



HAL
open science

Exploration des capacités communicationnelles par commande oculaire chez quatre enfants atteintes du syndrome de Rett

Agathe Béviard, Claire Le Pivain

► **To cite this version:**

Agathe Béviard, Claire Le Pivain. Exploration des capacités communicationnelles par commande oculaire chez quatre enfants atteintes du syndrome de Rett. Sciences cognitives. 2016. dumas-01357173

HAL Id: dumas-01357173

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01357173>

Submitted on 29 Aug 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

ACADÉMIE DE PARIS
UNIVERSITÉ PARIS VI PIERRE et MARIE CURIE
MÉMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE

**EXPLORATION DES CAPACITES COMMUNICATIONNELLES PAR
COMMANDE OCULAIRE CHEZ QUATRE ENFANTS ATTEINTES DU
SYNDROME DE RETT**

Encadré par
Docteur Nadia BAHI-BUISSON

Année universitaire 2015-2016

BÉVILLARD Agathe
Née le 11/02/1993

LE PIVAIN Claire
Née le 25/10/1993

REMERCIEMENTS

Nous remercions en premier lieu les parents des jeunes filles pour leur confiance accordée tout au long de notre étude. Merci à nos patientes pour leur patience et leur coopération.

Un grand merci à l'IMP « Les amis de Laurence », à Madame Sonigo et Madame Roux pour leur accueil chaleureux, et à tous les intervenants qui nous ont permis d'œuvrer dans les lieux et d'interroger les équipes.

Les échanges avec Madame Rita Daubisse ont été particulièrement précieux dans l'élaboration de notre travail, notre remise en question et l'approfondissement de nos conclusions. Nous tenons à la remercier particulièrement pour le temps qu'elle nous a consacré.

Merci à Madame Isabelle Guillot, notre rapporteur, pour sa relecture et ses conseils avisés.

Nous remercions le Docteur Nadia Bahi-Buisson, neuro-pédiatre, pour son encadrement et ses investigations dans le domaine du Syndrome de Rett.

Un grand merci à nos enseignants et maitres de stage durant ces quatre ans de formation initiale pour les connaissances, savoir-être et savoir-faire qui nous ont aidées à nous construire en tant que futures orthophonistes.

Merci à nos familles respectives d'avoir toujours encouragé et soutenu notre travail.

Enfin je remercie ma binôme, pour sa belle amitié.

ENGAGEMENT DE NON PLAGIAT

Nous soussignées, Agathe Béillard et Claire le Pivain, déclarons être pleinement conscientes que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, nous nous engageons à citer toutes les sources que nous avons utilisées pour écrire ce mémoire.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	- 1 -
PARTIE THÉORIQUE	- 2 -
1. Le syndrome de Rett (C. le Pivain)	- 2 -
1.1. Généralités	- 2 -
1.1.1. Définition	- 2 -
1.1.2. Historique.....	- 2 -
1.2. Génétique	- 3 -
1.3. Signes cliniques et diagnostic	- 3 -
1.3.1. Formes du syndrome de Rett	- 4 -
1.3.2. Différents critères diagnostiques.....	- 5 -
1.3.2.1. Critères majeurs.....	- 5 -
1.3.2.2. Critères de soutien	- 5 -
1.3.2.3. Critères d'exclusion.....	- 6 -
1.3.2.4. Diagnostic différentiel	- 6 -
1.3.2.5. Vers un diagnostic plus précoce ?	- 7 -
1.3.3. Évolution clinique.....	- 7 -
1.4. Traitements, soins et prise en charge	- 8 -
1.4.1. Traitements médicaux	- 8 -
1.4.2. Prise en charge paramédicale.....	- 8 -
2. La communication (A. Bévillard).....	- 9 -
2.1. Définition	- 9 -
2.1.1. Schéma de Jakobson	- 10 -

2.1.2.	L'apport de Wiener au modèle de communication.....	- 11 -
2.2.	Multicanalité de la communication.....	- 11 -
2.2.1.	La communication verbale.....	- 11 -
2.2.2.	La communication non-verbale	- 12 -
2.3.	La communication alternative et améliorée	- 12 -
2.3.1.	Définition	- 12 -
2.3.1.1.	Objectifs	- 13 -
2.3.1.2.	Compétences requises pour la mise en place d'une CAA.....	- 13 -
2.3.1.3.	Intérêt d'une mise en place précoce d'une CAA.....	- 15 -
2.3.1.4.	Effets d'une CAA sur la mise en place du langage naturel.....	- 15 -
2.3.1.5.	Intérêts d'une communication alternative	- 16 -
2.3.1.6.	Limites d'une communication alternative	- 16 -
2.3.2.	Moyens de communication alternative	- 17 -
2.3.2.1.	Complémentarité et pertinence des différents systèmes.....	- 17 -
2.3.2.2.	La communication sans aide technique	- 18 -
2.3.2.3.	La communication avec aides techniques	- 19 -
2.3.3.	L' <i>eye tracker</i> , un système novateur	- 23 -
2.3.3.1.	Définition et historique.....	- 23 -
2.3.3.2.	Complexité des mouvements oculaires	- 23 -
2.3.3.3.	Fonctionnement de l'outil (Pouplin et coll., 2013).....	- 24 -
2.3.3.4.	Différents systèmes (Annexe C).....	- 25 -
2.3.3.5.	Mise en place	- 26 -
2.3.3.6.	Domaines d'application de l' <i>eye-tracking</i>	- 26 -
3.	La communication et le syndrome de Rett (C. le Pivain).....	- 28 -
3.1.	Des capacités indéniables	- 28 -
3.2.	Les freins à la communication	- 29 -
3.2.1.	La période pré-régressive.....	- 29 -
3.2.2.	Après la régression.....	- 30 -

3.3.	Les perspectives de communication	- 30 -
3.3.1.	La communication non verbale.....	- 30 -
3.3.2.	La communication alternative et améliorée	- 30 -
PARTIE PRATIQUE (Partie commune)		- 32 -
1.	Problématique et hypothèses	- 32 -
1.1.	Problématique	- 32 -
1.2.	Hypothèses	- 33 -
1.2.1.	Hypothèses principales	- 33 -
1.2.2.	Hypothèses secondaires	- 33 -
2.	Méthodologie	- 33 -
2.1.	Population	- 33 -
2.1.1.	Choix des patientes	- 33 -
2.1.2.	Présentation des patientes	- 34 -
2.1.2.1.	Généralités	- 34 -
2.1.2.2.	Rapport à l' <i>eye-tracking</i>	- 36 -
2.2.	Matériel	- 37 -
2.2.1.	Évaluation	- 37 -
2.2.1.1.	Les questionnaires	- 37 -
2.2.2.	Rééducation.....	- 37 -
2.2.2.1.	Tobii PCEye GO.....	- 37 -
2.2.2.2.	Logiciels	- 38 -
2.2.2.3.	Histoire	- 38 -
2.2.2.4.	Pictogrammes Makaton	- 39 -
2.3.	Procédure expérimentale.....	- 39 -
2.3.1.	Élaboration du protocole.....	- 39 -

2.3.1.1.	Contexte.....	- 39 -
2.3.1.2.	Choix d'une étude qualitative.....	- 40 -
2.3.1.3.	Rythme et durée des séances	- 40 -
2.3.1.4.	Étendue du projet.....	- 41 -
2.3.1.5.	Circonstances.....	- 41 -
2.3.1.6.	Contenu des séances	- 42 -
2.3.2.	Déroulement du protocole.....	- 43 -
2.3.2.1.	Organisation des planches	- 45 -
2.3.2.2.	Séance type.....	- 45 -
3.	Résultats	- 46 -
3.1.	Capacités de communication	- 46 -
3.1.1.	Versant réceptif.....	- 46 -
3.1.2.	Versant expressif.....	- 48 -
3.1.3.	Nos observations	- 50 -
3.2.	Capacités d'utilisation de l' <i>eye-tracking</i>	- 51 -
3.3.	Mise en évidence des progrès	- 53 -
3.4.	Questionnaire final (annexe F).....	- 54 -
4.	Discussion	- 55 -
4.1.	Validation des hypothèses.....	- 55 -
4.2.	Limites	- 56 -
4.2.1.	Limites liées à l'étude	- 56 -
4.2.2.	Limites liées à la pathologie	- 57 -
4.2.3.	Limites liées au matériel	- 57 -
	CONCLUSION.....	- 58 -

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

ANNEXE A : Formes variantes du syndrome de Rett
(Neul et coll, 2010)

ANNEXE B : Symptômes observés avant le diagnostic (Bisgaard et coll., 2015)

ANNEXE C : Les différents systèmes d'*eye-tracker*

ANNEXE D : Questionnaire rempli avec l'aide des professionnels : capacités sensorielles, capacités réceptives et capacités de compréhension
(Extrait de Grille d'évaluation de la communication de la personne polyhandicapée de D. Crunelle)

ANNEXE E : Questionnaire rempli par les parents sur la communication (Loncke et coll., 2002 cités par Cataix-Nègre, 2011)

ANNEXE F : Questionnaire récapitulatif rempli en fin d'étude par les parents et l'équipe éducative

ANNEXE G : Exemples de planches de questions proposées

ANNEXE H : Cartes de chaleur analysant les points les plus observés par un utilisateur lors de jeux sur Look to Learn (« explorer » à gauche, « viser » à droite)

ANNEXE J : Tableau récapitulatif des résultats au questionnaire final

INTRODUCTION

Le syndrome de Rett est une maladie neurologique progressive entraînant un polyhandicap tant sur le développement psychomoteur que sur les interactions sociales. L'impact sur l'autonomie dû aux troubles associés est considérable. Parmi ces troubles, les difficultés de communication sont centrales, et très frustrantes pour l'enfant et son entourage.

Les recherches sur ce syndrome sont limitées. Comme dans d'autres tableaux de polyhandicap, les bilans effectués font état d'un niveau de communication très faible, pré intentionnel et n'envisagent pas toutes les perspectives.

Le ressenti des familles et leur confiance en un potentiel de communication non exploité n'ont trouvé que peu d'écho dans les études menées à ce sujet. Les différents moyens de communication alternative proposés jusqu'alors (contacteurs, tableaux de communication...) n'ont pas fait leurs preuves, souvent en raison d'une apraxie majeure et de stéréotypies envahissantes qui viennent entraver l'accès à l'ordinateur. Rien ne laisse entendre pour autant que l'apraxie soit généralisée.

En France, les yeux sont une piste peu explorée tandis qu'ils sont déjà l'objet de belles avancées à l'étranger (principalement dans les pays anglo-saxons) où la technique d'*eye-tracking* (commande à l'œil) s'est considérablement développée au cours des dernières années.

Cela a mené à une étude effectuée en 2015 sur une jeune fille atteinte du syndrome de Rett, invitant ensuite à généraliser la problématique à plusieurs enfants. C'est pourquoi nous étendons ces investigations, en étudiant sur une période de deux mois les capacités de communication *via* l'outil de commande oculaire chez quatre jeunes filles.

Notre choix s'est porté sur une étude qualitative qui, malgré ses limites, nous permettra tout de même de mettre en valeur leurs capacités. Pour cela, nous explorerons leurs aptitudes à communiquer, à utiliser l'*eye-tracking* et les progrès, si infimes soient-ils, que cet outil permet.

1. Le syndrome de Rett

1.1. Généralités

1.1.1. Définition

Le syndrome de Rett est une maladie génétique touchant presque exclusivement les filles, (certaines formes rares ont toutefois été observées chez des garçons). Elle se caractérise par une forte régression du développement de l'enfant après plusieurs mois d'évolution normale. Le syndrome de Rett est une encéphalopathie qui conduit à un polyhandicap et de multiples complications, telles que des troubles respiratoires et cardiovasculaires. On recense 30 à 40 nouveaux cas par an en France, et 9000 dans le monde. La maladie concerne 1 sur 15000 naissances féminines. (AFSR, 2004)

Le polyhandicap est un « handicap grave, à expression multiple, associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relations. » (Décret numéro 896798 du 27 octobre 1989, cité par Piazza et coll, 2004)

1.1.2. Historique

Le syndrome de Rett a longtemps été considéré comme une forme d'autisme infantile. En 1954, le Docteur Andreas Rett, pédiatre Viennois, remarque chez deux filles des mouvements répétitifs des mains. Il compare l'évolution et le tableau clinique de plusieurs enfants et en déduit que les symptômes proviennent d'une même pathologie. Il publiera les conclusions de son étude en 1966, dans plusieurs revues médicales allemandes, mais celles-ci resteront peu connues dans un premier temps. En 1960, le Dr Bengt Hagberg, en Suède, parvient parallèlement aux mêmes conclusions. Ces différents travaux restent dans l'ombre, jusqu'à la publication en 1983, d'un article du Dr Hagberg sur ce syndrome, dans *Annals of Neurology*. Celui-ci prend alors le nom du pionnier des recherches : le « syndrome de Rett ».

Il faut attendre 1999 pour que Ruthie Amir, chercheur, découvre le gène responsable de la maladie : le gène *MECP2*. Aujourd'hui, le syndrome de Rett est l'objet de nombreuses recherches menées sur les traitements et la prise en charge, afin d'améliorer la qualité de vie des patientes et de leur famille, et de parvenir, à terme, à la guérison.

1.2. Génétique

La forme typique du « syndrome de Rett » est causée par une anomalie du gène *MECP2*, situé sur le bras long du chromosome X (Xq28). Les garçons n'en possèdent qu'un tandis que les filles, ayant deux chromosomes X, possèdent deux gènes *MECP2*. Il est possible d'analyser ce gène et d'identifier la mutation par prélèvement sanguin.

D'autres gènes peuvent être responsables de formes atypiques du syndrome : les gènes *CDKL5* ou *FOXG1*. Toutefois, il s'agit alors d'entités cliniques différentes (voir ci-dessous).

Chez les garçons, la mutation de leur unique copie du gène *MECP2* peut survenir de façon exceptionnelle. Cela donne lieu alors à une encéphalopathie néonatale sévère, responsable d'un décès précoce. D'autres garçons possédant une formule chromosomique anormale (XXY), peuvent dans de rares cas présenter un syndrome de Rett typique : le tableau clinique est alors le même que chez la fille, la mutation du gène *MECP2* survenant sur un des deux chromosomes X. (Francke, 2006)

Par ailleurs, il est rare d'observer plusieurs cas de syndrome de Rett dans une même famille : dans la majorité des cas, un seul enfant est touché. (Read et coll., 2008)

1.3. Signes cliniques et diagnostic

Les caractéristiques cliniques des syndromes de Rett ont des points communs permettant de définir la maladie mais leur expression est souvent variable. L'âge d'apparition des premiers symptômes, la sévérité, la rapidité d'évolution sont différents selon les cas. Par exemple, la marche est inenvisageable chez certaines fillettes tandis qu'elle peut être relativement préservée chez d'autres. (Read et coll., 2008)

Les différentes formes du syndrome et les critères définis par Hagberg (en 1988 pour la forme typique et 1994 pour les formes atypiques) ont donc été revus en 2010 par un Consortium constitué des membres de *RettSearch* qui représentent la majorité des spécialistes internationaux du syndrome. Leurs recherches ont abouti à un consensus sur les critères diagnostiques de la pathologie. (Neul et coll, 2010)

Cela donne un cadre pour les formes atypiques ou variantes et des repères plus précis dans cette maladie développementale. (Bahi-Buisson, 2013).

1.3.1. Formes du syndrome de Rett

➤ **Forme typique**

La forme typique est communément décrite selon quatre stades d'évolutions : stagnation précoce, régression rapide, stabilisation apparente, évolution tardive (ceux-ci seront décrits ultérieurement). Elle touche en majorité les filles et représente un peu moins de 75% des affections de type Rett.

➤ **Formes atypiques**

Parallèlement au syndrome classique, il existe trois formes variantes (Annexe A) dans lesquelles les patientes présentent des symptômes généralement associés au syndrome, mais ne manifestent pas l'ensemble des signes de la maladie. On parle alors de syndrome « atypique ». Environ 25% des personnes atteintes du syndrome de Rett présentent une forme atypique (Piazza et coll, 2001). Comme dans le syndrome classique, les filles sont principalement touchées.

Les trois formes atypiques ont été révisées et définies par le Consortium international *Rettsearch* (Neul et coll, 2010) :

- La forme avec préservation du langage :

Elle se distingue de la forme classique par la relative préservation de l'utilisation des mains, la récupération de quelques éléments de langage après la période de régression. L'épilepsie et la scoliose sont rares. Il n'est pas observé de microcéphalie, la taille et le poids sont souvent normaux.

- La forme avec épilepsie précoce

L'épilepsie est très prégnante dans cette variante et commence dans les cinq premiers mois de vie. On note également des spasmes infantiles et une encéphalopathie sévère. Les autres signes du syndrome sont rares.

- La forme congénitale

On y trouve un retard psychomoteur sévère, une régression importante dès les cinq premiers mois, et une microcéphalie sévère post natale. Les patientes atteintes de la forme congénitale ne présentent pas le regard intense typique du syndrome. Elle se caractérise plus spécifiquement par une dyskinésie bucco-linguale et des mouvements anormaux.

1.3.2. Différents critères diagnostiques

Le syndrome de Rett repose sur des manifestations, une évolution particulière et l'exclusion de diagnostics différentiels. On distingue les critères majeurs, accessoires ou de soutien au diagnostic et les critères d'exclusion.

- Pour un syndrome de Rett typique ou classique, il est nécessaire de présenter une période de régression suivie d'une phase de récupération ou de stabilisation. Il faut également tous les critères principaux et tous les critères d'exclusion. Les critères de soutien ne sont pas tous requis.

La confirmation du diagnostic est possible, par analyse du gène *MECP2*. Néanmoins, l'absence de mutation ne permettra pas d'infirmer l'hypothèse, car pour certains cas typiques (moins de 20%), on ne trouve pas d'anomalie sur ce même gène.

- Pour un syndrome de Rett atypique, on retrouve également la période de régression suivie d'une phase de récupération. Toutefois, seulement 2 des 4 critères majeurs, et 5 des 11 critères accessoires au minimum sont requis.

1.3.2.1. Critères majeurs

- Perte complète ou partielle de l'utilisation volontaire des mains
- Perte complète ou partielle des acquis langagiers
- Anomalies de la marche : instabilité (dyspraxie de la marche, une forme d'ataxie) ou incapacité
- Stéréotypies manuelles (torsion/pression, applaudissements/tapotements, frottement, mains portées à la bouche)

1.3.2.2. Critères de soutien

- Dysfonctionnements respiratoires (hyperventilation, apnée, blocages.)
- Bruxisme à l'éveil
- Troubles du sommeil
- Affaiblissement du tonus musculaire
- Troubles vasomoteurs
- Scoliose/cyphose
- Extrémités (pieds et mains) petites et froides
- Rires, cris et pleurs immotivés ou inappropriés
- Diminution de la perception de la douleur
- Retard développemental

- Communication par un regard intense

De plus, on retrouve fréquemment les troubles associés suivants : constipation, reflux gastro-œsophagien, irritabilité et agitation. On relève également une anxiété devant toute situation nouvelle. (AFSR, 2004)

1.3.2.3. Critères d'exclusion

- Lésion cérébrale traumatique (périnatale ou postnatale), maladie neurométabolique ou troubles neurologiques dus à une infection
- Développement psychomoteur anormal au cours des 6 premiers mois de vie

1.3.2.4. Diagnostic différentiel

Les confusions possibles évoluent selon les différents stades de la maladie :

- Stade 1 : Hypotonie congénitale bénigne, syndrome de Prader-Willi, infirmité motrice cérébrale infantile
- Stade 2 : Autisme ou psychose infantile, trouble de l'audition ou de la vision, encéphalite, syndrome de West, sclérose tuberculeuse de Bourneville, phénylcétonurie
- Stade 3 : Paralysie spastique, dégénérescence spinocérébelleuse, leucodystrophie, syndrome d'Angelman, syndrome de Lennox-Gastaut
- Stade 4 : Toute autre affection neurodégénérative peut être évoquée à tort, mais les événements de la vie de l'enfant auront a priori déjà conduit au diagnostic du syndrome de Rett.

Presque toutes ces hypothèses peuvent facilement être écartées grâce à des examens cliniques complémentaires et à l'anamnèse. (Kostka, 2002)

Pendant la phase de régression, il est parfois difficile de différencier les diagnostics de syndrome de Rett d'un syndrome autistique. Les filles atteintes du syndrome de Rett peuvent présenter, particulièrement à l'âge préscolaire, des difficultés touchant aux interactions sociales similaires à celles observées dans les troubles autistiques, mais ces difficultés sont en général transitoires et ne restent pas au premier plan comme dans l'autisme. (American Psychiatric Association, 2013). Par ailleurs, on ne retrouve pas les mêmes types de stéréotypies dans les deux cas. (Rogé, 2008).

1.3.2.5. Vers un diagnostic plus précoce ?

Une étude récente (Tarquinio et coll., 2015) a montré que le diagnostic est souvent posé assez tard : 2,7 ans en moyenne pour la forme typique, et 3,8 ans pour la forme atypique. On observe cependant une amélioration de cet âge moyen depuis 2006. Les pédiatres parviennent de plus en plus au diagnostic avant de faire appel à un spécialiste, ce qui permet de gagner du temps.

Mais cela pourrait être encore amélioré, ce qui permettrait la prise en charge et la mise en place de traitements pour ralentir l'évolution, comme le soutient une autre étude (Bisgaard et coll., 2015). Elle interroge sur la possibilité de diagnostiquer le syndrome avant l'apparition des symptômes classiques. Or dans de nombreux cas (79%), les symptômes sont visibles bien avant que soit suspecté un syndrome de Rett (Annexe B). Il apparaît également qu'une grande majorité des parents savent que le comportement et le développement de leur fille n'ont jamais été tout à fait normaux, avant même que la phase de régression ne soit objectivée. Il est donc nécessaire de favoriser et d'améliorer la sensibilisation des pédiatres et des généticiens à cette maladie.

