

Lettre à l'Editeur

Le quotidien des familles et des enfants porteurs d'une faciocraniosténose au travers du mois de septembre.

L'association les P'tits Courageux¹

Publié dans [Les craniosténoses : état de l'Art en 2019](#), Neurochirurgie 65, pages 341-346

Comment présenter le quotidien des enfants porteurs d'une faciocraniosténose que nous surnomons dans notre association, les P'tits courageux (voir encadré) ? Chaque histoire est si différente, chaque famille l'est aussi, le ressenti, les symptômes ne sont pas les mêmes et tout ceci évolue au cours des étapes de la vie de l'enfant. Nous avons donc choisi de présenter le vécu des enfants et de leur famille sur un mois clé : septembre. C'est un mois où il se passe beaucoup d'évènements : c'est la fin des grandes vacances où certains enfants en ont "profité" pour faire d'importantes opérations qui changent le visage et d'autres ont déconnecté fort heureusement durant des vacances plus paisibles. C'est le mois de la rentrée scolaire, avec les parents qui souvent prennent immédiatement rendez-vous avec les maîtres d'école ou les professeurs pour expliquer la maladie. Ce sont les craintes de certains de se voir dévisager par les nouveaux élèves, ceux qui se battent avec la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) pour que leur enfant puisse être scolarisé. C'est aussi la période des inscriptions dans les activités extrascolaires. Et puis souvent, c'est le moment de reprise de contact avec le monde médical et paramédical.

Nous avons donc fait un appel à témoignage auprès des familles de P'tits courageux (voir encadré) pour qu'ils nous racontent début octobre comment s'est passé leur mois de septembre. Onze familles ont répondu à cet appel, les enfants (7 filles et 4 garçons) sont porteurs pour la plupart (6/11) de la maladie de Crouzon, un est porteur d'un Crouzon Acanthosis nigrican, deux du syndrome de Pfeiffer et deux du syndrome d'Apert. Si la plupart des enfants ont une forme simple de syndrome de Crouzon, une malformation de Chiari avec ou sans syringomyélie vient compléter la liste des difficultés médicales d'au moins trois d'entre eux. Les enfants ont entre 5 et 12 ans et sont donc scolarisés entre la grande section de maternelle et la 5^e au collège ou bien encore dans des dispositifs spécialisés. Ils vivent en majorité dans une famille où les deux parents travaillent à temps plein, mais plusieurs ont évoqué des arrêts d'activités (plus fréquemment de la mère) parfois longs depuis la naissance de leur P'tit courageux. Ainsi, les familles témoins sont issues des classes supérieures et moyennes, nous n'avons pas de témoignages d'enfants issus des milieux plus défavorisés.

1-L'école et ses institutions

Entre cursus normal et inclusion scolaire

Tous les enfants porteurs du syndrome de Crouzon dont les familles ont témoigné sont scolarisés en milieu ordinaire au niveau correspondant à leur âge et sans soutien spécialisé. Dans l'ensemble, ils n'ont pas de difficulté scolaire particulière, mais plusieurs parents ont souligné la fatigue de leur enfant. Notons tout de même que Clément bénéficie d'une auxiliaire de vie scolaire (AVS) pour gérer à la fois ses difficultés scolaires et sa fatigue : « *Son AVS se charge d'écrire à sa place, moi je me charge*

¹ Voir encadré

de la tâche d'écriture à la maison le soir pour les devoirs. » (Mère de Clément², Crouzon Acanthosis Nigrican, 11 ans)

Les enfants avec le syndrome de Pfeiffer sont tous deux âgés de 9 ans. Ils ont un parcours scolaire différent. L'un est en centre médical infantile (CMI) depuis le début de sa scolarité *« Au CMI, Mathis a une scolarité adaptée à son handicap au sein même du centre avec beaucoup de prises en charge individuelles, et des temps en groupe dans différentes activités (sport, musique, partage avec d'autres élèves) »* (Parents de Mathis, 9 ans Pfeiffer). Manon quant à elle, suivait jusqu'à cette année une scolarité en milieu ordinaire en dent de scie avec de nombreuses interruptions dues à sa santé fragile et ses nombreuses hospitalisations, mais cette année l'accès à l'école lui a été refusé : *« L'équipe de suivi de scolarisation (ESS) nous a dit à la rentrée que notre fille est trop fatigable et que sa place, ce n'est plus ici malgré ses compétences en apprentissages. Nous nous étions battus pour avoir une AVS et elle était là à la rentrée, mais pas Manon... L'idée est donc qu'elle suive une partie des cours à domicile pour la scolarité partagée (moins d'école et plus de domicile), mais le CNED n'a toujours pas reçu tous les papiers de l'école! Donc, téléphone encore, renvois des papiers, on prend du retard qu'il faudra absolument rattraper. »* (Mère de Manon, 9 ans, Pfeiffer).

Inès (10 ans) et Apolline (5 ans) ont toutes deux le syndrome d'Apert. Inès *« est scolarisée dans une classe Ulis avec des intégrations en CE2/CM1 »* et Apolline est rentrée en Grande Section de maternelle continuant normalement son cursus scolaire. *« Pour le moment, elle est au niveau scolaire requis et doit passer l'an prochain en CP. Elle a une AVS 15 heures par semaine et devrait passer à 18h l'an prochain. »* (Parents d'Apolline, 5 ans, Apert)

Derrière cette apparente simplicité des aides attribuées à chaque enfant ayant des besoins spécifiques se cache un travail laborieux entrepris par les parents pour faire valoir leurs droits. Ainsi obtenir une Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS) demande aux parents de monter dans les temps un dossier à la maison des Parents et du Handicap (MDPH) et l'acceptation de cette aide est un objet d'inquiétude, notamment du fait de délais parfois interminables pour obtenir une réponse. Ces dossiers nécessitent une bonne organisation de la part des parents pour tenir à jour les comptes rendus des différents spécialistes qui gravitent autour de l'enfant.

