd'hui, et nous ne la voyons plus écrire sous ce format.

Au début, lorsque ma fille était assez jeune, certaines personnes ont suggéré que j'inventais tout et que c'était moi qui faisais le travail, pas ma fille. C'était avant que quiconque confronté au syndrome de Rett n'ait été initié à l'utilisation d'un équipement de visualisation, donc je n'utilisais qu'un tableau « oui/non » et un cahier pour qu'elle fasse des choix.

Je n'ai jamais cessé de croire en ma fille, mais j'ai appris à cesser d'essayer de convaincre les gens qui ne croyaient pas en elle ; et chaque fois que nous rencontrions une nouvelle personne, nous devions tout recommencer. Je suis vraiment heureux que, plus tard, d'autres personnes aient senti qu'elles pouvaient attirer l'attention sur ce que les personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent faire.

Vingt ans après ces premiers jours où j'ai cru en la capacité de ma fille à communiquer, elle utilise maintenant le regard. Je regrette qu'elle n'y ait pas été initiée plus tôt, car je sais qu'elle trouve que c'est difficile à 35 ans ; mais, grâce à la ténacité qui la caractérise, elle continue.

Le regard est désormais un outil important dans sa boîte à outils de communication. Elle utilise son appareil depuis deux ans maintenant et le fait volontiers avec son équipe de professionnels qui l'entourent ainsi qu'avec sa famille. La deuxième fois qu'elle a utilisé le logiciel, à 33 ans, elle m'a dit qu'elle m'aimait. Pendant toutes ces années, je l'avais aimée contre vents et marées, et elle était désormais capable de me dire qu'elle m'aimait aussi.

Cela fait maintenant deux ans qu'elle a été initiée à la commande oculaire, et ma fille l'utilise de plus en plus. Elle a dit à son équipe de professionnels dans quelle direction elle voulait aller ; depuis qu'elle utilise la commande oculaire, elle a exprimé le désir de se cultiver beaucoup plus. Elle regarde toujours le journal télévisé pendant le petit-déjeuner et aime écouter des livres audios et de la musique classique. Elle n'est pas végétarienne mais préfère manger moins de viande. Elle sait quand elle a mal et demande du paracétamol. Tout cela est dû à son utilisation de la commande oculaire.

Il y a des jours où ma fille ne dira rien à personne par le regard, et c'est pourquoi il est important d'avoir d'autres moyens de communication, comme un meilleur « oui/non » et un cahier pour écrire des mots. Désormais elle va uniquement de l'avant, et il est temps pour moi de me montrer aussi tenace qu'elle.

Développer le vocabulaire

Les interventions qui visent à développer le langage doivent généralement commencer par l'exposition à un vocabulaire robuste. Un vocabulaire robuste comprend des mots qui peuvent être utilisés dans de nombreuses situations et contextes tout au long de la journée.

Développer le vocabulaire

L'intervention linguistique doit commencer par l'exposition à un vocabulaire robuste (comprenant des mots essentiels et des mots spécifiques) afin que le potentiel de communication soit illimité.

« L'exposition » à un ensemble de vocabulaire robuste ne signifie pas que l'on attend de la personne qu'elle utilise immédiatement les mots de ce vocabulaire robuste pour s'exprimer. Les partenaires de communication doivent utiliser ces mots pour modéliser le vocabulaire lorsqu'ils parlent à la personne tout au long de la journée. De cette manière, la personne fera l'expérience du vocabulaire utilisé, fera des associations entre les significations des mots et des pictogrammes et apprendra comment les utiliser pour communiquer.

LA MODELISATION EST ...

une stratégie grâce à laquelle le partenaire de communication utilise le système de CAA propre à la personne lorsqu'il parle avec elle, afin d'enseigner par l'exemple.

LA MODÉLISATION LINGUISTIQUE ASSISTÉE EST...

une stratégie grâce à laquelle le partenaire de communication parle tout en pointant des pictogrammes afin de faciliter le langage réceptif et de fournir du vocabulaire. Le partenaire peut sélectionner le vocabulaire via le propre système de CAA de la personne ou utiliser un autre système de CAA pendant qu'ils parlent.

La modélisation assistée du langage peut également être appelée stimulation assistée du langage ou saisie augmentée du langage.

Pour de plus amples explications sur la manière de modéliser, voir l'annexe 5.

Développer le vocabulaire

Pour élargir le vocabulaire initial, les objectifs doivent inclure des mots qui couvrent un ensemble d'idées, d'intérêts et de significations, y compris les émotions, le langage social et académique.

Certaines personnes peuvent commencer à utiliser immédiatement les mots d'un vocabulaire riche, mais beaucoup d'autres auront besoin d'un ensemble plus restreint d'options à choisir au départ. Un vocabulaire robuste peut être utilisé en conjonction avec un ensemble plus restreint de choix adaptés à des situations spécifiques. Par exemple, lors d'un repas de famille, un vocabulaire robuste peut être utilisé pour la conversation, tandis que la personne se voit également présenter un ensemble plus restreint d'options pour choisir ce qu'elle veut manger et boire.

Développer le vocabulaire

Le vocabulaire d'une personne évolue en fonction de son âge, de son partenaire de communication, de son développement linguistique, de son environnement, de son humeur et du contexte. Le vocabulaire utilisé via un système de CAA doit permettre le même changement et la même flexibilité.

Il est plus facile de trouver un pictogramme lorsque l'appareil offre un vocabulaire limité, mais cela réduit la diversité des messages qui peuvent être composés et limite le potentiel linguistique de la personne. Il peut être judicieux de commencer par un plus petit nombre d'éléments de vocabulaire si la personne ou ses partenaires de communication estiment qu'un vocabulaire étendu est trop difficile à gérer au départ. Les partenaires de communication peuvent ensuite créer une série de tableaux distincts, basés sur des activités ou des contextes, comme introduction à un vocabulaire robuste.

Un nombre plus restreint d'articles peut convenir à certaines personnes qui trouvent trop exigeant de choisir parmi un grand nombre d'options. Une personne souffrant d'un handicap visuel peut avoir besoin de pictogrammes de grande taille ou être limitée à un affichage de plus petite taille en raison d'un champ visuel restreint. Les difficultés de contrôle de la tête peuvent avoir un impact sur la précision du pointage des yeux et influer sur la taille et la forme d'un écran. Dans ces circonstances, le balayage assisté par un partenaire peut être une technique utile pour accroître l'accès à un plus grand nombre d'éléments de vocabulaire.

Développer le vocabulaire

Limiter les options ou les choix offerts est approprié pour certaines personnes atteintes du syndrome de Rett lorsqu'il y a un risque de frustration, un problème d'accès, ou qu'un ensemble de vocabulaire robuste a été testé pendant au moins 12 mois avec un succès limité.

Il peut être conseillé d'essayer de limiter le nombre de choix disponibles pendant une période où un grand nombre de choix a été essayé et ne s'est pas avéré être une réussite pour la personne. Avant de décider qu'un vocabulaire robuste ne convient pas, la personne doit avoir été exposée à de multiples occasions avec des partenaires de communication utilisant ce vocabulaire et avoir bénéficié des moyens appropriés pour accéder elle-même à ce vocabulaire. Si ces critères ont été remplis, que le système a été testé pendant au moins 12 mois et que la personne ne semble pas s'intéresser à l'utilisation du vocabulaire ou semble frustrée lorsqu'elle essaie d'accéder au vocabulaire, il peut être approprié de réduire le nombre d'éléments disponibles pour permettre à la personne de s'entraîner de manière cohérente en utilisant un plus petit nombre d'options. Par la suite, le vocabulaire peut être élargi plus lentement, en fonction des besoins de la personne.

En général, les partenaires de communication doivent continuer à utiliser un ensemble de vocabulaire plus large et robuste pour modéliser le langage. Pour d'autres idées concernant la manière de développer des compétences de communication précoces et plus avancées, voir l'annexe 5.



Choisir et organiser le vocabulaire

L'organisation et la disposition des images et des pictogrammes dans un système de CAA ont un impact sur la facilité avec laquelle une personne peut s'orienter au sein du système pour communiquer. Le vocabulaire d'une personne peut comprendre des phrases ou des pictogrammes uniques.

Expressions

Dans de nombreux cas, il est important d'être capable de dire un message rapidement. L'accès à des expressions entières, telles que « J'aime ça », permet de participer rapidement à une conversation. Les expressions peuvent généralement être utilisées dans de multiples contextes et peuvent aider les personnes à engager plus facilement des conversations. Dans un dispositif de CAA de haute technologie, les expressions peuvent être programmées et associées à un(e) seul(e) cellule/bouton pour permettre l'accès à des messages plus complexes, sans occuper beaucoup d'espace dans la configuration. Toutefois, les partenaires et les utilisateurs doivent être conscients que les expressions toutes faites sont moins flexibles et peuvent ne pas convenir à toutes les situations.

Pictogrammes uniques

Les pictogrammes simples permettent à la personne de créer le message et sont, par conséquent, considérés comme favorisant le développement du langage. Cependant, la création de messages à l'aide de pictogrammes uniques prend plus de temps et d'efforts et ralentit la vitesse de la conversation. Les pictogrammes individuels peuvent être classés comme des mots essentiels ou spécifiques au sein d'un vocabulaire.

Mots clés

Les mots clés sont ceux utilisés le plus fréquemment dans les conversations de tous les jours. Les mots clés permettent aux utilisateurs de moyens de CAA de s'engager dans de nombreux types de conversations. Parmi les exemples de mots clés, citons les articles (*le/la/les, un/une/des*), les pronoms (*je, tu, ils, moi, nous*) et des mots comme *oui, non, vouloir, aller, mien(ne)*.

Mots spécifiques

Les mots spécifiques sont ceux utilisés dans des types de conversations spécifiques et qui apparaissent moins fréquemment. Par exemple, les mots concernant la nourriture, les fêtes d'anniversaire ou le sport ne sont pas utilisés dans des conversations portant sur d'autres sujets, tels que des visites à l'hôpital ou une visite au zoo.

Un vocabulaire peut être organisé sur différents tableaux ou pages en fonction des besoins de la personne. Le nombre de pages variera en fonction de la taille du vocabulaire et des intérêts de la personne. Une personne peut avoir un tableau de mots de base qui comprend des mots uniques et des expressions qu'il utilise fréquemment.

Les mots ou expressions peuvent être organisés en fonction de leur fréquence d'utilisation ou dans des catégories, des activités ou des contextes, et des représentations visuelles de la scène.

Tableaux de base ou « tableaux rapides »

Les tableaux de base ou « tableaux rapides » contiennent des mots ou expressions qui sont utilisés dans de nombreuses situations tout au long de la journée.

Des exemples d'expressions clés sont « J'aime ça », « J'en veux plus s'il-te-plait » et « Où tu vas ? »

Tableaux d'activité

Les tableaux d'activité sont un moyen d'organiser le vocabulaire pour une activité particulière. Les tableaux sont composés des mots spécifiques les plus pertinents pour cette activité (par exemple, une activité artistique et artisanale, ou une activité musicale ou physique). Ils peuvent être construits sous forme de tableaux de communication de basse technologie ou de pages sur un appareil de haute technologie. Ces tableaux peuvent augmenter la participation à l'activité et aider à développer la grammaire et la syntaxe en encourageant l'utilisation de combinaisons de plusieurs mots.

Voici quelques exemples d'expressions pour cette activité : « C'est ma chanson préférée », « Faisons les mouvements de cette chanson » et « C'est trop fort »

Tableaux basés sur le contexte

Les tableaux basés sur le contexte sont similaires aux tableaux d'activité mais conçus pour un contexte ou un environnement spécifique. Ces tableaux contiennent des éléments de vocabulaire ou des phrases qui permettent une plus grande généralisation que le vocabulaire conçu autour d'une activité unique et spécifique. Un tableau basé sur le contexte peut être utilisé pour les événements qui se produisent régulièrement au cours de la journée (par exemple, les phrases utilisées à l'école ou au restaurant).

EXEMPLE DE TABLEAU DE MOTS CLÉS

| | | | | | | |
|-------|------|------|------|------|-----------|--|
| like | want | get | make | good | more | |
| not | go | look | turn | help | different | |
| I | he | open | do | put | same | |
| you | she | that | up | all | some | |
| it | here | in | on | can | finished | |
| where | what | why | who | when | stop | |

The Picture Communication Symbols® BII/BII-2015 by Mayer-Johnson LLC. All Rights Reserved Worldwide. Used with permission.

Tiré de Projet essentiel.³ Reproduit avec la permission de l'auteur.

EXEMPLE DE TABLEAU D'ACTIVITÉS

| | | | | | |
|------------|------------|--------|-------------|-------|----------------|
| music | good, like | what | again | fast | song |
| I | sing | who | stop, wait | slow | move, movement |
| you | play | look | other, else | loud | instrument |
| not, don't | dance | listen | finished | quiet | together |
| | | | | | |

Réalisé avec le logiciel de création de grilles Bildstöd.se⁴ et les symboles ARASAAC⁵.

EXEMPLE DE TABLEAU CONTEXTUEL

| | | | |
|---------|---------|--------|------------|
| I | friends | work | lunch |
| you | read | break | |
| teacher | write | listen | schoolyard |

Réalisé avec le logiciel de création de grilles Bildstöd.se6 et les symboles ARASAAC7.

³Voir : <http://www.project-core.com>

⁴Voir : <http://bildstod.se>

⁵Voir : <http://www.arasaac.org/>

⁶Voir : <http://bildstod.se>

⁷Voir : <http://www.arasaac.org/>

Affichage visuel de scènes

Les affichages visuels de scènes peuvent être un point de départ utile pour introduire la CAA haute technologie. Dans ces affichages, des photos ou des images représentant des scènes, des objets ou des personnes sont créées, et des « points particuliers » sont ajoutés. Ces « points particuliers » sont des zones d'intérêt élevé qui contiennent des éléments de vocabulaire.

Par exemple, si quelqu'un veut parler d'une sortie au zoo, il peut utiliser un affichage visuel de la scène dans lequel les animaux sont les « points particuliers ». Si la personne regarde ou touche l'un des points particuliers, le nom de l'animal ou une phrase liée au voyage sera prononcé. Il a été constaté que le vocabulaire intégré dans les affichages de scènes visuelles est plus facile à apprendre que celui des tableaux traditionnels. Ces affichages peuvent être personnalisés et fournir des contextes qui facilitent l'apprentissage.

EXEMPLE D'AFFICHAGE VISUEL DE SCÈNES



Note : De plus amples informations sur les ressources de communication gratuites disponibles via Projec essentiel, Bildstöd.se et ARASAAC figurent à l'annexe 5.

À l'heure actuelle, rien ne prouve la supériorité d'un type de système linguistique ou d'un type de vocabulaire plutôt sur un autre. Les personnes et leurs partenaires de communication doivent essayer différentes configurations et peser les avantages et les inconvénients de chaque type de tableau et de vocabulaire. La plupart des ensembles de vocabulaire robuste prêts à l'emploi comprennent des phrases et des mots isolés, des mots essentiels et des mots spécifiques, et des pages organisées en catégories, activités et contextes. Les ensembles de vocabulaire doivent être flexibles et pouvoir être enrichis au fil du temps, en fonction du développement des compétences de la personne et de l'évolution de ses besoins (par exemple, la transition vers une nouvelle école, le développement de nouveaux intérêts et la rencontre de nouveaux partenaires de communication).