1.3.3. Évolution clinique

L'évolution clinique se décrit communément selon quatre stades (AFSR, 2004) :

➤ Stade de stagnation d'apparition précoce

Celui-ci débute entre 6 et 36 mois, dure plusieurs mois et se manifeste par un arrêt du développement (stagnation), une diminution de l'intérêt pour les jeux, un changement de comportement, une hypotonie et un ralentissement de la croissance céphalique.

➤ Régression rapide

La régression débute entre 1 et 4 ans et dure de quelques semaines à quelques mois. Cette régression se manifeste par la perte de l'usage des mains, une motricité maladroite, des insomnies, des crises convulsives, des stéréotypies manuelles, une détérioration du comportement, une automutilation, des signes autistiques et la perte du langage.

➤ Stabilisation apparente

La stabilisation débute entre 2 et 10 ans, dure de quelques mois à quelques années, se manifeste par un retard mental sévère, une régression des traits autistiques, une amélioration du contact, des crises convulsives, des stéréotypies manuelles caractéristiques, une spasticité, une ataxie, une apraxie, et un dysfonctionnement respiratoire. L'ensemble de ces symptômes s'explique par la réduction de la croissance du périmètre

crânien et l'atrophie cérébrale (diminution du volume) qui touche surtout la substance grise, et diminue les connexions entre les différents neurones. (AFSR, 2004)

➤ **Évolution tardive**

Après 10-15 ans, et pendant plusieurs années, l'évolution tardive se manifeste habituellement par une régression de la motricité globale, une scoliose et une atrophie musculaire, un syndrome pyramidal et extrapyramidal, avec rigidité et lenteur motrice, un retard de croissance, l'absence de langage, l'amélioration du contact visuel, une épilepsie moins sévère et des troubles trophiques.

L'espérance de vie est a priori plus courte, mais nous ne disposons pas de pronostic précis : de nombreuses patientes sont encore en vie à l'âge de 40 ans.

1.4. Traitements, soins et prise en charge

1.4.1. Traitements médicaux

Aucun traitement curatif n'existe à ce jour. Néanmoins, des médicaments sont prescrits pour lutter contre certains symptômes, comme des antiépileptiques, ou de la mélatonine pour réguler les troubles du sommeil. Une adaptation de l'alimentation est également indispensable pour lutter contre la dénutrition et l'ostéoporose, l'évolution de la scoliose, ou les troubles de la déglutition.

1.4.2. Prise en charge paramédicale

- **Psychomotricité** : La prise en charge consiste à stimuler les capacités conformes aux étapes du développement psychomoteur. Elle consiste également à lutter contre les stéréotypies envahissantes dans la maladie. Par la stimulation sensorielle, l'enfant est invité à entrer en relation avec son environnement. Un travail sur la prise de conscience du corps, sur l'exploration des possibilités motrices est engagé. Plusieurs approches font également leurs preuves telles que la musicothérapie, la balnéothérapie, ou l'équithérapie (AFSR 2004).
- **Kinésithérapie** : En essayant de maintenir les capacités de mouvement, la prise en charge kinésithérapique vise à améliorer le confort, la respiration et la marche. Le travail s'articule autour de la relaxation, la mobilisation articulaire, l'assouplissement musculaire, les exercices ventilatoires, l'éducation motrice et l'adaptation de l'appareillage (corset, verticalisateur, appuie-têtes). Bien que lents, des progrès sont tout de même observés. (AFSR, 2004)

- Ergothérapie : Une prise en charge permettra d'adapter l'environnement et les attitudes de l'entourage, de trouver l'installation adéquate aux différentes situations et d'introduire le jeu, en adaptant les supports et en instaurant l'utilisation de l'ordinateur et de logiciels appropriés. (AFSR, 2004)
- Orthophonie : les troubles de la déglutition chez l'enfant Rett demandent une attention particulière. La prise en charge orthophonique permettra la prévention et l'enseignement de techniques particulières aux différents parents ou professionnels intervenant auprès de l'enfant (Senez-Saut, 2002). La prise en charge de la communication des enfants Rett est en revanche peu connue à ce jour, et son utilité n'est pas communément approuvée.

Les soins apportés aux jeunes filles Rett sont rééducatifs et non curatifs. Ils visent à stimuler les progrès au maximum des possibilités des filles sur le plan moteur et de la communication, et surtout limiter les complications du handicap (limiter les rétractions liées à la spasticité, l'évolution de la scoliose, éviter la dénutrition et les fausses routes). Toutefois, les recherches actuelles se penchent sur des solutions curatives.

2. La communication

2.1. Définition

La communication est un acte social par lequel les hommes entrent en relation avec leurs semblables. Intrinsèque à l'homme, elle constitue l'un de ses besoins fondamentaux. « On ne peut pas ne pas communiquer, parce que l'être vivant est, par constitution, un système de communication. » (Watzlawick, 1979)

« Par conséquent l'homme communique constamment et sans arrêt. Et lorsqu'on ne veut pas communiquer, on doit communiquer sans cesse son refus de communiquer : pour cela on se détourne, ferme les yeux, baisse la tête, met son visage entre ses mains, etc. » (Descamps, 1989)

Le dictionnaire de l'orthophonie définit la communication comme « tout moyen verbal ou non verbal utilisé par un individu pour échanger des idées, des connaissances, des sentiments avec un autre individu. » (Brin et coll., 2011). Elle suppose donc un émetteur qui envoie un message à un destinataire.

2.1.1. Schéma de Jakobson

Roman Jakobson, linguiste, développe la conception linéaire de la communication en formalisant un modèle comprenant six éléments associés à six fonctions du langage :

Le **destinateur** est lié à la fonction expressive ou émotive du langage qui informe de la personnalité, des émotions et de l'état d'esprit de l'émetteur.

Le **destinataire** est lié à la fonction conative. Celle-ci est utilisée par l'émetteur pour agir sur le récepteur et susciter chez lui une réaction verbale, psychologique ou matérielle.

Le **message**, soit l'ensemble de signaux transmis au cours d'un acte de communication, est associé à la fonction poétique. Cette fonction permet la mise en valeur de la forme propre du message.

Le **contexte** (réfèrent), ou l'ensemble des circonstances sociales, est lié à la fonction référentielle. Celle-ci vise à représenter le cadre général dans lequel se trouvent les interlocuteurs et ce dont ils parlent.

Le **canal**, soit le support physique du message, est lié à la fonction phatique. Elle vise à établir, prolonger ou interrompre la communication.

Le **code**, qui constitue le registre de signaux, est lié à la fonction métalinguistique. À travers elle, l'émetteur encode et le récepteur décode le message permettant une compréhension mutuelle.

Ces fonctions ne sont pas exclusives l'une de l'autre. Tout message contient en effet ces différents aspects à des degrés divers.

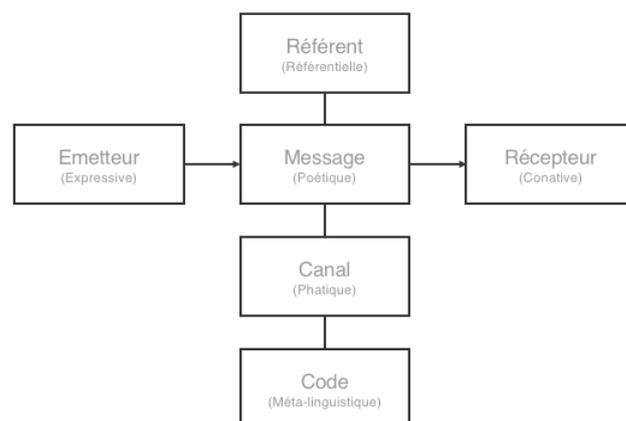
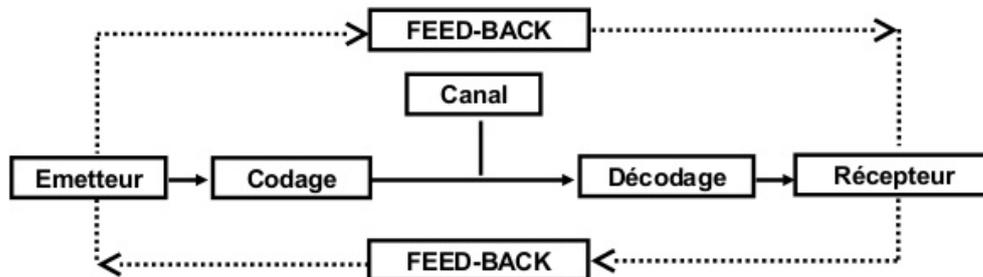


Schéma de la communication (Jakobson, 1963)

2.1.2. L'apport de Wiener au modèle de communication

La notion de rétroaction (ou *feed-back*) a été ajoutée à la notion de communication en fait un acte circulaire. Elle permet au locuteur d'avoir des informations sur la manière dont le message a été reçu et de s'ajuster en fonction.



Modèle de communication comprenant le *feed-back* de (Wiener, 1948)

2.2. Multicanalité de la communication

Plusieurs formes de représentations (linguistiques, vocales, posturales, faciales et gestuelles) sont mêlées dans un acte de communication et en font sa richesse.

La multicanalité est « un mélange de verbal, de non verbal et de para-verbal (vocal) dans tout énoncé, en proportions variables, la composante gestuelle étant considérée comme consubstantielle avec le verbal. » (Cosnier et Vaysse 1997, cités par Coquet, 2011)

La communication forme donc un ensemble composé de canaux interdépendants qui peuvent être concomitants, substitutifs ou alternés. Ils constituent « des ressources disponibles pour l'interprétation et l'identification des intentions du locuteur par son interlocuteur lors du traitement du langage en réception » (Colletta, 2011)

2.2.1. La communication verbale

Ce mode de communication, le plus manifeste, est utilisé quotidiennement. La transmission de l'information se fait par l'intermédiaire d'une production langagière. Celle-ci, composée de signes linguistiques, peut être orale ou écrite. Les deux modalités utilisent un même signe, le mot, constitué de deux éléments ; un signifié qui est son sens ou sa valeur et un signifiant grâce à quoi le signe se manifeste. L'expression et la compréhension d'un message supposent la maîtrise de la correspondance des systèmes arbitraires et leur signifié.

Le langage humain est multimodal. Outre la communication verbale, l'aspect non verbal fait partie intégrante du système d'interaction. « Voix, parole, langage : nous sommes dans le

verbe. Mais aussi dans ce qui précède et accompagne le verbe. La pensée, le désir, la pulsion pour ce qui le précède, l'intentionnalité, le geste, la mimique, l'attitude pour ce qui l'accompagne. » (Le Huche, 1996). La règle du professeur Mehrabian affirme que lors d'un échange, la part de non verbal est dominante et constitue 55% de la compréhension du message. Tandis que le sens des mots ne compte seulement que 7% et les intonations de voix 38%. (Mehrabian, cité par Cataix-Nègre et coll., 2011).

2.2.2. La communication non-verbale

« On applique le terme de communication non verbale à des gestes, des postures, à des orientations du corps, à des singularités somatiques, naturelles ou artificielles, voire à des organisations d'objets, à des rapports de distance entre des individus grâce auxquels une information est émise » (Corraze, 1980 cité par Hotier, 2000)

L'activité mimo-gestuelle est prépondérante dans la communication non-verbale. Elle comporte le regard, les gestes, la posture, les expressions faciales qui accompagnent le discours. Cosnier différencie deux aspects. L'un comprend une gestualité déictique c'est-à-dire désignatrice. Une phrase telle que « j'aime celui-là » est incomplète si elle n'est accompagnée d'un geste de pointage pour contextualiser. L'autre implique une gestualité illustrative qui mime et figure le discours. (Cosnier, 2008)

D'autres éléments non verbaux interviennent dans l'interaction, comme l'aspect prosodique qui comporte le rythme, l'intonation, ou le toucher, l'odorat. Ils sont toujours présents lors de l'échange, et expriment l'état physique et émotionnel ainsi que les attitudes et les intentions de l'interlocuteur. (Knapp et coll., 2013)

2.3. La communication alternative et améliorée

2.3.1. Définition

La communication alternative et améliorée (CAA), parfois aussi appelée alternative et augmentative, est « un ensemble des formes de communication proposées au patient qui ne possède aucune parole, ou dont l'expression est inintelligible, ou bien encore dont les troubles spécifiques sont si importants qu'ils l'empêchent d'atteindre un niveau efficace de communication » (Brin et coll., 2011)

« Les stratégies alternatives et supplétives sont basées sur le principe que les fonctions langagières altérées peuvent être efficacement remplacées ou suppléées, à titre temporaire

ou définitif, par des modes de communication non verbaux et par différents indices situationnels. » (De Partz, 1999 cité par Parent & Simon, 2006)

La communication est dite alternative lorsqu'elle vient « remplacer [...] un manque ou une grande déficience de parole, un défaut de langage impactant la communication. » (Cataix-Nègre et coll., 2011) La communication augmentative vise à soutenir et suppléer le langage oral quand il n'est pas suffisamment fonctionnel. Des gestes, des expressions ou des attitudes sont déjà des stratégies utilisées pour être mieux compris et mieux comprendre.

Qu'elle soit temporaire ou définitive, la CAA doit s'adapter à l'évolution de la personne, l'âge du patient, ses besoins et ses centres d'intérêt.

2.3.1.1. Objectifs

Faciliter la communication sous ses deux aspects réceptif et expressif est la finalité première de la communication alternative et améliorée. Cette compétence, jusqu'alors entravée, permet au patient d'acquérir un certain degré d'indépendance et par conséquent de participer davantage à la vie de la société. La relation à l'autre alors améliorée facilite le développement personnel et psychique de la personne.

Parallèlement, l'outil alternatif de communication réduit la situation de sur-handicap. En effet, l'accès aux apprentissages devient possible et le développement cognitif de l'individu s'en trouve amélioré. (Simion 2014) Le but est de « créer chez le patient des compétences nouvelles, de lui donner un choix d'action et de lui faire découvrir qu'il peut influencer son propre sort. » (Marchand, 1998 cité par Chevrie-Muller C. et coll., 2007)

2.3.1.2. Compétences requises pour la mise en place d'une CAA

La CAA « s'appuie toujours sur les capacités des personnes, pour compenser leurs efforts et viser la rapidité, la simplicité et l'efficacité. » (Cataix-Nègre et coll., 2011) Elle s'adapte ainsi à chaque patient.

Les prérequis au langage oral (tels que l'attention conjointe, le pointage, le symbolisme...) souvent incertains compte tenu du handicap, ne déterminent pas l'émergence de la communication. Certains sont toutefois pertinents pour optimiser les capacités de communication.

Les chercheurs Light, Beukelman et Reichle ont défini quatre domaines de compétences (Light et coll., 2014) :

➤ Les compétences langagières

Les aptitudes langagières sont amoindries chez l'enfant polyhandicapé. Cependant, certains prérequis, quoiqu'entravés par le handicap permettent une communication. Le travail de ces compétences peut tout à fait se faire en parallèle d'une mise en place de communication alternative. On retrouve les capacités suivantes :

- La **possibilité de faire un choix** se fait grâce à l'expression d'un « oui/non » fiable. « La capacité à exprimer ces deux mots si importants est la base nécessaire à la mise en place de tout projet, car elle ouvre la possibilité de faire un choix. » (Cataix-Nègre et coll., 2011)

- L'**attention conjointe** qui « se produit dans les interactions dont le but est le partage d'attention avec l'autre, quand par exemple un des partenaires essaie de diriger l'attention de l'autre vers un objet, une personne ou un événement » (Guidetti, 2003).

Les réflexes primaires ou anormaux des enfants porteurs de polyhandicap et les perturbations dans la fixation du regard entraînent des ruptures fréquentes dans l'attention conjointe.

- L'**accès à la fonction symbolique** est la capacité d'évoquer des objets ou des situations non perçues, au moyen de signes ou de symboles. L'enfant comprend que derrière chaque image ou geste se trouve une entité qui a du sens, il conceptualise et se détache ainsi du concret.

- Le **tour de rôle** dans la communication permet par la suite l'instauration du dialogue dans lequel l'interlocuteur prend l'initiative et s'ajuste à la demande de l'autre.

- L'**imitation** est un processus bidirectionnel et interactionnel. Elle a une fonction d'acquisition, d'apprentissage et une fonction de communication « L'imitation apprend à faire, mais il y a plus, elle apprend aussi à être ». (Nadel, 2011)

➤ Les compétences opérationnelles

La maîtrise d'un dispositif de communication requiert des compétences corporelles (le contrôle du regard, par exemple). Selon Clarke et Price (2012), il est important d'évaluer les facultés motrices et sensorielles pour une communication efficace : un mouvement physique fiable, manuel, digital ou oculaire est préconisé pour la désignation.

➤ Les compétences sociales

Afin d'utiliser la CAA de manière appropriée, l'enfant doit développer des compétences socio-relationnelles et sociolinguistiques qui font référence à la pragmatique. Il apprend ainsi la manière de solliciter, prendre la parole et maintenir les tours de parole dans une

conversation. Des facteurs personnels (tels que les motivations et centres d'intérêt) seront aussi déterminants dans la relation de communication.

Pour une efficacité de l'échange, des facteurs environnementaux sont aussi à considérer. La communication alternative étant souvent lente et coûteuse, c'est à l'entourage de s'impliquer et d'assumer son rôle d'interlocuteur. Celui-ci doit donc être au fait des dernières technologies et manier aisément l'outil de communication. Un échange se mettra en place plus facilement si l'outil est investi par tous, en partenariat avec les équipes de rééducation.

➤ La compétence stratégique

Selon Light et McNaughton (2014) le locuteur doit développer des stratégies d'adaptation pour contourner ses limites et permettre de tirer le meilleur parti de ce qu'il ne sait ni ne peut faire. Ces compétences sont sollicitées pour rendre la communication plus efficiente et fonctionnelle, augmenter les interactions et ouvrir la personne à son environnement.

2.3.1.3. Intérêt d'une mise en place précoce d'une CAA

L'introduction d'une communication alternative a longtemps été considérée comme la dernière solution face à une absence de progrès du langage oral. Ce système est aujourd'hui proposé le plus tôt possible.

En effet, l'absence de langage a un impact dramatique sur la personne (un écart entre le versant de la compréhension et de l'expression se creuse) et il est indispensable de l'éviter. « Il semble évident que tout enfant a besoin d'un moyen de communication, même rudimentaire, pour mener à bien le développement de ses capacités tout au long des premières années de sa vie. » (Montfort et Sanchez, 2001).

Ainsi ce système alternatif doit non seulement être proposé aussi précocement que possible mais encore être mis en œuvre par une équipe bien formée et expérimentée qui veille à ce que la CAA suive l'enfant dans tous ses environnements, à l'école, à la maison et dans sa communauté.

2.3.1.4. Effets d'une CAA sur la mise en place du langage naturel

Le recours à la CAA « n'entrave pas le développement du langage, mais en favorise plutôt très souvent l'apprentissage » (Millar et coll. 2006, Schlosser et Wendt 2008 cités par Sigafos et coll., 2010)

Contrairement à ce que craignent beaucoup de parents, « l'introduction d'un système alternatif à cet âge ne suppose pas l'abandon de la stimulation orale » (Montfort et Sanchez, 2001). Aussi, de nombreux progrès conjoints sont observés.

Les aides alternatives peuvent être seulement momentanées, la parole étant la suite naturelle du geste dans le développement normal. « Les mêmes signes qui étaient alternatifs deviendront sans doute augmentatifs » (Montfort et Sanchez, 2001)

2.3.1.5. **Intérêts d'une communication alternative**

- Stimuler la communication : les outils et techniques alternatifs font de l'enfant un acteur dans la relation. Il s'ensuit donc nombreux progrès dans les compétences langagières. L'enfant passe ainsi de la communication simple (exprimer une demande ou rejet, attirer l'attention) à une communication développée avec le tour de parole, en posant des choix et mettant des mots sur les états émotionnels.

- Favoriser l'apparition de la parole : Ronski et Sevcik soutiennent que l'introduction d'une CAA se fait parallèlement à des stimulations orales. « L'introduction de gestes ou de signes manuels et leur encouragement dans l'interaction communicative de la vie quotidienne ne freine pas l'émergence du langage oral et dans la plupart des cas elle va l'accélérer. » (Ronski et Sevcik, 2005).

- Améliorer le comportement : la communication améliorée diminue le seuil de frustration de l'enfant et lui fait comprendre qu'il peut agir sur son environnement. La CAA a donc un retentissement positif sur la qualité de vie de son utilisateur.

- Accroître l'autonomie : l'enfant prend désormais la décision de ses prises de parole et ne dépend pas des questions fermées ou des interprétations que son entourage lui propose.

- Permettre les apprentissages, les loisirs : l'interaction communicative avec l'entourage étant améliorée, le développement cognitif se renforce. Plus l'enfant échange, plus il a conscience de lui-même et de l'autre, plus sa pensée se structure. Il accède ainsi à des divertissements appropriés à son âge et ses capacités. De plus, la communication établie, le sujet parvient à une meilleure place dans la société qui l'entoure.

2.3.1.6. **Limites d'une communication alternative**

- Communication artificielle et lente : échanger au moyen d'un outil de communication alternatif, même le plus performant, n'est pas naturel. C'est souvent lent et manque de spontanéité. Le lexique est généralement restreint et approximatif, les images représentant une réalité segmentée sont moins riches que les mots. Le message peut donc manquer de clarté.