Sur le chemin de l'école...

Reprendre ici le titre du film de Pascal Plisson évoquant l'histoire du trajet périlleux de quatre écoliers de pays différents qui se rendent à leur école n'est pas le fruit d'un pur hasard. Le parcours pour arriver sur les bancs de l'école de certains P'tits courageux tient aussi de l'exploit. La rentrée scolaire est un moment éprouvant, parfois plus pour les parents que pour les enfants. Afin d'anticiper une rentrée des plus sereine, les parents prennent rendez-vous le plus rapidement possible avec la maîtresse, le directeur de l'école ou le professeur principal pour informer au mieux de la maladie. Il est vrai que tant qu'il n'y a pas de changement d'école la rentrée se passe assez sereinement. Pour Camille, la rentrée est attendue avec impatience : *« Camille avait hâte de retrouver ses copines, elle entre en CM2 et n'a aucun problème d'intégration. On a la chance qu'elle ait un visage vraiment peu marqué et puis c'est une fille, les cicatrices ne se voient pas avec les cheveux. Elle est très bien dans ses baskets. On lui a toujours dit ce qu'elle avait et sait très bien répondre en cas de soucis. Mais de toute façon il n'y a aucun problème, je n'ai rien fait de spécial pour cette rentrée, elle connaît l'école et l'école la connaît »* (mère de Camille, Crouzon, 10 ans).

² Tous les prénoms ont été changés.

Lola entre en CE2 dans la même école que les autres années, le rendez-vous avec la maîtresse n'est vécu que comme une formalité. « *La rentrée scolaire a suivi et Lola était ravie de revoir ses ami.e.s, nous avons ce jour-là eu un petit entretien avec la maîtresse pour que Lola soit face au tableau et lui éviter ainsi la gêne occasionnée par son manque de mobilité de tête.* » (mère de Lola, Crouzon, 8 ans).

On comprend au travers des témoignages que l'importance première est la bonne intégration de leur enfant vis-à-vis des autres élèves. Un changement d'équipe pédagogique n'entraîne pas de réelles inquiétudes de la part des parents, il suffit de les informer. « *Alors pour nous le mois de septembre 2018 s'est passé sereinement. Raphaël est rentré au CE1 dans une école qui le connaît très bien, car il y est depuis la maternelle. Cette rentrée était un peu particulière non pas par rapport à la maladie de Raphaël, mais du fait que l'on changeait de direction et que sa maîtresse était en congé maternité. Raphaël a retrouvé tous ses copains et on a repris le rythme de l'école avec ces devoirs.* » (Mère de Raphaël, Crouzon, 7 ans).

Lorsqu'ils sont petits, la question se pose de savoir à qui transmettre l'information pour éviter les moqueries liées à la différence. C'est ce qu'a mis en place la famille d'Apolline dont le syndrome d'Apert entraîne des signes particulièrement visibles notamment au niveau des mains. Ils ont choisi d'informer les parents des élèves de sa classe pour que ce soient eux qui en parlent en famille. « *Depuis le début de la scolarité d'Apolline, je la présente et explique le syndrome d'Apert ainsi que le parcours médical qu'elle a subi aux parents de ses camarades et nous avons eu peu de problèmes de rejet ou moquerie de la part des autres élèves (même de ceux d'élémentaire qu'elle croise notamment à la cantine, car nous habitons un petit village) et les parents parlent entre eux qui parlent ensuite à leurs grands, etc. Je pense renouveler cela l'an prochain lors des réunions collectives parents-professeur.* » (Père Apolline, 5 ans, Apert).

Pour la plupart des enfants de primaire, le travail d'information réalisé par les parents semble suffisant pour une bonne intégration, à condition d'avoir en face l'écoute et la vigilance des équipes enseignantes. Dans les deux situations où cette intégration se déroule mal, c'est l'école qui ne semble pas jouer pleinement ce rôle. C'est le cas de Manon à qui on a refusé d'être scolarisée cette année « *elle se sent rejetée par l'école, car malgré ses efforts, ce n'est jamais suffisant et elle, elle veut rester dans cette école* » (mère de Manon, Pfeiffer, 9 ans), mais aussi d'Inès qui est en classe ULIS, mais dont l'intégration est malgré tout difficile. « *Inès est scolarisée dans une classe Ulis avec des intégrations en CE2/CM1. Nous ne sommes pas très satisfaits de son école. Inès a de grosses difficultés d'intégration qui sont liées à quelques filles de CM1. Elle est très en décalage avec les filles de son âge. Son niveau scolaire est assez faible bien qu'Inès montre beaucoup de bonne volonté, mais elle a besoin d'être aidée et les moyens mis en place ne sont pas suffisamment étayant. Son intégration dans sa classe Ulis n'est pas très bonne, elle a du mal à lier avec les enfants de sa classe, elle aurait besoin de rencontrer des pairs, de partager ses difficultés* » (mère d'Inès, Apert, 10 ans).