ALYSSA

Les parents d'Alyssa commencent l'intervention linguistique/le développement du vocabulaire en créant des tableaux de choix (sur carton) sur lesquels ils placent des images et des photos des jouets et activités préférés d'Alyssa. Alyssa est encouragée à choisir ce qu'elle veut faire. Pendant l'activité, ses parents lui indiquent les photos tout en parlant, en utilisant la technique de la modélisation. Ils utilisent également un tableau de choix avec des pictogrammes pour « plus », « fini », et « aime » ou « n'aime pas ». Ils désignent ces pictogrammes pendant qu'ils parlent et donnent aussi à Alyssa la possibilité de choisir si elle veut en faire plus, de leur dire qu'elle a terminé ou d'indiquer qu'elle aime ou n'aime pas les choses et les événements. Ils commentent les réactions d'Alyssa et utilisent les pictogrammes lorsqu'ils s'adressent à elle (par exemple, en disant « Je vois que tu cherches/veux... Je pense que tu veux plus... » tout en montrant les pictogrammes). Ses parents font ensuite évoluer le vocabulaire en utilisant des tableaux d'activités qui comportent des images et/ou des pictogrammes pour le vocabulaire spécifique à une activité particulière. En utilisant ces tableaux, ils continuent à modéliser le langage et à interpréter les réactions d'Alyssa à ce qu'ils disent.

Les comportements manifestés par Alyssa, tels que les mouvements de la tête et du corps, le regard et les vocalisations, sont tous considérés par ses parents comme des comportements intentionnels et communicatifs. De cette façon, ils renforcent continuellement ses comportements en reconnaissant que ces derniers sont significatifs.

MARIA

Maria reçoit un dispositif à commande oculaire doté d'un vocabulaire robuste et ses parents commencent à modéliser des mots clés, tels que « vouloir », « aller » et « plus », et augmentent progressivement le nombre de mots et de pages qu'ils utilisent avec elle. Ils commencent également à modéliser le vocabulaire spécifique, comme les noms d'aliments, de lieux et d'activités que Maria apprécie. Lorsqu'ils utilisent l'appareil avec Maria, ils répondent systématiquement à tout ce qu'elle sélectionne. Lorsqu'ils sont tous à l'aise avec l'appareil, les parents de Maria commencent à augmenter la longueur des phrases en donnant l'exemple de l'utilisation de deux mots à la fois et passent progressivement à des phrases plus longues. De cette façon, Maria apprend à associer des mots pour exprimer des pensées plus complexes. Ses parents reconnaissent que toutes ses tentatives sont significatives et n'exigent pas qu'elle utilise une grammaire correcte. Au fil du temps, ils modélisent des combinaisons complexes pour montrer différentes structures linguistiques au fur et à mesure que Maria développe ses compétences - par exemple, les temps des verbes (je vais/je suis allé), les pronoms (sa et son), les mots descriptifs (grand, plus grand, plus gros, rapidement et lentement).

Méthodes d'accès

Le choix de la méthode d'accès peut varier en fonction de l'évolution du contrôle moteur et de l'état de santé général. Les différents contextes et types de CAA assistée imposent également des exigences différentes en matière d'accès. Par exemple, une personne peut se tourner vers un objet ou faire un geste de la main lorsqu'il fait un choix parmi quelques options seulement, mais utiliser le regard ou le balayage assisté par le partenaire lorsqu'il a accès à un vocabulaire plus large.

Méthodes d'accès

- Le choix de la méthode d'accès peut varier en fonction des capacités de la personne à un moment donné, du type de CAA assistée et du contexte.
- La sélection directe peut être utilisée lorsque les personnes ont un moyen d'activer directement la CAA assistée, notamment le regard, le toucher ou l'indication avec le doigt ou la main, et l'utilisation d'un interrupteur et/ou d'un indicateur de tête.

Pour la plupart des personnes, le regard est la fonction motrice la plus fiable. Cependant, il est important de garder à l'esprit que d'autres parties du corps peuvent être utilisées pour la sélection directe.

Méthodes d'accès

La commande oculaire est généralement le meilleur moyen pour une personne atteinte du syndrome de Rett d'accéder à la CAA, mais il ne s'agit pas du seul moyen.

Pour la plupart des personnes, les troubles du mouvement associés au syndrome de Rett ont un impact significatif sur l'utilisation efficace de leurs mains. Certaines personnes peuvent avoir un bon contrôle et être capables d'utiliser un doigt pour indiquer de nombreux pictogrammes sur une page, tandis que d'autres ne peuvent indiquer qu'un petit nombre de pictogrammes ou d'options de manière fiable.

Méthodes d'accès

Les personnes qui peuvent toucher ou indiquer pour accéder à la CAA assistée doivent être encouragées à utiliser cette méthode d'accès tant que cela ne limite pas la variété et la complexité de leur communication.

Si une personne n'utilise pas déjà ses mains facilement ou de manière fiable, la sélection directe à l'aide des doigts ne doit pas être considérée comme sa principale méthode d'accès à la communication.

Cependant, lorsqu'une personne dispose d'un fonctionnement fiable de la main, le toucher ou l'indication peut être encouragé(e) et renforcé(e). Cela peut être utile pour choisir les céréales du petit-déjeuner, par exemple, ou les chaussures à porter. Le développement de la motricité des mains peut également être utile pour d'autres raisons, comme la participation à des activités. Ces compétences peuvent être renforcées au cours d'activités quotidiennes ou de jeux (par exemple, dessiner, jouer d'un instrument ou utiliser un interrupteur pour participer à un jeu ou chanter une chanson).

Méthodes d'accès

L'utilisation d'un indicateur de tête peut être envisagée lorsque les autres méthodes d'accès ne sont pas disponibles ou efficaces.

Parfois, les appareils à commande oculaire ne sont pas une option (par exemple, lorsqu'une école, un programme ou un système de santé ne fournit pas d'appareils à commande oculaire et que la famille n'a pas les moyens économiques d'en acheter un). Une famille peut également ne pas avoir un accès fiable à l'électricité ou à des ressources pour mettre à niveau ou réparer les appareils. Dans ces cas, l'utilisation d'un indicateur de tête peut être envisagée. Cependant, il est important de se rappeler que les troubles du mouvement peuvent également concerner ceux de la tête. Il convient donc d'essayer l'indicateur dans différents contextes avant de décider d'adopter cette option.

Méthodes d'accès

- Le balayage peut être utilisé lorsque les personnes sont incapables d'utiliser la sélection directe pour accéder à la CAA assistée.
- Le balayage assisté par un partenaire peut être utilisé avec des personnes qui ont développé ou sont en train de développer une réponse de type « oui/non » et qui sont incapables de faire fonctionner un système de balayage de manière indépendante.

Le balayage se produit lorsque des éléments sont présentés de manière séquentielle (dans le temps) et que l'utilisateur effectue une sélection. Souvent, l'utilisateur active un ou deux commutateurs pour parcourir les éléments à l'écran et faire son choix. On peut également utiliser le balayage assisté par le partenaire, comme décrit ci-dessus. Pour cela, le partenaire de communication lit les options et la personne indique celle qu'elle souhaite en donnant une réponse de type « oui/non » ou « meilleur oui ».

Méthodes d'accès

Les formes suivantes de CAA assistée peuvent être appropriées pour les personnes atteintes du syndrome de Rett :

- Tableau de communication par pointage oculaire
- Technologie par le regard tel qu'un ordinateur équipé d'un dispositif par commande oculaire

Les tableaux de communication par pointage oculaire (ou cadres Eye-transfer/E-tran) sont des feuilles de plastique rigide, souvent transparentes, sur lesquelles des pictogrammes ou des mots peuvent être positionnés à l'aide de ruban adhésif, de colle ou de velcro, afin que la personne puisse choisir son option préférée grâce au regard. Un trou peut être pratiqué au centre du tableau pour permettre au partenaire de communication d'établir un contact visuel avec la personne lorsqu'ils sont assis face à face avec le tableau entre eux. Le partenaire peut alors suivre le regard de la personne lorsqu'elle se tourne vers son option préférée. Les tableaux d'observation du regard sont utiles lorsque le nombre d'options est limité.

Les compétences utiles pour réussir l'indication avec le regard sont la capacité à regarder d'abord tous les choix, puis à regarder le choix préféré, et enfin à déplacer le regard vers le partenaire de communication. Cette indication claire du regard peut être difficile pour de nombreuses personnes souffrant de dyspraxie/apraxie ou d'autres troubles du mouvement. Une personne qui n'est pas en mesure d'accomplir toutes ces étapes peut néanmoins être une bonne utilisatrice de la commande oculaire lorsqu'elle est associée à un partenaire de communication qui la connaît bien et qui prend le temps d'apprendre ses schémas de regard.

Commande oculaire

La commande oculaire permet aux utilisateurs d'indiquer avec le regard beaucoup plus d'options et ainsi accéder à un grand nombre de pictogrammes. Cette technologie permet également à la personne de contrôler de nombreux aspects différents leur environnement (par exemple, en utilisant le regard pour allumer et éteindre les lumières, peindre/dessiner, jouer à des jeux, accéder à Internet et effectuer de nombreuses autres activités). Cependant, l'accès direct à la communication assistée est le plus grand avantage du point de vue de la communication.

Dans certains cas, les soignants et les professionnels signalent que les personnes concernées éprouvent des difficultés à utiliser la commande oculaire. Les stratégies décrites aux pages 69-70 ont toutes été proposées par les répondants aux soignants, aux professionnels et au groupe d'experts comme des moyens possibles de permettre à toutes les personnes, y compris les personnes mobiles, celles qui portent des lunettes et celles qui ont des difficultés à contrôler leurs mouvements de tête, d'utiliser le regard pour communiquer.

EXEMPLE



« Je suis d'accord pour dire que c'est plus complexe, notamment à cause de son apraxie. Mais ce n'est pas impossible. Les stratégies que j'utilise dépendent de son niveau d'aptitude. »

Panel d'experts





POINT DE VUE D'UN PARENT

Depuis quelques années, je m'intéresse beaucoup à la manière dont nos plus jeunes filles ont appris à communiquer, notamment à l'aide d'appareils à commande oculaire. J'étais à la fois ravie de leur réussite et triste de constater que, selon moi, il était trop tard pour notre fille, qui a maintenant 36 ans.

J'ai décidé d'assister à un événement de communication organisé par notre association Rett dans le but de me convaincre que ce n'était pas pour nous. Je l'ai fait parce que je ne voulais pas vivre le reste de ma vie en pensant que je n'avais pas fait le maximum pour ma fille.

En quelques minutes, j'ai été convaincue de plusieurs choses. C'était bien un outil pour nous, il n'est vraiment jamais trop tard, et un système de langage robuste, quel que soit le moyen employé, est une chose qui ne doit jamais être refusée. Je suis rentrée à la maison ce soir-là et en une heure, on lui a appris à dire « oui » en toute sécurité. Je l'ai serrée dans mes bras et lui ai dit que j'étais très excitée parce que j'allais lui donner une voix. Elle m'a regardé droit dans les yeux et a sangloté. Nous sommes absolument certains qu'elle l'a fait par soulagement. Elle allait être capable de nous dire des choses.

Une formation complémentaire et un prêt prolongé d'un appareil à commande oculaire ont suivi, avec des résultats incroyables. Elle s'y est mise de façon surprenante. Je craignais de ne pas pouvoir me débrouiller avec la technologie (or, une aide est toujours disponible et le logiciel est très facile à utiliser). Je craignais de ne pas avoir le temps de lui apprendre à s'en servir (je n'avais pas besoin de m'inquiéter : c'est tellement passionnant que je ne m'en lasse pas). C'est une expérience d'apprentissage à long terme. Comme on nous l'a dit : « C'est un marathon, pas un sprint. »

Pauline a pu exprimer ses besoins (« J'ai besoin d'un peu d'intimité s'il vous plaît », « Je dois aller aux toilettes », « Je ne suis pas à l'aise ; changez-moi de position s'il vous plaît »). Elle a été capable de nous donner des surnoms.

Elle appelle notre autre fille « l'enfant », et me surnomme régulièrement « andouille ». Elle a été capable de montrer ses sentiments, et de me reprocher d'être malade : « malade, malade, embarrassant, sens-toi mieux, pire, dégoûtant !!! » (La façon dont elle a réussi à arriver à tout cela m'a stupéfié). Elle a reproché à un soignant de se moquer de sa machine à bulles, et lorsque son père a contrôlé sa smartwatch pour voir si elle avait bien dormi, elle lui a demandé instantanément « Quelle heure est-il ? » (Je pense qu'elle voulait dire : « Combien de temps j'ai dormi ? ») Elle peut participer ; elle peut montrer sa personnalité et son sens de l'humour. L'un de ses boutons préférés est celui que j'ai mis sur plusieurs de ses pages et qui permet de dire « S'il te plaît, parle-moi ». Il est si facile pour les gens de ne pas tenir compte de quelqu'un qui semble ne pas pouvoir parler ; et c'est tellement impressionnant quand Pauline leur pose des questions.

Ce que l'appareil à commande oculaire a apporté à Pauline est vraiment étonnant. Pour elle et pour d'autres jeunes comme elle, le fait d'avoir un appareil à commande oculaire sous les yeux donne de la crédibilité vis-à-vis du monde extérieur. Nous savons qu'ils comprennent, mais souvent le grand public n'en a pas conscience. Le dispositif à commande oculaire leur permet de le montrer.

Je n'ai pas toujours envie d'entendre ce qu'elle dit, mais je m'y suis fait et je discute avec elle. Deux semaines seulement après le début de son essai, elle a attendu que je quitte la pièce et a dit à ses amis : « Je veux parler ; je veux parler seule. Personne ne comprend ce que je ressens. Je suis frustrée. » Cela m'a beaucoup contrariée ; mais à la réflexion, peu importe nos efforts, nous ne savons probablement pas vraiment ce que cela fait d'avoir le syndrome de Rett. Maintenant au moins, Pauline peut s'exprimer et nous pouvons en parler avec elle.

Pauline avait 34 ans quand nous avons commencé. Nous utilisons la commande oculaire depuis maintenant 18 mois, et je suis très heureuse que nous ayons maintenant les moyens de permettre à Pauline de nous parler. Je ne peux pas nous imaginer sans cet outil. La chose la plus importante que Pauline nous ait dite est « JE T'AIME », les mots que tous les parents veulent entendre. C'est inestimable.

Commande oculaire

La commande oculaire peut être utilisée avec des personnes mobiles. Les stratégies visant à aider les personnes ambulatoires à utiliser la commande oculaire comprennent le positionnement de l'appareil sur un mur ou une table ou dans une autre zone à laquelle la personne peut accéder en permanence.

Lorsque vous utilisez la commande oculaire avec une personne ambulatoire, les stratégies suivantes peuvent être utiles :

- Utilisez l'appareil pendant les activités où la personne est assise (par exemple, lorsqu'elle lit, fait du bricolage ou écoute de la musique).
- Une position assise assistée peut être utile.
- Désignez un certain endroit où elle passe souvent comme étant l'endroit où le dispositif d'observation est toujours placé lorsqu'il n'est pas utilisé pour une activité. La personne peut être en mesure d'activer l'appareil par elle-même. Si ce n'est pas le cas, elle peut apprendre à marcher jusqu'à l'appareil et le partenaire de communication peut alors l'aider à l'activer.
- Si la personne n'est pas en mesure de se mettre debout devant l'appareil de manière autonome, celui-ci doit être placé à un endroit où elle peut le regarder lorsqu'elle veut dire quelque chose. Il est extrêmement important que l'appareil soit avec la personne le plus souvent possible.
- Assurez-vous que l'appareil est allumé et prêt à être utilisé à tout moment.
- Les partenaires de communication doivent être très attentifs à tout signe/expression qui pourrait indiquer que la personne a quelque chose à dire.
- Un système de langage basse technologie tout aussi robuste peut être utilisé conjointement avec le dispositif haute technologie pour les situations où l'option haute technologie n'est pas appropriée.