- Ergonomie de l'outil : malgré les avancées de la technique qui visent à rendre plus accessibles les outils de communication, le matériel reste encombrant, et difficilement

transportable. Les outils sont susceptibles de tomber en panne « chacun des dispositifs a ses avantages et ses contraintes : sécurité, vitesse de mise en route, [...] selon les cas résistance aux intempéries ou aux altérations par le bavage. La solidité de la machine elle-même et la qualité du service après-vente sont des points essentiels. » (Chevrie-Muller C. et coll., 2007)

- Matériel onéreux : les outils technologiques (décrits p.22) sont très coûteux et le prix est bien souvent mis en avant pour justifier un refus de mise en place par les équipes, les parents et même par les Maisons Départementales des Personnes Handicapées.

- Fatigabilité et coût attentionnel : l'enfant change constamment son centre d'attention, entre la conversation, l'écran à lire, les mots à saisir. Le fil de la conversation est fréquemment perdu. Le rôle du thérapeute est donc de peser les bénéfices de l'outil au regard du coût cognitif que le patient fournit.

- Implication de l'interlocuteur : l'automatisation et la facilité d'utilisation de l'outil ne sont pas données d'emblée. Cela demande une réelle initiation et une adaptation continue. Une communication gestuelle par exemple ne peut se faire si les interlocuteurs ne sont pas initiés.

- Période d'apprentissage : la mise en place d'une CAA requiert une évaluation poussée afin de cibler les difficultés de l'enfant et de trouver l'aide la plus appropriée. « Ce n'est qu'à partir des besoins explicités et évalués de la personne, en équipe, avec l'ergothérapeute, qu'on décidera d'un essai d'équipement technologique. » (Cataix-Nègre, 2007). Cette évaluation, du fait du polyhandicap, est souvent difficile et biaisée.

Une période d'initiation est ensuite impérative. Elle est soumise à un apprentissage structuré et l'individu est placé dans différents contextes de communication pour optimiser l'efficacité dans l'emploi de l'outil. L'orthophoniste, l'enseignant, les éducateurs et la famille multiplient parallèlement les situations communicatives, en relation duelle ou en groupe.

On ne peut donc pas oublier tout le travail de formation d'évaluation et de réflexion nécessaire à la mise en place de ces aides à la communication.

2.3.2. Moyens de communication alternative

2.3.2.1. Complémentarité et pertinence des différents systèmes

Les techniques alternatives de communication sont variées et souvent complémentaires. Il n'y a pas de bons ou de mauvais moyens de CAA, mais plutôt des utilisations possibles, plus ou moins efficaces pour la personne, dans son environnement particulier. L'objectif est bien de se faire comprendre, quel que soit le moyen, en fonction de l'interlocuteur et de la

situation contextuelle de l'instant. Il existe une large gamme de moyens de communication, détaillée ci-après.

2.3.2.2. La communication sans aide technique

Nous distinguons dans cette communication les gestes non conventionnels et conventionnels. Les premiers sont utilisés spontanément, (les mimiques, le pointage) ils accompagnent le discours afin de le nuancer, de l'illustrer. Les seconds constituent les codes de communication gestuelle (la Langue des Signes Française, le COGHAMO, le Sésame, « signe avec moi », etc.).

Ces codes ne nécessitent aucun outil matériel. Ce sont « l'expression et les codes gestuels, qui renforcent les capacités naturelles de la personne handicapée (ses productions vocales sonores et gestuelles, ses mimiques) ou l'expression du colocuteur. » (Charrière, 2007)

2.3.2.2.1. Différents codes gestuels

- La LSF : langue des signes française

C'est une langue à part entière avec un lexique et une syntaxe propre. La configuration et le mouvement des mains rentrent en jeu ainsi que l'expression faciale et corporelle. Certains signes sont en lien direct avec le concept énoncé, d'autres sont conventionnels. La LSF est principalement utilisée par les personnes atteintes de surdité mais aussi avec les personnes présentant des difficultés de langage oral.

- Le français signé

Il est composé des signes de la LSF mais aussi d'autres gestes qui indiquent les pronoms, les temps verbaux. Le français signé transcrit la structure du français oral, chaque mot de la phrase est représenté dans l'ordre de la syntaxe. Il permet donc un lien entre la langue parlée et écrite.

- Le COGHAMO

C'est un code gestuel pour personne avec handicap moteur. Il s'agit « d'un langage gestuel simplifié, principalement au niveau moteur. Il se qualifie comme langage gestuel SOS, car il possède un lexique de base de cent sept gestes simples issus de la langue des signes francophone belge et de gestes spontanés. » (Tytgat, 2007)

- Le Sésame

C'est une méthode qui utilise les signes de la langue des signes belges et de signes simplifiés. Ils accompagnent la parole et seuls les mots importants sont représentés.

- **Signe avec moi**

Ce concept reprenant quelques signes de la LSF a pour but d'acquérir un large vocabulaire dès le plus jeune âge. Avant l'apparition du langage oral, les enfants peuvent ainsi exprimer leurs besoins, leurs émotions et sensations.

D'autres codes existent, tels que le LPC (langage parlé complété) ou les gestes Borel-Maisonny. Ces codes qui facilitent la lecture labiale et soulignent la structure phonétique de la langue orale ne sont pas utilisés chez les personnes atteintes du syndrome de Rett.

2.3.2.2.2. **Intérêts et limites**

Les gestes ne requièrent aucune aide technologique, ainsi ils sont toujours disponibles et ne tombent pas en panne. La communication est immédiate et peut se faire à distance. Cependant, ils nécessitent un apprentissage et l'interlocuteur doit être initié. Ils peuvent aussi être difficiles à réaliser pour des enfants polyhandicapés du fait des difficultés praxiques et cognitives.

2.3.2.3. **La communication avec aides techniques**

2.3.2.3.1. **Aides techniques non technologiques**

Les aides techniques impliquent l'utilisation d'outils non technologiques. Ils font appel à des supports simples sur papier et du matériel ordinaire tel que le dessin immédiat, les images, les photos, les pictogrammes ou le tableau alphabétique. L'acte à effectuer est de savoir pointer l'image pertinente. Ce dispositif est bon marché.

➤ Le système pictographique

« Un pictogramme est une représentation graphique schématique, classiquement utilisée en signalétique. » (Charrière, 2007). Ce code repose sur le canal visuel et suppose un accès au symbolique ainsi que l'acquisition sémantique des objets, des personnes, des lieux et des actions. Le choix d'un code pictographique dépend des facultés visuelles, des capacités cognitives et motrices, de l'âge et des besoins de communication du patient.

- **Différents codes pictographiques**

BLISS : ce système se compose de symboles visuels (pictogrammes et idéogrammes). Les symboles sont difficiles à apprendre mais faciles à dessiner. Grâce à différentes techniques de combinaison, le vocabulaire est illimité, en partant d'un nombre restreint de formes de base.

PECS : c'est une méthode de communication qui comporte des pictogrammes, conçue pour les enfants autistes, dans le but d'initier une démarche de communication. Les pictogrammes peuvent être combinés aux images personnalisées.

GRACH : ce code contient environ mille sept cent pictogrammes, disponibles sur CD ROM. Les dessins sont symboliques, facilement reproductibles et compréhensibles pour les non-initiés.

Minspeak : il s'agit d'un système conçu pour les appareils d'aide à la communication. Les pictogrammes tiennent sur une page et grâce à la combinaison des icônes et leur polysémie, le vocabulaire est riche.

- Différents supports

Le **cahier de vie** « donne des informations à priori désirées par son propriétaire, qui peut les reconnaître, éventuellement les relire. Y sont décrits ses activités principales, ce qui l'a frappé, ce qui lui tient à cœur, avec les éléments mêmes de ces activités. » (Cataix-Nègre, 2011). Ce cahier n'est pas qu'un album photo, mais un journal constitué de pictogrammes, de dessins et objets propres au propriétaire. Cet outil offre des sujets de conversation et stimule donc la personne à l'échange à condition qu'il soit fréquemment employé et commenté.

Le **tableau de communication** permet à l'enfant de désigner des pictogrammes ou des photos et de composer son message. Les images sont placées dans une grille par classement sémantique (mots regroupés en catégories), par nature de mots (verbes, adjectifs...) ou par ordre biographique (selon ses activités). Il existe aussi des pictogrammes qui représentent un message complet pour une communication rapide.

Le **classeur de communication** comprend les différents pictogrammes dont l'enfant a besoin au quotidien. Ce classeur est utilisable s'il est bien organisé et facilement transportable.

Les **fiches de dialogue** « mettent en images des concepts nommés, cités, discutés au cours d'une conversation ou d'un dialogue assez prévisible. » (Cataix-Nègre, 2014)

Ces fiches constituent un outil pour le partenaire qui désigne en même temps qu'il parle. Ainsi il ralentit son rythme, il présente un modèle de communication possible. Les interlocuteurs peuvent revenir sur les mots désignés. Ces fiches sont propres au contexte auquel elles font référence et ont un intérêt social en vue de lever les barrières du handicap.

- Intérêts et limites

Le vocabulaire est compréhensible et accessible par tous. Les pictogrammes apportent une information supplémentaire au langage oral. Contrairement aux gestes, ils offrent un message permanent. C'est un outil simple et peu coûteux, utilisé en première intention. Néanmoins la communication est ralentie, cela peut engendrer des situations de frustration en tant qu'interlocuteur mais également pour l'enfant. De plus, le vocabulaire parfois réduit, ne suffit pas à l'enfant pour s'exprimer librement.

➤ Les systèmes reposant sur l'écrit

Ces moyens sont utilisés auprès de personnes lectrices. Ils ont l'avantage d'être compréhensibles par la plupart des interlocuteurs et ne restreignent pas le vocabulaire. Le traitement du message est long et cela entraîne une fatigabilité importante. Ces systèmes sont alphabétiques ou phonétiques.

Les **codes alphabétiques** demandent la participation de l'interlocuteur qui transcode. L'alphabet peut être présenté de façon classique (L'ordre linéaire, l'ordre AZERTY, l'ordre de fréquence des lettres) par lignes ou par tableaux à double entrée.

Les **tableaux phonétiques** consistent à écrire le message dans la forme où il est prononcé. Parmi les plus connus, il existe le PARLESILAB et L'ECRIRE.

➤ Le Makaton : système multimodal

Le Makaton est un programme d'éducation au langage associant la parole, les gestes dont la plupart sont issus de la LSF, et les pictogrammes faciles à reproduire. Ces trois modalités sont complémentaires. Le Makaton a pour objectifs « d'améliorer la compréhension et favoriser l'oralisation, de permettre de meilleurs échanges au quotidien, d'établir une communication fonctionnelle, de structurer le langage oral et écrit et d'optimiser l'intégration sociale » (George, 2008)

L'accès à ces systèmes non technologiques

La désignation de pictogrammes peut se faire avec diverses parties du corps selon les facultés motrices de l'enfant. Le pointage du doigt est le moyen le plus spontané, mais s'il n'est pas assez précis, d'autres ressources sont employées. Le poing, le menton, le nez le pied et d'autres parties du corps sont exploitées, mais en cas d'immobilité, le regard et les mouvements de tête pallient le handicap.

Une aide technique simple peut améliorer la désignation. Une licorne par exemple fixée sur un casque, une tige mentonnière ou un stylet.

Les aides électroniques (la lampe frontale, le pointeur électrique ou laser) sont une autre solution de validation, elles requièrent cependant plus de précision.

Dans certains cas la désignation directe est impossible, et donc réalisée avec l'aide de l'interlocuteur qui décode le moindre mouvement ou propose aussi le défilement verbal ou manuel. La désignation indirecte exige au moins un geste fiable et reproductible préalablement fixé. Un clignement des paupières, un regard fixe, un hochement de tête ou autres mouvements même infimes sont autant de possibilités à exploiter. (Cataix-Nègre et coll.,2011)

2.3.2.3.2. Les divers supports technologiques d'aide à la communication

Notre vie quotidienne est de plus en plus investie par les nouveautés technologiques et l'informatique devient un outil indispensable. Les personnes en situation de handicap bénéficient de ces avancées technologiques qui complètent les premières aides à la communication mises en place. « Les nouvelles technologies offrent aujourd'hui un très large panel de possibilités aux personnes en situation de handicap : aide au déplacement, aide à la communication, messagerie, Internet, téléphonie, contrôle de l'environnement. » (Danigo, 2007)

➤ Synthèse vocale

Ces instruments ont la taille d'un micro-ordinateur portable doté d'un clavier principal. La personne a différents moyens d'agir sur le clavier, par la désignation ou par défilement. Le boîtier émet ensuite une voix enregistrée ou une synthèse vocale. Ces outils sont conçus pour être facilement transportés et fixés au fauteuil ou au lit du patient.

➤ Les ordinateurs

L'ordinateur est un outil qui offre l'accès à diverses activités, non seulement à la communication mais aussi aux jeux, à internet, etc. Cet outil, devenu abordable, est prometteur pour les personnes en situation de handicap. Cependant, il reste encombrant et ne peut être accessible en permanence. Un ordinateur nécessite habituellement l'utilisation d'un clavier et d'une souris. En cas de motricité réduite des membres supérieurs, d'autres alternatives sont à disposition comme les contacteurs, les joysticks, des pavés tactiles, etc.

➤ Les outils de CAA

Synthèses vocales : ces machines favorisent la communication orale. Le message est délivré par une voix digitale ou synthétique. La voix digitale est une voix humaine préalablement enregistrée, le nombre des messages est donc limité. À l'inverse, la voix de synthèse est artificielle et permet de tout dire. Les synthèses vocales permettent à l'utilisateur d'interpeler, de converser avec tous, y compris des jeunes enfants qui n'ont pas accès à la lecture et même de téléphoner.

Les logiciels d'aide à la communication : les logiciels d'aide à la communication sont des programmes informatiques destinés à créer des tableaux et les personnaliser en fonction de l'utilisateur. Il existe actuellement des logiciels payants et d'autres gratuits. Certains logiciels procèdent par traitement statistique du texte, avec prédicteur de mots. D'autres utilisent un traitement linguistique, qui manie les règles grammaticales et syntaxiques de la langue. Il existe aussi des systèmes de messages iconiques, comme le *Mind Express*, le « Grid ». Sur la base de symboles, le logiciel produit des mots et des phrases aux verbes conjugués, au moyen d'une synthèse vocale.

2.3.3. **L'eye tracker, un système novateur**

2.3.3.1. **Définition et historique**

L'oculométrie, en anglais « *eye tracking* », est un ensemble de techniques permettant de mesurer et d'enregistrer de manière non-invasive, le mouvement des yeux. Elle calcule les parcours, le temps et les différents points de fixation du regard d'un individu lors d'une tâche ou action donnée.

Cette pratique est utilisée depuis des siècles pour étudier les mouvements oculaires. Une observation directe au départ puis l'aide des premiers outils technologiques par la suite a permis, au début du XX^{ème} siècle, de comprendre les processus visuels.

Les techniques sont ensuite devenues moins intrusives et plus précises puis l'apparition de l'ordinateur a permis le suivi de l'œil par vidéo. Cette technologie ne cesse d'évoluer et est utilisée aujourd'hui dans de nombreux domaines.

2.3.3.2. **Complexité des mouvements oculaires**

L'appareil analyse les mouvements de l'œil, soit les saccades, soit les fixations oculaires. (Clenet et coll., 2013.)

Les **saccades** sont des déplacements soudains et rapides des yeux, provoqués par le saut d'un point de fixation à un autre. Leur vitesse pouvant atteindre 700°/sec, le traitement de l'information est donc altéré. La saccade oculaire est un mouvement balistique, dont la trajectoire et l'amplitude sont programmées dès le déclenchement, il peut cependant être suivi d'une saccade de correction.

Les **fixations** sont des périodes d'une durée de 250 msec en moyenne, entre deux saccades qui permettent la saisie visuelle des images. La cible est réfléchi sur la fovéa qui est la zone de la rétine ayant la vision des détails la plus précise. Durant la fixation, le regard est apparemment immobilisé, néanmoins les yeux bougent par des micros tremblements, des micros saccades de faible amplitude et des dérives visuelles. Cela permet la continuité de la perception par la stimulation lumineuse. Par conséquent, les mouvements de l'œil sont très difficiles à suivre. Seules des technologies spécifiques permettent un examen précis.

2.3.3.3. **Fonctionnement de l'outil (Pouplin et coll., 2013)**

Plusieurs techniques de mesure du regard ont été développées :

- La technique électro-oculographique par Marg en 1951

Utilisée pour enregistrer la mobilité oculaire par un système d'électrodes, cette technique est peu onéreuse et réalisable sur les yeux fermés ou semi-ouverts. Son principe est de mesurer des différences de potentiel bioélectrique, résultant du champ bioélectrique rétino-cornéen. Cependant, afin d'avoir une indication précise de la direction du regard, elle requiert un maintien immobile de la tête et ne convient pas aux patients touchés par des déficiences motrices, envahis par des mouvements involontaires.

- La technique du limbe par Torok en 1951

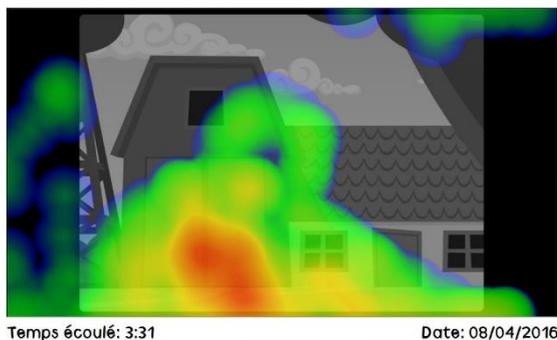
Par un système d'éclairage, la position de l'œil est déterminée en observant le limbe, qui est la partie entre le blanc de l'œil et l'iris. Cette technique est peu coûteuse et peut être fixée sur une monture de lunettes. L'étude est perturbée par les mouvements de tête et limitée aux mouvements horizontaux car la partie haute du limbe est souvent masquée par la paupière.

- Les techniques fondées sur le principe de Hirschberg

Le strabologue Hirschberg a démontré en 1885 que l'on pouvait révéler l'orientation du regard en repérant la position du reflet d'une lumière sur la cornée par rapport à la pupille.

Cette technique est la base des systèmes les plus performants que l'on peut trouver sur le marché, ils sont composés de diodes infrarouges qui génèrent une réflexion sur la cornée de l'utilisateur. Des micros caméras infrarouges enregistrent ensuite les informations concernant les points de fixation du regard et les saccades oculaires. Un logiciel sur

ordinateur analyse ensuite les informations et les présente clairement, soit sur "carte de chaleur" dont les zones rouges indiquent les endroits les plus longuement fixés par l'œil, soit par des "points de fixation" plus ou moins gros selon la durée de fixation, reliés par des traits représentant les saccades oculaires.



Exemple d'une carte de chaleur

Ces systèmes sont aujourd'hui encore très onéreux. Cette méthode présente des données précises et est indépendante des mouvements de tête ce qui est un avantage considérable pour travailler avec des patients polyhandicapés.

2.3.3.4. Différents systèmes (Annexe C)

- Les dispositifs mobiles

Ils se présentent sous la forme d'une paire de lunettes auxquelles sont fixées des micros caméras vidéo. Le champ visuel de l'individu ainsi que le mouvement fovéal sont enregistrés au moyen d'un double système de lentille. Ce dispositif est une application de la technique du limbe de Torok, les Tobii Glasses 2 Eye Tracker et les SMI ETG 2w sont des exemples de produits l'utilisant.

- Les dispositifs fixes

L'**ordinateur** doté de caméras infrarouges qui enregistre les mouvements oculaires d'une personne lors de l'exploration d'une image. Les caméras infrarouges enregistrent le parcours fovéal et le logiciel identifie les zones regardées, leur ordre et le temps de fixation sur chaque zone. L'I-Series et l'Eye Gaze Edge sont des exemples de ces produits.

La **réglette** (Tobii PCEye GO, l'IRISCOM ou l'Eye Tech) possède les mêmes fonctionnalités mais n'est pas intégrée à un ordinateur. Cet outil présente des intérêts (peu onéreux, mobile), nous l'avons donc utilisé dans notre protocole.

2.3.3.5. Mise en place

La mise en place de l'*eye-tracker* est rapide et facile car elle nécessite un simple réglage manuel, et l'installation d'un logiciel associé.

Avant que le capteur enregistre le suivi oculaire, il est tout de même nécessaire d'effectuer un calibrage des yeux automatique qui s'adapte en fonction de chaque patient :

- Le nombre de points de fixation est variable. Le calibrage se fait sur deux, cinq ou neuf points.
- Le retour sonore est possible.
- La zone de calibrage est modifiable si un patient n'a accès qu'à une partie de l'écran par exemple.

Le type de stimulus varie entre le point de fixation (images au choix, vidéos), la vitesse, la couleur et la taille. Ces options sont proposées dans le but d'obtenir un calibrage optimal.

2.3.3.6. Domaines d'application de l'*eye-tracking*

L'*eye-tracking* est une innovation récente, de plus en plus développée, en phase de devenir un moyen de commande entre l'homme et la machine. Cette technique est très prometteuse et a un rôle important à jouer dans divers domaines.

➤ Marketing et domaine de l'électronique

L'*eye-tracking* est utilisé pour étudier le comportement visuel du client dans la publicité et sur les sites web. L'objectif recherché est de valoriser un produit par son emballage, son emplacement, et d'améliorer les interfaces internet pour une navigation efficace. L'industrie des jeux vidéo utilise aussi l'oculométrie pour favoriser l'immersion dans le jeu.

➤ Le secteur automobile et militaire

Le développement de la technique a pour but de limiter la baisse de vigilance sur la route ou dans les airs. L'analyse des comportements du conducteur révèle les meilleures positions pour les contrôles extérieurs et intérieurs.

De plus, certains équipements militaires sont dotés d'un guidage de tir laser pour viser les cibles en mouvement.

➤ Domaine de la santé

L'*eye tracker* constitue un outil d'aide au diagnostic et à la rééducation dans le domaine de la médecine.