L'entrée en sixième une étape particulière

Une autre difficulté à surmonter tant pour les parents que pour les enfants, c'est l'étape de l'entrée en sixième qui est particulièrement anxiogène. Pour tout élève c'est un passage particulier, de grands de CM2 ils vont redevenir des petits sixièmes, mais la différence qui jusque-là était souvent contrôlée grâce à la petite taille de l'établissement devient plus compliquée à maîtriser entre les différents lieux de vie et la multiplication des professeurs et personnels du collège. C'est un grand saut qu'Arthur, Zoé et Clément ont franchi cette année. Tous les trois étaient angoissés à l'idée de ce grand changement, mais chacun selon leur sensibilité a vécu cette rentrée très différemment.

Pour les parents d'Arthur, les premiers signes d'angoisse sont apparus à la fin de l'année scolaire du CM2. « *Nous avons pu voir des petits signaux de détresse bien avant, vers la fin de l'année scolaire (avril-mai). Arthur a à plusieurs reprises mentionné que "les autres enfants étaient stressés". Ce mot était nouveau dans son vocabulaire. Et nous avons reçu un gros signal de détresse lorsqu'il a agressé physiquement un de ses camarades de classe.* » Les parents d'Arthur ont alors fait appel à un psychologue pour désamorcer cette angoisse naissante. C'était la deuxième fois qu'ils sollicitaient ce type de spécialiste à chaque fois à des étapes marquantes de son existence (un déménagement, une rentrée). Néanmoins les deux dernières semaines avant la rentrée scolaire, « *Arthur a été malade. Il a fait des poussées de fièvre, sa bouche s'est remplie d'aphtes au point qu'il ne pouvait plus manger et il a eu aussi une poussée de boutons de fièvre. Il saignait des gencives la nuit...* ». Les parents n'étaient pas sûrs de pouvoir mettre directement en lien ces difficultés au fait que la rentrée approchait, mais « *Une fois la rentrée passée, tout est rentré dans l'ordre.* » (Parents d'Arthur, Crouzon, 11 ans).

Zoé quant à elle est restée très discrète sur les éventuelles angoisses liées à la rentrée scolaire au point d'inquiéter ses parents : a-t-elle bien compris ce qui l'attendait ? Ils ont tenté de la faire parler, de lui proposer d'aller expliquer la maladie aux autres élèves, mais elle a refusé. Ils ont néanmoins mis en place de nombreux subterfuges en amont et de façon la plus discrète possible pour qu'elle soit entourée du maximum d'enfants de sa classe de CM2 à son entrée en sixième. Ainsi, les parents ont choisi de l'orienter dans la classe bilangue, car ils connaissaient les enfants qui feraient ce même choix. La maîtresse de CM2 avait pour mission d'avertir l'équipe pédagogique dès mai de la maladie de Zoé et de l'importance qu'elle se retrouve au moins avec sa meilleure amie (c'est un collège qui refuse ce type de demande de la part des parents). Son grand frère et ses cousines, scolarisés dans le même établissement sont missionnés pour jouer les informateurs en cas de difficulté. Enfin sa mère a immédiatement pris rendez-vous avec son professeur principal pour expliquer la maladie, cette dernière a alors averti l'ensemble des professeurs et des surveillants d'avoir une vigilance discrète sur d'éventuels problèmes. Tout compte fait la rentrée s'est bien déroulée. À la fin du mois de septembre, sa mère revient sur cet événement et lui demande comment elle l'a vécu. Zoé ne sait pas dire si elle était plus angoissée que ses copines à l'idée d'entrer en sixième.

« Zoé : J'étais angoissée, mais on l'était tous un peu quand même

Mère : tu veux dire pas plus que tes copines ?

Zoé : bah je ne sais pas, mais non, je ne pense pas

Mère: est-ce qu'on t'a regardé bizarrement ?

Zoé : oui au début, pas bizarrement, mais il y en a qui m'ont regardé, mais c'est vite passé

Mère: ça t'a dérangé ?

Zoé : non j'ai l'habitude et puis ça n'a pas duré (...) j'évite le regard, et puis il y en a une qui m'a demandé « pourquoi tu as la tête comme ça ? » et j'ai dit que j'avais une maladie

Mère: finalement tu as préféré qu'elle vienne t'en parler ou ça t'a dérangé ?

Zoé : non j'ai préféré et puis j'ai su lui répondre, j'étais contente et puis maintenant elle fait partie de mes copines.

Mère: tu sais à la rentrée je t'ai proposé qu'on en parle en classe

Zoé : oui, mais non, j'aime pas m'afficher, la honte quoi !

Mère: *oui j'ai compris, mais j'ai quand même pris rendez-vous avec ta prof principale*

Zoé : *oui je sais elle sait tout de ma vie (rire)*

Mère: *j'en fais de trop tu crois ?*

Zoé : *je ne sais pas... des fois oui et des fois ça me rassure »* (Zoé et sa mère, Crouzon, 11 ans)