Commande oculaire

La commande oculaire peut généralement être utilisée avec les personnes qui portent des lunettes. S'il y a un problème, envisagez d'essayer des lunettes sans monture ou des verres non réfléchissants.

Si les lunettes semblent interférer avec la commande oculaire, les mesures suivantes peuvent être envisagées :

- Vérifiez si les lunettes ont un revêtement qui interfère avec le regard.
- Essayez les lentilles non réfléchissantes.
- Si le calibrage a été effectué sans lunettes, recalibrez avec des lunettes.
- Essayez un autre système à commande oculaire.
- Essayez une autre taille ou forme de cadre.

Commande oculaire

La commande oculaire peut être utilisée avec des personnes qui ont des difficultés à contrôler les mouvements de la tête lorsque leur corps et leur tête sont soutenus de manière appropriée et que le dispositif est positionné de manière adéquate.

Lorsque les difficultés de contrôle de la tête interfèrent avec l'utilisation de la commande oculaire, il est important de trouver une assise optimale afin que le corps et la tête soient soutenus. Il est judicieux de consulter des masseurs-kinésithérapeutes et des ergothérapeutes pour déterminer le siège approprié. Parfois, il est préférable d'adopter une position allongée ou de placer le dispositif à commande oculaire sur le côté. Il est également important de prévoir du temps supplémentaire pour que la personne apprenne à utiliser l'appareil et à enrichir son vocabulaire, en accédant facilement aux pages, aux phrases et aux mots les plus fréquemment utilisés. Il peut également être utile d'envisager d'essayer une autre marque d'appareil en cas de difficultés d'accès.

Lorsque vous présentez des dispositifs à commande oculaire à une personne qui a des difficultés à contrôler sa tête, les points suivants peuvent être utiles :

- Consultez des masseurs-kinésithérapeutes et des ergothérapeutes pour savoir si un changement de position ou l'utilisation d'un autre type de fauteuil peut améliorer le contrôle des mouvements du corps.
- Travaillez avec les masseurs-kinésithérapeutes et ergothérapeutes pour développer un meilleur contrôle de la tête et une meilleure posture.
- Repositionnez l'appareil à différents angles et distances.
- Si la personne fatigue facilement, commencez par de courtes séances de travail et augmentez progressivement la durée. Fournissez un vocabulaire pertinent et motivant pour augmenter la motivation.
- Changez fréquemment de position.
- Assurez-vous d'avoir un système basse technologie robuste et un « meilleur oui » déjà établi.

Lecture et écriture

La littératie est étroitement liée à la communication, et la promotion de la littératie pour tous suscite un intérêt considérable. Toutes les personnes ont le droit de recevoir des cours de littératie bien pensés pour les aider à progresser le plus possible sur leur chemin de littérarisation. Il est suggéré que les personnes ne peuvent être véritablement autonomes dans leur communication que lorsqu'elles sont capables d'épeler et d'écrire des mots pour compléter tout autre système linguistique qu'elles utilisent.

En 1997, la Charte des droits en matière d'alphabétisation (Yoder, Erickson & Koppenhaver)⁸ a été publiée afin de fournir une base pour l'enseignement de la littératie pour toutes les personnes, y compris celles présentant des défis de développement importants tels que le syndrome de Rett. Cela peut être un point de départ utile pour une discussion avec les éducateurs et les services basés sur l'instruction.



FIGURE 6 : DÉCLARATION DES DROITS DE L'ENFANT EN MATIÈRE D'ALPHABÉTISATION⁹

Toutes les personnes, quelle que soit l'étendue ou la gravité de leur handicap, ont le droit fondamental d'utiliser des caractères. Au-delà de ce droit général, il existe certains droits à la littératie qui doivent être garantis à tous. Ces droits fondamentaux sont :

1. Le droit à la possibilité d'apprendre à lire et à écrire. L'opportunité implique un engagement à une participation active à des tâches réalisées avec beaucoup de succès.
2. Le droit de disposer à tout moment de textes accessibles, clairs, significatifs, culturellement et linguistiquement appropriés. Les textes, au sens large, vont des livres d'images aux journaux en passant par les romans, les boîtes de céréales et les documents électroniques.
3. Le droit d'interagir avec d'autres personnes pendant la lecture, l'écriture ou l'écoute d'un texte. L'interaction implique des questions, des commentaires, des discussions et d'autres communications sur ou en rapport avec le texte.
4. Le droit à des choix de vie rendus possibles par les compétences en lecture et en écriture. Les choix de vie comprennent, sans s'y limiter, l'emploi et les changements d'emploi, l'indépendance, la participation à la vie de la communauté et la défense de ses intérêts.
5. Le droit à l'instruction tout au long de la vie intégrant l'enseignement et l'utilisation de la littératie. Les possibilités d'apprentissages en matière de littératie, quel que soit le moment où elles sont proposées, ont le potentiel de donner un pouvoir qui ne peut pas être enlevé.
6. Le droit d'avoir des enseignants et d'autres prestataires de services qui connaissent les méthodes et les principes de la littératie. Les méthodes comprennent, sans s'y limiter, l'enseignement, l'évaluation et les technologies nécessaires pour rendre la littératie accessible aux personnes handicapées. Les principes comprennent, sans s'y limiter, les croyances selon lesquelles la littératie s'apprend dans tous les lieux et dans tous les temps, et qu'aucune personne n'est trop handicapée pour bénéficier d'opportunités de littératie.
7. Le droit de vivre et d'apprendre dans des environnements qui offrent des modèles variés d'utilisation des caractères. Les modèles sont des démonstrations d'utilisation intentionnelle de l'écrit, comme lire une recette, payer des factures, raconter une blague ou écrire une lettre.
8. Le droit de vivre et d'apprendre dans des environnements qui garantissent les attentes et les attitudes correspondant au fait que toutes les personnes sont des apprenantes en littératie.

Reproduit avec autorisation.

⁸ Yoder, D.E., Erickson, K.A., Koppenhaver, D.A. (1997). *Une charte des droits de l'alphabétisation*. Centre d'études sur l'alphabétisation et le handicap. Université de Caroline du Nord à Chapel Hill. Chapel Hill, NC.

⁹ Ce tableau est extrait de : Yoder, D. (2001). J'ai mon mot à dire. *Communication améliorée et alternative*. 17(1), 2-10.

Lecture et écriture

Lire des histoires ensemble est une activité qui convient à toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett pour développer leurs compétences en matière de langage, de communication et de littératie.

L'exposition à la lecture, à l'écriture et aux récits est bénéfique pour le développement des compétences en matière de communication, de langage et de littératie. La lecture partagée est une activité appréciée par de nombreuses personnes et leurs partenaires de communication. Les livres et les histoires peuvent être adaptés de nombreuses façons pour répondre aux préférences, aux intérêts et aux besoins de la personne.

Lecture et écriture

La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être exposées à des activités pour développer :

- la conscience phonémique,
- la sensibilisation aux caractères,
- le vocabulaire visuel, et
- les compétences en matière d'écriture. Il peut s'agir de « scribouiller » (avec un clavier à l'écran ou en utilisant le balayage assisté par un partenaire) ou d'écrire des lettres ou des mots.

Le développement des compétences de littératie doit inclure la lecture, la compréhension de la lecture et l'écriture. Selon le niveau actuel de littératie de la personne, il convient d'appliquer un enseignement de littératie émergente ou conventionnelle.

Les objectifs de l'enseignement de la littératie émergente doivent inclure le développement de la compréhension :

- des caractères (par exemple, en écrivant ensemble des listes de courses),
- de l'alphabet (par exemple, en lisant des livres d'alphabet et en parlant des lettres, et en montrant les lettres dans les textes de l'environnement, comme dans l'emploi du temps quotidien ou dans les noms de personnes connues) ;
- de la conscience phonologique (par exemple, en lisant des poèmes ou des textes en rimes ou en battant des mains au rythme des mots)
- des compétences de communication requises pour interagir avec les autres au sujet de la lecture et de l'écriture (par exemple, en faisant des commentaires pendant la lecture d'un livre, en faisant une pause et en attendant une réponse).

L'enseignement conventionnel de la littératie consiste en un enseignement plus formel de la littératie qui suit le programme scolaire normal. Ces leçons peuvent être adaptées aux personnes atteintes du syndrome de Rett.

La narration et le récit sont des compétences de base pour l'écriture mais peuvent également être utilisés comme des opportunités d'enseignement pour traiter des événements de la vie réelle.

Lecture et écriture

La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être encouragées à créer leurs propres récits ou histoires.

Les stratégies visant à susciter des histoires ou des récits co-construits comprennent :

- l'utilisation de questions ouvertes,
- des phrases à trous, et
- des cartes d'histoires visuelles.

Lorsqu'on aide quelqu'un à créer une histoire co-construite, il est important de suivre l'initiative de la personne et de ne pas chercher à produire une histoire « correcte » du point de vue de l'adulte.

Note : Une liste de ressources et de logiciels de littératie gratuits, de modules de formation et de webinaires figure à l'annexe 5.

Un dernier mot sur les techniques d'intervention

Modélisation

Une façon d'apprendre de nouvelles compétences consiste à observer d'autres personnes et à imiter leurs actions. La modélisation est donc une technique d'intervention importante (voir page 62). Différents groupes utilisent des terminologies différentes, et certaines variations dans la méthodologie. Par exemple, la stimulation assistée du langage, la modélisation assistée du langage, la modélisation assistée de la CAA et la saisie augmentée du langage sont toutes basées sur le concept de modélisation (ou de démonstration) de l'utilisation du langage. Ces méthodes ont pour objectif commun d'enseigner la langue et de fournir un vocabulaire en demandant au partenaire de communication d'indiquer des pictogrammes tout en parlant. Les pictogrammes peuvent se trouver dans un livre de communication ou sur un appareil, avec ou sans parole numérisée. La stimulation assistée du langage est souvent décrite comme reflétant la manière dont les enfants apprennent naturellement à utiliser la parole, car elle suit un cadre développemental.

Modélisation vidéo

Il s'agit d'une technique grâce à laquelle une personne démontre le vocabulaire ou les compétences cibles dans un clip vidéo. La personne regarde le clip avec le thérapeute, l'enseignant ou le partenaire de communication, et apprend le comportement cible en le voyant utilisé par d'autres. Le comportement cible peut être mis en évidence à l'aide d'un logiciel de montage vidéo afin d'attirer l'attention de la personne sur ce comportement. Des flèches ou des cadres colorés peuvent être utilisés pour mettre en évidence le comportement cible. La modélisation vidéo peut également être utilisée comme technique lors de la formation des partenaires de communication.

LA MODÉLISATION VIDÉO EST...

une méthode d'enseignement visuelle qui consiste à regarder une vidéo d'une personne modélisant un comportement ou une compétence ciblée, puis à imiter le comportement ou les compétences souhaitées.

D'autres techniques d'intervention comprennent l'expansion, la refonte, l'apprentissage sans erreur et les invitations/le repérage.

Techniques d'intervention

- L'expansion est une technique utilisée pour reformuler et augmenter la complexité d'un mot ou d'une phrase afin de la rendre plus complète.
- La refonte est une technique utilisée pour corriger les erreurs afin de ne pas entraver la communication. Lorsqu'une erreur est produite, le partenaire de communication répète l'erreur à l'apprenant sous une forme corrigée.
- L'apprentissage sans erreur consiste à fournir des invitations ou des indices immédiatement après un stimulus pour s'assurer que la personne donne une réponse correcte.
- Les invitations ou les indices, tels que les gestes, les démonstrations, le toucher et les signaux, peuvent être utilisés pour augmenter la probabilité que les personnes donnent des réponses correctes.

Expansion ou refonte

Pour développer les compétences de la personne sans corriger explicitement ses erreurs, le partenaire de communication peut répéter le message sous une forme plus complexe ou utiliser la forme correcte du message. Cette technique est appelée expansion ou refonte. Par exemple, si la personne dit : « Il est triste », le partenaire de communication peut répondre : « Oui, il est triste. » Les expansions ou les refontes peuvent être plus efficaces lorsqu'elles sont liées à un objectif linguistique spécifique et sont souvent proposées en combinaison avec d'autres stratégies, comme la modélisation.

Apprentissage sans erreur

Avec cette technique, le partenaire de communication aide la personne à produire une réponse correcte en lui fournissant suffisamment de guidances ou d'indices pour qu'elle y parvienne. Cela peut se faire en utilisant des messages-guides basés sur le niveau de besoin de la personne. Le partenaire de communication fournit une aide au niveau le plus bas qui permettra à la personne de réussir.

Au fil du temps, le nombre de guidances est réduit de sorte que la personne a besoin de moins d'aide.

Fournir des guidances de ce type, pour faciliter un apprentissage sans erreur, n'est utile que lorsqu'il existe une façon correcte de répondre. Le partenaire connaît la réponse à l'avance afin de pouvoir fournir le niveau d'aide approprié.

Une autre façon d'utiliser l'apprentissage sans erreur consiste toutefois à introduire des tâches dans lesquelles il n'y a pas de réponse correcte (par exemple, en demandant à la personne « Quelle lettre veux-tu que j'écrive ? ») Dans ce scénario, toute réponse produite par la personne sera considérée comme correcte. Ce type d'enseignement peut aider à renforcer les tentatives de communication pour qu'elles deviennent plus cohérentes et complexes.

Voici quelques exemples de guidances et d'indices :

- indiquer le dispositif de CAA de la personne ou attirer l'attention sur lui d'une autre manière (indice visuel indirect),
- montrer du doigt les messages possibles dans le système de CAA sans rien dire (indice visuel direct), et
- suggérer des messages possibles en les disant à haute voix (indice verbal direct).

Hiérarchie des guidances

Les guidances sont classées de la moins intrusive à la plus intrusive. Un exemple de hiérarchie des guidances est fourni dans la zone de texte ci-dessous. Cette hiérarchie peut être adaptée à la personne en fonction de ses besoins.

HIÉRARCHIE DES GUIDANCES - EXEMPLE :

- **Délai d'attente** (attente et regard encourageant)
- **Invitation visuelle indirecte** (indiquer/faire des gestes en direction du dispositif de CAA)
- **Modèle verbal direct** (suggérer un message - dire, « Peut-être que tu veux dire ... » et montrer les pictogrammes sur le dispositif de CAA de la personne)

ANNEXES



« Jamais trop tôt,
jamais trop
tard »

Déclarations et recommandations

Section 1 : Directives

Droits de la personne atteinte du syndrome de Rett

Conformément à la Convention des Nations unies relative aux droits des personnes handicapées, toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett ont les droits suivants en matière de communication :

- 1.** Droit d'être traitée avec respect
- 2.** Droit à une évaluation multidisciplinaire complète de leurs points forts et de leurs besoins
- 3.** Droit à un système de communication approprié
- 4.** Droit à des objectifs de communication appropriés
- 5.** Droit à la révision et à la modification des objectifs en temps opportun, en fonction de l'évolution des besoins
- 6.** Droit à des conseils, un accompagnement et des services qui commencent tôt et se poursuivent tout au long de la vie
- 7.** Droit à des conseils et à un accompagnement de la part de professionnels de la communication compétents et experts
- 8.** Droit à des partenaires de communication formés aux stratégies et techniques de communication appropriées
- 9.** Droit de se voir proposer des activités adaptées à son âge, à ses intérêts et à sa culture
- 10.** Droit de faire des choix
- 11.** Droit de participer aux activités de la société
- 12.** Droit à l'instruction
- 13.** La Charte des droits de la communication est une ressource précieuse pour promouvoir la communication comme un droit fondamental.