- En neuropsychologie, il est utilisé dans l'évaluation des différentes maladies neurodégénératives telles que la maladie de Parkinson, la maladie d'Alzheimer ou la démence à corps de Lewy. La technique est aussi appliquée dans les maladies neuro-développementales ou psychiatriques comme l'autisme ou la schizophrénie.
- Dans le domaine de la chirurgie, ce système est employé afin d'optimiser la précision du geste lors de l'intervention. Dans les opérations de la myopie par exemple, l'*eye-tracker* permet le suivi de l'œil par le faisceau laser, le chirurgien peut ainsi choisir la localisation pour l'ablation.
En réanimation, les malades sont le plus souvent intubés et privés de parole. La communication par commande oculaire est donc une alternative pour communiquer avec le personnel soignant et favoriser un séjour à l'hôpital sans stress et frustration supplémentaire.
- En orthophonie, plusieurs domaines de recherche recourent à l'*eye-tracker*. Des chercheurs ont démontré que les mouvements oculaires indiquent les mécanismes cognitifs sous-jacents, et donc renseignent sur la compréhension de l'information. En lecture, les temps de fixation plus fiables sur les mots irréguliers révèlent que le décodage du mot inhabituel est plus long. (Wendt et coll., 2014) Des études ont montré que les stratégies visuelles de compréhension d'un texte chez les adultes dyslexiques sont différentes de celles employées par les adultes tout-venant. (Kim et coll., 2014). Par ailleurs, il est possible de déterminer une bonne stratégie d'apprentissage à partir de l'analyse du parcours visuel. (Bondareva, 2014)

➤ L'*eye-tracking* au service du handicap

L'*eye-tracking* a suscité de nombreuses recherches ces dernières années et son utilisation se répand dans le milieu du handicap afin d'encourager la communication pour les personnes atteintes de déficience motrice et leur permettre d'effectuer des tâches auparavant impossibles telles qu'allumer la télévision, changer de chaîne, ou baisser le volume.

Par le déplacement oculaire, il est possible de communiquer en sélectionnant des mots. Le dispositif est utilisé pour une conversation en face à face, ou pour l'envoi de messages par internet. (Lupu et coll., 2013)

Pour une communication alternative par commande oculaire, le dispositif doit comporter :

- Un écran de désignateur
- Un capteur de mouvements oculaires qui détecte l'objet pointé

- Un système de validation du clic déterminé par la durée de fixation du regard, le clignement ou un contacteur externe.
- Un logiciel d'application

Selon les différents modèles, le dispositif peut impliquer une installation qui limite l'usage instantané dans tous les contextes de vie quotidienne. Cependant l'outil est léger et assez petit pour être facilement transporté et utilisé avec différents ordinateurs ou tablettes dans les milieux divers.

L'*eye tracker* reste, néanmoins, très onéreux et cet aspect freine certaines institutions pour son acquisition. Cependant l'obsolescence rapide des technologies, due à l'innovation permanente, conduit à la baisse des prix et l'outil sera ainsi plus accessible dans les prochaines années.

3. La communication et le syndrome de Rett

3.1. Des capacités indéniables

« Leurs yeux parlent, je suis sûr qu'elles comprennent tout mais elles ne peuvent rien faire de cette compréhension. » Andreas Rett soulève ici le « mystère » de ces enfants : la communication. Si le polyhandicap est en lui-même un frein, il est certain qu'il existe chez elles des capacités non exploitées. On dit d'ailleurs que les enfants polyhandicapés peuvent accéder à la composante interactive de la communication si on leur offre le temps. Ils ont accès aux contenus affectifs de la communication : plaisir, souffrance, refus, lassitude... (AFSR, 2004). Les travaux de Belichenko (1997), viennent soutenir ces différentes intuitions : les études anatomiques démontrent que le substrat à la communication existe. L'ensemble des représentations mentales, des opérations cognitives et des processus langagiers sont présents. Selon lui, les enfants atteintes du syndrome de Rett ont une « parfaite » compréhension de la parole. De fait, on ne retrouve chez elles aucune anomalie spécifique du système sensoriel périphérique : les voies afférentes auditives et visuelles fonctionnent normalement (Saunders et coll., 1995). On note même, après la période de régression, des intentions positives de communication (orientation vers les visages, regard qui se fixe, sourire).

Dans une étude menée récemment (Urbanowicz et coll., 2016), tous les parents déclarent que leurs filles peuvent exprimer l'inconfort et le plaisir, faire des demandes et des choix en utilisant une variété de modalités, telles que les vocalisations, les mouvements du corps et le

regard. Les parents affirment également que leurs filles comprennent en grande partie ce qu'ils disent. Ces capacités de communication dépendent du niveau fonctionnel (mobilité, stéréotypies...), des facteurs environnementaux, et de la situation de communication : interlocuteur, moment de la journée...

Il y a chez ces enfants une certaine rythmicité, une sensibilité à la musique qui leur permettent parfois d'acquérir des représentations phonologiques et prosodiques. (Burford et coll., 2003) Elles ont un sens de l'humour, du jeu et sont souvent décrites comme très réceptives à la communication et très sociables. (AFSR, 2004)

Comment se fait-il alors que la communication soit si difficile à établir avec ces jeunes filles ?

3.2. Les freins à la communication

L'altération de la communication serait le résultat d'un dysfonctionnement du cortex moteur. Celui-ci serait dû à des perturbations au moment de la latéralisation hémisphérique, période critique du développement cérébral. (Belichenko, 2001).

La perte du langage est habituellement associée au stade II de la maladie. Il est vrai qu'à cette période, les modifications oro-motrices et respiratoires entravent les fonctions de communication, puisque celles-ci sont intimement liées. (Budden et coll., 1990). Cependant, il a été démontré que ces difficultés préexistent à la phase de régression, bien qu'elles soient alors plus difficiles à relever.

3.2.1. La période pré-régressive

La période de pré-régression n'est pas asymptotique (Burford et coll., 2003). Le développement du langage est souvent atypique, le babillage est non-conventionnel et le regard très fixe. Une étude a relevé les formes de communication chez le nourrisson atteint du syndrome : les mouvements corporels, babillages et postures sont présents, souvent dans le but de répondre à un stimulus ou d'attirer l'attention. Mais on ne note que peu d'attitudes de choix, de rejet, de réclamation ou d'imitation. (Bartl-Pokorni et coll., 2013)

Nombreux sont les parents qui analysent rétrospectivement l'attitude de leur enfant et y voient alors des signes d'alertes (peu d'expression gestuelle et émotionnelle), bien que ceux-ci soient difficiles à interpréter sur le moment. (AFSR, 2004)

3.2.2. Après la régression

Après la phase de régression, les freins à la communication sont plus faciles à déceler. Des anomalies morphologiques et cliniques entravent l'acquisition et la production du langage. On note, entre autres, une réduction des mouvements de la langue (Morton, 1997), une hypertrophie des muscles masséters, un bruxisme (Peak, 1992), et le dysfonctionnement du système nerveux sympathique (AFSR, 2004). Celles-ci rendent le langage verbal quasi-impossible : seules 3% des formes classiques conservent une certaine expression orale avec des phrases courtes complètes (Zappella, 1992).

C'est donc la communication non verbale, plus ou moins préservée, qui leur permet de se faire comprendre (Zappella et coll., 2001). Celle-ci est également confrontée à des obstacles tels que l'apraxie, les stéréotypies manuelles, la lenteur idéatoire, qui rendent difficile l'interprétation des signaux émis.

3.3. Les perspectives de communication

3.3.1. La communication non verbale

Les enfants atteints du syndrome de Rett ont « conservé une possibilité de communiquer au moyen de comportements non-verbaux ». Il est donc important de « renforcer et maintenir ces capacités » et « d'arriver à savoir si tel geste particulier correspond à une fonction précise comme par exemple dire bonjour, demander, acquiescer, protester, ou à toute autre intention ». (Sigafos et coll., 1996)

Partant de cette même constatation, de nombreuses études se sont penchées sur les différentes possibilités de communication non-verbale pour établir un contact avec les personnes atteintes du syndrome de Rett. L'une d'elle s'est arrêtée sur l'interprétation des expressions faciales. Chacun a sa propre façon de communiquer par le visage, et les personnes polyhandicapées n'en sont pas démunies. Seulement, cette communication non verbale est rarement accompagnée d'autres formes de langage, l'interprétation est donc plus ardue. Les proches et soignants, partageant leur quotidien, sont souvent les seuls à y avoir accès. (Bergström-Isacson et coll., 2013)

3.3.2. La communication alternative et améliorée

Afin de développer cette communication jusqu'alors non verbale, les différents moyens de communication alternative paraissent adaptés. Les conclusions de Sigafos affirment que « les enfants atteints du syndrome de Rett pourraient tirer bénéfice d'une communication

accrue et sous des formes alternatives où la réponse possible serait formulée selon un mode de communication différent que le langage verbal » (Sigafos et coll., 1996)

Il faut donc étayer le mode de communication non-verbal dont elles disposent, afin d'enrichir leurs productions et de rendre leur interprétation plus accessible à l'entourage. Pour certaines, moins envahies par les stéréotypies et mouvements incontrôlés, le recours au pictogrammes ou contacteurs est possible. Pour d'autres, seul le regard peut être utilisé de manière volontaire et contrôlée.

Si la technique d'*eye-tracking* est assez répandue à l'étranger, elle l'est beaucoup moins en France. L'utilité de l'*eye-tracking* reste à prouver et les réticences sont nombreuses : peu de confiance dans les capacités de communication des enfants Rett, et peur d'investir dans un matériel onéreux. Mais ce désir de performance et de résultat immédiat est déploré par de nombreux parents et professionnels. C'est pourquoi des initiatives voient le jour, afin de promouvoir la légitimité de la technique de commande oculaire pour le syndrome de Rett. Ainsi, le 6 mars 2016 a eu lieu à Paris une journée sur les matériels de communication organisée par l'AFSR. Étaient également présents une trentaine de personnes (familles et professionnels), un représentant de la société Proteor (société revendant l'outil), et Sally-Ann Garrett, une orthophoniste anglaise spécialisée dans le domaine. Cette journée de réflexion a abouti à la conclusion suivante : il faut encourager l'exploration visuelle pour aller, dans un deuxième temps, vers une vraie commande oculaire. Dans cette optique, un mémoire a été mené sur un cas unique afin de répondre à l'appel de parents engagés dans ces recherches et de concrétiser les conclusions tirées précédemment. L'outil a été jugé efficace et adapté à une jeune fille. Notre protocole s'inscrit dans ce prolongement afin d'objectiver le travail déjà effectué par l'élargissement de la population.

1. Problématique et hypothèses

1.1. Problématique

Le traitement des manifestations cliniques dans le syndrome de Rett a permis de s'intéresser davantage à la communication. Cela a fait l'objet d'une étude récente.

L'instauration de l'*eye-tracking* a été jugée bénéfique chez une patiente et donc adaptée aux symptômes typiques de la pathologie que l'on retrouvait chez celle-ci (troubles cognitifs et langagiers, troubles praxiques, bucco-faciaux et manuels).

Cette conclusion s'inscrit cependant dans un tableau clinique précis, or le syndrome de Rett présente une multiplicité de troubles et leur association engendre des tableaux cliniques sévères et variés chez les patientes atteintes. À ce titre, l'élargissement de la population a été jugé nécessaire.

Dans la continuité du travail effectué, nous envisageons de développer l'utilisation de la commande oculaire chez d'autres enfants atteints du syndrome de Rett pour approfondir les conclusions obtenues précédemment. À savoir qu'il s'agit d'un outil adapté à cette pathologie, et qu'il permet à terme l'optimisation des capacités communicationnelles.

Aussi, le suivi de ces patientes doit répondre à de nombreux besoins, de manière individuelle et adaptée. Nous nous posons donc la question suivante : l'instauration de l'*eye-tracking* est-elle à envisager pour les enfants atteints du syndrome de Rett ?

Afin d'approfondir les résultats obtenus quant à l'éventualité de la commande oculaire pour cette pathologie, nous devons tenir compte de tous les enjeux qu'impliquerait cette prise en charge. Nous serons éventuellement amenées à nuancer nos résultats en nous posant la question suivante : les résultats obtenus sont-ils satisfaisants au regard de l'investissement que cela exige de la part de l'enfant et de l'équipe de soin ? Si l'étude démontre une amélioration des capacités de communication et donc de la qualité de vie, cette dernière n'est-elle pas entravée par l'implication que représente une telle prise en charge pour l'enfant et sa famille ?

Ce sont autant de questions qu'il faudra faire valoir dans l'analyse de nos résultats.

1.2. Hypothèses

1.2.1. Hypothèses principales

Nous posons l'hypothèse que ce moyen de communication par commande oculaire est adapté aux spécificités du syndrome.

Nous pensons que les jeunes filles Rett ont les capacités nécessaires à l'utilisation de l'*eye-tracking*.

Nous supposons que l'utilisation de l'*eye-tracker* est recommandée pour optimiser les capacités communicationnelles des enfants Rett, jusqu'alors peu exploitées.

Bien que la prise en charge ne puisse être intensive du fait des différentes contraintes de la pathologie, nous pensons que des séances d'orthophonie permettraient d'exploiter les capacités de communication et qu'il peut y avoir des bénéfices même minimes.

1.2.2. Hypothèses secondaires

Une rééducation orthophonique, menée raisonnablement, n'entraverait pas la qualité de vie de l'enfant, et les bénéfices lui seraient profitables, malgré l'investissement que cela représente.

Cet outil informatique incite à la communication et développe l'appétence de l'enfant par son aspect ludique et attrayant.

2. Méthodologie

2.1. Population

2.1.1. Choix des patientes

Nous avons choisi d'inclure 4 patientes dans notre étude. Ce chiffre nous paraît raisonnable : suffisant pour parler de généralisation, tout en permettant de s'investir avec chacune. Nous avons mis en place des critères d'exclusion et d'inclusion, mais nous avons conscience que les patientes présentent des profils différents. Tout d'abord, le syndrome de Rett se manifeste de façon très inégale et les variations interindividuelles sont très importantes. Par ailleurs, la volonté de généralisation implique de ne pas trop cibler notre population, afin qu'elle soit le plus possible représentative de la pathologie. Nos résultats s'appuieront donc non seulement

sur les capacités de chacune, mais aussi sur les progrès constatés entre le début et la fin de l'expérimentation.

Les jeunes filles ont été choisies selon certains critères pour que leur profil coïncide avec notre problématique.

Ceux-ci sont assez larges, étant donné la disparité des symptômes du syndrome de Rett. Nous incluons dans notre étude des enfants diagnostiqués syndrome de Rett de forme typique ou atypique, quels que soient les symptômes de la maladie. Ils doivent avoir déjà été familiarisés avec l'*eye-tracking* ou avoir une certaine attirance pour les écrans de manière générale. Sont recherchés des patients ayant à disposition un *eye-tracking* à domicile ou au centre d'accueil, ne souffrant pas de troubles visuels qui empêcheraient l'identification des items sur l'écran, et ayant donc des capacités de fixation oculaire certaines. Nous avons établi cette limite à plus de trois secondes. Ce temps est réaliste et suffisant pour assurer la fiabilité du choix. Les enfants ayant un regard trop fuyant et des troubles psychiques observés ont été écartés de notre étude car les professionnels ont pensé qu'il serait difficile de maintenir avec eux une communication par commande oculaire.

2.1.2. Présentation des patientes

Notre étude a été réalisée sur quatre patientes présentant le syndrome de Rett. Nous résumons ici brièvement l'histoire de leur pathologie, grâce aux informations recueillies auprès des parents et des équipes éducatives au cours de nos échanges.

2.1.2.1. Généralités

- A.B est la plus âgée des patientes que nous voyons. Née le 18 septembre 1995, elle a aujourd'hui 20 ans. Elle a un demi-frère plus âgé. Les premiers signes d'alerte apparaissent à 21 mois et le diagnostic est posé 4 ans plus tard, en juillet 2001. Son parcours est marqué par une grande agitation et des troubles du sommeil pendant plusieurs années, ainsi qu'un trouble envahissant du développement et une grande angoisse. Elle est aujourd'hui beaucoup plus calme, et présente peu de stéréotypies, mais souffre de reflux gastro-œsophagien (RGO). Les repas sont difficiles, laborieux et longs. Elle se déplace en marchant. A.B est décrite comme une jeune fille calme et de bonne humeur générale. Elle est très intéressée par ce qui se passe autour d'elle.
- I.C est une jeune fille de 15 ans (née le 02 septembre 2001). Elle a une petite sœur de 8 ans. Vers 12 mois, les parents sont alertés par un comportement atypique (jeux répétitifs, enfermement, perte du contact visuel) qui mène au diagnostic du syndrome de Rett en

novembre 2003. I.C présente également une forte épilepsie, un RGO et une scoliose modérée. Elle est envahie par des stéréotypies importantes (mains à la bouche). Les repas se déroulent sans problème si la nourriture est mixée et les boissons épaissies. I.C se déplace en fauteuil mais peut marcher accompagnée. Ses parents évoquent un caractère joyeux, un sens de l'humour, un goût de vivre prononcé, et une grande expressivité.

- E.S a 12 ans, elle est née le 28 septembre 2004. E.S est l'aînée d'une petite sœur de 9 ans. Vers 9 mois, un retard global et des anomalies de la marche sont repérés par les parents. Ils notent également l'apparition de stéréotypies vers 18 mois. Le diagnostic est posé alors qu'E.S a 2 ans, en août 2006. De nombreux troubles s'associent au syndrome : épilepsie, scoliose, troubles du sommeil et de la respiration, bruxisme, stéréotypies. Les troubles de la déglutition rendent les repas difficiles. E.S se déplace en fauteuil roulant. Elle est décrite par ses parents comme une petite fille très souriante et très curieuse. Elle aime beaucoup qu'on lui parle et elle est attentive à son environnement.
- Z.M, née le 03 janvier 2008, est âgée de 8 ans lorsque nous la voyons. Les premiers signes d'alerte sont relevés très tôt, entre 6 et 9 mois, et le diagnostic est posé à l'âge de 3 ans. Une épilepsie et une scoliose légères et stabilisées s'associent au syndrome. Les stéréotypies sont présentes, mais relativement peu envahissantes : il est possible de les stopper sans la contrarier. La déglutition est rendue difficile par une faible mastication. Elle est en fauteuil la plupart du temps, mais aime être debout et peut se déplacer en « trotte-lapin ». Z.M est, selon ses parents, d'un naturel heureux, jovial, facile, ouvert et courageux.

Les quatre patientes sont prises en charge à l'IMP en kinésithérapie, psychomotricité, ergothérapie. Elles ont également des séances de balnéothérapie et d'équithérapie.

Certaines bénéficient de prises en charge extérieures en libéral (I.C en ostéopathie par exemple).

L'absence d'orthophoniste à l'IMP est regrettée aussi bien des parents que des autres professionnels : aucune de nos patientes n'est suivie spécifiquement sur la communication, même si elle est travaillée continuellement, notamment en ergothérapie.

2.1.2.2. Rapport à l'*eye-tracking*

Les quatre jeunes filles que nous voyons ont toutes été déjà confrontées à l'outil de commande oculaire, et il en ressort de façon assez homogène une attirance pour les écrans, une prédisposition et un goût pour l'utilisation de l'ordinateur et de l'outil de commande oculaire (appelé aussi *eye-tracker*), dans la mesure où les séances ne sont pas trop longues.

- A.B utilise l'*eye-tracking* depuis quelques mois à l'IMP avec son ergothérapeute. Le principal logiciel utilisé est *Look to Learn*, qui permet à A.B de découvrir l'outil et son utilisation à travers le jeu. Son attirance pour les écrans s'est développée ces dernières années, A.B est devenue très attentive face à l'ordinateur. Munie depuis peu de l'outil à la maison, elle pourra à l'avenir l'investir dans différents contextes de la vie quotidienne. L'*eye-tracking* semble plaire à A.B, nous observons néanmoins des décrochages attentionnels dus probablement à un surplus d'informations.
- I.C a accès à l'*eye-tracker* depuis septembre 2015. Elle l'utilise principalement à l'IMP avec son institutrice et son ergothérapeute, à raison de trois fois par semaine, pour des activités de désignation de photos ou de jeu sur *Look to Learn*. Les moments consacrés à l'*eye-tracking* n'excèdent pas cinq minutes, I.C montrant très vite des signes de fatigue. Elle dispose également du matériel à domicile. Les différents éducateurs affirment qu'elle investit l'outil et l'utilise avec plaisir.
- E.S se sert de l'*eye-tracker* depuis septembre 2015, à des fins ludique et pratique : un tableau de communication est désormais mis à disposition sur *Mind Express*. Elle s'en sert avec son ergothérapeute, son éducatrice et son institutrice. La fréquence d'utilisation varie entre une et trois fois par semaine, et dure en moyenne 1/2h. Les capacités d'attention d'E.S sont relativement bonnes : si on la libère de ses stéréotypies en lui maintenant les mains, elle est moins envahie et peut rester concentrée. Elle l'utilise avec plaisir, mais n'est pas encore équipée à domicile.
- L'*eye-tracker* n'est pas installé chez Z.M, mais elle s'en sert ponctuellement à l'IMP avec son ergothérapeute. Elle l'utilise essentiellement pour le jeu, et cela lui plaît beaucoup, elle apprécie particulièrement le fait d'être actrice dans le jeu et a parfaitement intégré que ses mouvements génèrent des actions.

2.2. Matériel

2.2.1. Évaluation

2.2.1.1. Les questionnaires

Un premier questionnaire nous a permis d'évaluer les capacités de communication existant chez l'enfant et d'estimer l'aptitude à acquérir de nouveaux moyens pour communiquer. Nous l'avons rempli en croisant l'avis des parents et celui des éducateurs référents. Il est constitué de deux parties (versants réceptif et expressif).

- L'une a été inspirée de la « grille d'évaluation de la communication de la personne polyhandicapée », échelle mise au point par Madame D. Crunelle en 2004, avec Pierre-Jean Naud afin de mieux cerner et comprendre la communication des personnes en situation de handicap (Annexe D). Elle nous a permis de situer les compétences de l'enfant au niveau sensoriel (auditif et visuel) et au niveau réceptif (compréhension contextuelle, vocale, verbale, symbolique, et évaluation de l'attention conjointe).
- L'autre partie (Annexe E) a été élaborée à partir d'un questionnaire issu de la grille d'évaluation dynamique de la communication non symbolique (Loncke et coll., 2002 cités par Cataix-Nègre, 2011). Elle reprend les observations des parents concernant le comportement et les modes d'expression spontanée des enfants.

Un deuxième questionnaire que nous avons réalisé (Annexe F) a été proposé en fin d'étude aux parents et aux professionnels, afin de recueillir leur avis et de pouvoir objectiver nos résultats. Leur point de vue est très important puisqu'il est au carrefour entre les jeunes filles et le travail que nous avons effectué avec elles. Leur recul nous a permis d'affiner notre propre avis et de mieux comprendre et interpréter les résultats obtenus en séance. Afin d'obtenir le plus de réponses possibles nous avons élaboré un questionnaire court et rapide à remplir.

2.2.2. Rééducation

2.2.2.1. Tobii PCEye GO

Cette commande oculaire sur réglette, s'adaptant à un ordinateur de bureau ou portable, est dédiée aux personnes ne pouvant plus utiliser le clavier ou la souris standard de leur ordinateur. Le contrôle du curseur de la souris se fait alors avec les yeux de manière instantanée et avec haute précision. L'IMP dispose d'une réglette de ce type, et les profils de chacune y sont paramétrés.

2.2.2.2. Logiciels

➤ *Look to Learn*

Il s'adresse aux personnes qui commencent à utiliser la technologie de commande oculaire. Ce logiciel propose quarante activités qui permettent à l'enfant d'appivoiser l'outil et d'en explorer toutes les fonctionnalités de façon ludique. Les activités se répartissent en cinq pôles, chacun étant conçu pour améliorer une capacité particulière : le lien de cause à effet (« éveil »), l'utilisation de tout l'écran (« explorer »), la précision de la commande oculaire (« viser »), la sélection (« choisir ») et la commande fine (« contrôler »).

➤ *Mind express 4*

Ce logiciel, utilisé par l'IMP, permet de créer des tableaux de communication. Ceux-ci sont entièrement paramétrables : on peut choisir le nombre de cases, les couleurs de fond, les pictogrammes utilisés, employer ses propres images, etc. Il est ainsi tout à fait adapté aux activités que nous proposons aux quatre jeunes filles.

2.2.2.3. Histoire

Afin de nous adapter au temps qui nous était imparti pour le projet, nous avons choisi de nous appuyer sur un conte. Toutes nos séances étaient orientées dessus. Il s'agit de « Roule-galette », un livre des éditions du Père Castor.

➤ Pourquoi une histoire ?

Les quatre jeunes filles que nous avons suivies étaient à des niveaux différents de la pratique de l'*eye-tracking*. Par exemple, E.S utilise déjà un tableau de communication avec son ergothérapeute, tandis que Z.M ne pratique que le *Look to Learn*. Il était important, pour uniformiser le protocole, de proposer quelque chose de tout à fait nouveau et identique pour les quatre. Ainsi, l'histoire nous a permis de donner un cadre à nos séances, et un but précis : rentrer dans l'intrigue, afin que nous puissions communiquer ensemble dessus. Enfin, le côté attrayant d'un album était idéal pour faire naître chez elle une motivation à venir en séance.

➤ Pourquoi cette histoire ?

« Roule-Galette » présente plusieurs intérêts :

- Simplicité : Nous avons d'abord cherché une intrigue simple, accessible à toutes, sans pour autant être trop enfantine. Dans ce conte, il y a plusieurs niveaux d'inférences, allant jusqu'à une certaine subtilité. Même en restant à un niveau pragmatique de compréhension, sans rentrer dans les finesses, il est possible de goûter à l'histoire. Par

ailleurs, le vocabulaire est simple et les thèmes sont adaptés : animaux, nourriture... Il était important de leur présenter une histoire très concrète.

- Aspect répétitif : Les péripéties sont identiques à quatre reprises. Ceci peut paraître lassant, mais les enfants Rett ayant besoin de temps, il est bon qu'il y ait une certaine rengaine pour parvenir au message. Cela fait également intervenir leur sens de l'humour : elles sont tout à fait sensibles et réceptives au comique de répétition.
- Plaisir : Outre la dimension comique qui peut être mise en valeur dans cette histoire, le refrain chanté quatre fois est un moment apprécié de toutes, qui met en jeu leur musicalité et leur sens du rythme, et fait un moment privilégié de l'histoire.

2.2.2.4. Pictogrammes Makaton

Nous avons introduit petit à petit dans notre étude l'utilisation des pictogrammes Makaton. Ce choix est surtout motivé par le désir de rester dans la continuité de ce qui leur est proposé à l'IMP, or cette banque d'images constitue le principal support de communication sur lequel s'appuient les professionnels qui prennent en charge les jeunes filles. Ainsi, les mots clés des phrases de l'histoire transcrits en Makaton constituent une aide supplémentaire à la compréhension du conte. Ceux-ci sont ensuite employés pour communiquer sur l'histoire. En parallèle, sont utilisées des photos et des images pour encourager l'accès au symbolisme et varier les représentations mentales de l'enfant.

2.3. Procédure expérimentale

2.3.1. Élaboration du protocole

2.3.1.1. Contexte

Suite à l'étude faite pour un cas unique l'an dernier, il nous a paru important de rester dans la continuité du protocole mis en place. La généralisation impliquait de garder la même optique : parvenir à envisager la commande oculaire pour la communication de tous les enfants Rett.

Toutefois, il s'est révélé indispensable d'y apporter quelques modifications. Dans un premier temps, les circonstances étant différentes, ainsi que les moyens dont nous disposions, il n'aurait pas été réaliste d'envisager la multiplication d'un protocole identique à celui proposé auparavant. Par ailleurs, malgré un travail approfondi et valable pour ce cas unique, il nous a semblé important de modifier certains aspects de la démarche : durée des séances, support utilisé, étude davantage qualitative.

2.3.1.2. **Choix d'une étude qualitative**

Notre étude ne se base pas sur une évaluation quantitative pour plusieurs raisons.

En premier lieu, la passation de tests standardisés ne nous semble pas appropriée aux contraintes imposées par la pathologie. Il est essentiel que l'observation soit précise et rigoureuse mais elle doit cependant être adaptable et adaptée à l'enfant concerné, à ses habitudes, ses intérêts, son entourage. Il nous paraîtrait hâtif de tirer des conclusions générales de résultats dépendant d'un contexte particulier. En effet, les performances des jeunes filles Rett varient considérablement selon le moment, l'humeur, la gêne, les stéréotypies...

Par ailleurs, une contrainte supplémentaire s'est imposée à nous : le temps. La durée de notre étude, ayant dû être réduite à deux mois, il nous a paru impossible de quantifier des résultats sur une si courte période. La progression n'aurait pas été significative, et le temps passé à évaluer quantitativement aurait été du temps perdu pour la pratique de l'*eye-tracking*. Il nous a semblé préférable de nous adapter au rythme des jeunes filles, de leur laisser le temps de se familiariser avec nous plutôt que de leur imposer les conditions éprouvantes qu'impliquerait la passation d'un test.

Dans un tel contexte, une étude qualitative s'est avérée plus juste. Celle-ci s'est appuyée sur nos observations continues au cours des séances, que nous avons cherché à objectiver. Par deux questionnaires, nous avons recueilli à divers moments l'expérience et le ressenti des parents et des professionnels, ce qui nous a permis d'orienter nos investigations.

2.3.1.3. **Rythme et durée des séances**

Nous avons donc modifié la durée des séances (20 minutes au lieu d'1h), sans pour autant en augmenter le rythme et ce pour deux raisons.

Notre projet devait d'abord s'adapter aux patientes et leur garantir un équilibre pour préserver leur qualité de vie. Or le protocole, tel qu'il a été mis en place l'an dernier, a été jugé très pesant pour la jeune fille. Leurs capacités d'attention sont extrêmement réduites, et les professionnels qui les entourent ont été unanimes : des séances de 20 minutes sont adaptées. Augmenter le temps de prise en charge s'en ressentirait sur la fatigue générale, sans pour autant donner plus de résultats.

De plus, la démarche devait s'adapter aux disponibilités restreintes des professionnels. Il paraît réaliste d'imaginer un rythme moyen de deux séances par semaine.

2.3.1.4. **Étendue du projet**

Le champ d'exploration réduit à deux mois aura un impact évident sur les résultats. Nous avons néanmoins jugé possible de nous adapter à ces contraintes, en estimant que des progrès, si infimes soient-ils, devraient être observables sur une si courte période.

2.3.1.5. **Circonstances**

Toutes nos séances se sont déroulées à l'IMP : un lieu neutre, identique aux quatre jeunes était préférable, pour garantir l'unité du protocole et préserver les parents.

Nous avons également privilégié, dans la mesure du possible, les moments favorables aux enfants. Nous nous sommes donc rendues dans l'établissement deux demi-journées par semaine : le mercredi après-midi et le vendredi matin. Ces créneaux sont le fruit d'une réflexion basée sur :

- La disponibilité des jeunes filles (souvent plus attentives le matin)
- Leur emploi du temps préalable : nos séances ne devaient pas empiéter sur les prises en charge ou autres activités
- La disponibilité du matériel
- La disponibilité du local

Par souci de discrétion, nous avons échangé avec les parents essentiellement par écrit, et les séances ne se sont pas faites à domicile. Plusieurs raisons ont motivé ce choix. Tout d'abord, il était important de ne pas les envahir outre mesure par le projet que nous menions avec leur fille. La communication est un enjeu considérable de la relation qu'ils ont avec leur enfant, et si l'éventualité de l'*eye-tracking* est à explorer, il faut les y intégrer avec précaution, afin de ne pas nourrir de faux espoirs. Nous avons également tenu à nous différencier d'un suivi orthophonique dont leur enfant ne peut pas bénéficier. Nous leur devons toutefois une entière transparence, c'est pourquoi nos séances leur étaient ouvertes, ce qui nous a permis de rencontrer les parents de A.B. Nous les avons également tenus informés tout au long de l'étude, par le biais du cahier de liaison utilisé entre l'IMP et les parents.

2.3.1.6. Contenu des séances

Sur le long terme, les objectifs pour une communication par commande oculaire efficace seraient les suivants :

- Formuler une demande : pour cela, l'enfant doit être capable d'explorer un écran et d'avoir une désignation oculaire précise, le temps de pointage doit être long. Par ailleurs l'accès au symbolisme lui permet d'utiliser efficacement les représentations pictographiques du concept.
- Faire un choix : cela nécessite de pouvoir discriminer des images, d'accéder au symbolisme et de pouvoir désigner l'élément choisi de manière efficace. La fiabilité du « oui » et du « non » ouvre la possibilité de faire un choix, mais cette capacité est à renforcer quotidiennement et ne peut être une condition préalable à la mise en place de la communication.
- Créer l'échange : en vue de pouvoir échanger avec l'autre, l'enfant doit avoir un niveau cognitif suffisant et comprendre ce qui est dit. Il est aussi important d'enrichir son vocabulaire (lexique passif) et pour cela l'enfant doit être capable de catégoriser afin de rechercher efficacement le mot voulu. Pour une utilisation écologique, un classement sémantique ou grammatical doit être choisi pour chacun. Dans un dialogue, le regard et l'attention conjointe sont des éléments importants. Le tour de rôle est aussi primordial pour établir un échange avec l'interlocuteur.

Ces objectifs sont ceux d'une rééducation sur le long terme, or notre projet s'inscrit sur une période courte. Nous nous sommes donc interrogées dans un premier temps sur les différents prérequis. Nous avons orienté nos investigations de la manière suivante : capacités de communication, capacités à utiliser l'*eye-tracker*, et capacités à communiquer grâce à l'*eye-tracker*.

- Dans le cadre du syndrome de Rett, des compétences socles sont nécessaires pour un développement de la communication : le regard et la poursuite visuelle, l'attention conjointe, le tour de rôle, l'appétence à communiquer. D'après Jacques Souriau (cité par Cataix-Nègre, 2010), à partir des expériences communicatives émergent les compétences ; « manier des images mentales, les évoquer, les comparer, les associer, et les faire partager en les exprimant, pas nécessairement oralement. ». La compréhension et l'évocation précèdent l'expression et sont donc aussi primordiales.

- Afin d'optimiser l'utilisation de l'*eye-tracking* certains prérequis sont essentiels tels qu'un temps de fixation suffisant, l'exploration visuelle d'un écran, le « oui/non » fiable, l'accès au symbolisme et une bonne discrimination visuelle.

N'ayant pas la possibilité de nous introduire au quotidien de chacune dans une même mesure et les niveaux étant différents, nous avons choisi de travailler sur l'album « Roule-galette » pendant quinze séances, et avons décidé d'en faire un support pour explorer leurs capacités.

Un deuxième axe a consisté à évaluer l'utilité de l'orthophonie dans la rééducation de la communication des enfants Rett.

2.3.2. Déroulement du protocole

À chaque séance, les activités avaient pour but d'observer telle ou telle capacité, par des exercices précis ou à travers une observation globale, mais aussi d'éveiller le plaisir de l'histoire et d'inscrire dans nos séances des sortes de repères : narration complète ou partielle de « Roule-galette », activité et jeu sur *Look to Learn*, nous permettant d'apprécier d'autres habiletés. Ce cadre nous a permis d'instaurer progressivement des objectifs maintenus jusqu'à la fin du protocole : tour de rôle, attention conjointe, capacité à faire un choix, pictogrammes, communication et d'autres étudiés ponctuellement : oui/non, compréhension, vocabulaire. (Annexe G)

Séance 1	<ul style="list-style-type: none"> - Prise de contact. - Histoire « Roule Galette » - Évaluation du temps de fixation
Séance 2	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire - Cinq questions pour vérifier la discrimination visuelle (couleurs, contrastes, formes) - Une activité <i>Look to Learn</i> : compréhension du lien de cause à effet.
Séance 3	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire (introduction du tour de rôle en demandant de tourner la page) - Cinq questions de vocabulaire sur l'histoire en désignation d'images. - Une activité <i>Look to Learn</i> : exploration de l'écran.
Séance 4	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire (avec tour de rôle) - Cinq questions de vocabulaire sur l'histoire en désignation d'images - Une activité <i>Look to Learn</i> : exploration de l'écran.

Séance 5	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire - Cinq questions pour évaluer l'accès au symbolisme : images de plusieurs scènes de l'histoire sous des formes différentes. - Une activité <i>Look to Learn</i> : précision de la commande oculaire.
Séance 6	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire (seulement une partie avec introduction des pictogrammes). - Cinq questions de compréhension narrative. Choix progressif entre 2-3-6 images. - Une activité <i>Look to Learn</i> : viser une cible.
Séance 7	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire (seulement une partie avec introduction des pictogrammes). - Cinq questions sur cette partie de l'histoire axées sur compréhension et symbolisme (association d'objets réels à l'image). - Une activité <i>Look to Learn</i> : viser une cible.
Séance 8	<ul style="list-style-type: none"> - Choix entre trois activités : histoire, chanson ou <i>Look to Learn</i> - Histoire : lecture partielle avec pictogrammes. - Une activité <i>Look to Learn</i> : développement des capacités à faire une sélection.
Séance 9	<ul style="list-style-type: none"> - Choix entre ces trois mêmes activités puis choix au sein de l'histoire entre les différentes parties (avec pictogrammes). - Une activité <i>Look to Learn</i> : choix.
Séance 10	<ul style="list-style-type: none"> - Séance de communication sur l'histoire : narration avec des marionnettes, puis choix et identification du personnage préféré. - Une activité <i>Look to Learn</i> : poursuite oculaire. - Communication sur la situation présente : questions « es-tu fatiguée », « veux-tu rentrer ? » ...
Séance 11	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire racontée : cases plus petites pour affiner la commande oculaire. - Communication sur la situation présente - Une activité <i>Look to Learn</i> : cible.
Séance 12	<ul style="list-style-type: none"> - Communication sur la situation présente - Chanson : travail du « encore » - Communication sur la situation présente. - Histoire : navigation autonome entre les pages.
Séance 13	<ul style="list-style-type: none"> - Navigation autonome pour le choix d'activités. - Histoire en pictogrammes sans images.

	<ul style="list-style-type: none"> - Choix entre plusieurs chansons. - Communication sur la situation présente. - Une activité <i>Look to Learn</i> : poursuite oculaire.
Séance 14	<ul style="list-style-type: none"> - Histoire racontée : images, pictogrammes et chanson. Autonomie face à l'outil. - Une activité <i>Look to Learn</i> : choix. - Communication sur la situation présente.

2.3.2.1. Organisation des planches

Chaque planche contient entre deux et huit cases disposées différemment selon l'activité voulue et la partie de l'écran majoritairement explorée par l'enfant. Ainsi le nombre restreint d'items permet à l'enfant de se concentrer et facilite la désignation oculaire.

La page de garde est réalisée en vue de faire un choix entre trois activités « *Look to Learn* », « Roule galette » ou « musique ». Une fois l'image longuement pointée par l'enfant, l'activité correspondante se met automatiquement en marche. L'histoire se présente sous forme de planches avec l'illustration et les pictogrammes des mots clés de la phrase, ainsi qu'une flèche à droite commandant l'action de tourner la page. Les diverses activités sont ensuite réalisées en fonction des objectifs. Les couleurs des planches sont choisies pour favoriser un contraste et faciliter la discrimination visuelle.

2.3.2.2. Séance type

Avant de commencer la séance, il est primordial de vérifier l'installation de l'enfant face au dispositif : la bonne inclinaison du siège, la hauteur égale entre l'ordinateur et l'enfant. Nous installons dans le bureau un cache sur la fenêtre pour empêcher toute distraction avec l'extérieur et éviter une luminosité trop forte qui favoriserait le contre-jour et les reflets.

La séance débute ensuite par la présentation de la page de garde. Nous laissons les filles l'explorer et leur donnons le temps pour choisir une image. Une fois le choix fait, nous commentons et passons à l'exercice correspondant. Il est important de respecter ce temps d'exploration visuelle pour faire des patientes des actrices dans l'activité. Elles comprennent par elle-même le lien de cause à effet qu'elles génèrent. Afin de garder une cohérence dans la communication toute activité pointée par l'enfant est réalisée même si elle a déjà été faite auparavant. Autant que possible nous favorisons l'autonomie des filles dans l'utilisation de l'*eye-tracker*. Lors de l'histoire nous observons au fil du temps, une navigation aisée entre les pages et la présence du tour de rôle qui est respectée. Lorsque nous finissons de lire la

page, elles s'orientent spontanément vers la flèche pour aller à la page suivante. En ce qui concerne la musique, celle-ci se met en route lorsque l'image est pointée. Assez courte, elle permet à l'enfant de détacher son regard de l'écran pour orienter son attention sur l'écoute. Lorsque nous sentons un décrochage attentionnel face à l'écran, il est important de faire des pauses afin d'optimiser au maximum les temps de concentration. Il est nécessaire de s'adapter continuellement à la situation présente. En fonction de la motivation, des fluctuations d'attention, de l'état général, du moment de la journée, nous ajustons nos exigences. Nous observons au fur et mesure des séances une confiance qui s'instaure entre les filles et nous. De plus en plus à l'aise, elles font preuve de progrès notables.

3. Résultats

3.1. Capacités de communication

Les capacités communicationnelles sont unanimement reconnues chez les enfants Rett. Nous les avons tout de même évaluées chez les enfants que nous avons suivies. Les résultats au questionnaire nous ont donc permis de constater les moyens de communication propres à chaque enfant et de mettre en valeur les capacités préexistantes sans lesquelles la mise en place de l'*eye-tracking* serait inenvisageable.

3.1.1. Versant réceptif

- A.B est sensible aux bruits, surtout en contexte. La musique en particulier ne la laisse pas indifférente. Elle est capable de fixer et suivre du regard une cible en mouvement. Les réactions visuelles à la lumière, au contraste et à la couleur ne sont pas flagrantes. A.B regarde attentivement les gestes de l'interlocuteur, comprend les gestes symboliques dans leur contexte. Les capacités d'attention conjointe sont rarement observées, parfois dans certaines circonstances. La compréhension verbale est bonne, son prénom, celui de ses proches, les mots, les ordres simples et les phrases sont compris, dans un contexte précis. A.B saisit pertinemment les situations auxquelles elle assiste telles que le repas, les activités diverses. Elle est très sensible, perçoit les émotions chez ses interlocuteurs. Elle est particulièrement sensible à l'humour et aux compliments qu'on lui fait.
- I.C réagit aux bruits familiers et semble aussi prêter attention aux voix familières. Les chansons et la musique lui procurent beaucoup de plaisir. Quant aux bruits inhabituels, I.C ne semble pas y prêter attention. I.C est capable d'une bonne fixation et d'une poursuite visuelle pour les deux yeux. Elle est particulièrement sensible à la lumière et

cela entraîne une gêne importante. Les séances d'orthoptie qu'elle a suivies ont souligné de bonnes capacités visuelles. La compréhension contextuelle est fluctuante. Lors des repas, I.C intègre parfaitement ce qu'il se passe. En revanche, dans une activité ou une sortie, elle peut sembler être ailleurs et avoir des absences. Les rituels du lever et du coucher permettent à I.C d'appréhender ces moments. I.C réagit à la voix et s'oriente vers elle. Sa qualité d'écoute est bonne même si le temps de concentration est relativement court. L'intonation peut avoir un impact pour I.C. Un compliment accompagné d'un sourire sera parfaitement compris mais une défense ou un reproche envers elle, ne sera pas perçu comme tel. La compréhension verbale est relativement bonne, I.C réagit automatiquement à son prénom, elle comprend les mots et les phrases simples en contexte et dans les moments habituels, avec incitation gestuelle. La compréhension du « oui/non » est clairement acquise. Les gestes symboliques seuls, tels que « au revoir » ou « bravo » n'ont pas d'effet, I.C peut même trouver ça drôle. En contexte par contre, ils sont parfaitement compris. Les capacités d'attention conjointe ont été constatées, notamment autour de l'alimentation. I.C arrive à attirer l'attention de son interlocuteur en fixant longuement un objet, mais on observe peu d'alternance entre l'un et l'autre.