Le regard des autres est quelque chose qui revient souvent dans les témoignages, il y a en effet Zoé qui évite le regard, mais aussi Romane scolarisée en 5^e qui les ignore « *les regards, Romane les ignore, ne les regarde pas, ne les entend pas.* » (mère de Romane, Crouzon, 12 ans). Ou Arthur qui s'est « armé » durant ses séances avec le psychologue pour y faire face « *Mais bien sûr, il y a aussi les groupes de grands dans la cour, qui le regardent et qui rigolent. Arthur est maintenant capable de prendre du recul et de plaisanter à ce sujet, ce qui nous rassure.* » (Parents d'Arthur, Crouzon, 11 ans). Mais il est des moments dans la vie de ces P'tits courageux où la gestion du regard de l'autre est vraiment difficile à vivre. Ainsi à la veille de sa rentrée scolaire « *L'angoisse est à son maximum pour Clément qui a encore plus peur du regard des autres, de l'avis sur son nouveau visage que lui déteste, peur de ce changement d'école et ce passage important* » (parents de Clément, Crouzon Acanthosis Nigrican, 11 ans). En effet, Clément a vécu l'étape du Lefort III en juillet avec la promesse des médecins qu'il fera sa rentrée en sixième comme tout le monde. Le Lefort III change beaucoup le visage et même si lorsque tout se passe bien les deux mois de vacances sont suffisants d'un point de vue physique pour reprendre le chemin de l'école, le temps que tous les tissus reprennent leur place et le temps d'avoir son « vrai » nouveau visage prend plutôt six mois. Mais Clément et ses parents n'en avaient pas été avertis. Le temps d'accepter son nouveau visage est bien plus long que le temps des grandes vacances. « *Un été pas vraiment comme les autres marqués par l'intervention tant redoutée du LEFORT III qui ne s'est pas passée comme nous l'avions imaginée. De gros changements physiques difficiles à accepter et une pente difficile à remonter tant sur le plan physique que moral pour toute la famille* ». Les parents auront pourtant tenté d'adoucir au maximum la violence du choc. Les enseignants et la direction du collège seront avertis dès juin. Les enfants de son école primaire, avec l'aide de leur professeur ont participé au travers d'une vidéo à encourager Clément à passer cette étape difficile, on y entend tous ses camarades de classe lui dire à quel point il est aimé, que c'est un « BG » [beau gosse] avec une sincérité si chaleureuse.

À quelques jours de sa rentrée, ses parents organisent une fête « *Nous décidons donc d'organiser une kermesse géante dans le jardin avec ses ami.e.s. Une après-midi de rire et de joie qui fait du bien à Clément et à ses copains qui ont été très inquiets tout l'été. Finalement ils ne voient pas grands changements et trouvent que Clément est le même, mais avec un nez ! Les enfants sont extra...* ». Cette fête est une réussite, mais le jour de la rentrée Clément n'est pas là. Une complication médicale « *l'empêche encore une fois d'avoir la vie classique de ses camarades...* » ce qui est moralement très difficile à vivre pour Clément. « *La rentrée se fera 3 jours après. Je fais une intervention dans la classe à la demande de Clément et des enseignants pour expliquer la maladie et surtout expliquer que Clément est comme eux tous sauf qu'il a eu 21 interventions et n'a pas passé son été à la plage, mais à [Hôpital] plage ... L'infirmière scolaire se chargera de l'information dans l'ensemble des classes du collège. L'intégration se passe très bien, Clément est un enfant très sociable et très joyeux et arrive à faire fi des regards de certains* » (mère de Clément, Crouzon Acanthosis Nigrican, 11 ans).

Ainsi dans la grande majorité des situations la rentrée scolaire s'est finalement bien passée grâce à un travail d'information de la part des parents relayés par le corps enseignant. Tout changement de lieux demande néanmoins une énergie redoublée. Aussi il n'est pas rare que les parents aient choisi de rester dans une ville, un village particulier pour éviter les changements d'environnement à leur enfant. C'est d'ailleurs ce que témoigne la mère de Romane qui ne se voit pas retourner dans sa région d'origine, « *mon envie de revenir en [région d'origine] est mise de côté, car pour Romane ça roule au collège* » (mère de Romane, Crouzon, 12 ans).

2- Entre séances de rééducation et activités extrascolaires : une négociation entre le médical et le plaisir

Septembre c'est pour tout parent, la période d'inscription dans les activités extrascolaires. Pour les parents des P'tits courageux elle est en plus le moment de reprise des rendez-vous avec les nombreux professionnels du monde médical et rééducatif. Ces enfants dont certains sont très fatigables (mot qui revient souvent dans les témoignages) ont souvent des agendas très chargés. L'enjeu est de faire comme n'importe quel enfant ordinaire tout en y glissant des séances de kinésithérapie pour les uns, d'orthophonie pour les autres, de psychologue, de psychomotricité, d'ergothérapie, d'orthoptiste, etc. la liste n'en finit plus. Les enfants porteurs d'un syndrome d'Apert ou Pfeiffer multiplient les séances de rééducation rognant ainsi soit sur le temps scolaire, soit sur les activités extrascolaires ou les deux. Les déplacements restent systématiquement à la charge des parents qui doivent s'organiser. Ainsi Mathis dont le syndrome de Pfeiffer nécessite pour lui une prise en charge particulièrement lourde a toujours été pris en charge au CMi en hôpital de jour du lundi au vendredi de 9h à 17h situé à un peu plus de 15km de son domicile. Ses deux parents travaillent à 80%. *« Nous assurons les transports pour le CMi avec l'aide des grands-parents de Mathis quand nous ne pouvons pas. Au CMi, Mathis a une scolarité adaptée à son handicap au sein même du centre avec beaucoup de prise en charge individuelle, et des temps en groupe dans différentes activités (sport, musique, partage avec d'autres élèves). Il a en plus des prises en charge en rééducation avec kiné, ergothérapeute, orthoptiste, psychomotricienne une fois par semaine. Le reste de la journée, il est accueilli par des éducateurs spécialisés qui lui propose des jeux, dessins, arts plastiques. Heureusement toutes ces séances se font au CMi et n'engendrent pas de déplacements autres pour nous. Conjuguer soins, vie professionnelle et familiale est un peu sport, mais on s'en sort... Le rythme est pris. Nos métiers nous laissent du temps libre en semaine, ce qui n'est pas négligeable pour caler les rendez-vous de Mathis. Et heureusement nos familles sont proches ce qui aide énormément pour la garde de Mathis en dehors du CMi quand nous travaillons ».*