Croyances et attitudes

- 14.** Tous les partenaires de communication doivent être convaincus que la personne atteinte du syndrome de Rett est capable de communiquer.
- 15.** Le potentiel de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett est souvent sous-estimé.
- 16.** Pour toute personne atteinte du syndrome de Rett, le niveau de langage réceptif (compréhension) est généralement meilleur que sa capacité à s'exprimer.
- 17.** Les partenaires de communication doivent être convaincus que, si on leur en donne l'occasion, les personnes atteintes du syndrome de Rett seront capables de communiquer en utilisant la CAA.
- 18.** Les partenaires de communication doivent avoir un esprit ouvert au potentiel de communication de la personne atteinte du syndrome de Rett.
- 19.** Les partenaires de communication doivent prendre le temps d'apprendre à connaître la personne atteinte du syndrome de Rett afin d'établir une relation.
- 20.** Les partenaires de communication doivent être patients et persévérandts.

Section 2 : Pratique professionnelle

Principes du travail en équipe

1. Chaque personne atteinte du syndrome de Rett doit être soutenue par une équipe multidisciplinaire.
2. L'équipe doit avoir une vision commune et travailler en collaboration pour définir et convenir des objectifs de communication et des plans d'encadrement.
3. L'équipe doit comprendre tous les partenaires de communication importants et peut inclure la personne atteinte du syndrome de Rett, ses parents et les autres membres de la famille, les spécialistes de la CAA, les orthophonistes, les ergothérapeutes, les masseurs-kinésithérapeutes, les spécialistes du syndrome de Rett et les autres personnes clés de la vie de la personne.
4. Au minimum, l'équipe sera composée de l'orthophoniste, des parents ou autres membres de la famille/soignants, et de la personne atteinte du syndrome de Rett.
5. Les membres de l'équipe doivent discuter des attentes et définir les rôles de chacun (par exemple, qui sera chargé de la programmation de dispositifs ou de la modification des groupes de pages). Cela doit être fait au début de leur travail et chaque fois qu'un membre de l'équipe change.
6. Une personne de l'équipe doit être désignée comme la « personne clé », chargée du suivi des objectifs de communication. Le suivi consiste à s'assurer que le plan thérapeutique est mis en œuvre comme convenu et à alerter le reste de l'équipe lorsque des changements sont nécessaires.
7. La « personne clé » doit être une personne qui connaît bien le syndrome de Rett et qui travaille avec la personne atteinte du syndrome de Rett régulièrement. Il peut s'agir d'un enseignant, d'un assistant d'enseignement, d'un membre de la famille ou d'une autre personne de l'équipe.
8. C'est le rôle du professionnel de la communication de former les autres partenaires de communication aux techniques et stratégies de communication qui seront bénéfiques à la personne atteinte du syndrome de Rett.
9. C'est le rôle du professionnel de la communication de renforcer la formation en fournissant des documents et des instructions faciles à lire.
10. C'est le rôle du professionnel de la communication de travailler avec la famille et les autres partenaires de communication pour choisir les groupes de pages et/ou le vocabulaire appropriés à intégrer dans tout système ou dispositif de CAA.

Responsabilités des professionnels

11. Les professionnels doivent s'engager dans une pratique réflexive, dans le but de renforcer leur propre confiance et leurs connaissances dans ce domaine.
12. Les professionnels doivent actualiser leurs connaissances et leur compréhension du syndrome de Rett afin d'être au courant des tendances récentes dans la littérature et dans la pratique clinique.
13. Les professionnels doivent tenir à jour leurs connaissances et leur compréhension de la CAA afin d'être au courant des tendances récentes dans la littérature et dans la pratique clinique.
14. Les professionnels doivent utiliser un modèle de pratique fondé sur les preuves pour guider leur prise de décision clinique, en intégrant des informations issues de la littérature, de l'expérience clinique et des souhaits de la personne atteinte du syndrome de Rett et de sa famille.
15. Les professionnels qui n'ont pas d'expérience dans le travail avec les personnes atteintes du syndrome de Rett doivent s'efforcer de se former concernant les sujets pertinents.
16. Les organisations qui emploient des professionnels nouveaux ou inexpérimentés pour travailler avec des personnes atteintes du syndrome de Rett ont le devoir de permettre à ces professionnels de recevoir une formation concernant les sujets pertinents.

- 17.** Les professionnels qui n'ont pas l'habitude de travailler avec le syndrome de Rett doivent demander conseil et entraide à des collègues ayant des connaissances plus spécialisées et une expertise dans ce domaine.
- 18.** Les professionnels qui travaillent de manière isolée (par exemple, en tant que praticien indépendant) doivent se mettre en relation avec les autres membres de l'équipe élargie qui travaillent avec la personne et sa famille, afin de coordonner l'accompagnement, les conseils et les recommandations.
- 19.** Les professionnels doivent s'engager auprès de la communauté élargie du syndrome de Rett et être en mesure de diriger les soignants/les partenaires de communication vers les informations pertinentes et les réseaux d'entraide au sein de cette communauté (par exemple, par le biais de réseaux sociaux, de conférences, de sites web, de cours en ligne, etc.)
- 20.** Les professionnels doivent travailler avec les soignants/partenaires de communication pour résoudre les problèmes.

Cliniques spécialisées et centres d'expertise Rett

- 21.** La personne et sa famille peuvent être orientées vers une clinique spécialisée ou un centre d'expertise Rett afin d'obtenir un diagnostic, une évaluation et des conseils spécialisés, ou un second avis à tout moment après le diagnostic.
- 22.** Les visites dans une clinique spécialisée ou un centre d'expertise Rett peuvent être ponctuelles ou à intervalles réguliers (par exemple, annuelles).
- 23.** Il est peu probable que la clinique spécialisée ou le centre d'expertise Rett fournit une thérapie et une intervention continues et quotidiennes.
- 24.** L'orientation vers une clinique spécialisée ou un centre d'expertise Rett dépendra de l'endroit où vous vous trouvez, car ces services ne sont pas disponibles partout.
- 25.** Les professionnels de la communication rattachés à la clinique spécialisée Rett ou au centre d'expertise doivent toujours être en contact avec le(s) professionnel(s) de la communication chargé(s) de l'accompagnement de proximité pour discuter de la communication de la personne, pour partager les résultats de toute évaluation et pour discuter des objectifs de l'intervention.
- 26.** Les professionnels de la communication rattachés à une clinique spécialisée Rett ou à un centre d'expertise doivent être disponibles pour offrir des conseils et un support aux thérapeutes chargés de l'accompagnement de proximité et répondre à leurs questions.
- 27.** Les professionnels de la communication rattachés à une clinique spécialisée Rett ou à un centre d'expertise doivent assurer la formation, l'instruction et l'accès aux ressources pour les thérapeutes chargés de l'accompagnement de proximité.
- 28.** Les professionnels de la communication rattachés à une clinique spécialisée dans le syndrome de Rett ou à un centre d'expertise doivent être disponibles pour répondre aux questions des parents, des soignants et des personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 29.** Les cliniques spécialisées ou les centres d'expertise Rett peuvent offrir des consultations et un soutien par vidéoconférence aux personnes qui ne peuvent pas se rendre physiquement dans une clinique ou un centre.

Section 3 : Caractéristiques du syndrome de Rett et troubles co-existant ayant un impact sur la communication

- 1.** Les capacités de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett fluctuent en fonction de facteurs internes et externes. Attendez-vous à de l'inconstance.

Les caractéristiques suivantes du syndrome de Rett sont susceptibles d'avoir un impact sur la communication :

- 2.** Stéréotypies de la main
- 3.** Difficultés respiratoires
- 4.** Troubles du sommeil
- 5.** Scoliose/cyphose

Les troubles suivants, qui peuvent coexister avec le syndrome de Rett, sont susceptibles d'avoir un impact sur la communication :

- 6.** Crises épileptiques
- 7.** Moments d'absence
- 8.** Fatigue/baisse de la vigilance
- 9.** Anxiété accrue
- 10.** Dyspraxie/apraxie
- 11.** Dystonie
- 12.** Difficultés de régulation sensorielle (sur-stimulation ou sous-stimulation)
- 13.** Perte d'audition
- 14.** Difficultés de traitement auditif
- 15.** Altération de l'acuité visuelle
- 16.** Champ visuel altéré
- 17.** Apraxie oculomotrice
- 18.** Déficience visuelle corticale
- 19.** Problèmes gastro-intestinaux

Section 4 : Stratégies pour optimiser l'interaction avec les personnes atteintes du syndrome de Rett

Lorsqu'ils communiquent avec des personnes atteintes du syndrome de Rett, quelle que soit la situation, il est extrêmement important que les partenaires de communication fassent ce qui suit :

- 1.** Établir un contact visuel avec la personne atteinte du syndrome de Rett.
- 2.** S'adresser et parler directement à la personne atteinte du syndrome de Rett plutôt que de parler d'elle en sa présence.
- 3.** Être cohérent (dans l'approche, le langage et le vocabulaire utilisés).
- 4.** Être actif et amusant.
- 5.** Être réactif, en reconnaissant et en renforçant toutes les tentatives de communication.
- 6.** Fournir un retour et attribuer du sens (dire à haute voix ce que l'on pense que la réponse/l'action/le comportement de la personne signifie).
- 7.** Expliquer ce qui se passe sur le moment et ce qui va se passer ensuite.
- 8.** Utiliser la communication multimodale (expression faciale, gestes, vocalisations et parole en complément de la CAA) lorsque l'on parle à une personne atteinte du syndrome de Rett.
- 9.** S'assurer que le(s) système(s) ou dispositif(s) de CAA de la personne est/sont disponible(s) à tout moment.
- 10.** Adapter les situations et activités naturelles de manière à créer des opportunités de communication.
- 11.** Aller dans le sens de la personne.
- 12.** S'assurer que le vocabulaire, les sujets et les activités sont adaptés aux intérêts de la personne atteinte du syndrome de Rett.
- 13.** Il est extrêmement important de donner accès à un ensemble d'activités.
- 14.** Il est également très important d'intégrer la musique dans les activités.

Lorsqu'ils communiquent avec des personnes atteintes du syndrome de Rett, quelle que soit la situation, il est très important que les partenaires de communication fassent ce qui suit :

- 15.** Attirer et maintenir l'attention de la personne en variant le ton et l'intensité de la voix.
- 16.** Attirer et maintenir l'attention de la personne en utilisant des mouvements corporels, des expressions faciales et des gestes variés.
- 17.** Maintenir la communication « ici et maintenant ».

Lorsqu'ils communiquent avec des personnes atteintes du syndrome de Rett, quelle que soit la situation, les partenaires de communication doivent faire ce qui suit :

- 18.** Diminuer les exigences motrices à mesure que la charge cognitive d'une tâche augmente.
- 19.** Être attentif aux comportements qui indiquent la nécessité d'un changement de position ou d'un changement/une pause dans l'activité.
- 20.** Dans un cadre plus structuré, c'est-à-dire lors d'une session d'évaluation ou d'intervention (thérapie ou enseignement), il est très important de réduire les distractions.
- 21.** Les réponses des personnes atteintes du syndrome de Rett peuvent prendre du temps lors des interactions de communication.
- 22.** Le délai de réponse peut aller de quelques secondes à une minute ou plus.

Pour déterminer le temps d'attente suffisant pour une personne particulière atteinte du syndrome de Rett, les partenaires de communication peuvent procéder comme suit :

- 23.** Observer la personne atteinte du syndrome de Rett pour identifier le comportement typique de communication.
- 24.** Examiner des vidéos d'interactions de communication pour identifier les comportements typiques de communication.
- 25.** Discuter du comportement typique de communication avec des partenaires de communication habituels.
- 26.** Se demander comment les caractéristiques du syndrome de Rett et les éventuels troubles coexistants peuvent avoir un impact sur le temps de réponse.

Section 5 : Évaluation

Principes généraux d'évaluation

1. L'évaluation doit être éclairée (basée sur une compréhension du syndrome de Rett en général et des besoins de la personne en particulier), complète et holistique.
L'évaluation initiale doit comprendre un historique détaillé de l'état médical et physique, y compris troubles de la vue et de l'audition, difficultés respiratoires, crises d'épilepsie, contrôle de la motricité fine et globale (y compris la démarche, le contrôle de la tête, le contrôle postural, la fonction des mains et la scoliose).
2. Les évaluations ultérieures doivent toujours recueillir des informations sur l'état médical et physique actuel.
3. L'évaluation doit prendre en compte les compétences et les besoins de la personne atteinte du syndrome de Rett, ainsi que les compétences et les besoins des partenaires de communication.
4. L'évaluation doit tenir compte des possibilités et des obstacles à la communication qui peuvent être présents dans divers environnements (par exemple, à la maison, à l'école et dans les milieux sociaux).
5. L'évaluation dynamique est « un modèle interactif, test-intervention-nouveau test, d'évaluation psychologique et psychopédagogique » (Haywood & Lidz, 2007). Compte tenu de cette définition, l'évaluation ne doit pas avoir lieu à un moment précis, mais doit être continue et dynamique.
6. L'évaluation dynamique signifie qu'il y aura souvent un chevauchement entre l'évaluation et l'intervention.
7. Les évaluations standardisées peuvent ne pas refléter avec précision les capacités sous-jacentes d'une personne, ni son potentiel de communication et d'apprentissage, mais elles peuvent être adaptées pour obtenir des informations sur certaines compétences spécifiques.
8. Les évaluations standardisées du langage et de la cognition sont susceptibles d'indiquer que les personnes atteintes du syndrome de Rett présentent une déficience intellectuelle.
9. Les adaptations aux évaluations standardisées peuvent inclure la modification de la présentation du matériel d'examen (par exemple, le montage des éléments d'examen sur un tableau, l'utilisation du balayage assisté par un partenaire, le regard, ou d'autres stratégies de CAA comme modalités de réponse).
10. Des évaluations standardisées adaptées peuvent être utilisées pour évaluer le langage expressif, le vocabulaire réceptif et la cognition.
11. La Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) de l'Organisation mondiale de la santé est un modèle approprié autour duquel structurer une évaluation holistique de la personne.

