L'ATAXIE TELANGIECTASIE

(on dit AT)

QU'EST-CE QUE C'EST ?

Mini-guide à l'usage des jeunes et des adolescents qui ont l'AT, de leurs frères et sœurs et de leurs camarades

APRAT

Chamalières 2011

SOMMAIRE

Introduction p.5

Qu'est-ce que l'AT p.6-7

Un peu de génétique p.8-9

Comment se comporter ? Comment aider ? p.10-11

Un méli-mélo de sentiments p.12-13

Ne jamais oublier p.14

Des stratégies pour faire face p.15

Ce fascicule est destiné aux enfants à partir de l'âge de 9 ans, mais de 9 à 99 ans on y trouvera, nous l'espérons, des réflexions précieuses pour la vie de tous les jours ; il s'agit d'un document sans prétentions scientifiques, élaboré à partir de l'expérience de familles.

Il a été réalisé grâce à l'aide de jeunes qui ont un frère, une sœur ou un membre de leur entourage qui ont l'AT, afin d'essayer de répondre avec simplicité et sincérité aux questions que peuvent se poser des enfants et des adolescents. Il pourra aussi être utile pour le jeune AT lui-même qui s'interroge sur sa maladie et sur ses rapports avec son milieu familial et amical.

Il a pour origine une publication de l'A-T Society « So your brother/sister has A-T… » issue de « l'atelier sur les fratries » qui avait eu lieu lors de la rencontre des familles organisée par l'A-T Society à Birmingham en 1999 ; nous sommes très reconnaissants aux dirigeants de cette association britannique amie de nous avoir autorisés à l'utiliser librement (The Ataxia-Telangiectasia Society (registered Charity N° 803576 Website : www.atsociety.org.uk email : atcharity@aol.com).

Il ne s'agit pas de donner une description exhaustive de l'AT ou de proposer des explications scientifiques complexes, en fait on espère modestement aider les fratries et les familles à gérer la charge émotionnelle supplémentaire qui peut peser sur leurs épaules.

Traduction du document britannique : Christine Lamoine & Michèle Imbeaud-Celle
Réalisation : Mireille Gervasoni & Christine Lamoine
Illustrations : Emilie Bénac

TON FRERE, TA SOEUR, TON OU TA CAMARADE DE CLASSE A L'AT : QUE FAIRE ? QUE COMPRENDRE ?

Il est évident que lorsqu'un membre de la famille est atteint par une maladie qui a des conséquences dans bien des domaines, tous les membres de cette famille en sont affectés et des non-dits peuvent vraiment « pourrir la vie » de tous ; parfois il est difficile d'expliquer la maladie du frère ou de la sœur aux autres qui ne savent rien au sujet de cette affection.

Qu'est-ce que l'AT ?

Tout d'abord il faut savoir ce que signifie ces deux lettres : AT : c'est un acronyme, un sigle tout simple, qui évite d'utiliser un mot aux consonances un peu inhabituelles : Ataxie Télangiectasie (il faut prononcer : A-tax-i Té-lan-j-ek-tasi) !!!

L'AT n'est pas bien connue, car c'est ce qu'on appelle une maladie rare, « orpheline ».

ATAXIE signifie une perte du contrôle musculaire sur les mouvements du corps, les premières manifestations de l'AT sont souvent les difficultés à maintenir son équilibre. C'est un des signes que l'enfant peut avoir l'AT.

TÉLANGIECTASIES sont les petits vaisseaux sanguins qui parfois apparaissent sur différentes parties du corps (les joues et à l'arrière des épaules) d'une personne qui a l'AT, mais surtout dans le blanc des yeux qui semblent rougis. Il s'agit là encore d'un signe symptomatique de l'AT. Les médecins n'ont toujours pas trouvé d'explications au sujet de ces vaisseaux sanguins qui ne procurent ni démangeaisons ou éruptions et ne semblent pas provoquer de problèmes.

COMMENT SE MANIFESTE L'AT ?

Tu sais peut-être déjà de quelle façon l'AT se manifeste chez ton frère ou ta sœur. L'AT lui procure probablement des difficultés pour marcher, se servir de ses mains, manger, mais aussi parfois pour lire et pour parler, car le contrôle de tous les muscles (y compris ceux qui règlent les mouvements des yeux et de la bouche) est concerné par les effets de la maladie. Les personnes qui ont l'AT coordonnent difficilement leurs mouvements. Pour les personnes qui n'ont pas l'AT, cette coordination est très facile parce qu'elle est automatique, mais ce n'est pas pareil pour les personnes affectées par l'AT.

Une partie de ceux qui ont l'AT (mais pas tous) ont un système immunitaire qui ne les protège pas bien des infections. Cela veut dire que ton frère ou ta sœur peut avoir plus de bronchites et de rhumes que toi ce qui peut lui occasionner des maladies plus graves.

A mesure que ton frère ou ta sœur grandira, il aura probablement besoin d'utiliser un fauteuil roulant pour lui rendre la vie plus facile.

COMMENT PEUT-ON AVOIR L'AT ALORS QU'AUCUN AUTRE MEMBRE DE LA FAMILLE NE L'A ?

Ton frère et (ou) ta sœur sont nés avec l'AT. Tu ne peux pas attraper l'AT comme tu peux attraper la varicelle.Tu as l'AT uniquement si tu es né avec cette affection.

L'AT est une maladie génétique qui a été transmise par le père et la mère qui ignoraient qu'ils étaient porteurs de cette maladie, transmise par des gènes de la même façon qu'ils transmettaient à leurs enfants la couleur des yeux ou des cheveux.

LES GENES – QU'EST-CE QUE C'EST ?
Un peu de biologie !

