

Fiche 17

Le syndrome

CHARGE



Comportement dans le syndrome CHARGE

Comportement dans le syndrome CHARGE

TIMOTHY S HARTSHORNE, PHD, Professeur de Psychologie, Central Michigan University

Bien que tous les enfants ayant un syndrome CHARGE ne développent pas de troubles comportementaux significatifs, cela est plutôt fréquent (Hartshorne and Cypher, 2004). Parce qu'un comportement inhabituel est souvent associé à des syndromes génétiques (Harris, 2006), il n'est pas surprenant de rencontrer cela avec le syndrome CHARGE. Le problème a été de le comprendre et de développer des interventions pour aider les parents, les enseignants, et les professionnels à faire face à ces comportements.

Fondamentalement, il est important de considérer le comportement comme de la communication (Hartshorne et al. 2005). Particulièrement, dans un syndrome tel que le syndrome CHARGE, où la communication est souvent problématique, interpréter le comportement comme significatif et utile pour comprendre l'expérience de l'enfant, peut revêtir une énorme importance.

PHÉNOTYPE COMPORTEMENTAL

Hartshorne (2011) a établi un phénotype comportemental du syndrome CHARGE. Un phénotype comportemental décrit les types de comportements d'un syndrome génétique de telle sorte que « le comportement suggère le diagnostic » (Harris, 2006, p. 190).

Hartshorne (2011) a proposé un phénotype comportemental de CHARGE :

- fonctionnement cognitif faible à normal
- centrage sur le but à atteindre et opiniâtreté
- sens de l'humour
- intérêt pour l'environnement social mais immaturité
- comportements répétitifs qui augmentent en situation de stress
- haut degré de recherche de sensations
- dans des conditions de stress et de surcharge sensorielle, difficulté à s'auto-réguler et possible perte de contrôle du comportement
- difficulté à déplacer son attention et à passer à de nouvelles activités
- facilement perdu dans ses pensées



Bien que décrire le comportement soit utile, comprendre son origine est important pour l'intervention. J'en suis venu à considérer trois origines principales : la douleur, les problèmes sensoriels, et l'auto-régulation.

LA DOULEUR

La douleur est probablement omniprésente chez les enfants et les adultes présentant des troubles du développement (Oberlander and Symons, 2006). Non traitée, la douleur peut impacter de manière significative le comportement, les relations et l'attachement émotionnel, le fonctionnement adaptatif, les expériences éducatives, et peut produire de l'anxiété et une dépression (Stratton, 2012).

Il existe de nombreuses sources potentielles de douleur chez les enfants ayant un syndrome CHARGE – cela va des examens médicaux réguliers aux infections chroniques des oreilles et des sinus, aux divers problèmes gastrointestinaux, et aux effets secondaires des dispositifs tels que les trachéotomies, gastrostomies, et autres implants. La douleur peut avoir une influence sur l'humeur, le sommeil, l'attention, et les interactions.

Parce que les individus avec le syndrome CHARGE peuvent répondre à la douleur de manière différente, il y a souvent une présomption de seuil de douleur élevé. Cette « hypothèse d'insensibilité à la douleur » a été remise en question par un certain nombre de chercheurs (Bottos and Chambers, 2006). Il peut être plus utile de considérer une tolérance élevée à la douleur plutôt qu'un seuil. Les individus ayant un syndrome CHARGE sont susceptibles d'être accoutumés à beaucoup de douleur.

LES PROBLEMES SENSORIELS

Les individus ayant un syndrome CHARGE sont atteints de déficiences sensorielles multiples (Brown, 2005). Ce qui veut dire qu'en plus de la vue et de l'ouïe, ils présentent souvent des déficits du sens de l'odorat, ont des troubles vestibulaires et proprioceptifs, et peuvent avoir des défenses tactiles.

Interpréter ou donner du sens aux expériences et aux autres personnes est compliqué lorsque nos sens ne fonctionnent pas bien, et le développement cognitif, la communication, et les relations, peuvent être affectés. Ceci peut mener à du stress et de l'anxiété. Les réponses à l'anxiété peuvent inclure des comportements compulsifs obsessionnels, de la rigidité, une mise en retrait, et des débordements fréquents (Ranzon, 2001).