Personnes impliquées dans l'évaluation

13. En raison de la complexité de leurs besoins de communication, l'évaluation des personnes atteintes du syndrome de Rett doit faire partie d'un processus d'équipe.
14. Le résultat de l'évaluation ne doit pas reposer sur le jugement d'un professionnel isolé.
15. L'évaluation des besoins et des compétences en matière de communication doit inclure les contributions de tous les partenaires de communication importants. Il s'agit des parents et des autres membres de la famille, des soignants, des enseignants, des thérapeutes (par exemple, orthophonistes, ergothérapeutes, masseurs-kinésithérapeutes et musiciens) et des pairs.
16. Un groupe plus large de professionnels peut être impliqué dans l'évaluation de domaines spécifiques (par exemple, l'audition, la vue et le contrôle moteur). Il peut s'agir d'un audiologue, d'un ophtalmologue, d'un kinésithérapeute, d'un ergothérapeute, d'un neurologue, etc.

Évaluation de l'individu

Les individus chargés d'évaluer la personne doivent recueillir des informations sur un large éventail d'aspects liés à la communication, notamment les suivants :

- 17.** Les aptitudes non verbales de la personne (par exemple, le regard de référence, l'indication avec les yeux et l'attention conjointe)
- 18.** Le niveau de conscience cognitive de la personne (par exemple, la compréhension des causes et des effets, le vocabulaire et le raisonnement)
- 19.** Comment la personne communique actuellement
- 20.** L'éventail des fonctions de communication utilisées par la personne atteinte du syndrome de Rett
- 21.** Les stratégies/systèmes qui ont été testés dans le passé
- 22.** Les stratégies/systèmes qui ont réussi ou échoué
- 23.** Les types d'activités et de sujets qui intéressent et motivent la personne atteinte du syndrome de Rett
- 24.** L'état de la motricité orale de la personne
- 25.** L'évaluation doit inclure l'identification de la méthode d'accès la plus appropriée pour une personne (par exemple, les yeux et les mains).

Évaluation du contexte général

L'évaluation du contexte plus large autour d'une personne doit inclure les éléments suivants :

- 26.** Identification des réseaux sociaux (Blackstone, 2012) et des partenaires de communication
- 27.** Identification des connaissances, des compétences et des besoins de formation des partenaires de la communication
- 28.** Identification des opportunités de communication et des obstacles à la communication dans l'environnement social

Procédures d'évaluation

- 29.** Un ensemble de procédures d'évaluation doit être utilisé pour fournir une évaluation complète des compétences communicationnelles, cognitives et interactionnelles d'une personne atteinte du syndrome de Rett.

L'évaluation peut être effectuée en combinant les moyens suivants :

- 30.** Entretiens avec des partenaires de communication importants
- 31.** Questionnaires remplis par les partenaires de communication importants
- 32.** Observations de la personne en milieu naturel
- 33.** Évaluations informelles dans des cadres naturels modifiés ou des sessions structurées
- 34.** Évaluations formelles modifiées (standardisées)
- 35.** Enregistrement vidéo de la personne dans un cadre naturel
- 36.** Enregistrement vidéo de la personne lors de sessions structurées

Paramètres d'évaluation

- 37.** Les évaluations doivent être effectuées dans un cadre naturel ou naturaliste.
- 38.** Les observations doivent être faites dans plusieurs environnements de communication et avec plusieurs partenaires de communication.

Autres considérations relatives à l'évaluation

- 39.** L'évaluation informelle comprend l'utilisation d'objets, de photographies, de pictogrammes d'images, de lettres et de mots écrits.
- 40.** La musique peut être un support précieux pour observer le comportement d'une personne atteinte du syndrome de Rett et peut être un élément précieux de l'évaluation.
- 41.** Le regard est la meilleure méthode d'accès pour l'évaluation de la cognition.
- 42.** Le regard est la meilleure méthode d'accès pour l'évaluation des compétences linguistiques réceptives et expressives.

Section 6 : Évaluation de la CAA

Point de départ - Évaluation de l'aptitude à la CAA

- 1.** Il n'y a pas de compétences préalables à démontrer avant d'envisager une CAA assistée.
- 2.** Au moment du diagnostic, les personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être orientées vers une évaluation de la CAA.

Évaluation de la CAA - Modèles de meilleures pratiques

- 3.** Le processus en six étapes (Dietz et al., 2012) est un modèle approprié à utiliser pour l'évaluation des personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 4.** Le modèle de participation (Beukelman & Mirenda, 2013) est un modèle de meilleure pratique dans l'évaluation de la CAA qui doit être utilisé pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 5.** La Correspondance des caractéristiques (Beukelman & Mirenda, 2013) est un modèle de meilleure pratique dans l'évaluation de la CAA qui doit être utilisé pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 6.** Le modèle de compétence communicative (Light & McNaughton, 2014) peut guider l'évaluation et l'intervention en matière de CAA.

Composantes de l'évaluation de la CAA

L'évaluation de la CAA doit tenir compte d'un large éventail d'aspects :

- 7.** Modalités multiples, par exemple, communication spontanée (expressions faciales, gestes et vocalisations) et assistée (basse technologie et haute technologie)
- 8.** CAA de haute technologie et basse technologie (selon la disponibilité)
- 9.** Un ensemble de pictogrammes
- 10.** Mise en page (par exemple, taille et nombre d'options/photos sur le tableau de communication ou l'écran)
- 11.** Complexité du vocabulaire proposé
- 12.** Options pour un accès alternatif (par exemple, le regard, l'écran tactile et la commande par interrupteur)
- 13.** Positionnement (de la personne, du dispositif et du système de CAA)

Évaluation de l'aptitude à utiliser la commande oculaire

- 14.** Santé générale, motricité, attention et mémoire visuelles, motivation, capacité à se concentrer sur l'écran et expérience précédente en matière de CAA assistée, tout cela aura un impact sur la capacité à accéder à la technologie à commande oculaire. Une évaluation complète de ces caractéristiques peut déterminer si une personne est une bonne candidate pour la commande oculaire ou si pour la personne une enquête supplémentaire ou l'essai d'une autre méthode d'accès peut être bénéfique.
- 15.** Il est préférable de procéder aux évaluations de l'aptitude à utiliser la commande oculaire par le biais d'activités informelles.
- 16.** Les activités d'évaluation doivent être personnalisées autant que possible (par exemple, en introduisant des photographies de personnes familières dans les activités à l'écran).
- 17.** Les activités utilisées pour évaluer l'état de préparation peuvent également être utilisées pour former/construire les compétences nécessaires à l'utilisation de la technologie à commande oculaire pour la communication.
- 18.** Même si une personne ne semble pas intéressée ou motivée pour utiliser la technologie à commande oculaire pendant l'évaluation, celle-ci ne doit pas être écartée comme méthode d'accès possible.
- 19.** Une personne n'a pas à « réussir » l'évaluation à un niveau précoce d'utilisation des écrans (par exemple, en montrant qu'elle comprend la relation cause-effet) avant que sa réponse à des niveaux plus avancés d'utilisation de la technologie à commande oculaire puisse être évaluée (par exemple, en lui présentant des grilles de communication).
- 20.** Il n'est pas nécessaire d'obtenir un calibrage réussi sur un dispositif à commande oculaire pour évaluer la commande oculaire comme méthode d'accès.
- 21.** Les jeux interactifs peuvent être utilisés pour établir le calibrage du regard dans le temps.
- 22.** Il est important de faire des enregistrements vidéo des réponses d'une personne pendant les évaluations de la technologie à commande oculaire.
- 23.** Il est utile d'enregistrer/suivre le modèle de regard à l'écran et les mouvements oculaires d'une personne pendant les évaluations de la technologie à commande oculaire.

Section 7 : Évaluation du système/dispositif CAA

Périodes d'essai comme évaluation d'un système ou d'un dispositif CAA

- 1.** Les périodes d'essai sont essentielles pour évaluer si un système ou un dispositif de CAA est approprié pour une personne.
- 2.** Les périodes d'essai sont essentielles pour évaluer l'adéquation des systèmes ou des dispositifs, qu'ils soient basse technologie ou de haute technologie.
- 3.** L'adéquation d'un outil ou d'un dispositif de CAA ne peut être jugée de manière adéquate à partir d'une seule session ou d'un seul moment.
- 4.** Les périodes d'essai doivent durer au moins 8 semaines afin de garantir que la personne atteinte du syndrome de Rett ait une réelle chance d'apprendre et (d'essayer) d'utiliser l'appareil/le système.
- 5.** Les périodes d'essai doivent durer au moins 8 semaines pour que les principaux partenaires de communication de la personne aient une réelle chance de découvrir et d'utiliser l'appareil/le système.
- 6.** Les périodes d'essai doivent être gratuites ou sans frais pour l'utilisateur final au point d'utilisation.
- 7.** Les personnes doivent être autorisées à essayer plusieurs fois un même système ou dispositif de CAA (par exemple, si le premier essai a été jugé infructueux en raison d'une mauvaise santé à ce moment-là).
- 8.** Les personnes doivent être en mesure de tester plusieurs systèmes et dispositifs de CAA.
- 9.** Pendant les périodes d'essai, le système/dispositif doit être utilisé dans plusieurs environnements et avec plusieurs partenaires de communication.
Pendant les périodes d'essai, la personne atteinte du syndrome de Rett et ses partenaires de communication principaux/clés doivent
- 10.** être correctement encadrés, par des professionnels compétents et expérimentés qui connaissent bien le système/dispositif à l'essai et sont formés à son utilisation.
- 11.** Les professionnels qui proposent leur accompagnement pendant un essai peuvent être des conseillers qui travaillent pour l'aide à l'entreprise d'aide à la communication qui fournit le dispositif, un orthophoniste, un ergothérapeute, un conseiller spécialisé en CAA/technologie d'assistance, et d'autres personnes ayant l'expérience du dispositif/système à l'essai.

Évaluation des caractéristiques spécifiques des dispositifs

Lors de l'évaluation de l'adéquation d'un dispositif pour une personne, il est extrêmement important de prendre les caractéristiques suivantes en considération :

- 12.** Portabilité
- 13.** Options de montage sur un fauteuil roulant, une table et un mur
- 14.** Robustesse (durabilité)
- 15.** Possibilité de régler le temps de réponse/la sensibilité des réponses
- 16.** Disponibilité du financement/approbation du financement
- 17.** Soutien d'une communauté plus large de familles utilisant le même dispositif/logiciel, y compris des communautés en ligne (par exemple, pour le partage de groupe de pages et l'aide au dépannage)
- 18.** Facilité de réparation en cas de problème/de panne

Lors de l'évaluation de l'adéquation d'un dispositif pour une personne, il est très important de prendre les caractéristiques suivantes en considération :

- 19.** Taille
- 20.** Poids
- 21.** Durée de vie de la batterie
- 22.** Utilisation dans différents environnements (par exemple, à l'extérieur, au soleil ou sous la pluie)
- 23.** Ensemble de logiciels disponibles (y compris les programmes de langue, les jeux de pictogrammes et tout logiciel avec lequel la personne est déjà familiarisée)
- 24.** Disponibilité de jeux de pages préétablis dans la langue concernée
- 25.** Complexité de la programmation nécessaire pour personnaliser/adapter le dispositif à l'utilisateur final
- 26.** Niveau de compétences/connaissances techniques requis par les partenaires de communication
- 27.** Assistance et formation offertes par le fournisseur pendant une période d'essai
- 28.** Assistance technique à long terme et service après-vente offerts par le fournisseur
- 29.** Obsolescence (âge du modèle et durée restante de la disponibilité du support, des mises à jour de logiciels, des pièces, etc.)
- 30.** Capacité/fonctions disponibles dans l'appareil
- 31.** Coût d'achat
- 32.** Coût de l'assurance
- 33.** La possibilité pour la personne d'accéder à Internet et aux médias sociaux ainsi que de contrôler son environnement

Section 8 : Techniques

Principes généraux d'intervention

1. Des conseils et des informations sur les possibilités de communication doivent être fournis au moment du diagnostic ou peu après.
2. L'intervention et la gestion de la communication doivent commencer tôt et durer toute la vie.
3. L'intervention en matière de communication aidera à développer des compétences fonctionnelles de communication, à promouvoir le développement cognitif, à fournir une base pour le développement de la littératie et à améliorer la communication sociale.
4. L'intervention en matière de communication aidera la personne atteinte du syndrome de Rett à devenir plus autonome en tant que communicant. L'autonomie désigne la capacité d'une personne à communiquer ce qu'elle veut dire, à qui elle veut le dire, quand et où elle veut le dire, en utilisant n'importe quelle forme de communication.
5. L'intervention et la gestion de la communication doivent être revues régulièrement pour s'assurer qu'elles sont toujours adaptées aux besoins de la personne.
6. Il est préférable que l'intervention se déroule dans un contexte naturaliste.
7. Les personnes doivent avoir fréquemment l'occasion de s'exercer.

Développer des objectifs d'intervention

8. Les objectifs de l'intervention doivent inclure le développement de stratégies non verbales, à basse et haute technologie.
9. Les objectifs doivent être planifiés de manière à suivre les étapes typiques du développement de l'enfant.
10. Les objectifs d'intervention doivent viser à augmenter la fréquence, la variété, la complexité et la clarté de la communication afin que les personnes puissent interagir avec un large éventail de partenaires de communication.
11. Les objectifs doivent être élaborés en tenant compte des besoins et des préférences de la personne, de ses soignants et des autres partenaires de communication importants.
12. Le cadre SMART (Spécifique, Mesurable, Accord sur l'objectif, Réaliste, Timing) peut être utilisé pour développer des objectifs de communication.

Cibles et objectifs de l'intervention

Fonctions de communication

13. Les programmes d'intervention destinés aux personnes atteintes du syndrome de Rett doivent inclure des objectifs visant à élargir la gamme des fonctions de communication (par exemple, demandes, réponses, protestations, commentaires, questions, descriptions et salutations).
14. Le développement d'une réponse de type « oui/non » est important pour toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett.
15. Les réponses de type « oui/non » peuvent être utilisées pour exprimer un accord ou un désaccord, faire des choix et/ou répondre à des questions.
16. Pour élargir le vocabulaire initial, les objectifs doivent inclure des mots qui couvrent un ensemble d'idées, d'intérêts et de significations, y compris les émotions et le langage social et scolaire.
17. L'intervention linguistique doit commencer par l'exposition à un vocabulaire robuste (comprenant des mots essentiels et des mots spécifiques) afin que le potentiel de communication soit illimité.
18. Limiter les options ou les choix offerts est approprié pour certaines personnes atteintes du syndrome de Rett lorsque l'un des éléments suivants est présent : un risque de frustration, des problèmes d'accès ou un système linguistiquement robuste testé pendant au moins 12 mois avec un succès limité.
19. Le vocabulaire d'une personne évolue en fonction de son âge, de son partenaire de communication, de son développement linguistique, de son environnement, de son humeur et du contexte. Le vocabulaire utilisé via un système de CAA doit permettre le même changement et la même flexibilité.

Moyens de communication

- 20.** La communication doit être développée selon des modalités multiples, sur la base d'une évaluation complète et holistique de la personne et de ses partenaires de communication.

Expressions faciales

- 21.** Les expressions faciales (par exemple, le sourire et le froncement des sourcils) doivent être reconnues comme potentiellement communicationnelles chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.

Mouvements du corps

- 22.** Les mouvements du corps (par exemple, se pencher et/ou se rapprocher ou s'éloigner des objets ou des personnes) doivent être reconnus comme potentiellement communicationnels chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.

- 23.** Les objectifs de maintien des mouvements corporels sont appropriés pour les personnes qui utilisent déjà des mouvements corporels (par exemple, marcher vers des objets à des fins de communication).

Gestes

- 24.** Les gestes (par exemple, tendre la main, indiquer du doigt et/ou faire un signe de la main) doivent être reconnus comme potentiellement communicationnels chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.

