

Corps du texte

- [1. Ou'est-ce qu'un syndrome cérébelleux ? Ou'est-ce qu'une ataxie ?](#)
- [2. Pourquoi ?](#)
- [3. Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- [4. Quelques chiffres](#)
- [5. Traitement](#)
- [6. Conséquences sur la vie scolaire](#)
- [7. Quand faire attention ?](#)
- [8. Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- [9. L'avenir](#)

Qu'est-ce qu'un syndrome cérébelleux ? Qu'est-ce qu'une ataxie ?

Un syndrome cérébelleux est un ensemble de symptômes liés à une lésion du cervelet et/ou des voies nerveuses en relation avec le cervelet. Le cervelet est le centre de l'équilibre et de la coordination des mouvements et joue un grand rôle dans l'adaptation des postures (syndrome cérébelleux statique) et dans l'exécution des mouvements volontaires (syndrome cérébelleux cinétique).

L'ataxie cérébelleuse, consécutive à une atteinte du cervelet, désigne des troubles de la coordination des mouvements volontaires avec conservation de la force musculaire.

Pourquoi ?

Les causes d'un syndrome cérébelleux sont multiples : il peut être d'origine génétique, infectieuse, être consécutif à un accident, une tumeur, etc. Ainsi, selon l'origine de la maladie, le syndrome cérébelleux peut se manifester différemment d'un sujet à l'autre.

Les ataxies cérébelleuses d'origine génétique sont des maladies neurologiques rares (moins de 20 000 personnes en France), voire très rares (quelques cas) et parfois non identifiées. Tous les gènes responsables n'ont pas encore été identifiés. La maladie peut se développer dès la naissance ou à tout âge de la vie. Elle peut être évolutive ou stable. Il en résulte une grande variabilité dans l'expression de l'atteinte cérébelleuse, même chez des malades touchés par une même ataxie.

L'ataxie de Friedreich est une maladie d'origine génétique, de transmission autosomique récessive, provoquant un syndrome cérébelleux. La fonction du gène défectueux est de fabriquer une protéine, nommée « frataxine » qui est localisée dans les mitochondries. Les mitochondries, présentes dans chaque cellule, sont le lieu de fabrication du carburant énergétique de la cellule. Le manque de frataxine perturbe le bon fonctionnement de la mitochondrie et entraîne la présence de produits toxiques, appelés radicaux libres qui oxydent la cellule « qui rouille et meurt ». Les cellules atteintes dans cette maladie, sont en particulier celles du cervelet et d'autres organes en raison peut-être de leur richesse en mitochondries (cœur, pancréas, etc.).

Quelle que soit l'origine de la maladie, le syndrome cérébelleux se caractérise par un ensemble de symptômes plus ou moins présents et plus ou moins graves suivant les sujets.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

- Les symptômes « visibles » sont liés aux troubles de l'équilibre et aux difficultés de coordination des mouvements :

o Une démarche titubante (dite pseudo ébrieuse) avec chutes fréquentes. Les bras sont écartés pour obtenir l'équilibre. La mise en route est retardée et l'arrêt est incertain. Les demi-tours sont périlleux. Dans les cas les plus graves, la position assise et la tenue de la tête sont perturbées.

o Des mouvements difficilement contrôlés : l'initiation du mouvement est retardée tandis que le mouvement lui-même est plus lent, son amplitude est exagérée mais garde sa direction. Le geste rate son but ou le dépasse, il est saccadé. L'enfant a des difficultés à enchaîner rapidement des mouvements volontaires, successifs et alternatifs (marionnettes). Les gestes fins et précis sont maladroits. La coordination motrice est déficiente. De ce fait il existe également d'autres symptômes notamment des troubles de la parole :

la parole est scandée, explosive et mal articulée. L'élocution est ralentie et retardée dans son initiation. Au pire, le trouble peut compromettre toute la communication verbale.

Le trouble de l'adaptation automatique du geste nécessite, pour contrecarrer ce déficit, une concentration permanente pour permettre d'adapter le geste ou la parole. Marcher, exécuter un geste, écrire, parler, exigent de gros efforts d'adaptation et de concentration, il en résulte une grande fatigabilité.

- D'autres symptômes peuvent apparaître :

o Trouble de la déglutition.

o Tremblement d'action lors d'un geste volontaire.

o Troubles de l'oculomotricité, une hypermétropie, une poursuite oculaire limitée, etc.

o Sur le plan orthopédique : souvent une scoliose et des pieds creux.

La réduction de la capacité respiratoire consécutive à la scoliose participe également à la fatigabilité.

- D'autres atteintes du système nerveux ou d'autres organes peuvent être associés au syndrome cérébelleux, suivant le type de maladie en cause : notamment une surdité, une lésion de la rétine, des lésions du cerveau, de la moelle épinière, des nerfs périphériques, une atteinte cardiaque, un diabète, etc.

Quelques chiffres

On estime à moins de 30 000 le nombre de personnes atteintes de syndrome cérébelleux en France.

L'ataxie de Friedreich représente 60 % des ataxies de transmission récessive soit environ 1 500 personnes en France.