David Brown (2005) note que certains des comportements observés dans le syndrome CHARGE sont des adaptations créatives aux limitations sensorielles. Par exemple, imaginez que vous n'avez pas le sens de l'équilibre, et qu'ainsi vous expérimentiez un monde en quelque sorte déséquilibré. Vous pourriez préférer rester allongé sur le sol plutôt que de



rester debout, et vous pourriez résister aux tentatives visant à vous relever et les refuser. Se tenir debout est instable et fatigant. Un manque d'équilibre pourrait interférer avec le développement du langage corporel et la coordination motrice, rendant certaines formes de communication difficiles et frustrantes (Brown, 2005).

L'AUTORÉGULATION

L'auto-régulation est liée au contrôle de soi dans un certain but, bien que la régulation puisse impliquer à la fois de l'inhibition et de l'initiative, et à la fois une incitation et une suppression de l'action de la part de l'individu (Vohs and Baumeister, 2004).

Jude Nicholas et moi avons proposé quatre domaines d'activité régulatrice : cognitif, comportemental, affectif, et physiologique. Ces domaines ne sont pas complètement indépendants, mais peuvent indiquer une faible auto-régulation.

L'auto-régulation est motivée par un comportement visant un certain objectif. Voyez, par exemple, le désir d'apprendre à marcher, souvent retardé avec CHARGE. Pour réussir, les individus doivent diriger leur attention sur la tâche et rester motivés (auto-régulation cognitive). Ils doivent contrôler leurs comportements de façon à se concentrer sur l'activité au lieu de se laisser distraire (auto-régulation comportementale).

Il est aussi important de gérer les émotions comme la peur et le découragement dans le but de rester à sa tâche (auto-régulation des émotions). Finalement, ils utilisent leurs capacités visuelle, auditive, d'équilibre et

proprioceptive afin de ne pas être distraits (auto-régulation physiologique). Les capacités d'auto-régulation commencent à se développer à la naissance alors que le nourrisson apprend à gérer ses émotions (en pleurant) et son confort (en mangeant, en dormant). Quand le nourrisson a des déficiences sensorielles, en plus des problèmes de santé et de la douleur, le développement de l'auto-régulation est entravé.

Un manque de capacités d'auto-régulation peut amener à un manque de motivation pour les tâches, à des désintégrations comportementales et émotionnelles, et à un système physiologique qui n'est pas synchronisé.

RÉFÉRENCES

- Bottos, S. and Chambers, C.T. (2006) The epidemiology of pain in developmental disabilities. In T.F. Oberlander and F.J. Symons (Eds). *Pain in children & adults with developmental disabilities*. Baltimore : Paul H. Brookes. pp. 67-87.
- Brown, D. (2005) CHARGE syndrome « behaviours » : challenges or adaptations ? *American Journal of Medical Genetics*. 133A, pp. 268-272.
- Harris, J.C. (2006) *Intellectual disability : Understanding its development, causes, classification, evaluation, and treatment*. New York : Oxford University Press.
- Hartshorne, T.S. (2011) Behavioural phenotype in CHARGE syndrome. In T.S. Hartshorne, M.A. Hefner, S.L.H. Davenport and J.W. Thelin (Eds).



CHARGE syndrome. San Diego, Plural. pp. 317-326.

Hartshorne, T.S. and Cypher, A.L. (2004) Challenging behaviour in CHARGE Syndrome. *Mental Health Aspect Developmental Disability*. 7(2), pp. 41-52.

Hartshorne, T.S. *et al.* (2005) Behaviour in CHARGE Syndrome : Introduction to the series. *American Journal of Medical Genetics*. 133A, pp. 228-231.

Oberlander, T.F. and Symons, F.J. (Eds) (2006) *Pain in children & adults with developmental disabilities*. Baltimore : Paul H. Brookes.

Ranzon, B. (2001) The impact of anxiety on challenging behaviour. *Developmental Disabilities Bulletin*. 29, pp. 97-112.

Stratton, K.K. (2012) *The initial validation of a non-vocal, multidimensional pain assessment instrument for individuals with charge syndrome*. Unpublished doctoral dissertation. Central Michigan University. Mount Pleasant, Michigan.

Vohs, K.D. and Baumeister, R.F. (2004) Understanding self-regulation. In R.F. Baumeister and K.D. Vohs (Eds). *Handbook of self-regulation*. New York : Guilford. pp. 1-9.

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

Fiche d'informations n°17

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk

