

Evaluation du vécu des parents des enfants atteints du syndrome de Rett

Zili A., Atrous A., Rouissi A., Klai H., Benrhouma H., B. Younes T., Kraoua I., Turki I.
LR 18SP04 et Service de Neurologie de l'Enfant et de l'Adolescent. Institut Mongi Ben Hmida de Neurologie. Tunis. Tunisie

Introduction

Le syndrome de Rett est un trouble neuro-développemental d'origine génétique. Peu d'études en Tunisie se sont intéressées au vécu des parents face aux troubles psycho-comportementaux au cours du syndrome de Rett

Objectif

Evaluer par un questionnaire le vécu des parents face aux troubles psycho-comportementaux au cours du syndrome de Rett

Méthode

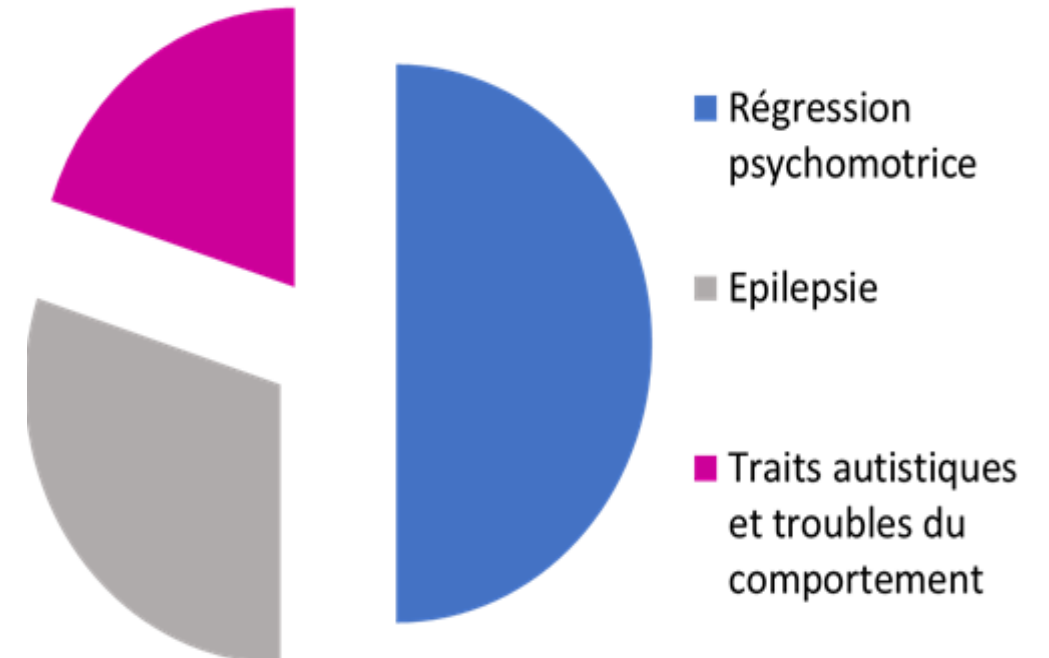
Des parents de patientes suivies pour un syndrome de Rett confirmé génétiquement ont été évalués par un questionnaire comportant 14 items concernant le profil psycho-comportemental de leur enfant.



RESULTATS (1/2)

- Dix mères de filles ont été contactées
- L'âge moyen: 11 mois
- Les signes révélateurs de la maladie (figure1):
- Les stéréotypies gestuelles étaient de type:
 - Washing Hand (6 cas)
 - Torsion des doigts (4 cas)
 - Négation de la tête (3 cas)
 - Morsure des mains (2 cas)

Figure1: les signes révélateurs de la maladie



RESULTATS (2/2)

- Les troubles du comportement:
 - Agitation (5 cas)
 - Irritabilité (5 cas)
 - Hétéro-agressivité (4 cas)
 - Automutilation (2 cas)
 - Trichotillomanie (1 cas)
- Les troubles des conduites alimentaires:
 - Coprophagie (2 cas)
 - Géophagie (1 cas)

Figure2: Résultats du questionnaire

	Fréquences des signes
Réactions étranges au son	4
Troubles du sommeil	6
Utilisation d'objets dangereux	4
Étranges façons de regarder les objets	6
Ne joue pas comme les autres enfants	7
N'aime pas être dérangée dans son monde	6
Regard vide	9
Préoccupée par certains objets	6
Ravie d'être chatouillée	6
Réactions inadéquates au froid	2
Variabilité de ces performances dans le temps	4
Joyeuse dans son monde	4
N'essaye pas d'attirer l'attention des autres	3

DISCUSSION ET CONCLUSION

- Le syndrome de Rett est une pathologie avec de lourdes répercussions sur le plan moteur et cognitif, qui peut profondément impacter la vie du patient et de sa famille
- Le profil psycho-comportemental des patientes est classiquement dominé par les traits autistiques. Cette étude révèle la présence d'autres traits de caractère.
- Des études multicentriques, sur de plus grands échantillons sont recommandées, afin de mieux analyser ces profils et de mettre en place des évaluations standardisées.