- E.S réagit plus aux bruits familiers qu'aux bruits inhabituels. Ses réactions sont différentes selon le cadre dans lequel elle se trouve : elle sera plus attentive aux bruits inhabituels dans un environnement peu familier. Elle distingue la voix des autres bruits, et différencie les voix des personnes proches, notamment celle de sa maman. Elle est sensible à la musique et aux chansons, avec une nette préférence pour les chansons qu'elle connaît. Au niveau visuel, la fixation et la poursuite oculaire sont possibles, et elle est sensible positivement à la lumière (elle réagit et cela ne la gêne pas). L'importance des contrastes et des couleurs n'est pas vérifiée. La compréhension contextuelle est nette : E.S est présente lors des repas, des sorties, du lever, du coucher et des différentes activités. Ses attitudes sont appropriées. Les réactions de l'interlocuteur sont comprises également : elle se calme par une présence rassurante à ses côtés, et comprend à l'inverse quand quelqu'un s'énerve. La compréhension vocale est vérifiée : E.S s'oriente vers la voix, elle est très réceptive aux différentes intonations de reproche, de compliment, et fait preuve d'une bonne qualité d'écoute. La compréhension des gestes symboliques est plus ardue : ils ne sont interprétés que lorsqu'ils sont accompagnés de paroles, de l'intonation adéquate. La compréhension verbale est présente : E.S réagit à

son prénom, et peut comprendre des mots simples et des ordres simples, mais seulement en contexte.

- Les capacités sensorielles de Z.M sont difficiles à déterminer : elle réagit essentiellement à la voix et aux chansons qui constituent pour elle des bruits familiers. Les objets sonores et bruits inhabituels ne génèrent pas de réaction particulière. La fixation visuelle est bonne, ainsi que la poursuite oculaire. L'importance de la lumière, des contrastes et des couleurs n'est pas prouvée. La compréhension contextuelle est bonne et Z.M prend part aux repas, activités et aux sorties. Elle est par exemple très réceptive lors des séances de poney : ses sourires témoignent du bien-être que cela lui procure et ses réactions sont en adéquation avec l'activité. Elle fait par exemple les bons gestes pour faire avancer le poney. Z.M réagit positivement à la présence et à l'attitude d'un interlocuteur qui la calme, mais l'interaction reste difficile : la cause de ses pleurs ou de ses émotions n'est pas souvent identifiable. La compréhension vocale est possible : Z.M s'oriente vers la voix. Les intonations sont comprises lorsqu'il s'agit de compliment, mais elle ne fait pas forcément la différence entre le positif et le négatif, car elle n'a pas vraiment l'expérience des reproches. Peu de réactions émotives sont observées face à des gestes symboliques, excepté le « bravo » qu'elle accueille avec un sourire. La compréhension verbale n'est pas encore probante : Z.M ne réagit pas à son prénom, ni à des mots ou ordres simples. Cela dépend de l'émotion du moment, et de l'intonation qui y est associée. Il est possible d'obtenir l'attention conjointe sur des moments précis, tels que les repas, lorsqu'elle doit choisir un dessert, mais cela n'est pas toujours le cas.

Ces informations ont été recueillies auprès des équipes éducatives, qui sont unanimes pour témoigner des capacités de communication, mais qui ont cependant nuancé ces résultats : tout cela est une question permanente de motivation, et d'intérêt pour l'activité, la relation qui est en jeu. Ces capacités sont souvent mises en péril par l'état général, l'humeur et les circonstances. Par ailleurs, tout dépend du temps qui leur est laissé : un temps de latence entre le stimulus et la réaction se retrouve chez les quatre jeunes filles.

3.1.2. **Versant expressif**

- A.B reconnaît ses proches et leur montre son attachement par un regard soutenu et probablement voulu. Elle appelle ses parents par « papapa » ou « mama ». Le « oui/non » n'est pas franchement utilisé malgré un long apprentissage. A.B montre son désaccord par un détournement net de la tête, tape des mains et geint pour exprimer un mal-être. Ses mimiques faciales sont très expressives dans les situations d'angoisse. Son

contentement est exprimé par un large sourire et un rire souvent approprié. En cas de fatigue la communication est moins manifeste. Les stéréotypies des mains gênent et monopolisent l'expression de A.B.

- I.C vocalise et sourit à la vue de ses proches qu'elle aime. Elle regarde fixement un objet désiré. Lors d'une activité appréciée, elle vocalise joyeusement, lutte contre le sommeil. Le matin est un moment privilégié où I.C n'est pas fatiguée et communique davantage. Le « oui » peut être oralisé lorsque la question est claire. Un regard soutenu montre son accord et un détournement de tête, son désaccord. Les besoins primaires sont signifiés de diverses manières. La faim par des vocalises, un énervement et par ses mains dans la bouche, un mal-être par des plaintes claires et des grimaces. Les émotions sont visiblement extériorisées. I.C vocalise joyeusement et s'intéresse nettement lorsqu'elle est contente, elle pleure, grimace pour montrer sa tristesse et sa colère. Toute personne peut comprendre son état car ses vocalises sont très expressives. Les demandes ne sont pas énoncées clairement. Chez elle, I.C ferme les yeux pour dire qu'elle veut dormir, regarde un objet pour faire l'activité appropriée (elle fixe la télévision pour la regarder par exemple). Quand elle s'impatiente I.C tend la jambe et tape contre le marchepied. Cela constitue un mode de communication plus subtil.
- E.S montre son affection par des fixations visuelles, et des sons variés. Les rires et le regard insistant sont utilisés lorsqu'elle aime une personne ou une activité. E.S a recours aux pictogrammes pour des besoins primaires et des demandes. Elle possède le « oui/non » fiable. Elle exprime ses émotions de manière claire : son mécontentement par des pleurs, cris, des tapages de pieds et des détournements de la tête, sa joie profonde par le sourire, le rire, des vocalises longues et douces et le regard accentué. Les signaux émis sont aisément interprétables par des personnes familières. E.S attire l'attention par des coups de pieds, module ses moyens d'expression pour atteindre un but et sait insister lorsqu'elle n'est pas comprise.
- Le regard soutenu et la forte respiration de Z.M marquent un intérêt profond pour ses proches. Elle ne les réclame pas forcément mais peut dire « papa, maman » même si cela reste très rare. Lorsqu'elle apprécie une activité Z.M le montre par son excitation et une respiration accélérée. Le « oui/non » ne sont pas clairement évoqués, Z.M cligne parfois rapidement des yeux pour signifier « oui ». Lorsqu'elle est contente, elle s'exprime plus, elle chante, est très câline et communique par les yeux de manière très évocatrice. La faim est clairement exprimée par un mécontentement et le mot « encore » énoncé. Elle râle pour dire qu'elle n'est pas bien mais ne peut manifester qu'elle a mal quelque part.

Les vocalises et le regard sont ses principaux modes de communication, Z.M ne module pas ses moyens d'expression. Ses proches savent interpréter certains signes comme le doigt sur le nez des gens pour leur demander de chanter une chanson ou un balancement de droite à gauche, avec un sourire quand on la complimente.

3.1.3. Nos observations

Les résultats obtenus auprès des parents et des équipes éducatives confirment les différentes observations que nous avons faites en séance, avec une principale conclusion applicable à toutes : les capacités de communication sont très fluctuantes en fonction de la motivation et de l'état général.

- A.B a une bonne compréhension. Elle assimile parfaitement ce qu'on lui dit, mais cela lui demande du temps. Le vocabulaire a été évalué par désignation de douze images sur consigne orale. Il s'agit principalement d'items issus de la vie courante. A.B a un stock lexical passif relativement étoffé avec un score de 9/12. Des situations d'attention conjointe ont été relevées à plusieurs reprises. Le tour de rôle est apparu progressivement au cours de nos séances. Une fois en confiance, A.B sélectionne spontanément la flèche ou un autre item lorsque nous nous arrêtons de parler pour passer à la page suivante ou répondre à notre demande. A.B est capable de faire un choix entre 6 items. Elle prend le temps de les détailler et sélectionne ensuite celui qu'elle souhaite. Le « oui/non » est utilisé en séance de manière cohérente.
- À travers le jeu, I.C découvre par elle-même de nouvelles activités et en comprend les objectifs. Lors de la tâche concernant le symbolisme, I.C compare les éléments présentés, et répond juste à 4/5 des questions. Cette activité a permis de souligner la présence du « oui/non » fiable. En réponse à la question « tu es fatiguée ? » nous avons une fois obtenu un oui franc accompagné du geste de la tête. La tâche de vocabulaire a mobilisé les capacités attentionnelles d'I.C, son score est de 5/9 car trop fatiguée, elle n'a pas pu soutenir son regard pour valider l'item. La compréhension des consignes est bonne. I.C est capable de faire un choix entre quatre éléments. Le tour de rôle est présent dans l'histoire mais aussi dans les autres activités quand I.C est en forme et motivée. Les capacités observées sont fluctuantes selon l'état général d'I.C qui varie au cours de la journée.
- La motivation d'E.S pour une activité influe fortement sur les résultats qu'elle obtient. E.S regarde attentivement ce dont on parle, est capable de choisir entre six items. Le tour de rôle est instauré naturellement au cours de l'histoire. Le stock lexical passif est étoffé,

E.S identifie 8 items sur 12. Elle a accès au symbolisme, entre des images et des pictogrammes (3/5) ainsi que des objets réels et des images (4/5). Les questions de compréhension sur l'histoire et les réponses sur consigne orale révèlent qu'E.S a de bonnes capacités de compréhension. À la fin d'une séance nous avons obtenu deux « oui » pertinents par commande oculaire, en réponse à des questions concernant son état.

- Z.M est très vive lorsqu'il s'agit d'activités ludiques avec l'*eye-tracking*. Sa motivation révèle de bonnes capacités de compréhension : en prenant le temps d'explorer la page, Z.M découvre peu à peu le but de l'activité présentée. Cependant lorsque l'aspect ludique n'y est pas, nous peinons à retenir l'attention de Z.M, ce qui explique des difficultés à réaliser des tâches d'évaluation. Elle obtient 3/12 au vocabulaire, la tâche de compréhension est chutée (2/5). Le « oui/non » est peu fiable, ce qui rend difficile l'évaluation du symbolisme. Le tour de rôle, en particulier durant l'histoire n'a pas été observé.

3.2. Capacités d'utilisation de l'*eye-tracking*

L'annexe H résume les capacités homogènes à explorer tout l'écran ou à viser un endroit particulier pour générer une action.

- A.B : Face à l'*eye-tracking* le temps moyen de fixation est de cinq secondes et A.B est capable de maintenir son regard pour sélectionner une image. La durée de validation est réglée à trois secondes pour s'assurer qu'il s'agit d'un choix. Le calibrage en 9 points a été réalisé aisément. A.B explore l'ensemble de l'écran sans préférence pour un côté. Utilisant l'outil à l'IMP, elle en a compris le fonctionnement. Le lien de cause à effet entre le regard fixé sur l'écran et l'action qui en résulte est assimilée par A.B. La discrimination visuelle est évaluée lors d'une tâche de « pareil / pas pareil ». A.B arrive à différencier les diverses formes et couleurs, les photos et les images. La différenciation subtile entre les pictogrammes « manger » et « boire » n'a pas été faite. A.B a accès au symbolisme, en situation de communication elle sait fixer l'image d'un objet qu'elle désire et peut sélectionner une image en réponse à une question. Les pictogrammes Makaton, parfois abstraits, entravent la symbolisation.
- I.C : Les capacités d'I.C pour une bonne utilisation de l'*eye-tracking* sont pour la plupart présentes. Le calibrage a été effectué à plusieurs reprises pour profiter de bonnes dispositions d'IC, afin d'obtenir un résultat le plus juste possible. Celui-ci a été

compliqué, du fait d'un manque de motivation et d'intérêt pour l'exercice. Le logiciel accorde au calibrage la mention « réussi mais de meilleurs résultats pourraient être obtenus ». À travers les activités ludiques nous nous sommes assurées qu'I.C comprenait le lien entre son regard et l'action qui en résultait. I.C mobilise son énergie pour explorer toute la page et vise facilement une cible précise. Elle maintient son regard plus de trois secondes pour valider un item. I.C différencie les couleurs et les formes si celles-ci sont suffisamment distinctes. Lors d'une tâche d'évaluation du symbolisme I.C compare nettement les images afin d'en juger leur ressemblance, et a su dire si elles étaient semblables ou non. Les capacités d'I.C sont donc effectives mais sur une durée courte du fait d'une attention brève.

- E.S : Habituee à l'*eye-tracking* depuis plus d'un an, E.S possède les capacités requises pour l'utilisation de l'outil. Le calibrage s'est fait en neuf points, la commande oculaire est donc très précise. E.S explore, vise et fixe longuement des items afin de les sélectionner. Son tableau de communication sur ordinateur est composé de douze cases, cependant nous avons vérifié ses capacités sur un support de huit cases au maximum. Cela nous a permis d'évaluer la précision de la fixation d'une cible. E.S a une bonne discrimination visuelle, elle apprend à se servir des pictogrammes pour la communication. Les pictogrammes « oui/non » sont utilisés couramment. Le maniement de l'outil est assimilé par E.S, son usage fréquent permet d'affiner les capacités d'utilisation.
- Z.M : Même si Z.M utilise peu l'*eye-tracking*, elle se montre présente et volontaire face à l'outil, malgré une fatigue et des inattentions sur la longueur. Elle explore tout l'écran et peut fixer durant trois secondes une image pour la sélectionner. Le calibrage a été réalisé aisément en cinq points. Z.M a compris le lien de cause à effet, face à une activité elle peut en comprendre la finalité si elle prend le temps nécessaire pour explorer l'écran. La discrimination visuelle est possible, Z.M sait faire la différence entre les couleurs et les formes. Cependant, des images proches peuvent l'induire en erreur, l'appréhension des détails n'est pas encore précise. Elle a un accès au symbolisme certain qui est vérifié en contexte. Z.M fait le rapport entre un objet réel et une image. La symbolisation avec les pictogrammes est plus ardue, car ils sont souvent moins concrets.

3.3. Mise en évidence des progrès

Dans une relation de confiance qui s'est instaurée peu à peu, avec du temps et de la patience nous avons relevé les évolutions constatées chez chaque jeune fille. Nos observations au cours des séances dépendent de plusieurs composantes dont il faut tenir compte. L'intérêt des enfants plus ou moins marqué pour les activités, leur état général et la fatigabilité peuvent biaiser les résultats obtenus en séances. De plus, dans ces atteintes importantes, la difficulté est de savoir à partir de quel moment il s'agit d'une compétence. Comment écarter la part du hasard, sans induire chez l'enfant le doute sur sa réponse donnée ou un découragement dû à la répétition des questions ? Durant notre étude, lorsque les jeunes filles ont répondu correctement, nous avons ultérieurement reposé la question afin de confirmer cette capacité.

Les exercices évaluant la présence des compétences n'ont pas été répétés faute de temps durant notre étude. La notion de progrès apparaît alors grâce aux observations globales tout au long des séances. Souvent minimes, ils témoignent d'un cheminement de l'apprentissage dans l'utilisation de l'*eye-tracking*.

Nous avons, chez chacune des quatre jeunes filles, observé des progrès concernant l'utilisation de l'*eye-tracking*. Selon la progression des exercices, la précision de la commande oculaire s'est affinée. Il est difficile de quantifier cette avancée, qui est si infime qu'elle n'est justifiée que par notre ressenti : leurs réponses étaient indéniablement plus fiables en fin d'étude. Cela s'est manifesté très concrètement par leur capacité à sélectionner une image : il n'était plus indispensable, lors des dernières séances, de recommander de fixer longtemps l'image, elles l'ont intégré toutes les quatre (plus ou moins vite en fonction de leur niveau initial). Rien ne nous permet de conclure qu'elles maîtrisent mieux l'outil de façon générale, et que cela s'en ressentira lors d'autres séances (ergothérapie par exemple), mais nous pouvons cependant affirmer qu'elles ont su s'adapter à la forme d'exercices qui leur étaient proposés, aux paramètres de sélection des images, et adapter ainsi les réponses données. Cela témoigne d'une capacité certaine à apprivoiser la commande oculaire sur le long terme.

Du point de vue communicationnel, nous avons vécu des situations de dialogue spontané, que nous n'aurions pu avoir au début. Celles-ci sont une fois de plus à relativiser selon l'âge et les niveaux de chacune. Par ailleurs il s'agit d'instantanés très brefs, mais nous sommes certaines, pour trois d'entre elles, d'avoir eu des moments d'interaction. Avec A.B par exemple, un échange a eu lieu où les choix qu'elles faisaient étaient cohérents, et permettaient d'expliquer son état boudeur lors d'une séance. Elle voulait en fait regarder par

la fenêtre, et a ri alors de nos questions inappropriées. On peut évidemment tenir pour responsable la réserve initiale qu'elles avaient par rapport à nous et qui s'est amoindrie progressivement, laissant place à des progrès « apparents ». Mais il s'agit tout de même d'une progression de la relation, dans laquelle l'outil de commande oculaire a joué un rôle majeur, puisqu'il était le seul médiateur proposé entre les jeunes filles et nous.

3.4. Questionnaire final (annexe F)

Ce questionnaire a été donné aux différents éducateurs et paramédicaux entourant les jeunes filles, ainsi qu'aux parents afin de recueillir leur avis sur les différentes hypothèses, et d'objectiver notre démarche. Nous dissociions les réponses des parents de celles des professionnels, car les enjeux sont différents, et les circonstances d'observation le sont aussi. Pour plus de justesse, nous leur avons laissé la liberté de s'abstenir, ce qui explique des fluctuations du nombre de réponses pour chaque question.

Dix professionnels de l'IMP ont répondu à notre questionnaire, et parmi eux : des aides médico-psychologique (AMP), des moniteurs-éducateurs, des éducateurs spécialisés et des ergothérapeutes. Les quatre parents ont répondu.

Selon les résultats obtenus, parents et professionnels s'accordent à dire que les enfants apprécient l'usage de l'*eye-tracking* pour jouer et communiquer et que des séances de vingt minutes deux fois par semaine sont appropriées à leurs capacités et n'altèrent en aucun cas leur qualité de vie.

Ils sont également unanimes quant à la nécessité de mettre en valeur un potentiel de communication non exploité jusqu'alors, et l'éventualité de révéler ces capacités par l'*eye-tracking*. Ils sont dubitatifs quant à l'efficacité des autres moyens de communication alternative proposés (contacteur et tableau de communication par exemple) et soulignent l'importance de proposer ces supports par commande oculaire.

70 % d'entre eux sont confiants dans les capacités des jeunes filles à utiliser l'outil. Les professionnels sont cependant plus mitigés que les parents. Leur vision plus enrichie des diverses expériences avec ces enfants leur permet de nuancer leur réponse : ils doutent que la commande oculaire soit adaptée à tous, indépendamment du tableau clinique.

Chez les parents, peu de situations de communications sont rapportées : 3 n'en ont jamais eu, et 1 parfois. N'étant équipés que depuis peu, il est normal qu'ils n'y soient pas encore parvenus. Chez les professionnels, le constat est le suivant : 8 sur 10 disent avoir eu (ou vu)

parfois des situations de communication grâce à l'*eye-tracking*, et 2 sur 10 disent en avoir eu souvent. Tous n'utilisent pas l'outil avec l'enfant, ce qui explique ces disparités. L'utilisation de la commande oculaire dans une optique de communication est donc un projet sur le long terme.

Peu d'entre eux ont ressenti les progrès que nous avons constatés à travers notre étude, ce qui n'est pas surprenant : ils sont peu visibles en dehors des séances que nous avons mises en place et sont très ciblés. Tous attestent néanmoins qu'une rééducation sur le long terme permettrait des bénéfices.

4. Discussion

4.1. Validation des hypothèses

Hypothèses principales

Nous affirmons que l'*eye-tracking* est adapté aux spécificités du syndrome. Les problématiques rencontrées jusqu'alors pour envisager un moyen de communication efficace sont écartées. En effet les difficultés praxiques oro-faciales et les stéréotypies manuelles présentes dans cette pathologie n'ont pas d'impact sur la commande oculaire. En revanche il est primordial de pouvoir obtenir au préalable d'un temps de fixation oculaire proposé par l'équipe supérieur à trois secondes.

Nous ne pouvons ni confirmer ni infirmer l'hypothèse que les jeunes filles Rett ont les capacités nécessaires à l'utilisation de l'*eye-tracking*. Si les quatre enfants que nous avons suivies en étaient capables, nos conclusions ne sont pas généralisables tant le syndrome a des manifestations variées.

Nous soutenons que l'utilisation de l'*eye-tracker* est recommandée pour optimiser les capacités communicationnelles des enfants Rett et que celles-ci n'ont pas encore été exploitées dans leur ensemble, comme nous l'a confirmé l'entourage. Nous validons également l'hypothèse que des séances d'orthophonie permettraient d'exploiter les capacités de communication. Les infimes progrès que nous avons constatés sont très prometteurs si on envisage un suivi sur le long terme. L'investissement de l'outil pourrait ainsi développer la communication.