Les parents d'Apolline sont ainsi devenus en moins de cinq années (âge d'Apolline) des experts de l'organisation en s'appuyant sur les différentes ressources existantes : *« Apolline est suivie par le CAMSP de [nom de la ville située à 25 km de leur domicile] pour l'ergothérapie, la kiné et l'orthophonie. Les 2 derniers sont des libéraux qui ont une convention avec le CAMSP qui finance ces prises en charge. Celles-ci se font sur le temps scolaire et occasionnent des ruptures dans ses journées de classe. Apolline quitte l'école le lundi et mardi en début d'après-midi avec un retour en classe pour 1h en fin d'après-midi et vendredi toute l'après-midi. C'est pour cela que nous avons fait une demande de SESSAD (avec les prises en charge faites à l'école) pour la sortie du CAMSP, mais une durée d'attente de 3 ans est à prévoir. Donc l'an prochain, nous prévoyons un problème de rupture de la prise en charge en ergo et orthophonie, le temps de trouver un libéral et un financement pérenne. Cette année encore, nous faisons les trajets avec notre véhicule et j'ai adapté mon emploi du temps professionnel pour être disponible. Nous avons dû également négocier pour organiser les prises en charge notamment par rapport à l'emploi du temps de l'AVS qui s'occupe de 2 enfants sur la semaine ».* Pour autant Apolline continue les activités extrascolaires (dessin, cirque, poney). Lorsque les besoins en rééducation sont importants, les parents recherchent des prises en charge plus globales, mais qui ne sont jamais suffisamment complètes. Ainsi, Inès est prise en charge par un SESSAD où elle bénéficie d'un ergothérapeute qui vient une fois par semaine et une éducatrice qui vient sur un temps scolaire. Mais *« elle est aussi suivie par une psychologue libérale une fois par semaine depuis le Lefort III, il y a maintenant 4 ans et a deux séances hebdomadaires d'orthophonie libérale. Elle pratique par ailleurs plusieurs activités extrascolaires : poterie, percussion et danse africaine »* (mère d'Inès, Apert, 10 ans). Comme les parents d'Apolline, les parents recherchent des structures plus adaptées qui répondent mieux aux besoins de l'enfant *« Nous envisageons un changement du centre de soins plutôt sur un*

CMPP. Nous recherchons les bons professionnels avec lesquels nous pouvons suffisamment partager les objectifs, et recherchons un travail dans un groupe thérapeutique » (mère d'Inès, Apert, 10 ans).

Les enfants porteurs de la maladie de Crouzon ont en général une ou deux séances par semaine avec un rééducateur, laissant tout de même la possibilité de réaliser une activité extrascolaire. Camille et Romane qui n'ont aucune nécessité de rééducation multiplient les activités. Entre faire comme les autres et prendre en compte les risques médicaux, l'équilibre fait parfois peur aux parents. C'est le cas de Romane qui ne peut pas faire tous les mouvements lors de la pratique de ses activités, elle doit faire attention à la tête et à la nuque. Les activités extrascolaires portent généralement sur le sport donc sur le corps, ou bien nécessitent des représentations en public. Les enfants doivent alors dépasser leurs éventuels complexes autant que les parents doivent se raisonner pour les laisser faire. La mère de Romane l'exprime très bien : « cette année, j'ai inscrit Romane à plein (trop ?) d'activités. Elle fait depuis cette année de la danse, waouh ! Mais j'ai peur de la regarder, peur d'une chute, qu'elle se fasse mal. Mais par contre tellement fière qu'elle s'accepte. Elle dépasse, balaye les craintes qu'elle avait petite, mettre la tête sous l'eau, se produire au piano en public... Elle grandit. » (mère Romane, Crouzon, 12 ans). Les restrictions médicales portent sur les sports brutaux qui risqueraient de toucher le crâne ou la nuque. La restriction de l'équitation est difficile à accepter par plusieurs enfants, souvent des filles : « Zoé faisait du poney étant petite, mais son médecin généraliste nous a demandé que le certificat médical soit fait par l'équipe de chirurgiens qui la suit à l'hôpital. Ils l'ont fait une année et puis les risques pour sa santé étaient trop grands. Zoé l'a pris comme un examen de passage qu'elle a raté. Depuis elle fait des sports plus adaptés comme l'athlétisme l'année dernière et le handball cette année. Mais pour sa classe verte nous ne l'en avons pas empêché. Cela aurait été trop dur pour elle. On a juste acheté le casque le plus adapté et prévenu la maîtresse de lui choisir le poney le plus calme. » (Mère de Zoé, Crouzon, 11 ans).