- 25.** Les objectifs visant à développer ou à maintenir des gestes (par exemple, tendre la main, indiquer du doigt ou faire un signe de la main) sont appropriés pour les personnes qui font déjà preuve d'un certain contrôle volontaire des mains.

- 26.** Des stratégies peuvent être développées pour réduire les stéréotypies des mains si elles sont jugées comme interférant avec la communication. Les stratégies visant à réduire les stéréotypies des mains doivent être adaptées à la personne, être bien tolérées et être acceptables pour

- 27.** la personne et ses proches. Ces stratégies peuvent inclure la pose d'une attelle, le maintien ou le positionnement du bras, et/ou le recours à des activités très motivantes.

Compétences en matière de discours oral

- 28.** Les vocalisations doivent être reconnues comme potentiellement communicationnelles chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.

- 29.** Les objectifs visant à développer ou à maintenir la production de sons sont appropriés pour les personnes qui produisent déjà des sons volontairement.

- 30.** Les mots ou les phrases parlés doivent être reconnus comme communicationnels chez les personnes atteintes du syndrome de Rett, même s'ils sont écholaliques ou de nature très répétitive.

- 31.** Les objectifs visant à développer ou à maintenir des mots ou des phrases parlés sont appropriés pour les personnes qui produisent déjà des mots parlés ou des approximations de mots.

- 32.** Les interventions visant à développer ou à maintenir la production de sons, de mots parlés ou de phrases doivent être associées à la CAA assistée.

Coup d'œil

33. Le fait de regarder des objets, des individus et/ou des images doit être reconnu comme potentiellement communicationnel chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.
34. Les objectifs visant à développer ou maintenir le regard (par exemple, regarder des objets, des individus et/ou des images) sont appropriés pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.

Pictogrammes

35. L'utilisation de pictogrammes graphiques, de photos et de textes par les personnes atteintes du syndrome de Rett doit être reconnue comme potentiellement communicationnelle.
36. Les objectifs pour développer ou maintenir l'utilisation de pictogrammes graphiques, de photos et de textes sont appropriés pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.

CAA assistée

37. Il est extrêmement important pour une personne d'avoir plus d'un système ou d'un dispositif de CAA afin de pouvoir les utiliser dans des situations/contextes différents (par exemple, un dispositif de visualisation à l'intérieur et un tableau de pictogrammes à l'extérieur).
38. Un système de CAA de basse technologie doit toujours être disponible en tant que système de secours pour toute personne disposant d'un système de CAA de haute technologie.
39. On peut présenter à une personne deux systèmes de CAA différents en même temps ou lui demander d'utiliser plus d'un système à la fois.
40. Le même appareil peut être utilisé pour des activités de communication et d'apprentissage (par exemple, pour accéder au programme scolaire), à condition que la personne soit toujours en mesure d'accéder à l'ensemble de son vocabulaire.
41. La personne atteinte du syndrome de Rett, son partenaire de communication et le dispositif de CAA assisté doivent être placés de manière à maximiser l'attention conjointe dans l'interaction communicative.
42. La CAA assistée peut être utilisée avec des personnes mobiles. La portabilité est un élément important à prendre en compte lors du choix d'un système de CAA assistée.
43. Les personnes mobiles doivent également avoir accès à leur système de CAA assisté lorsqu'elles sont assises (par exemple, au moment des repas).
44. La CAA assistée peut être proposée et utilisée avec succès à l'âge adulte.
45. La mise en place d'un système de CAA affecte la capacité de la personne à communiquer de manière efficace et efficiente. Le système joue un rôle dans l'apprentissage et le développement de la langue, et doit être personnalisé et modifié au fil du temps.
46. Le vocabulaire peut être organisé selon la catégorie sémantique dans la CAA assistée.
47. Les affichages visuels de scènes peuvent être utilisés comme point de départ pour la CAA assistée.
48. Les grilles d'activité (conçues pour une activité spécifique) peuvent être utilisées comme point de départ pour la CAA assistée.
49. Les grilles d'activité peuvent accroître la participation et le développement syntaxique en encourageant l'utilisation de combinaisons de plusieurs mots.
50. Les grilles contextuelles (similaires aux grilles d'activités mais conçues pour un contexte ou un environnement spécifique) permettent une plus grande généralisation que le vocabulaire conçu autour d'une activité unique et spécifique.

Développer et utiliser différentes méthodes d'accès

- 51.** Le choix de la méthode d'accès peut varier en fonction des capacités de la personne à un moment donné, du type de CAA assistée et du contexte.

Balayage

- 52.** Le balayage peut être utilisé lorsque les personnes sont incapables d'utiliser la sélection directe pour accéder à la CAA assistée.
- 53.** Le balayage assisté par un partenaire peut être utilisé avec des personnes qui ont développé ou sont en train de développer une réponse de type « oui/non » et qui sont incapables de faire fonctionner un système de balayage de manière indépendante.

Sélection directe

- 54.** La sélection directe peut être utilisée lorsque les personnes ont un moyen d'activer directement la CAA assistée, notamment le regard, le toucher ou l'indication avec le doigt ou la main, l'actionnement d'un interrupteur, et/ou un indicateur de tête.
- 55.** Le regard est généralement le meilleur moyen pour une personne atteinte du syndrome de Rett d'accéder à la CAA.
- 56.** Le regard n'est pas le seul moyen pour les personnes atteintes du syndrome de Rett d'accéder à la CAA.
- 57.** Les personnes qui sont capables de toucher ou d'indiquer les moyens de CAA doivent être encouragées à utiliser cette méthode d'accès tant que cela ne limite pas la variété et la complexité de leur communication.
- 58.** L'utilisation d'un indicateur de tête peut être envisagée lorsque les autres méthodes d'accès ne sont pas disponibles ou efficaces.

Regard

- 59.** Un tableau de désignation par le regard (par exemple, un cadre E-tran) peut être une forme appropriée de CAA assistée pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 60.** La commande oculaire (par exemple, un ordinateur équipé d'une commande oculaire) peut être une forme appropriée de CAA assistée pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
- 61.** La commande oculaire peut être utilisée avec des personnes mobiles. Les stratégies d'accessibilité pour les personnes mobiles qui utilisent la commande oculaire incluent notamment le placement de l'appareil sur un mur, une table ou un autre endroit auquel la personne peut accéder en permanence.
- 62.** La commande oculaire peut généralement être utilisée avec les personnes qui portent des lunettes. S'il y a un problème, envisagez d'essayer des lunettes sans monture ou des verres non réfléchissants.
- 63.** La commande oculaire peut être utilisée avec des personnes qui ont des difficultés à contrôler les mouvements de la tête lorsque leur corps et leur tête sont soutenus de manière appropriée et que le dispositif est positionné de manière adéquate.

Lecture et écriture

64. Lire des histoires ensemble est une activité qui convient à toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett pour développer leurs compétences en matière de langage, de communication et de littératie.
65. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être exposées à des activités visant à développer la conscience phonémique.
66. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être exposées à des activités permettant de développer une conscience des caractères.
67. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être exposées à des activités permettant de développer un vocabulaire visuel.
68. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être exposées à des activités visant à développer leurs compétences en matière d'écriture. Il peut s'agir de « scribouiller » (avec un clavier à l'écran ou en utilisant le balayage assisté par un partenaire) ou d'écrire des lettres ou des mots.
69. La plupart des personnes atteintes du syndrome de Rett doivent être encouragées à créer leurs propres récits ou histoires.

Techniques d'intervention

70. L'expansion est une technique utilisée pour reformuler et augmenter la complexité d'un mot ou d'une phrase afin de la rendre plus complète. L'expansion peut être utilisée lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
71. La stimulation du langage assisté est une stratégie grâce à laquelle le partenaire de communication combine la production verbale avec la CAA assistée afin d'améliorer le langage réceptif et de fournir du vocabulaire. Le partenaire peut choisir du vocabulaire sur le système de CAA de la personne ou utiliser un autre système de CAA pendant qu'elle parle. La stimulation du langage assisté peut être utilisée lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett. La stimulation assistée du langage peut également être appelée modélisation assistée du langage ou saisie augmentée du langage.
72. La modélisation est une stratégie selon laquelle le partenaire de communication utilise le système de CAA de la personne lorsqu'elle parle avec lui afin d'enseigner par l'exemple. La modélisation peut être utilisée lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
73. La modélisation vidéo est une méthode d'enseignement visuelle qui consiste à regarder une vidéo d'une personne modélisant une activité ciblée et ensuite imiter le comportement ou la compétence souhaitée. La modélisation vidéo peut être utilisée lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
74. La refonte est une technique utilisée pour corriger les erreurs afin de ne pas entraver la communication. Lorsqu'une erreur est faite, le partenaire de communication répète l'erreur à l'apprenant sous une forme corrigée. La refonte peut être utilisée lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.
75. Les guidances ou les indices (par exemple, les gestes, les démonstrations, le toucher et les signaux) peuvent être utilisés pour augmenter la probabilité que les personnes donnent des réponses correctes.
76. L'apprentissage sans erreur consiste à fournir des guidances ou des indices immédiatement après un stimulus afin de s'assurer que la personne fournit une réponse correcte. L'apprentissage sans erreur peut être utilisé lors des interventions de communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.

Glossaire des termes

| | |
|--|---|
| Techniques/stratégies de CAA | Outils utilisés par les professionnels de la communication pour optimiser la communication chez les utilisateurs de CAA. Il peut s'agir d'un enseignement direct, d'un enseignement environnemental, de routines et de scripts, d'une intervention linguistique, d'une manipulation de l'environnement, du développement d'un vocabulaire de base, de la formation de partenaires de communication, d'un enseignement de la littératie, d'une formation aux compétences sociales et de jeux de rôle. |
| Méthode d'accès | La façon dont une personne est capable d'activer/contrôler un outil de CAA basse technologie ou de haute technologie (par exemple, par le toucher direct, par le regard ou en utilisant un interrupteur). |
| Communication assistée | Utilisation d'outils, de dispositifs ou de systèmes externes pour améliorer la communication. Ceux-ci peuvent être électroniques ou non (haute technologie ou basse technologie). |
| Modélisation du langage assisté | |
| Stimulation du langage assistée | |
| Saisie de langage augmentée | Comme ci-dessus, cette stratégie se concentre sur la modélisation de l'utilisation de la CAA dans des environnements riches en langage qui offrent de nombreuses opportunités d'utiliser la CAA. |
| Évaluation | Moyens de découvrir les points forts et les besoins d'une personne afin d'identifier les formes d'accompagnement nécessaires et/ou de planifier les prochaines étapes/objectifs pour le développement futur. |
| Communication augmentative et alternative | Toutes les formes de communication (autres que le discours oral) utilisées pour exprimer les pensées, les besoins, les désirs et les idées. |
| Meilleur oui | Il s'agit de la méthode utilisée par la personne atteinte du syndrome de Rett pour répondre « oui » d'une manière claire pour ses partenaires de communication. Le « oui » est très individualisé et peut prendre différentes formes, notamment un hochement de tête, un sourire, un regard vers sur quelque chose ou un mouvement de la main, du bras ou du corps. Le meilleur « oui » est souvent identifié en observant la personne atteinte du syndrome de Rett dans divers environnements de communication et en discernant comment elle répond aux questions de type « oui/non ». |
| Soignant | Un parent ou une autre personne qui joue le rôle principal dans la prise en charge d'une personne atteinte du syndrome de Rett. |
| Environnement de communication | L'environnement dans lequel une personne atteinte du syndrome de Rett a la possibilité de communiquer. L'environnement comprend le cadre physique ainsi que les autres individus présents et toute exigence particulière du cadre (par exemple, pédagogique, social et médical). |
| Partenaire de communication | Un individu qui interagit avec une personne atteinte du syndrome de Rett. Ils peuvent/peuvent ne pas être expérimentés quant à l'utilisation de techniques spécifiques pour améliorer et faciliter l'interaction, et auront probablement besoin d'un certain niveau de formation aux techniques appropriées s'ils ne sont pas déjà compétents. |
| Professionnel de la communication | Un professionnel ayant une expertise (formation et expérience) en communication et dans l'évaluation et le traitement des troubles de la communication. Le professionnel de la communication qui travaille avec les personnes atteintes du syndrome de Rett est souvent un orthophoniste (SLP). |
| Compétence communicative | « État d'adéquation fonctionnelle dans la communication quotidienne et disposition de connaissances, d'un jugement et des compétences suffisants pour communiquer efficacement dans la vie quotidienne. » (Light, 1989) La compétence communicative dépend des connaissances, du jugement et des aptitudes dans quatre domaines interdépendants : linguistique, opérationnel, social et stratégique. |

| | |
|--|--|
| Vocabulaire de base | Les mots à haute fréquence qui représentent environ 80 % des mots utilisés par la plupart des gens tous les jours, en particulier les pronoms, les verbes, les descripteurs et les mots d'interrogation. |
| Affichage dynamique | La sélection d'un mot/pictogramme à l'écran entraîne automatiquement une modification de l'affichage de l'ensemble de mots/pictogrammes affiché (par exemple, mène à une nouvelle page). |
| Commande oculaire | Un type de dispositif de génération de la parole contrôlé par le regard. L'appareil est doté d'un dispositif à commande oculaire intégré ou d'un module oculométrique qui se connecte à l'appareil pour détecter et suivre l'endroit où l'utilisateur regarde. En général, la vitesse et la précision de la sélection peuvent être ajustées selon les besoins de chaque utilisateur, par exemple la durée pendant laquelle l'utilisateur doit regarder un élément à l'écran afin de le sélectionner (temps d'arrêt) et la taille/le nombre d'éléments à l'écran. |
| Vocabulaire spécifique | Mots à faible fréquence (principalement des noms) qui sont généralement spécifiques au contexte. |
| Système de CAA de haute technologie | Un appareil électronique avec une sortie vocale. L'écran peut avoir un affichage statique ou dynamique, et la voix peut être enregistrée/numérisée ou synthétisée. Les systèmes de haute technologie vont des dispositifs à message unique aux systèmes informatiques complexes. |
| Holistique | Une vision globale de la personne atteinte du syndrome de Rett en tant que personne à part entière, plutôt que basée sur des caractéristiques ou des défis particuliers de manière isolée. |
| Intervention | Stratégies et techniques utilisées spécifiquement pour atteindre des objectifs à court terme. |
| Partenaires de communication clés | Les personnes qui sont des partenaires de communication fréquents d'une personne atteinte du syndrome de Rett. |
| Compétence linguistique | Les capacités linguistiques réceptives et d'expression de la personne. |
| Système de CAA basse technologie | Un système non électronique qui ne nécessite pas de source d'énergie (par exemple des objets individuels, photos et un tableau/cahier de communication). |
| Gestion | Soutien offert à long terme, comprenant des stratégies, des techniques et des systèmes utilisés au quotidien pour faciliter la communication de la personne et l'aider à participer aux activités quotidiennes. |
| Modélisation | Stratégie par laquelle le partenaire de communication « montre l'exemple » (par exemple, en montrant du doigt les pictogrammes d'un outil basse technologie ou d'un appareil à haute technologie pendant qu'il parle à la personne atteinte du syndrome de Rett). |
| Communication multimodale | Communication avec une combinaison de moyens (différentes manières), par exemple les expressions faciales, les mouvements du corps, les gestes, les sons, le regard, les images, les photos, les pictogrammes et les mots écrits. Peut également inclure un discours oral. |
| Ergothérapeute (OT) | Professionnel paramédical qui aide les gens à s'épanouir pleinement dans la vie grâce à des activités ou des interventions utiles. L'ergothérapeute peut aider les personnes atteintes du syndrome de Rett à participer au maximum de leurs capacités aux activités de la vie quotidienne, telles que se nourrir et s'habiller, ainsi qu'à des activités professionnelles significatives et intéressantes. Il peut également fournir des conseils concernant les méthodes d'accès pour la communication. |
| Compétence opérationnelle | La compétence de la personne dans le développement, le fonctionnement et l'utilisation des systèmes de CAA. |