Hypothèses secondaires

Grâce aux réponses unanimes des parents et professionnels, nous savons que les séances que nous avons menées avec les enfants n'ont pas entravé leur qualité de vie. Cependant nous ne sommes pas en mesure d'affirmer que ce rythme soit suffisant pour toutes. Il serait sans doute possible pour certaines d'intensifier la rééducation, mais cela serait à discerner au cas par cas.

Nous avons constaté que l'aspect ludique de l'outil a facilité l'utilisation de l'outil et a aidé l'appréhension des différentes activités. Cependant nous n'avons pas observé une plus grande motivation pour la communication, notre étude est sans doute trop courte pour faire ce constat.

4.2. Limites

De nombreux paramètres doivent être pris en compte afin de nuancer nos conclusions.

4.2.1. Limites liées à l'étude

- Les contraintes temporelles : Cette année un changement de chef de service au sein de l'établissement a retardé la mise en place de notre projet. Nos résultats ont donc été basés sur quatorze séances d'une durée de vingt minutes chacune. Ils auraient été certainement plus probants sur une durée plus longue. Nous avons fait le bilan des compétences à un moment donné, qui laisse présager de bons résultats sur le long terme, mais ne vaut pas une étude complète qui permette de comparer les résultats obtenus en début et en fin de projet, mettant ainsi en évidence l'évolution propre à chacune.
- Le choix des enfants : Quatre études de cas ont permis de s'investir auprès de chacune et d'interpréter nos résultats. Une observation sur une population plus large aurait donné des résultats plus représentatifs, mais n'aurait pas permis cette adaptation. De plus, les enfants étant issues du même centre où elles se rendent quotidiennement, elles bénéficient du même projet éducatif et thérapeutique. Il serait intéressant de comparer nos observations avec des enfants Rett issus d'autres centres. Enfin, l'impact des familles et de l'environnement n'a pas été pris en compte dans nos résultats. Il est probable qu'il puisse affiner nos conclusions.
- Étude qualitative : L'absence de tests normés est une réalité qui touche le polyhandicap et que nous n'avons pu contourner qu'en nous appuyant sur des échelles et questionnaires, en essayant de nous adapter au mieux à la pathologie. Cela rend notre étude essentiellement subjective, et nos conclusions fragiles. Nous sommes donc

conscientes de devoir relativiser nos résultats que nous jugeons intéressants à leur mesure : malgré leur valeur subjective, nous ne pouvons pas priver les enfants Rett d'avancées qui leur seraient profitables.

- Absence d'encadrement d'une orthophoniste : N'ayant pas d'orthophoniste à nos côtés il est possible que nous ayons omis dans notre étude des aspects que l'expérience aurait pu nous inspirer.

4.2.2. **Limites liées à la pathologie**

Il faut également interpréter ces résultats en gardant à l'esprit que la pathologie exige une adaptation permanente. Nous en avons fait l'expérience : les jeunes filles ne sont pas toujours disponibles et cela nous rend humbles face à la maladie. Nous n'avons, dans cette démarche, aucune prise sur les conditions et les circonstances de notre étude. Il nous a donc fallu revoir à plusieurs reprises l'organisation de notre étude en tenant compte des absences, des séances non productives à cause d'une fatigue intense, d'une démotivation inexplicable ou de difficultés de concentration trop importantes.

Cela a eu forcément un impact sur la régularité et la rigueur du protocole.

4.2.3. **Limites liées au matériel**

Les supports utilisés ont eux aussi leurs limites. Ainsi, le choix de l'histoire est à relativiser également. Dans les circonstances de notre étude, il nous a paru le plus judicieux. Il a cependant contraint la communication des jeunes filles à un domaine précis, se détachant de la spontanéité d'un sujet quotidien. Par ailleurs, les aléas dus à la technologie de l'outil n'ont pas permis un déroulement idéal du protocole : nous avons acquis le maniement du logiciel *Mind Express* et de la commande oculaire, mais nous sommes parfois retrouvées face à des situations où la commande était moins fine, sans pour autant que le comportement des enfants ait changé. Qu'il s'agisse de nos propres limites humaines dans la maîtrise de l'outil ou des limites technologiques, certaines irrégularités ont pu venir troubler le protocole. Nous avons donc veillé, dans la mesure du possible, à prendre en considération ces imprécisions.

CONCLUSION

Cette étude nous permet d'affirmer que l'outil de commande oculaire n'est pas à exclure du projet thérapeutique des enfants atteints du syndrome de Rett. Ils sont pour la plupart en mesure d'utiliser l'*eye-tracker*, et cette technique permettrait à terme de développer un potentiel de communication trop peu exploité.

Mais cette assertion ne peut se faire sans réserve car, comme tout moyen palliatif, l'*eye-tracker* est un outil exigeant qui demande des prérequis précis. Les nuances sont donc nombreuses, et il convient de rester très prudent. Tout d'abord, cela nécessite des capacités de fixation et de poursuite oculaire qui ne sont pas présentes chez tous les enfants Rett, nous ne pouvons donc affirmer qu'il soit approprié quel que soit le tableau clinique. De plus, malgré des capacités de communication certaines, celles-ci restent fragiles du fait des irrégularités de motivation et d'attention principalement. Ainsi, l'instauration de l'*eye-tracking* est à discerner selon les cas, et lorsqu'elle est possible, elle annonce un long travail qui ne portera pas ses fruits immédiatement.

La courte durée de notre étude est le principal obstacle que nous avons rencontré. Afin de préciser nos conclusions, nous invitons des étudiants à étendre les séances sur une durée plus longue afin d'obtenir davantage d'autonomie dans la communication. Des outils d'évaluation interactifs et pertinents seraient aussi à élaborer afin d'élargir nos conclusions à tous les enfants Rett.

BIBLIOGRAPHIE

- American Psychiatric Association (2013). *DSM-V : diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5th Edition*. Arlington : American Psychiatric Association.
- Association française du syndrome de Rett (Éd.). (2004). *Le syndrome de Rett : une maladie génétique*. Laroque des Albères : AFSR, 393 p.
- Bahi-Buisson, N. (2013). Genetically determined encephalopathy: Rett syndrome. *Handbook of Clinical Neurology, 111*, 281- 286.
- Bartl-Pokorny, K. D., Marschik, P. B., Sigafos, J., Tager-Flusberg, H., Kaufmann, W. E., Grossmann, T., Einspieler, C. (2013). Early socio-communicative forms and functions in typical Rett syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*(10), 3133- 3138.
- Belichenko, P. V., Hagberg, B., Dahlström, A. (1997). Morphological study of neocortical areas in Rett syndrome. *Acta Neuropathologica, 93*(1), 50- 61.
- Belichenko, P.V. (2001). The morphological substrate for communication. *Rett disorder and the developing brain*. Oxford University Press. (pp. 277-301). Oxford : Alison Kerrand and Ingegerd Witt-Engerström.
- Bergström-Isacson, M., Lagerkvist, B., Holck, U., Gold, C. (2013). How facial expressions in a Rett syndrome population are recognised and interpreted by those around them as conveying emotions. *Research in Developmental Disabilities, 34*(2), 788- 794.
- Bisgaard, A.-M., Schönewolf-Greulich, B., Ravn, K., Rønde, G. (2015). Is it possible to diagnose Rett syndrome before classical symptoms become obvious? Review of 24 Danish cases born between 2003 and 2012. *European Journal of Paediatric Neurology, 19*(6), 679- 687.
- Bondareva, Daria. (2014). Eye-tracking as a source of information for automatically predicting user learning with MetaTutor, an intelligent tutoring system to support self-regulated learning. University of British Columbia.
- Brin, F., Courier, C., Lederlé, E., Masy, V., Kremer, J.M. (2011). Communication. In *Dictionnaire d'orthophonie*. 3^e édition. Isbergues : Ortho Edition.
- Budden, S., Meek, M., Henighan, C. (1990). Communication and Oral-Motor Function in Rett Syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology, 32*(1), 51- 55.

- Burford, B., Kerr, A. M., Macleod, H. A. (2003). Nurse recognition of early deviation in development in home videos of infants with Rett disorder. *Journal of intellectual disability research: JIDR*, 47(8), 588- 596.
- Cataix-Nègre, E. (2007). Les nouvelles technologies, oui, mais ne laissons pas le reste au placard ! *L'Orthophoniste*, (273), 19- 25.
- Cataix-Nègre, E. (2010). Bébés et jeunes enfants en difficulté de communication : «Accessibilisation» de l'information et Communication Alternative et Améliorée.(CAA). *Rééducation orthophonique, La petite enfance* (241), 65- 81.
- Cataix-Nègre, E., Zucman, E. (2011). *Communiquer autrement : accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage : les communications alternatives*. Paris : De Boeck-Solal, 280 p.
- Cataix-Nègre, E. (2014). Communiquer autrement quand la parole fait défaut. *Orthomagazine*, (111), 16- 22. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson.
- Charrière, C. (2007). Des pictogrammes aux codes de communication : la place des moyens non technologiques dans la communication. (p. 67- 76). Présenté à 20èmes journées d'étude de l'Association des Paralysés de France., Paris, France.
- Chevrie-Muller, C., Narbona, J. (2007). *Le langage de l'enfant : aspects normaux et pathologiques*. Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier Masson.
- Clarke, M., Price, K. (2012). Augmentative and alternative communication for children with cerebral palsy. *Paediatrics and Child Health*, 22(9), 367- 371.
- Clenet, M.-F., Hervault, C., Pouliquen, Y. (2013). *Guide de l'orthoptie*. Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier-Masson.
- Colletta, J.-M. (2011). Le co-développement du langage et des gestes chez l'enfant âgé de trois ans et plus. Avancées récentes. *Rééducation Orthophonique, Multicanalité de la communication* (246), 59- 71.
- Coquet, F. (2011). Multicanalité de la communication. Paris, France : *Rééducation orthophonique*, (p. 3-6)
- Cosnier, J. (2008). Les gestes du dialogue. *La communication, état des savoirs* (p. 416).
- Danigo, T. (2007). Remédier aux troubles de la communication. Aides techniques à la communication et nouvelles technologies : «tendances et perspectives» (pp.

- 85- 87). Présenté à 20èmes journées d'étude de l'Association des Paralysés de France., Paris, France.
- De Partz. (1999). Les techniques de communication alternatives ou supplétives. *Rééducation orthophonique*, (198), (pp111-121).
- Descamps, M.-A. (1989). *Le langage du corps et la communication corporelle*. Paris, France : Presses universitaires de France.
- Francke, U. (2006). Mechanisms of disease: neurogenetics of MeCP2 deficiency. *Nature Clinical Practice. Neurology*, 2(4), 212- 221.
- George, F. (Éd.). (2008). *Orthophonie et handicaps : actes du colloque*. Marseille, France : Solal.
- Guidetti, M. (2003). *Pragmatique et psychologie du développement : comment communiquent les jeunes enfants*. Paris, France : Belin, 2003.
- Hotier, H. (2000). *Non-verbal et organisation*. Paris, France : L'Harmattan.
- Jakobson, R. (1963). *Essais de linguistique générale*. (pp. 213-222). Paris : Les Éditions de Minuit.
- Kim, S., Lombardino, L. J., Cowles, W., Altmann, L. J. (2014). Investigating graph comprehension in students with dyslexia : an eye tracking study. *Research in Developmental Disabilities*, 35(7), 1609- 1622.
- Knapp, M. L., Hall, J. A., Horgan, T. G. (2013). *Nonverbal Communication in Human Interaction*. Eighth Edition.
- Kostka, P. (2002). Le syndrome de Rett. *Thérapie Psychomotrice et recherches*, (131), 12- 13.
- Le Huche, F. (1996). Tout le corps parle. *Rééducation orthophonique*, 34(185), (p. 39- 46).
- Light, J., McNaughton, D. (2014). Communicative Competence for Individuals who require Augmentative and Alternative Communication : A New Definition for a New Era of Communication ? *Augmentative and Alternative Communication*, 30(1), 1- 18.
- Lupu, R. G., Ungureanu, F. (2013). A survey of eye tracking methods and applications. *Bul Inst Polit Iași Journal*, 71- 86.
- Monfort, M., Sánchez, J. (2001). *L'intervention dans les troubles graves de l'acquisition du langage et les dysphasies développementales : une proposition de modèle interactif*.

Isbergues, France : Ortho Edition.

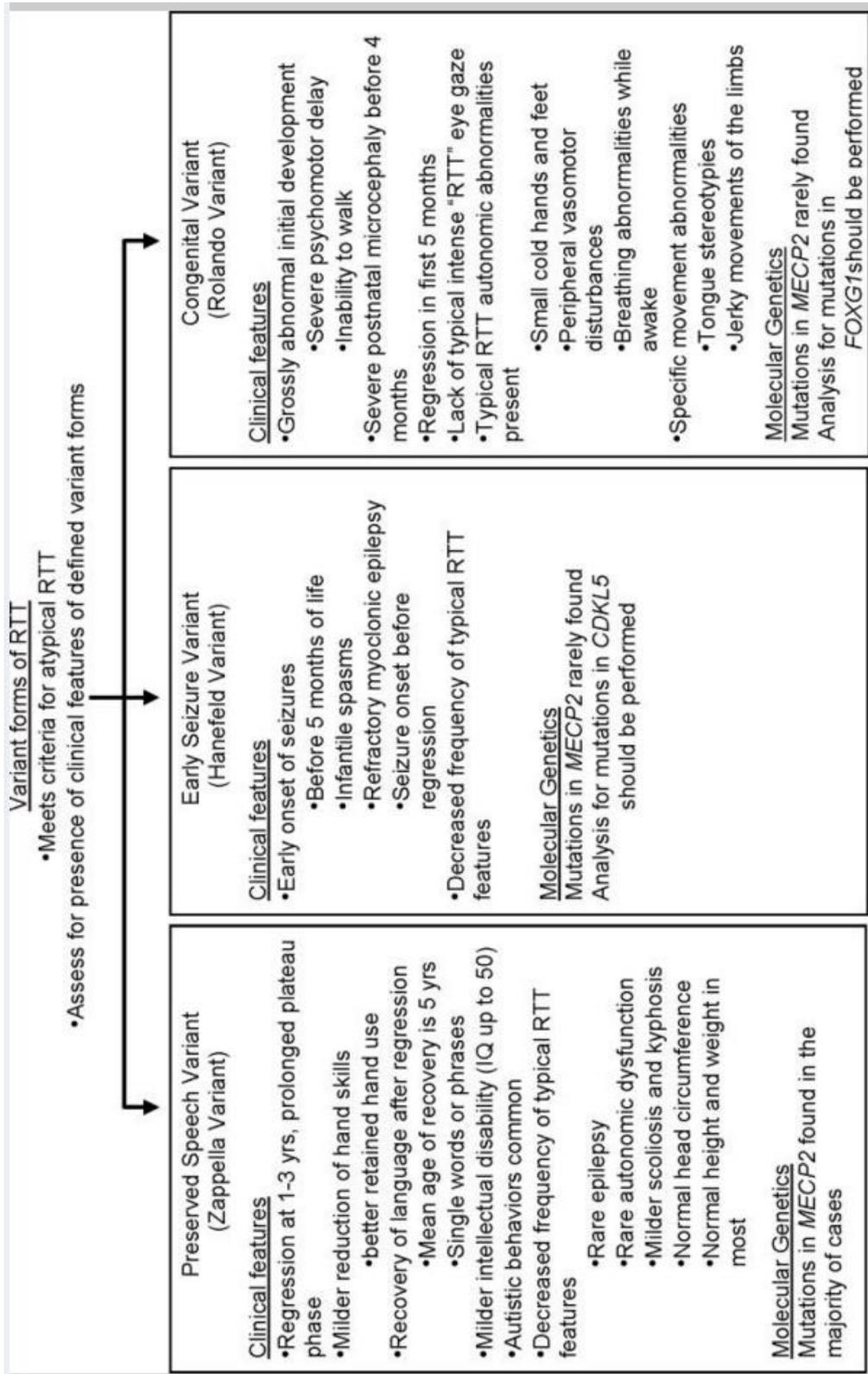
- Morton, R.E., Bonas, R., Minford, J., Tarrant, S.C., Ellis, R. E. (1997). Respiration patterns during feeding in Rett syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39(9), (pp. 607–613).
- Nadel, J. (2011). *Imiter pour grandir : développement du bébé et de l'enfant avec autisme*. Paris, France.
- Neul, J. L., Kaufmann, W. E., Glaze, D. G., Christodoulou, J., Clarke, A. J., Bahi-Buisson, N., Leonard, H., Bailey, M.E.S., Schanen, N.C., Zappella, M., Renieri, A., Huppke, P., Percy, A.K., (2010). Rett Syndrome : Revised Diagnostic Criteria and Nomenclature. *Annals of neurology*, 68(6), (pp. 944- 950).
- Peak, J., Eveson, J. W., Scully, C. (1992). Oral manifestation of Rett's syndrome. *British Dental Journal*, 172(6), 248- 249.
- Piazza, S.D., Dan, B. (2001). Le syndrome de Rett. In *Handicaps et déficiences de l'enfant* (pp. 331-340). Louvain-la-Neuve : De Boeck Supérieur.
- Piazza, S. D., Godfroid, B. (2004). *La personne polyhandicapée : Son évaluation et son suivi*. De Boeck Supérieur.
- Pouplin, S., Cabanilles, S. (2013). *Etat de l'art des différents systèmes de pointages à l'oeil*. Paris : APHP.
- Read, A., Donnai, D. (2008). *Génétique médicale : De la biologie à la pratique clinique*. (Y. Sznajer, A. Verloes, Trad.). De Boeck Supérieur.
- Rogé, B. (2008). *Autisme, comprendre et agir - Santé, éducation, insertion*. Dunod.
- Romski, M., Sevcik, R. (2005). Augmentative communication and early intervention : Myths and Realities. *Infants & Young Children*, 18(3), 174–185.
- Saunders, K.J., McCulloch, D.L., Kerr, A.M. (1995). Visual function in Rett syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 37(6), (pp.496-504).
- Senez-Saut, C. (2002). Le syndrome de Rett. *Thérapie Psychomotrice et recherches*, (131), 52- 56.
- Sigafoos, J., Woodyatt, G. (1996). Le syndrome de Rett et ses implications pédagogiques. *Revue Européenne du Handicap Mental*. 3(11), (pp. 21-31).
- Sigafoos, J., Schlosser, R., Sutherland, D. (2010). Augmentative and Alternative

Communication. *International encyclopedia of rehabilitation*.

- Simion, E. (2014). Augmentative and Alternative Communication – Support for People with Severe Speech Disorders. *Procedia - Social and Behavioral Sciences*, 128, 77- 81.
- Tarquinio, D. C., Hou, W., Neul, J. L., Lane, J. B., Barnes, K. V., O’Leary, H. M., Bruck, N. M., Kufmann, W.E., Motil, K.J., Glaze, D.G., Skinner, S.A., Annese, F., Baggett, L., Barrish, J.O., Geerts, S.P., Percy, A.K. (2015). Age of Diagnosis in Rett Syndrome : Patterns of Recognition Among Diagnosticians and Risk Factors for Late Diagnosis. *Pediatric Neurology*, 52(6), 585- 591.
- Tytgat, M.G. (2007). Expérience de communication gestuelle à travers des âges, des pathologies et des méthodes différentes (p. 65,66). 20èmes journées d’étude de l’Association des Paralysés de France., Paris, France.
- Urbanowicz, A., Leonard, H., Girdler, S., Ciccone, N., Downs, J. (2016). Parental perspectives on the communication abilities of their daughters with Rett syndrome. *Developmental Neurorehabilitation*, 19(1), 17- 25.
- Watzlawick, P., Bavelas, J. B., Jackson, D. D. A. (1979). *Une logique de la communication*. (J. Morche, Trad.). Paris, France. Éd. du Seuil, 1979.
- Wendt, D., Brand, T., Kollmeier, B. (2014). An Eye-Tracking Paradigm for Analyzing the Processing Time of Sentences with Different Linguistic Complexities. *PLOS ONE*, 9(6).
- Wiener, N. (1948). *Cybernetics : or control and communication in the animal and the machine*. Hermann.
- Zappella, M. (1992). The Rett girls with preserved speech. *Brain & Development*, 14(2), 98- 101.
- Zappella, M., Meloni, I., Longo, I., Hayek, G., Renieri, A. (2001). Preserved speech variants of the Rett syndrome : molecular and clinical analysis. *American Journal of Medical Genetics*, 104(1), 14- 22.

ANNEXES

ANNEXE A : Formes variantes du syndrome de Rett
(Neul et coll., 2010)



ANNEXE B : Symptômes observés avant le diagnostic
(Bisgaard et coll., 2015)

Table 2 – Symptoms observed before RTT diagnosis.