Tableau 1 : Activités extrascolaires et séances de rééducation des enfants porteurs d'une faciocraniosténose

Prénom	Syndrome	Age	Activités extrascolaires	Kinésithérapie	Psychologue	Psychomotricité	Ergothérapie	Orthophonie	Orthoptiste
Apolline	Apert	5	Dessin, cirque, poney	x	x	x	x	x	
Ines	Apert	10	Poterie, percussion et danse africaine		x		x		x
Manon	Pfeiffer	9	Aucun	x	x	x		x	
Mathis	Pfeiffer	9	Aucun	x		x	x	x	x
Raphaël	Crouzon	7	Natation					x	
Lola	Crouzon	8	Poney, atelier créatif	x					
Camille	Crouzon	10	Théâtre Danse						
Zoé	Crouzon	11	Handball	x					
Clément	Crouzon Acanthosis Negrian	11	Ping-pong, VTT, Foot				x		
Arthur	Crouzon	11	Club de foot		x				
Romane	Crouzon	12	Piano, solfège, danse classique, aérobic, gym rythmique						

La mère de Lola fait fi de ces contraintes jusqu'à un certain point. « *Nous avons débuté le mois par une activité déconseillée par tous les médecins, mais qui pour notre enfant est très importante, toute une journée dans un club équestre, Lola en grande passionnée, a adoré s'occuper des chevaux et les monter à sa guise bien entendu. Cette activité défendue a clôturé les vacances !* ». Mais peu à peu il est question de remplacer le poney au profit d'une activité nettement moins dangereuse. « *Nous avons choisi une activité extrasolaire qui va remplacer cette année les cours d'équitation et nous avons opté en accord avec Lola pour un atelier créatif.* » (Mère de Lola, Crouzon, 8 ans). Clément tout récemment opéré, a un certificat d'inaptitude provisoire au sport. Durant le mois de septembre, sa famille dépassera cet interdit par la reprise du sport le moins violent essayant ainsi de doser entre risque médical et bien-être psychologique « *Le sport reprend, mais Clément en est dispensé, ce sera cette année encore le tennis de table les mercredis après-midi dans un nouveau centre d'entraînement : il faut donc rencontrer les équipes encadrantes, expliquer, rassurer et on a de la chance tout se passe bien et Clément peut assister aux séances même sans certificat médical en attendant le retrait du matériel ; il se sent ainsi moins mis à l'écart et oublie ainsi un peu le quotidien* » (mère de Clément, Crouzon Acanthosis Nigricana, 11 ans). Ces arrangements autour d'activité défendue sont des enjeux pour la famille et l'enfant de vivre une vie la plus proche de la normalité. On retrouve aussi ces négociations lors des goûters d'anniversaire dans les parcs avec trampolines, toboggans géants ou escalades. Difficile d'empêcher son enfant de refuser une invitation tant l'enjeu de l'intégration est prégnant dans les discours.

*
* *

Le quotidien des familles ayant un enfant porteur d'une faciocraniosténose se dessine souvent au mois de septembre, lorsque les différents rendez-vous doivent se recalculer dans l'agenda familial. L'enjeu de l'intégration à l'école est très fort pour chaque parent et malgré une certaine routine annuelle, des étapes nouvelles sont à franchir. Étape liée à une nouvelle intervention chirurgicale, étape d'un changement d'établissement, étape liée à l'évolution de l'enfant lui-même. Certains enfants ont des agendas si chargés par les séances de rééducation que les activités extrascolaires sont difficiles à ajouter. Pourtant ce sont bien elles qui, en plus de l'école, offrent des espaces d'échanges avec les autres enfants. Les parents jonglent alors dans un équilibre incertain entre prudence médicale et bien-être psychologique. La plupart des enfants sont entourés de frères et sœurs plus âgés ou plus jeunes toujours bien portants, car les onze familles qui ont témoigné n'étaient pas porteurs des gènes entraînant ces faciocraniosténoses. Ces frères et sœurs amènent aussi leur lot d'organisation, nous n'en avons pas fait part dans ce quotidien déjà chargé. Aussi les parents ont à cœur d'éviter les imprévus pour faire en sorte qu'une vie normale prenne le dessus. Les imprévus sont néanmoins nombreux avec ces maladies et parfois inévitables (hospitalisations en urgence notamment), entraînant chez certains parents, une incapacité à entreprendre des projets sur du long terme. « *Organiser nos vacances à l'avance : jamais, on n'a eu trop de déboire, des billets de vol pour des vacances annulés et non remboursés par les assurances (c'est une maladie que vous connaissiez, nous ne remboursons pas ! Ça aurait été une grippe pas de problème).* » (Mère Zoé, Crouzon, 11 ans) « *On n'arrive pas à se projeter loin, on ne peut pas s'engager dans un week-end particulier lointain, car s'il devait y avoir une opération. Quand ma sœur a voulu offrir des places de concert pour Romane, je l'ai imaginé avec des broches dans la foulée, c'était inconcevable* ». (Mère de Romane, Crouzon, 12 ans). L'arrivée d'un enfant porteur de faciocraniosténose n'est pas prévue, elle entraîne les familles dans une réorganisation de leur quotidien, mais de nombreux signes positifs (arrivée d'un nouvel enfant

dans la fratrie, reprise de l'emploi des parents, etc.) mettent en évidence la capacité de résilience des familles, toujours aidée par le courage des enfants.

Pour améliorer la vie des enfants et de leur famille, plusieurs pistes peuvent être envisagées. Concernant les soignants, il est important d'éviter autant que possible les rendez-vous imprévus tout au long de l'année et tout particulièrement en septembre. La mise en place de protocole de parcours de soin permet aux familles d'envisager la vie sur du plus long terme, néanmoins ce protocole varie selon la santé et l'évolution de chaque enfant et il est nécessaire d'en informer les familles.

La rentrée scolaire est une étape importante et anxiogène. La mise en place d'ateliers de soutien pour faire face à la différence (l'Association ANNA³ en propose, d'autres pourraient être mis en place) peut être un soutien pour les familles. Du fait de la spécificité de cette maladie, il pourrait être envisagé la mise en place d'un référent scolaire qui ferait le lien entre les soignants, les familles et l'école en cas de difficulté d'intégration. Ce référent pourrait en outre venir en support pour favoriser les changements d'établissements (du primaire au collège, lors d'un déménagement etc.), voire conseiller et aider à mettre en place d'éventuelles orientations vers des établissements plus adaptés. Le suivi des dossiers MDPH pourrait aussi faire partie de ses missions.