| | |
|--|--|
| Ensemble de pages | La façon dont les mots sont organisés sur un dispositif de CAA. Cela peut varier selon le choix des mots/éléments de vocabulaire sélectionnés pour l'affichage, le nombre et la taille des éléments sur chaque page, et les pictogrammes utilisés. Les ensembles de pages peuvent être organisés de plusieurs façons (par exemple, par catégorie sémantique, activité/sujet, contexte et vocabulaire de base et spécifique). |
| Recherche assistée par le partenaire | Stratégie visant à faciliter la prise de décision ou l'accès au vocabulaire via une planche ou un livre de communication. Le partenaire de communication énonce une liste de propositions, puis les reprend une par une, en laissant le temps à la personne atteinte du syndrome de Rett de dire « oui » pour indiquer celle qui lui convient. |
| Passeport de communication personnel | Une manière d'organiser et de partager des informations clés sur la manière dont une personne communique et quelles techniques, stratégies et équipements elle doit utiliser pour que tous les partenaires de communication puissent agir de manière cohérente. Il est généralement rédigé à la première personne afin que la personne s'approprie l'information. |
| Masseur-kinésithérapeute (MK) | Professionnel de la santé qui s'efforce de favoriser la mobilité, l'activité physique et la qualité de vie par l'examen et l'intervention physique. Un masseur-kinésithérapeute peut aider les personnes atteintes du syndrome de Rett en développant des programmes visant à améliorer l'amplitude des mouvements, la force et les capacités de déplacement. Il peut également donner des conseils concernant l'assise et le positionnement lors de l'utilisation d'équipements adaptés tels que les fauteuils roulants et les verticaliseurs. Également connu sous le nom de physiothérapeute. |
| Parole enregistrée/numérisée | Parole naturelle (souvent la voix d'un partenaire de communication) enregistrée, stocké, et rejoué par un dispositif. |
| Pratique réflexive | La capacité d'analyser ses actions et les impacts qui y sont associés, et de s'engager dans un processus d'étude et d'amélioration continue. |
| Vocabulaire/système robuste | Il s'agit d'une combinaison de mots de base et de mots spécifiques qui peuvent être utilisés dans de nombreuses des situations et contextes tout au long de la journée. |
| Compétence sociale | L'aptitude de la personne à la communication et au discours interpersonnels. |
| Dispositif de génération de la parole | Un type d'appareil de haute technologie, terme généralement utilisé pour faire référence à un ordinateur plus complexe qu'un dispositif à message unique. |
| Orthophoniste (SLP) | Un professionnel de la santé qui identifie les points forts et les challenges en termes de communication, et conçoit des programmes de thérapie pour maximiser le potentiel de communication des personnes atteintes du syndrome de Rett. Il donne également des instructions aux partenaires de communication et participe à la conception et à la gestion des systèmes de CAA. Également connu sous le nom de logopède. |
| Affichage statique | Les mots/pictogrammes restent fixes lorsqu'ils sont sélectionnés. |
| Compétence stratégique | L'aptitude de la personne à utiliser des stratégies pour surmonter les difficultés de communication en utilisant la CAA. |
| Voix synthétisée | Voix électronique, produite par ordinateur, qui peut souvent être réglée pour correspondre au sexe, à l'âge et à l'origine ethnique de l'utilisateur. |
| Communication non assistée | N'utilise pas d'outils externes pour communiquer mais s'appuie sur le corps de l'utilisateur pour transmettre des messages. Exemples : gestes, signes ou vocalisations. |

Ressources pour l'évaluation de la communication

Les outils d'évaluation énumérés dans ce tableau ont été recommandés par les répondants à l'enquête auprès des professionnels de la communication qui travaillent avec des personnes atteintes du syndrome de Rett. Toutes les évaluations ont ensuite été soumises au panel de l'enquête Delphi pour obtenir leur avis. Ceux qui sont listés ici ont reçu la mention « d'accord » ou « ni d'accord, ni en désaccord » de la part du panel Delphi lorsqu'il a été interrogé sur leur valeur en tant qu'outil d'évaluation à utiliser avec les personnes atteintes du syndrome de Rett. Les informations ci-dessous sont basées sur l'expérience clinique personnelle des personnes qui ont répondu à l'enquête sur les professionnels de la communication. Il ne s'agit pas d'une liste exhaustive. Des recommandations spécifiques sont disponibles pour certains outils d'évaluation, mais pas tous. Toutes les données étaient à jour au moment de l'impression de ce document. Toutes les évaluations sont publiées en anglais, sauf indication contraire. Reportez-vous à la section Évaluation des directives pour connaître les stratégies spécifiques à utiliser dans les situations où les compétences de communication sont évaluées.

| NOM DE L'OUTIL | AUTEUR/ ÉDITEUR/ SITE WEB | OBJET | FOURCHE TTE D'ÂGES | NOTATIONS/ ADAPTATIONS |
|---|--|--|--------------------|--|
| Communication améliorée et alternative Profil : Un continuum d'apprentissage (AACP) | Tracy M. Kovach, Ph.D., www.linguisystems.com | Mesure les compétences subjectives et fonctionnelles pour la communication en utilisant des dispositifs de CAA, réévalue le niveau de compétences et suit les progrès. | 2 – 21 ans | Peut être administré par un orthophoniste ou utilisé par les membres d'une équipe pluridisciplinaire qui ont des connaissances concernant les compétences physiques, cognitives et sociales de la personne liées à la CAA. |
| Liste de contrôle de sélection de la commande oculaire de l'ACETS | Sharon Lenz, M.Sc., R.SLP, SLP(C), Nadene Krack, M.Ed., BMR, OT(C). Développé par l'ACETS (Augmentative Communication and Educational Technology Service) à l'hôpital pour enfants d'Alberta. http://streaming.synchroncloud.com/rettssyndrome/item_file_sc515ca980d24da_289995c1.pdf | Outil de sélection complet qui identifie les candidats appropriés pour une évaluation oculométrique complète. Recueille des informations sur la vision générale, la santé des yeux, les compétences oculaires, la mémoire visuelle et l'attention, la communication, les capacités d'accès, le positionnement, les compétences informatiques, l'accompagnement des soignants, l'environnement, les activités prévues, la motivation, la santé globale et la disponibilité des équipements. | Âge non précisé | La liste de contrôle peut être remplie par tout individu qui connaît la personne atteinte du syndrome de Rett. |
| Échelle britannique de vocabulaire en images (BPVS3) | Évaluation GL. www.gl-assessment.co.uk | Outil d'évaluation du langage réceptif. Identifie les retards dans le développement du vocabulaire, adapté aux non-lecteurs, aux personnes souffrant de troubles du langage et/ou de handicaps moteurs. | 3 – 16 ans | Les réponses peuvent être données en indiquant ou en faisant des gestes. Le test peut être adapté en montant des photos individuelles sur un tableau ou un cadre E-TRAN. |

| NOM DE L'OUTIL | AUTEUR/ ÉDITEUR/ SITE WEB | OBJET | FOURCH ETTE D'ÂGES | NOTATIONS/ ADAPTATIONS |
|--|---|--|--------------------|---|
| Enseignement assisté par ordinateur pour les tests de langage à faible motricité (C-BiLLT) | Johanna Geytenbeek, Docteur, orthophoniste www.c-billt.com | Test informatisé pour l'évaluation de la compréhension langagière chez les enfants inintelligibles ou ne parlant pas et ayant des difficultés motrices. | 1,6 – 7,0 ans | La version originale (néerlandaise) utilise le vocabulaire de deux mesures du langage réceptif néerlandais (le Streeflijst woordenschat et le Lexilijst) et les Reynell Developmental Language Scales. Le test est en cours d'expérimentation en norvégien, allemand, anglais, suédois et roumain, d'autres langues étant également prévues. Les réponses peuvent se faire en tendant le bras, en indiquant ou en regardant dans les yeux, à l'aide d'un écran tactile, d'un interrupteur ou d'un dispositif à commande oculaire. |
| Évaluation clinique des fondements du langage - Préscolaire troisième édition (CELF-P 3) | Elisabeth Wiig, Ph.D., Eleanor Semel, Ph.D., Wayne Secord, Ph.D. www.pearsonclinical.com | Évaluation du langage réceptif et expressif | 3,0 – 6,11 ans | Des sous-tests sélectionnés peuvent être utilisés pour recueillir des informations spécifiques. |
| Évaluation clinique des bases du langage - Cinquième édition (CELF 5) | Elisabeth Wiig, Ph.D., Eleanor Semel, Ph.D., Wayne Secord, Ph.D. www.pearsonclinical.com | Évaluation du langage réceptif et expressif. | 5 – 21 ans | Des sous-tests sélectionnés peuvent être utilisés pour recueillir des informations spécifiques. |
| Matrice de communication | Charity Rowland, Ph.D. www.communicationmatrix.org | Outil d'évaluation gratuit pour les familles et les professionnels, destiné à identifier le statut de la communication, les progrès et les besoins uniques des personnes aux premiers stades de la communication ou celles qui utilisent la communication augmentée. | Tous les âges | Les données peuvent être recueillies au fil du temps, et non en une seule session. Les informations peuvent être recueillies par entretien, élévation ou observation. |
| Grille dynamique d'objectifs de CAA (DAGG-2) | Tobii Dynavox. http://tdvox.téléchargements.sur.Internet.s3.amazonaws.com/MyTobiiDynavox/dagg%202%20-%20writable.pdf | Fournit un moyen systématique d'évaluer (et de réévaluer) les compétences actuelles d'une personne en matière de CAA et d'aider les partenaires à développer un plan complet et à long terme pour améliorer l'indépendance communicative de l'utilisateur de CAA. | Tous les âges | Peut être utilisé avec une variété d'utilisateurs de CAA. |

| NOM DE L'OUTIL | AUTEUR/ ÉDITEUR/ SITE WEB | OBJET | FOURCHE TTE D'ÂGES | NOTATIONS/ ADAPTATIONS |
|--|--|--|--------------------|---|
| Profil de communication fonctionnelle - révisé (PCF-R) | Larry Kleiman, M.A., CCC-SLP. www.linguisystems.com | Fournit un inventaire des capacités de communication de la personne, du mode de communication (par exemple, verbal, gestuel, non verbal, et augmentatif), et indique le degré d'indépendance. Les sous-tests couvrent la communication sensorielle/motrice, l'attention, le langage réceptif/expressif, le langage pragmatique, la parole, la voix, l'oral, la fluidité et la communication non orale. | 3 ans - adulte | Les personnes sont évaluées et notées dans les principales catégories d'aptitudes à la communication par le biais d'observations directes, de rapports des enseignants et des soignants, et de tests individuels. |
| Inventaire Actes communicatifs (IPCA) | Je" Sigafoos, Ph.D., Michael Arthur-Kelly, Ph.D., Nancy Butterfield, M.Ed. (2006). Inventaire des actes de communication potentiels, dans <i>Enhancing everyday communications for children with disabilities</i> . Baltimore MD : Paul H. Brookes Publishing Co. | Un outil pour collecter des données sur les actes de communication potentiels des personnes présentant une déficience grave de la communication associée à une série de handicaps physiques et développementaux. | Aucun âge spécifié | Les données sont collectées par le biais d'entretiens réalisés par les parents, les enseignants, et les thérapeutes. |
| Nouvelles échelles de développement du langage de Reynell (NRDLS) | Évaluation GL. https://www.glassessment.co.uk/produits/new-reynell-developmental-language-scales-nrdls/ | Identifie les problèmes de parole et de langage chez les jeunes enfants. | 3 – 7,6 ans | Peut être adapté pour obtenir des réponses grâce au regard. |
| Échelle de vocabulaire en images Peabody, cinquième édition (EVIP-5) | Douglas M. Dunn, Ph.D www.pearsonclinical.com | Évalue le vocabulaire réceptif. | 2,6 ans – adulte | Peut être adapté en fixant les images sur un tableau ou un cadre à commande oculaire. Le numéro correspondant à chaque image peut également être affiché sur un tableau. Il est également possible d'afficher les images sur un écran d'ordinateur et d'y accéder par le biais du regard. Les cliniciens peuvent également utiliser le balayage assisté par un partenaire et demander à la personne de répondre lorsque l'élément approprié est nommé ou indiqué. |

Note des relectrices : Il existe d'autres outils disponibles en francophonie et utiles à l'évaluation (ELODI, CLEA, THE BRIDGE, ...) Une liste plus étroffée sera ajoutée ultérieurement en complément de ces recommandations.

| NOM DE L'OUTIL | AUTEUR/ ÉDITEUR/ SITE WEB | OBJET | FOURCHETTE D'ÂGES | NOTATIONS/ ADAPTATIONS |
|--|--|--|---|--|
| Profil pragmatique des compétences de communication quotidiennes chez les enfants (Edition révisée) ET Profil pragmatique des compétences de communication quotidiennes chez les adultes | Hazel Dewart, Susie Summers. http://complexneeds.org.uk/modules/Module-2.4-Evaluation-contrôle- et-évaluation/All/downloads/m08p080c/the_pragmatics_profile.pdf https://www.flexiblemindtherapy.com/uploads/6/5/2/65520823/pragmatique_prof il_adultes.pdf | Fournit le profil d'un enfant ou d'un adulte en tant que communicant dans le contexte de la vie quotidienne. | Naissance - 10 ans et Adolescents - personnes âgées | Les données sont collectées par le biais d'entretiens et peuvent être recueillies au fil du temps. Le profil de l'enfant comprend deux formats d'entretien à utiliser avec les parents et les enseignants (< 4 ans et 5-10 ans). La version pour adultes comprend deux formats (« auto-rapport » et « autre rapport ») à utiliser avec l'adulte ainsi qu'avec ses principaux partenaires de communication. |
| Profil pragmatique pour les personnes qui utilisent la CAA | Suzanne Martin, Katherine Small, Rachel Stevens. https://acecentre.org.uk/ressources/pragmatiques-profil-des-personnes-utilisant-l'aac/ | Adapté pour les utilisateurs de tous âges à partir du profil pragmatique des compétences quotidiennes des enfants (voir ci-dessus) | Pas de fourchette d'âge spécifiée | Conçu pour être utilisé avec des personnes qui ont utilisé la CAA dans le passé, utilisent actuellement la CAA, ou utilisent des modes informels de CAA, avec pour objectif d'introduire des méthodes plus formelles. |
| Échelles de langage préscolaire, cinquième édition (PLS-5) | Irla Zimmerman, Ph.D., Violette Steiner, B.S., Roberta Pond, M.A. www.pearsonclinical.com | Évalue les compétences linguistiques réceptives et expressives des enfants. | Naissance - 7.11 ans | La personne atteinte du syndrome de Rett peut utiliser le regard pour indiquer ses choix sur une page. Il est également possible de monter certaines pages sur un tableau de communication par pointage oculaire. Un certain nombre d'éléments peuvent être notés en utilisant le rapport des parents ou des soignants. |
| Test de communication précoce et de langage émergent (TECEL) | Mary Huer, Linda Miller. Disponible via plusieurs sources, notamment : www.pearsonclinical.com www.superduperinc.com | Une révision du test de non-parole. Évalue la communication, y compris la communication non verbale et par pictogrammes. | 2 semaines - adulte | Adapté aux personnes non verbales et celles qui utilisent la CAA. |
| Le Triple C : Liste de contrôle des compétences de communication | Karen Bloomberg, Denise West, Hilary Johnson, Teresa Iacono www.spectronics.com.au | Évalue les compétences en matière de communication chez les adolescents et adultes non-verbaux | Adolescent - adulte | Les partenaires de communication remplissent une liste de contrôle concernant les compétences en matière de communication de la personne |
| Échelles de comportement adaptatif de Vineland Troisième édition (Vineland-3) | Sara S. Sparrow, Ph.D., Domenic V. Cicchetti, Ph.D., Céline A. Saulnier, Ph.D www.pearsonclinical.com | Mesure des compétences personnelles et sociales des personnes souffrant de troubles du développement. | Naissance - 90 ans | Les parents, soignants et enseignants peuvent fournir des informations. Formulaires pour les soignants disponibles en anglais et en espagnol. |