Traitement

Actuellement, bien que la recherche progresse à grands pas, il n'existe pas encore de traitement permettant la guérison.

Seule la rééducation améliore considérablement la qualité et l'espérance de vie des personnes ataxiques. Un diagnostic plus précoce et un meilleur suivi retardent l'évolution et l'apparition de complications et peuvent, notamment dans les cas de syndromes cérébelleux non évolutifs, permettre de compenser les déficits.

C'est pourquoi, une prise en charge médicale et paramédicale, est indispensable.

Conséquences sur la vie scolaire

Dans tous les cas, les enfants atteints d'un syndrome cérébelleux, ont la capacité d'apprendre et de progresser, pour certains au même rythme que les autres enfants.

Il est donc important pour ces enfants d'être accueillis et scolarisés avec tous les dispositifs nécessaires à leur réussite.

Dans nombre d'ataxies, par exemple l'ataxie de Friedreich, la maladie ne s'accompagne d'aucun fléchissement des performances intellectuelles et beaucoup de ces jeunes font des études supérieures.

Toutefois leurs apprentissages peuvent s'accompagner de difficultés telles que :

- Une écriture hachée qui peut devenir illisible : le trait est irrégulier, voire tremblant et dépasse largement le cadre autorisé.
- Un manque de précision et une lenteur d'exécution dans le geste : les gestes fins et précis sont maladroits et lents. Réaliser deux actions précises simultanément peut s'avérer difficile.
- Une lenteur dans l'expression orale : des problèmes d'élocution, une lenteur et une difficulté à enchaîner de manière harmonieuse, un retard dans l'initiation de la parole peuvent perturber l'expression orale dans son ensemble et plus particulièrement la lecture lorsque des troubles d'oculomotricité s'y rajoutent.
- Des difficultés de concentration, de réflexion et une fatigue liées au bruit de fond et aux mouvements de la vie de classe.
- Une plus grande fatigabilité résultant en partie d'un effort d'adaptation et de concentration permanent afin de compenser les déficits.
- Une limitation de l'autonomie.
- Dans certains cas, l'atteinte cérébelleuse peut altérer les perceptions dans le domaine temporo-spatial, de la synchronisation et de la chronologie, de la mémoire et de l'exécution de consignes multiples et complexes, entraînant ainsi des difficultés notamment en mathématiques, très variables d'un enfant à l'autre.

Dans d'autres ataxies on peut noter un retard d'acquisition chez certains enfants.

Quand faire attention ?

Les difficultés d'écriture et de parole sont variables selon la fatigue : souvent, l'enfant veut bien faire, mais ne peut pas ou de moins en moins, notamment dans le cas de maladies évolutives. Il est donc important de limiter la prise de notes chaque fois que cela est possible. Ainsi libéré de cette contrainte, il pourra consacrer son énergie et sa concentration aux propos de l'enseignant.

La restitution des connaissances devra aussi tenir compte de cette difficulté.

Des adaptations sont à envisager sur le plan pédagogique.

Dans les activités orales, laisser le temps à l'élève pour prendre la parole et s'exprimer.

Pendant les récréations, lors des déplacements, à chaque fois qu'il y a risque de bousculade et en particulier dans les escaliers, l'enfant peut être déséquilibré. La traversée d'un grand espace sans possibilité d'appui est un problème pour lui (besoin d'appuis pour éviter les chutes).

Lors des activités physiques et sportives : ces enfants sont souvent très conscients de leurs capacités, il faut rester à leur écoute en particulier en ce qui concerne la fatigue. Il faut les assurer dans les exercices qui font appel à l'équilibre en sachant que la perte d'équilibre peut survenir très brusquement. La participation aux diverses activités se fera en accord avec les parents et le médecin spécialiste. Il n'est pas bon de les écarter systématiquement en pensant à d'éventuels risques, mais préférables de se concerter en mettant le jeune au centre des décisions.

Le port du cartable peut être difficile non seulement en raison de son poids mais aussi du déséquilibre qu'il crée. Par ailleurs, il peut aggraver une scoliose même naissante, il doit être adapté.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

D'un sujet à l'autre les besoins sont très variables. Ces besoins vont évoluer dans le temps et doivent être réajustés en fonction de l'évolution éventuelle de la maladie et du niveau des études suivies.

Parmi les adaptations le plus souvent nécessaires :

- Prendre en compte les difficultés d'écriture avec mise en place des moyens adaptés : photocopies des cours, ordinateurs, secrétariat, etc.
- L'ordinateur s'avère souvent indispensable pour la poursuite de la scolarité. Il sera important de trouver les adaptations qui conviendront à l'enfant (options d'accessibilité, clavier virtuel, guide-doigts, etc.). L'ordinateur portable est lourd, certains ont du mal à le transporter. Lorsque la décision d'utiliser un ordinateur a été prise, il faut anticiper le passage à l'écriture sur clavier pour laisser le temps à ce nouvel apprentissage.
- Si l'usage de l'ordinateur devient difficile, l'accompagnement de l'enfant par un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap (AESH) facilite la réussite scolaire de l'enfant.
- Limiter les déplacements et permettre à l'élève ataxique d'effectuer ses déplacements en dehors des périodes de cohues. Éviter les changements de classe.
- Doter l'élève d'un double jeu de livres : un à la maison, un à l'école.
- Rester toujours attentif et laisser le temps à l'élève de faire, de dire, de restituer.
- Permettre à cet enfant ou à cet adolescent de se reposer dans un endroit calme lorsqu'il en ressent le besoin.