Enfin, un travail mené avec une équipe pluridisciplinaires composée de soignants, de professeurs de sport, d'animateurs de loisirs créatifs, de théâtre etc. , des différents professionnels du paramédical (kinésithérapie, orthophonie, psychologue, ergothérapie, etc.) pourrait permettre d'aboutir à un guide pour diminuer – quand cela est possible – les séances de rééducation au profit des loisirs extra-scolaires armant ainsi davantage les enfants dès le plus jeune âge à l'intégration dans la société.

³ <http://www.anna-asso.fr/>

Encadré – Présentation de l'Association des P'tits courageux

« Les P'tits courageux » est une association née en 2010 par des parents d'enfants porteurs d'une faciocraniosténose (Crouzon, Pfeiffer, Apert) qui se sont rencontrés dans les couloirs de l'hôpital Necker. On y passe de longues journées dans les deux premières années de la vie de nos enfants : une succession d'opérations lourdes qui nous mènent dans un monde le plus souvent inconnu jusqu'alors, car nos enfants sont souvent nés de parents qui ne portaient pas cette maladie. Les opérations sont impressionnantes et touchent la tête, ce qui dans le monde ordinaire est probablement la partie du corps la plus visible et la plus fragile. Les angoisses, les appréhensions sont vives, les temps d'attentes à l'hôpital sont plus supportables lorsqu'on peut échanger avec d'autres parents qui connaissent cette expérience. On s'écoute, on se comprend différemment de ce que les médecins auront à nous dire. Être dans un service ultra spécialisé, car centre de référence cela rassure bien évidemment les parents, mais les médecins vivent un ordinaire qui pour un néo-parent porteur de cette maladie est en décalage avec leur propre perception de ce qui est ordinaire. Par habitude de ces actes chirurgicaux, ils utilisent des mots que le commun des mortels ne comprend pas. Nous parents, n'avons pas fait les études médicales nous permettant d'absorber dans les 15 à 30 min de consultation craniofaciale les tenants et les aboutissants de ce qu'ils prévoient de faire sur la tête de notre bébé à peine né. Nous avons parfois seulement intégré le fait qu'il ne faut pas toucher à la fontanelle d'un nouveau-né et eux vont ouvrir et modifier tous les os du crâne.

Les parents deviennent au fil des années et des opérations de véritables experts profanes. Pas des médecins, mais des experts de la maladie de leur enfant : un hypertélorisme, des empreintes digitiformes, une polysomnographie, une dérivation, un monobloc, ces mots qui ne faisaient pas partie de notre vocabulaire ne nous sont plus étrangers. Pourtant certains d'entre nous avons connu cette phase d'errance de diagnostic, car la maladie reste une maladie rare, car tous les médecins ne connaissent pas cette maladie, car il y a encore une dizaine d'années les réseaux sociaux étaient moins développés et nos recherches par internet ne nous menaient souvent à rien.

L'association des P'tits courageux a plusieurs objectifs : informer, soutenir et discuter. Ce sont les trois dimensions dont nous avons ressenti des besoins qui ne sont pas suffisamment pris en compte par l'hôpital.

- Le premier objectif est de faire connaître la maladie et d'informer les familles. L'objectif est clair, éviter les errances de diagnostic et trouver au plus vite des personnes-ressources pour aider à orienter les nouvelles situations. Que se passe-t-il lorsqu'un bébé vient de naître avec une faciocraniosténose ? Les médecins, même s'ils ne connaissent pas le nom de la maladie vont pratiquer un premier constat des symptômes visibles : hypertélorisme, difficultés respiratoires, yeux protubérants, etc. Les parents vont alors faire des recherches sur les réseaux sociaux. L'objectif est que le site de l'association apparaisse le plus rapidement possible par les moteurs de recherche pour qu'ils nous contactent et qu'on les mette en relation avec un centre de référence. Plus la prise en charge est précoce plus les enfants auront de chance d'être bien soignés. L'association donne alors le chemin raccourci qui mène à la bonne prise en charge. Depuis plusieurs années l'association est conviée à différentes réunions qui nous permettent d'actualiser ces parcours de soin et d'avancer dans notre propre connaissance de la maladie pour ainsi mieux répondre aux nouvelles familles.

- Le second objectif est de soutenir les parents en les informant de leurs droits et en les conseillant par notre propre expérience : à quels organismes peuvent-ils demander de l'aide ? Où peut-on se nourrir sans trop de frais aux alentours de l'hôpital ? Où peut-on se loger ? Comment se faire rembourser un trajet ? Comment obtenir une aide pour l'inclusion scolaire de notre enfant ? Toutes ces aides exceptionnelles sont encore trop souvent à la discrétion des organismes. Pouvoir dire que dans telle région il est possible d'obtenir une aide exceptionnelle de la CPAM donne un poids supplémentaire à une autre famille pour démarcher cet organisme. Et puis il y a toute une série de frais qui ne sont pris en charge nulle part, mais qui sont indispensables pour le bien-être des parents. Lorsqu'un enfant est hospitalisé durant un mois, c'est souvent la mère qui reste au chevet de son enfant. Qui va prendre en charge les aller et retour du père ? Des frères et sœurs ? Qui va prendre en charge leur hébergement ? L'Association, grâce à l'aide des donateurs rembourse fréquemment ces frais. De la même manière, certains enfants ont besoin de certains actes médicaux ou paramédicaux non remboursés par la sécurité sociale, nous faisons en sorte de les rembourser, mais aussi de faire remonter aux médecins les coûts de ces actes. Parfois ils n'en ont juste pas connaissance, et peuvent facilement changer certains produits prescrits par d'autres remboursés évitant ainsi les surcharges financières.