ID	Early specific RTT symptoms				Unspecific but recurrent disturbing symptoms					First diagnostic approaches			
	Abnormal hand movements or hand skills	Signs of developmental arrest	Less or poor social interaction	Developmental delay	Floppy	Hypermobility	Placid behaviour the first 1/2 year	Gastrointestinal reflux	Squint	Teeth grinding	Other symptoms	Referred to psychiatric department before RTT diagnosis	Investigation for muscular or mitochondrial disease
1	x	x		x	x	x	x						
2			x	x					x				
3				x	x								
4		x	x	x	x	x	x		x	x			x
5		x		x	x	x	x			x			
6			x	x	x	x	x						x
7				x	x ^a	x	x						x
8	x			x	x ^a	x	x						x
9	x		x	x	x	x	x						x
10	x			x	x	x							
11				x	x ^b	x						x	
12				x	x	x							
13		x			x ^b	x						x ^c	
14				x	x	x							
15	x			x	(x)	x							
16	x			x	x	x							x
17				x	x	x							
18				x	x	x							x

Minor movements of legs
Hair pulling
Night screaming
Myopic astigmatism, recurrent infections
Hair pulling
Shivering on awakening
Progressive microcephaly, epilepsy
"Freaks out", difficult to comfort
Hypermetropia
Hair pulling, uncritically puts thing in mouth, less social interest
Microcephaly
Microcephaly, ataxia, failure to thrive

ANNEXE C : Les différents systèmes d'*eye-tracker*

- Les dispositifs mobiles



Tobii Glasses 2 Eye Tracker



SMI ETG 2w

- Les dispositifs fixes



I-Series



Tobii PCEye GO

ANNEXE D : Questionnaire rempli avec l'aide des professionnels :
 capacités sensorielles, capacités réceptives et capacités de
 compréhension
 (extrait de Grille d'évaluation de la communication de la personne
 polyhandicapée de D. Crunelle)

Capacités sensorielles

Réactions Type :	Identifiez et précisez (matériel, intensité...)	Installation de la personne – de l'adulte	Stratégies et type de réactions
Auditives : - Bruits familiers <input type="checkbox"/> inhabituels <input type="checkbox"/> - Objets sonores <input type="checkbox"/> - Voix <input type="checkbox"/> - Chansons, musique <input type="checkbox"/> - Autre <input type="checkbox"/>			
Visuelles : - fixation <input type="checkbox"/> - poursuite G <input type="checkbox"/> D <input type="checkbox"/> - détection G <input type="checkbox"/> périphérique D <input type="checkbox"/> - lumière <input type="checkbox"/> - contrastes <input type="checkbox"/> - couleurs <input type="checkbox"/> - importance du fond <input type="checkbox"/>			

Capacités réceptives et compréhension

Compréhension Type :	Identifiez et précisez (matériel, intensité...)	Installation de la personne – de l'adulte	Stratégies et type de réactions
Contextuelle : * situation : - repas <input type="checkbox"/> - sortie <input type="checkbox"/> - lever/coucher <input type="checkbox"/> - activité <input type="checkbox"/> - autre <input type="checkbox"/> * interlocuteur : - se calme <input type="checkbox"/> - s'énerve <input type="checkbox"/> - arrête de pleurer <input type="checkbox"/>			
Vocale : * à la voix <input type="checkbox"/> - orientation vers <input type="checkbox"/> - compréhension d'intonations <input type="checkbox"/> • défense • reproche • compliment • interrogation - qualité d'écoute <input type="checkbox"/>			

ANNEXE E : Questionnaire rempli par les parents sur la communication
(Loncke et coll., 2002 cités par Cataix-Nègre, 2011)

1) ÉTUDE DES SIGNAUX ET DE LEURS SIGNIFICATIONS

A) Environnements habituels et formes de communication observées

- 1- Quelles sont les personnes importantes pour votre enfant ?
Les reconnaît-elle, si oui, à quoi le voyez-vous ?
- 2- A-t-elle une manière personnelle de les réclamer ? Si oui, comment ?
- 3- Quels sont les objets importants pour votre enfant ?
Les reconnaît-elle, si oui, à quoi le voyez-vous ?
- 4- Quelles sont les activités ou événements qui sont importants pour elle ?
Comment le voyez-vous ?

B) Quels sont les modes d'expression ?

- 5- Est-ce que votre enfant utilise le « oui » et le « non » ? De quelle manière ?
- 6- A-t-elle une façon d'exprimer qu'elle veut encore de quelque chose ?
Comment ?
- 7- Votre enfant montre-t-elle qu'elle ne veut pas ou plus de quelque chose ? Si oui,
comment ?
- 8- Est-elle capable d'exprimer qu'elle veut arrêter de faire ou ne pas faire quelque
chose ?
- 9- Montre-t-elle son intention de commencer une activité ?
- 10- Y a-t-il des moments privilégiés où votre enfant communique davantage ?
Lesquels ?

2) SIGNAUX UTILISÉS POUR EXPRIMER DES BESOINS, DES ÉMOTIONS,
DES DEMANDES

A) Besoins primaires

- 11- Exprime-t-elle sa faim, son envie de manger ? Si oui, comment ?
- 12- Exprime-t-elle sa soif, son envie de boire ? Si oui, comment ?
- 13- Exprime-t-elle sa fatigue ? Si oui comment ?
- 14- Comment se fait-elle comprendre pour exprimer qu'elle n'est pas bien ?
- 15- De quelle manière exprime-t-elle qu'elle a mal quelque part ?

B) Les émotions

- 16- Peut-elle exprimer son contentement ? Si oui, comment ?
- 17- De quelle manière exprime-t-elle sa tristesse ?
- 18- De quelle manière exprime-t-elle sa colère ?

C) Les demandes

- 19- Est-elle en mesure d'exprimer une demande ? Si oui, comment ?

3) COMMUNICATION NON SYMBOLIQUE : ÉVALUATION DES COMPÉTENCES

A) Les différentes formes de communication

Il s'agit ici de tout signal ou comportement utilisé pour communiquer (y compris les sons, les mots, les gestes, les mimiques faciales, les mouvements, etc.).

Nous allons maintenant aborder une liste de formes de communication et pointer ce que votre enfant utilise :

- Changement de tension musculaire
- Vocalisations
- Mimiques faciales
- Orientation du corps
- Orientation de la tête
- Manipulation des objets
- Action sur les objets
- Silence
- Gestes conventionnels
- Auto-agressivité
- Comportements de retrait
- Mots
- Images
- Pictogrammes
- Utilisation d'objets pour résoudre un problème.

20- A-t-elle des modes de communication plus subtils (petits mouvements, sons inhabituels) mais qui ont du sens à vos yeux ?

B) L'intentionnalité

L'intentionnalité est définie comme la signification que nous attribuons aux signaux ou comportements pendant un échange. L'intentionnalité peut prendre des formes différentes. Nous allons voir comment l'enfant les exprime.

21- Est-ce qu'elle module ses moyens d'expression pour atteindre son but, est-ce qu'elle insiste ?

22- Lorsque son but est atteint, cesse-t-elle d'émettre des signaux ? Montre-t-elle son contentement ?

C) Lisibilité des comportements communicatifs

Nous appelons « lisibilité » le caractère plus ou moins directement compréhensible ou interprétable par les autres, des signaux et/ou des comportements communicatifs.

23- Pouvez-vous repérer les signaux qui annoncent une crise, une colère ?

24- Décrivez les comportements communicatifs que vous relevez dans le tableau ci-dessous

ANNEXE F : Questionnaire rempli en fin d'étude par les parents et
l'équipe éducative

Nous supposons que l'utilisation de l'*eye-tracker* est recommandée pour optimiser les capacités communicationnelles des enfants Rett, jusqu'alors peu exploitées. »

- Pensez-vous que les moyen mis en place pour les jeunes filles Rett jusqu'alors exploitent la totalité de leurs capacités de communication ?

Non – peut-être – certainement

- Pensez-vous que l'*eye-tracking* puisse donner d'autres résultats ? Révéler d'autres capacités ?

Non – peut-être – certainement

- Avez-vous eu des situations de communication grâce à l'*eye-tracking* avec X ?

Jamais – parfois – souvent

« Nous posons l'hypothèse que ce moyen de communication par commande oculaire est adapté aux spécificités du syndrome. »

- Pensez-vous que les enfants Rett aient les capacités requises pour utiliser l'*eye-tracking* ?

Non – peut-être – certainement

- Pensez-vous que l'*eye-tracking* soit plus adapté que les autres moyens de communication alternative ? (Contacteur, classeur de communication)

Non – peut-être – certainement

- Pensez-vous qu'il soit adapté à toutes les filles atteintes du syndrome de Rett, quel que soit le tableau clinique ?

Non – peut-être – certainement

« Bien que la prise en charge ne puisse être intensive du fait des différentes contraintes de la pathologie, nous pensons qu'il peut y avoir des bénéfices même minimes. »

- Avez-vous constaté des progrès au niveau du comportement ou de la communication, en situation duelle avec ou sans *eye-tracker* ?

Non – Oui

- Pensez-vous qu'une rééducation sur le long terme permettrait des bénéfices ?

Non – Oui

- Pensez-vous que la communication serait plus efficace avec les patients si les supports étaient multiples ?

Non – Oui

« Une rééducation orthophonique, menée raisonnablement, n'entraverait pas la qualité de vie de l'enfant, et les bénéfices lui seraient profitables, malgré l'investissement que cela représente. »

- Avez-vous ressenti une altération de la qualité de vie de l'enfant du fait des séances liées à l'étude sur l'*eye-tracking* ?

Oui – non

- Le rythme des séances était-il adapté aux capacités de X ?

Oui – non

- La durée des séances était-elle adaptée aux capacités de X ?

Oui – non

- Avez-vous observé une fatigue excessive après les séances ?

Oui – non

« Cet outil informatique incite à la communication et développe l'appétence de l'enfant par son aspect ludique et attrayant. »

- Voyez-vous une différence des capacités d'attention dans une activité avec et sans écran ?

Oui – non

- Pensez-vous que l'enfant apprécie l'usage de l'*eye-tracking* pour jouer ?

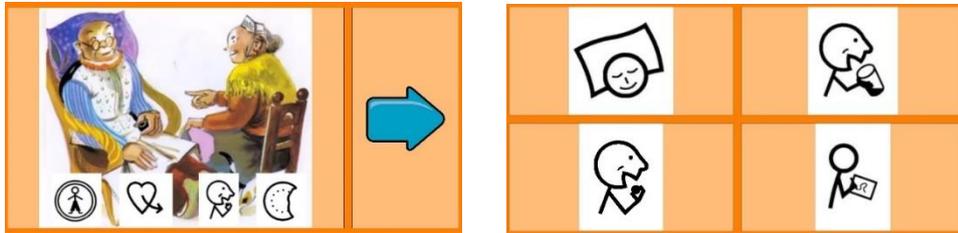
Oui – non

- Pensez-vous que l'enfant apprécie l'usage de l'*eye-tracking* pour communiquer ?

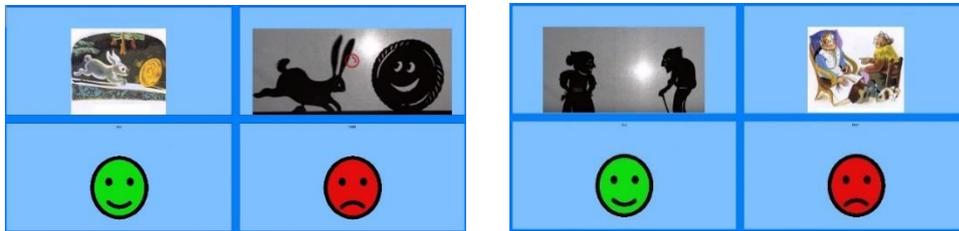
Oui – non

ANNEXE G : Exemples de planches de questions proposées

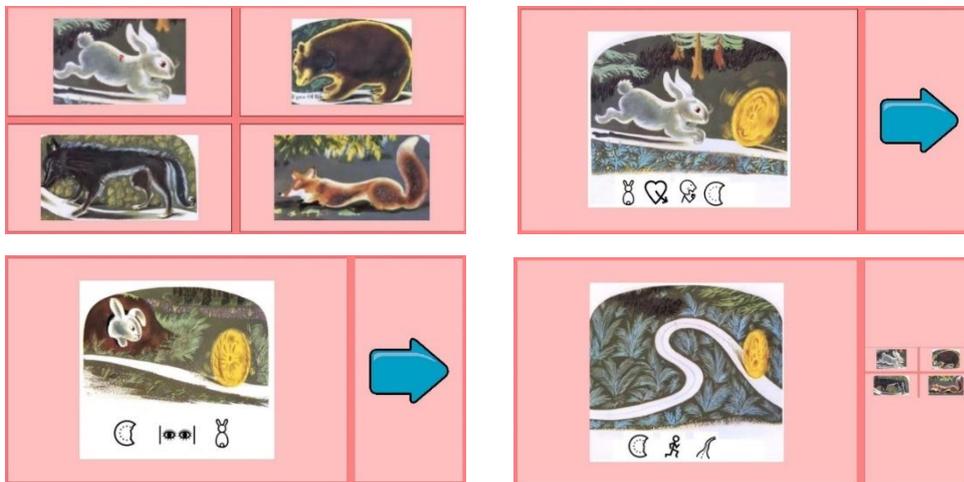
Compréhension : Que veut le grand-père ? (Question posée au sein de l'histoire)



Accès au symbolisme : est-ce la même scène ?



Choix d'une partie de l'histoire



Choix entre différentes activités

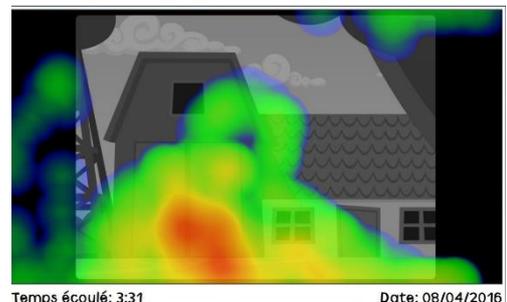
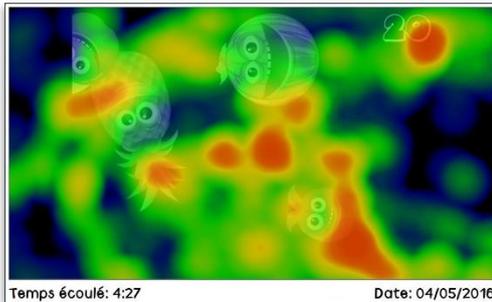


ANNEXE H : Cartes de chaleur analysant les points les plus observés
par un utilisateur lors de jeux sur Look to Learn
(« explorer » à gauche, « viser » à droite)

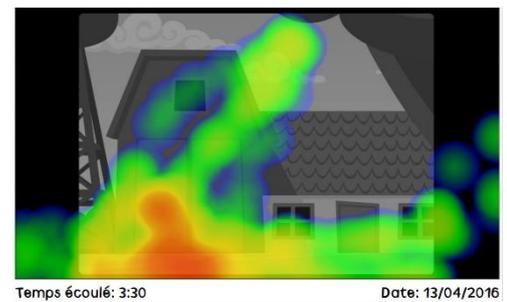
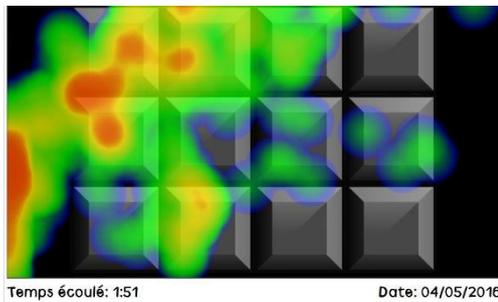
Explorer

Viser

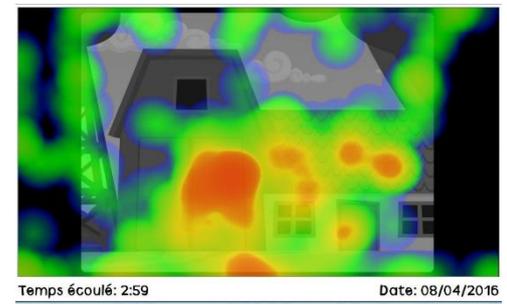
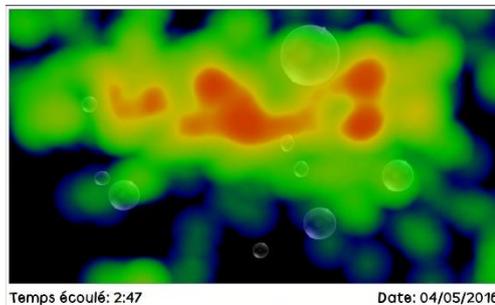
A.B



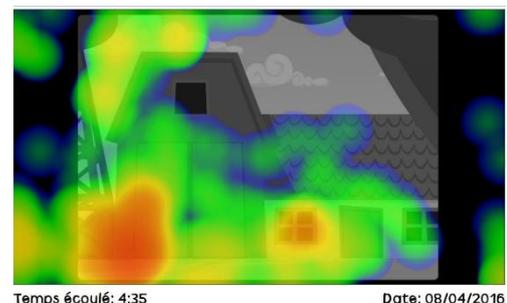
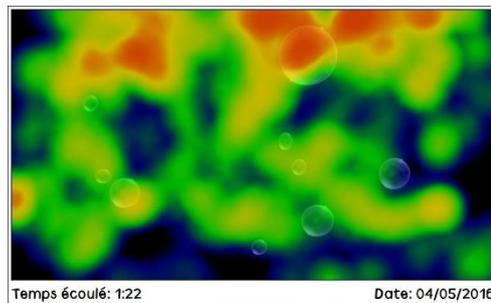
I.C



E.S



Z.M



ANNEXE I : Tableau récapitulatif des résultats au questionnaire final

Questions	Réponses des parents	Réponses des professionnels
Les moyens mis en place pour les jeunes filles Rett jusqu'alors exploitent-ils leurs capacités de communication ?	Non : 4 Peut-être : 0 Certainement : 0	Non : 8 Peut-être : 2 Certainement : 0
Pensez-vous que l' <i>eye-tracking</i> peut donner d'autres résultats ?	Non : 0 Peut-être : 0 Certainement : 4	Non : 0 Peut-être : 4 Certainement : 6
Avez-vous eu des situations de communication grâce à l' <i>eye-tracking</i> avec une des enfants ?	Jamais : 3 Parfois : 1 Souvent : 0	Jamais : 0 Parfois : 8 Souvent : 2
Pensez-vous que les enfants Rett aient les capacités pour utiliser l' <i>eye-tracking</i> ?	Non : 0 Peut-être : 0 Certainement : 4	Non : 0 Peut-être : 4 Certainement : 6
Pensez-vous que l' <i>eye-tracking</i> soit plus adapté que les autres moyens de communication alternative ?	Non : 0 Peut-être : 1 Certainement : 2 Ne sait pas (NSP) : 1	Non : 0 Peut-être : 8 Certainement : 2
Pensez-vous qu'il soit adapté quel que soit le tableau clinique ?	Non : 1 Peut-être : 3 Certainement :	Non : 8 Peut-être : 2 Certainement : 0
Avez-vous constaté des progrès ?	Non : 3 Oui : 1	Non : 7 Oui : 3

Pensez-vous qu'une rééducation sur le long terme permettrait des bénéfices ?	Non : 0 Oui : 3 NSP : 1	Non : 0 Oui : 9 NSP : 1
Pensez-vous que la communication serait plus efficace si les supports étaient multiples ?	Non : 0 Oui : 3 NSP : 1	Non : 0 Oui : 10
Avez-vous ressenti une altération de la qualité de vie de l'enfant du fait des séances liées à notre étude ?	Oui : 0 Non : 4	Oui : 0 Non : 10
Le rythme des séances était-il adapté ?	Oui : 4 Non : 0	Oui : 0 Non : 10
La durée des séances était-elle adaptée ?	Oui : 4 Non : 0	Oui : 10 Non : 0
Avez-vous observé une fatigue excessive après les séances ?	Oui : 0 Non : 4	Oui : 1 (de moins en moins) Non : 9
Voyez-vous une différence des capacités d'attention dans une activité avec et sans écran ?	Oui : 2 Non : 1 NSP : 1	Oui : 3 Non : 6 NSP : 1
Pensez-vous que l'enfant apprécie l'usage de <i>l'eye-tracking</i> pour jouer ?	Oui : 4 Non : 0	Oui : 10 Non : 0 NSP : 0
Pensez-vous que l'enfant apprécie l'usage de <i>l'eye-tracking</i> pour communiquer ?	Oui : 4 Non : 0	Oui : 9 Non : 0 NSP : 1

Exploration des capacités communicationnelles par commande oculaire chez quatre enfants atteints du syndrome de Rett

Résumé : La communication est un aspect peu envisagé dans la prise en charge des personnes atteintes du syndrome de Rett, faute de connaissances et de moyens suffisants mis à leur disposition. Notre étude poursuit un travail effectué récemment, qui s'est interrogé sur l'éventualité d'une commande oculaire pour une petite fille atteinte du syndrome de Rett, et en a objectivé les bénéfices. Nous avons élargi la problématique à quatre jeunes filles atteintes du syndrome. Les résultats sont infimes, compte tenu de la durée de l'étude, mais montrent l'adéquation de l'outil aux spécificités du syndrome. L'entourage est également unanime quant à l'intérêt de l'*eye-tracking* pour cette pathologie. Il convient néanmoins de relativiser ces conclusions : si l'outil est adapté aux spécificités du syndrome, il n'est pas forcément indiqué dans tous les cas, étant donné les variabilités cliniques interindividuelles. La possibilité d'*eye-tracking* dans le syndrome de Rett est donc à envisager, mais son utilité devra être discernée selon les cas.

Mots-clés: Syndrome de Rett, Polyhandicap, Communication alternative, Pointage oculaire.

Exploration of eye-tracking communication skills in four children with Rett syndrome

Abstract: Communication in patients with Rett syndrome has been insufficiently studied while patients need resources to get acquainted with the disorder that affects them. It seems essential however, according to their capacity, to investigate all opportunities that would allow them to express themselves. Our research is a continuation of a recent study, which questioned the possibility of eye control in a little girl with Rett syndrome, and objectified its benefits. Our purpose is to broaden the scope of this investigation to four girls through a study of eye-tracking communication in a two-month program with 2 sessions per week. Given the duration of the study, the results are limited, but show the adequacy of the tool to the specific syndrome. Relatives and caregivers also unanimously welcome the interest of eye-tracking in this pathology. Nevertheless, these results should be taken with caution because although the tool is adapted to this specific syndrome, because of inter-individual variability, it is not necessarily suitable for all cases. The possibility of eye-tracking in Rett syndrome is to be considered, but its interest has to be assessed for each individual case.

Key-words: Rett syndrome, Multi-handicapped patients, Alternative communication, Eye tracking.