Dans tous les cas, et en particulier en ce qui concerne les adolescents, les aides et les adaptations nouvelles qui lui sont proposées doivent être acceptées par le jeune et ne doivent intervenir que lorsque cela devient indispensable. Il est important qu'il sache ce qu'il est possible de mettre en place pour l'aider, mais rien ne doit lui être imposé. L'adolescent veut d'abord être comme les autres et il se sent différent des autres, ce qui représente une difficulté supplémentaire à l'acceptation de sa maladie. Une solution rejetée à un moment donné peut être acceptée 6 mois plus tard si les choses sont bien préparées.

L'information et la coopération de tous les acteurs (parents, auxiliaires, autres enfants de la classe, etc.) permet un meilleur accueil dans la classe. Elles se feront avec l'accord de l'élève et des parents.

La mise en place d'un projet d'accueil individualisé ou d'un projet personnalisé de scolarisation permet d'envisager avec l'enfant, les parents et le corps médical, les aides scolaires et parascolaires nécessaires à l'enfant et d'organiser son temps avec les interventions du kiné, de l'orthophoniste, etc. Les échanges entre les acteurs du projet de l'élève apportent à chacun une aide précieuse.

La présence d'un(e) auxiliaire de vie scolaire peut être envisagée dans certains cas (aide à l'habillage, aide aux repas, passage aux toilettes, aides aux déplacements, installation en classe, secrétariat, etc.). Les interventions doivent être adaptées et ne pas interférer dans ses relations avec les autres enfants.

Le temps extra-scolaire est un élément à prendre en compte. La prise en charge paramédicale indispensable peut occuper une grande partie du temps passé en dehors de l'école. Elle peut être facilitée par l'intervention d'un Sessad.

L'avenir

De la même manière qu'il existe une grande variabilité dans l'origine, dans l'expression de l'atteinte cérébelleuse et dans son évolution d'un enfant à l'autre, il existe une grande disparité dans les différents cursus scolaires de ces enfants et dans leurs perspectives d'avenir. Certains poursuivent leurs études en 3ème cycle universitaire, d'autres s'arrêtent avant.

Certains sont suffisamment autonomes pour vivre de manière indépendante, en ayant une vie professionnelle. D'autres ont plus de difficultés.

Quoi qu'il en soit, le potentiel de ces enfants, adolescents, jeunes adultes, les avancées constantes de la recherche, l'amélioration de leurs conditions de vie grâce aux progrès de la prise en charge médicale, paramédicale, imposent de construire avec eux un projet de vie adulte.

[Brochure de l'association CSC : « intégration scolaire »](#) [1]

[Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience motrice](#) [2]

[Organiser les épreuves en terminale pour un adolescent ataxique](#) [3]

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [4]

Rendre l'école accessible [Fratricie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades](#) [5]

[Education à la santé](#) [6]

[Fatigue](#) [7]

[Aspects visibles de la maladie](#) [8]

[Recherche de stage](#) [9]

[Récréations](#) [10]

[Rythmes scolaires](#) [11]

Associations [Association française de l'ataxie de Friedreich \(AFAF\)](#) [12]

[Connaître les syndromes cérébelleux \(CSC\)](#) [13]

[14]

Liens:

[1] http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/Integration_scolaire.pdf

[2] http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/guide%20Handiscol%20H%20motrice_1.pdf

[3] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/Organisation%20des%20epreuves%20en%20terminale%20AFAF%202008%2004%2008.pdf>

[4] <http://tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>

[5] <http://tousalecole.fr/content/fratrie-relations-de-l%E2%80%99%C3%A9cole-avec-la-fratrie-de-jeunes-malades>

[6] <http://tousalecole.fr/content/education-%C3%A0-la-sant%C3%A9>

[7] <http://tousalecole.fr/content/fatigue>

[8] <http://tousalecole.fr/content/aspects-visibles-de-la-maladie>

[9] <http://tousalecole.fr/content/recherche-de-stage>

[10] <http://tousalecole.fr/content/r%C3%A9cr%C3%A9ations>

[11] <http://tousalecole.fr/content/rythmes-scolaires>

[12] <http://tousalecole.fr/content/association-fran%C3%A7aise-de-lataxie-de-friedreich-afaf>

[13] <http://tousalecole.fr/content/conna%C3%AEtre-les-syndromes-c%C3%A9r%C3%A9belleux-csc>

[14] <http://tousalecole.fr/content/c%C3%A9r%C3%A9belleux-syndromes-c%C3%A9r%C3%A9belleux-et-ataxie-de-friedreich>