- Enfin le dernier objectif et non des moindres est l'échange, le fait de discuter entre parents. Très régulièrement les nouvelles familles font appel à nous pour être mises en relation avec une autre famille dont l'enfant est porteur du même syndrome. Ces mises en relation impossibles à mettre en place par le personnel médical tenu au secret professionnel permettent pourtant un échange d'expériences indispensables pour beaucoup de famille. Nous avons repéré dans notre association plusieurs membres volontaires pour témoigner de l'expérience qu'ils ont vécue et vivent encore. Nous les mettons simplement en contact. Et de nouvelles familles aidées deviennent à leur tour familles aidantes. Enfin chaque année nous nous regroupons le temps d'un week-end festif pour l'assemblée générale. C'est un moment très attendu et apprécié à la fois des parents, parfois même des grands-parents, des frères et sœurs, mais aussi et surtout des principaux intéressés : les P'tits courageux.

Dispersées partout en France, ce moment de rencontre hors des murs de l'hôpital est une parenthèse heureuse pour les familles qui peuvent échanger de tout et de rien, prendre des nouvelles de chacun, se voir grandir et évoluer, parler des opérations subies durant l'année, et de celles à venir. Pour les P'tits courageux, c'est un moment où ils se retrouvent et peuvent parler entre eux sans être confrontés à la différence. Ils jonglent entre les paroles sur la maladie et celles qui préoccupent tout enfant de leur âge. Ils grandissent, mais sont toujours aussi contents de se revoir. Ils ont leurs copains de chez eux et ce groupe qui les fortifie. Les chirurgiens sont conviés et ne manquent aucun de ces week-ends, pouvoir parler avec eux dans un camping autour d'un verre et d'un barbecue sans blouse blanche fait du bien, humanise la relation et les enfants apprécient beaucoup de les voir ailleurs, dans un lieu sans stress.

Quelques sigles que les parents ont appris à connaître

AVS (auxiliaire de vie scolaire) Personne sous contrat avec l'éducation nationale, elle est en charge d'accompagner les enfants handicapés dans le cadre de leur vie scolaire et parascolaire. Elle exerce ses fonctions au sein d'établissements scolaires accueillant des élèves handicapés.

CAMPS : (Centre d'action médico-sociale précoce) Ces structures ont pour objet le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants des premiers et deuxièmes âges qui présentent des déficits sensoriels, moteurs ou mentaux, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de celui-ci.

CMPP : (Centres Médico Psycho Pédagogiques) Ce sont des centres de consultation, de diagnostic et de soins ambulatoires, non sectorisés, recevant des enfants et adolescents, ainsi que leur famille. Ils assurent pratiquement la moitié des consultations et traitements médico-psycho-pédagogique en cure ambulatoire des enfants et adolescents de 0 à 20 ans, à parité avec les équipes hospitalières de pédopsychiatrie.

CNED (Centre national d'enseignement à distance) : Lorsque l'établissement spécialisé est trop loin, n'a pas de place ou que les familles demandent une période de réflexion sur une orientation, l'enseignement à distance est une solution pour de nombreux élèves en situation de handicap.

ESS : (équipe de suivi de scolarisation) Elle veille à la mise en œuvre du projet personnalisé de scolarisation (PPS). Elle réunit au moins une fois par an la famille, l'enseignant référent, les enseignants de l'élève handicapé, les professionnels de santé et les professionnels des services sociaux.

MDPH : (Maisons départementales des personnes handicapées) Service exerçant, dans chaque département, une mission d'accueil, d'information, d'accompagnement et de conseil des personnes handicapées et de leurs proches, d'attribution des droits ainsi que de sensibilisation de tous les citoyens au handicap. C'est auprès de la MDPH de leur lieu de résidence que les personnes handicapées et leurs proches peuvent ainsi disposer de toute l'information sur leurs droits et déposer les demandes relatives aux prestations qui leur sont destinées (prestation de compensation du handicap, allocation d'éducation de l'enfant handicapé, carte mobilité inclusion, etc.).

PPS : (projet personnalisé de scolarisation) c'est un acte écrit qui sert à définir les besoins particuliers d'un enfant en situation de handicap au cours de sa scolarité. Ces besoins peuvent être l'attribution de matériel pédagogique adapté, l'accompagnement humain, la dispense d'un ou plusieurs enseignements. Le PPS suit l'élève durant toute sa scolarité et s'impose à tous les établissements (scolaires, sanitaires et médico-sociaux).

Sessad (service d'éducation spécialisée et de soins à domicile) pour les jeunes handicapés moteurs ou pour des jeunes présentant une déficience intellectuelle de la naissance à 20 ans. Service apportant aux familles conseils et accompagnement dans le but de favoriser l'inclusion scolaire et l'acquisition de l'autonomie.

ULIS (Unités localisées pour l'inclusion scolaire) Ce dispositif se trouve à l'intérieur d'une école (maternelle et primaire), d'un collège ou d'un lycée. On parle donc d'ULIS école, d'ULIS collège, d'ULIS lycée. La classe de référence de l'élève est la classe qui correspond à son âge en lien avec le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) de l'enfant. L'élève bénéficie d'une organisation prévoyant des temps d'enseignements dans sa classe de référence et des temps en petit groupe.