Ressources pour le développement et le suivi des objectifs de communication

Les ressources listées dans ce tableau ont été recommandées par les répondants à l'enquête auprès des professionnels de la communication qui travaillent avec des personnes atteintes du syndrome de Rett. Toutes les ressources ont ensuite été soumises au panel de l'enquête Delphi pour obtenir leur avis. Les ressources listées ici ont reçu la mention « d'accord » ou « ni d'accord, ni en désaccord » de la part du panel Delphi lorsqu'on leur a demandé leur valeur en tant qu'outil à utiliser avec les personnes atteintes du syndrome de Rett. Les informations ci-dessous sont basées sur l'expérience clinique personnelle des personnes qui ont répondu à l'enquête sur les professionnels de la communication. Ceci n'a pas vocation à être une liste exhaustive. Des recommandations spécifiques sont disponibles pour certaines ressources, mais pas toutes. Toutes les données étaient à jour au moment de l'impression de ce document. Toutes les ressources sont publiées en anglais, sauf indication contraire. Reportez-vous à la section Évaluation des directives pour connaître les stratégies spécifiques à utiliser dans les situations où les compétences en communication ou la réalisation d'objectifs sont évalués.

| NOM DE L'OUTIL | AUTEUR/ EDITEUR/ SITE WEB | OBJET | FOURCHETTE D'ÂGES | NOTATIONS/ ADAPTATIONS |
|--|--|---|----------------------|---|
| Canadian Occupational Performance Measure (COPM) | www.thecopm.ca | Système de mesure de résultats fondé sur des preuves conçu pour déterminer la perception qu'un patient a de lui-même en termes de performances quotidiennes au fil du temps. Se concentre sur les occupations dans tous les domaines de la vie, notamment les soins personnels, les loisirs et la productivité. | Âges non spécifiés | Il peut être demandé aux parents/soignants des personnes atteintes du syndrome de Rett de faire des rapports concernant les compétences qu'ils ont observé même si le niveau de ses compétences n'est pas constant. Disponible en 35 langues |
| Goal Attainment Scaling (GAS) | Thomas Kiresuk, Robert Sherman. Disponible via un certain nombre de sources : https://www.sralab.org/rehabilitation-measures/goal-attainment-scale | Une méthode pour mesurer la mesure dans laquelle les objectifs d'une personne sont atteints dans le cadre d'une intervention. Cela permet de mesurer les résultats de manière individuelle. La notation est effectuée de manière standardisée afin de permettre une analyse statistique. | Âges non précisés | Les objectifs et les points de référence de mesure du succès sont convenus avant le début de l'intervention. |
| Cadre SETT (Etudiant, Environnement, Tâches, Outils) | www.joyzabala.com | Un modèle en quatre parties destiné à promouvoir la prise de décision collaborative pour choisir, mettre en œuvre et évaluer la technologie d'assistance. | 3, 6, 11 ans | Les documents à utiliser pour mettre en œuvre le modèle sont disponibles sur le site web de l'auteur. |
| Tapis de conversation | www.talkingmats.com | Un ensemble de pictogrammes de communication qui peuvent être utilisés pour permettre aux individus non-parlants ou à ceux ayant des compétences verbales limitées, d'exprimer un ensemble d'idées ou d'opinions. L'ensemble de pictogrammes peut être utilisé dans le cadre d'une évaluation visant à déterminer un point de départ pour la communication et pour l'élaboration des objectifs. | 5 – 21 ans | Les pictogrammes sont facilement reconnaissables et ne nécessitent aucune compétence en matière de littératie. Des personnes issues de contextes linguistiques ou culturels multiples peuvent les utiliser. |

Liens vers des sites web et organisations utiles

Comme cette liste serait trop longue s'il fallait couvrir les informations spécifiques à tous les pays et à toutes les régions, nous vous proposons quelques exemples qui peuvent présenter un intérêt au niveau international ou qui renvoient à des liens vers des associations Rett dans différents pays. Lorsqu'il existe une association Rett, il est recommandé de s'adresser à elle en premier lieu pour obtenir des informations sur le pays concerné.

Ressources liées à la santé pour le syndrome de Rett

- Rettsyndrome.org - Directives de soins primaires pour le syndrome de Rett https://www.rettsyndrome.org/wp-content/uploads/RSO_PrimaryCareGdlns_Final1919-1.pdf
- Rettsyndrome.org - Webinaires RettEd (gamme de sujets de recherche et de soins liés au syndrome de Rett) <https://www.rettsyndrome.org/for-families/education/>
- Rett Syndrome Europe - Ressource Rett <https://www.rettsyndrome.eu/rett-resource/>
- Rett Disorders Alliance UK - Liste de contrôle des soins de santé pour le syndrome de Rett <https://www.rettuk.org/resources/resources-for-families/rett-disorders-alliance-health-checklist/>
- Passeport de santé Rett Royaume-Uni <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2018/04/Rett-Health-Passport-Fillable.pdf>
- Directives nationales françaises concernant le syndrome de Rett https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-05/dir4/pnds_-_syndromes_de_rett_et_apparentes_appARENTES_2017-05-03_14-15-56_224.pdf

Liens vers les cliniques Rett et les associations nationales Rett

Les liens indiqués ici renvoient à des sites web qui partagent des informations/liens avec plusieurs pays.

- Cliniques Rett américaines et internationales <https://www.rettsyndrome.org/for-families/rett-syndrome-cliniques/>
- Associations européennes Rett <https://www.rettsyndrome.eu/member-associations/>

Organisations internationales liées à la CAA

- International - ISAAC - <https://www.isaac-online.org>

Ressources gratuites/feuilles de conseils pour la CAA et la littératie

Vocabulaires libres de droit

Projet core words, Vocabulaire essentiel universel - <http://www.project-core.com/communication-systems/> ARASAAC - <http://www.arasaac.org/>
Bildstöd.se - <http://bildstod.se/>
SymbolsForAll - <https://www.symbolsforall.org.uk/>

Développer les réponses Oui/Non

Projet core words - Guides de référence rapide - Communiquer avec Oui ou Non - https://www.dropbox.com/s/dl/6orcxy9jjj5ctdv/Communicatcommuniquer_oui_et_non.pdf

Rett Royaume-Uni - Ressources de communication - Pour commencer.
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-yes-no.pdf>

Modélisation

Projet core words - Guides de référence rapide - Modélisation du vocabulaire de base - https://www.dropbox.com/s/dl/yvx09fxe4t8mx2o/Project_Core_Modeling_One-pager.pdf

Rett Royaume-Uni - Ressources de communication - Modélisation - <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-modelling.pdf>

Balayage assisté par un partenaire

Projet core words - Guides de référence rapide - Balayage assisté par un partenaire - https://www.dropbox.com/s/dl/1cccs133h7q4voi/Partner_Assisted_Scanning.pdf

Rett Royaume-Uni - Ressources de communication - Balayage assisté par un partenaire - <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-pas.pdf>

Littératie

Projet core words - <http://www.project-core.com/> Cartes d'apprentissage dynamiques - <https://www.dlmpd.com/>
Tar Heel Reader (livres en ligne gratuits et accessibles pour tous les âges) - <https://tarheelreader.org> Tar Heel Shared Reader - <https://sharedreader.org>

Reading Avenue par Tobii Dynavox (ressource gratuite dans le cadre de Boardmaker Online) - <https://www.tobiidynavox.com/en-US/software/web-applications/boardmakeronline/>

Rett Royaume-Uni - Ressources de communication - Commencer à lire - <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-reading1.pdf>

Rett Royaume-Uni - Ressources de communication - Commencer à écrire - <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-writinga.pdf>

Membres du groupe consultatif et du groupe d'experts

Le groupe de travail du projet remercie toutes les personnes qui ont participé au groupe de discussion et aux enquêtes pilote et en ligne, les membres du groupe consultatif et les personnes qui ont consacré gratuitement leur temps et leur expertise pour contribuer à l'enquête Delphi.

Nous remercions tout particulièrement Sally-Ann Garrett qui, outre sa contribution à l'enquête Delphi, a été un membre précieux du groupe de travail au cours des premières étapes du projet.

Merci également à Rettsyndrome.org qui a financé le projet grâce à une subvention HeART.

Les membres du groupe consultatif étaient :

- Angus Clarke, DM, FRCP, FRCRCPCH, professeur de génétique clinique à l'université de Cardiff et consultant honoraire en génétique clinique pour le All Wales Medical Genomics Service, Royaume-Uni ;
- Jenny Downs MSc PhD, masseur-kinésithérapeute, professeur associé et chercheur principal, Telethon Kids Institute, Perth, Australie ;
- Walter E. Kaufmann MD PhD, professeur adjoint de génétique humaine à la faculté de médecine de l'université Emory, membre du personnel de recherche médicale de l'hôpital pour enfants de Boston et ancien directeur du centre de recherche translationnelle du Greenwood Genetic Center, États-Unis ;
- Helen Leonard MBChB MPH, professeur associé et chercheur principal, Telethon Kids Institute, Perth, Australie ;

Les membres du groupe d'experts qui ont participé à l'enquête Delphi étaient :

- Märith Bergström-Isacsson PhD, musicothérapeute et ancienne directrice du Centre national suédois pour le syndrome de Rett et les troubles connexes, Suède ;
- Thomas Bertrand PhD, parent et ancien président de Rett Syndrome Europe, France ;
- Anne-Marie Bisgaard MD PhD, directrice du centre du syndrome de Rett, hôpital universitaire de Copenhague, Rigshospitalet, Danemark ;
- Bill Callaghan, parent et vice-président de la Rett Syndrome Association of Australia, Australie ;
- Jill Clayton-Smith MD, consultante en génétique clinique, professeur honoraire en génétique médicale, Université de Manchester, et ancienne directrice de la Manchester Rett Clinic, Royaume-Uni ;
- Abigail Davison-Hoult MA, parent et formatrice/conseillère pour le projet de soutien à la communication et à l'éducation chez Rett UK, Royaume-Uni ;
- Wendy Drobnyk MS OTR/L, ergothérapeute, Boston College, États-Unis ;
- Rosa Angela Fabio PhD, professeur de psychologie expérimentale à l'université de Messine, et directrice du centre d'innovation et de recherche Airett (AIRC), Vérone, Italie ;
- Sheridan Forster GradDipEd PhD CPSP, orthophoniste et maître de conférences en éducation spécialisée, Australie ;
- Sally-Ann Garrett, orthophoniste à la retraite, Irlande ;
- Jessica Y. Gonzalez MS CCC-SLP, orthophoniste pour la clinique du syndrome de Rett à l'hôpital pour enfants de Los Angeles, États-Unis ;
- Sandra Grether PhD CCC-SLP, orthophoniste et professeur associé, Université de Cincinnati, États-Unis ;
- Eva Holmqvist MSc reg. OT, spécialiste certifiée par le Conseil en ergothérapie, DART - Centre pour la CAA et les technologies d'assistance, Hôpital universitaire Sahlgrenska, Suède ;

- Becky Jenner, parent et PDG de Rett Royaume-Uni, Royaume-Uni ;
- Mary D. Jones MD MPH, directrice médicale de la Katie's Clinic for Rett Syndrome and Related Disorders, États-Unis ;
- Jane Lane RN, gestionnaire des patientes et coordinatrice de projet, UAB Rett Syndrome Clinic, États-Unis ;
- Judy Lariviere MEd OTR/L, ergothérapeute et spécialiste des technologies d'assistance, Katie's Clinic for Rett Syndrome and Related Disorders, États-Unis ;
- Caroline Lietaer, parent et présidente de Rett Syndrome Europe, Belgique ;
- Jane Lundsgaard Larsen MA, conseillère psychopédagogique, Centre pour le syndrome de Rett, Hôpital universitaire de Copenhague, Rigshospitalet, Danemark ;
- Romana Malzer, travailleuse sociale et parentale/spécialiste des technologies d'assistance, Autriche ;
- Orietta Mariotti, parent et membre du conseil d'administration de Pro Rett Ricerca, Italie ;
- Jennifer J. McComas PhD BCBA, professeur d'éducation spécialisée, Université du Minnesota, États-Unis ;
- Yvonne Milne, parent, présidente de Rett Royaume-Uni et membre du conseil d'administration de Rett Syndrome Europe, Royaume-Uni ;
- Susan Norwell MA ATACP, spécialiste de l'éducation spéciale et de la technologie d'assistance, États-Unis ;
- Claudia Petzold, parent, ergothérapeute et spécialiste des technologies d'assistance, présidente du German Rett Syndrome Research Trust, Allemagne ;
- Heidi L. Rabe MA CCC-SLP/L, orthophoniste et spécialiste des technologies d'assistance, États-Unis ;
- Patricia A. Remshifski PhD CCC-SLP, professeur adjoint et président, coordinateur du programme de recherche et de soutien pour le syndrome de Rett, département d'orthophonie, Monmouth University, États-Unis ;
- Gerna Scholte MA reg. SLP, orthophoniste, Centre d'expertise Rett Pays-Bas-GKC, Pays-Bas ;
- Jessica Simacek PhD (Psychologie de l'éducation), chercheuse à l'Institut d'intégration communautaire, Université du Minnesota, États-Unis ;
- Judith Snieders MA, orthophoniste, Pays-Bas ;
- Darren Trentepohl CPSP, orthophoniste et tuteur pour l'unité AAC du diplôme d'orthophonie de l'Université catholique australienne, président de l'AGOSCI, Australie ;
- Mariëlle van den Berg MD, parent et présidente de l'Association néerlandaise du syndrome de Rett, Pays-Bas ;
- Almuth von Lukas-Sterner MA, parent et ergothérapeute, Allemagne ;
- Callie Ward MSc, enseignante et consultante/formatrice pour le projet de soutien à la communication et à l'éducation chez Rett Royaume-Uni, Royaume-Uni ;
- Judy Wine EdD, orthophoniste et consultante en communication, équipe consultative professionnelle, Association Rett d'Israël, Israël.



Notes