Les gènes sont un ensemble d'instructions qui servent à fabriquer toutes les différentes parties du corps. Quand un enfant est conçu, il reçoit un ensemble de gènes transmis à parité par sa mère et par son père. Les deux ensembles de gènes sont nécessaires pour faire un bébé. On estime à 30 000 le nombre de gènes chez l'homme.

Les gènes sont transmis d'une génération à une autre. Ils déterminent la couleur des yeux, des cheveux, la taille et toute l'apparence physique : si tu as un grand nez ou un petit nez, les cheveux frisés ou raides, des taches de rousseur par exemple. Les gens disent que tu ressembles à ta mère ou à ton père ou de l'un de tes grands-parents. Ces similitudes forment donc un héritage génétique.

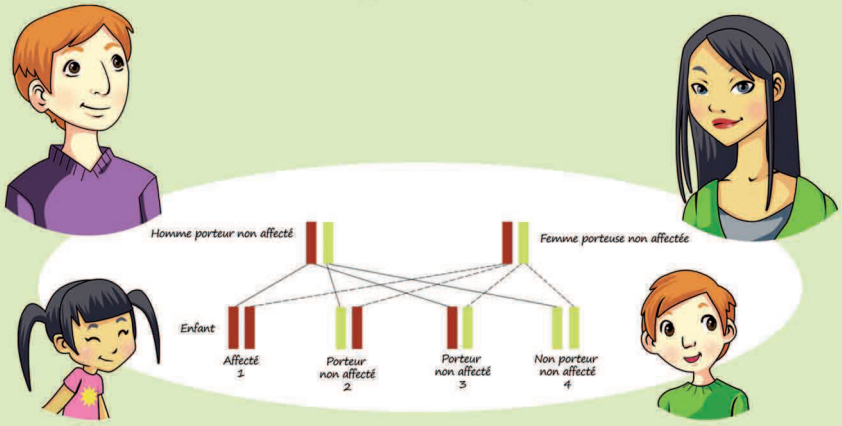
Les problèmes surviennent parce nous possédons TOUS des gènes défectueux mais en général nous ne savons pas lesquels. Normalement, ils ne nous posent pas de problèmes, mais ils sont transmis de génération en génération et peuvent procurer des maladies graves. L'ataxie télangiectasie est une des milliers de maladies génétiques connues.

Le plus souvent, ces gènes défectueux sont ignorés car si l'un des parents du futur bébé transmet un gène sans défaut, il va dominer le gène défectueux. Dans ce cas, le bébé qui va naître n'aura pas de maladie génétique, mais il pourrait néanmoins être porteur du gène défectueux et le transmettre à la génération suivante.

LES PORTEURS A T

C'est dans le cas où des parents portent sans le savoir le même gène défectueux qu'ils risquent alors de le transmettre à leur futur bébé. Si les deux copies du gène défectueux lui ont été transmises, il n'y aura pas de bonne copie du gène pour dominer la mauvaise et l'enfant sera atteint d'une maladie génétique comme l'AT.

Tes parents sont tous les deux porteurs du gène défectueux AT (appelé ATM, abréviation pour AT Muté) mais ils n'en souffrent pas. Ils ont reçu sur les deux copies du gène une défectueuse et une autre qui ne l'est pas ; la copie sans défaut domine celle qui est défectueuse et le gène agit normalement dans le corps. Les personnes qui porte un gène défectueux comme l'AT sont appelées des porteurs.



Ce croquis montre, dans le cas de deux parents porteurs, les quatre possibilités de transmettre ou non le gène défectueux :

1. il y a un risque sur quatre que l'enfant hérite de deux copies défectueuses (une de son père, une de sa mère) du gène AT et il a l'ataxie télangiectasie

2 & 3. il y a deux risques sur quatre que l'enfant hérite d'une copie défectueuse d'un de ses parents et d'une copie sans défaut de l'autre, et il n'a pas l'AT ; il est seulement porteur comme ses parents

4. il y a enfin l'heureuse possibilité (une sur quatre) que l'enfant hérite de deux copies sans défaut du gène AT et donc il n'a pas l'AT et n'est pas porteur du gène défectueux

Personne n'est responsable de cette situation, personne, c'est juste un aléa de la vie comme bien d'autres et il faut tenter de l'affronter avec le maximum de sérénité et aider, si on le peut, celui ou celle qui a reçu les deux copies défectueuses du gène.

COMMENT SE COMPORTER ? COMMENT AIDER ?

SECONDER

Nous pouvons tous aider les autres si nous le voulons. On peut seconder un ami s'il a des problèmes pour faire ses devoirs ou apprendre une leçon ; on peut faire de même avec son frère ou sa sœur qui a l'AT et a lui aussi besoin d'aide à cause de son invalidité et de certaines lenteurs qu'occasionne sa maladie.

Il y a mille différentes manières d'apporter un coup de main, par exemple, pour fermer les boutons d'un vêtement, pour nouer des lacets, couper la nourriture ou donner à boire, mais aussi pour lire une histoire qui nous intéresse tous les deux. Certes, ce sont des petites choses mais qui, si elles sont faites gentiment, sont autant de preuves d'affection qui seront très appréciées par l'autre.

COMMUNIQUER

Inutile de chercher de midi à quatorze heures ! Ce qui est important c'est de sentir qu'on agit sans contraintes, de manière naturelle, et si tu sens que c'est trop pour toi et que tu n'as pas assez d'espace pour faire ce que tu as envie de faire, alors il est très important que tu parles à ta maman ou ton papa ou à quelqu'un d'autre proche de toi.

Il est aussi très utile de parler à des copains et à des copines qui ne connaissent pas l'AT ; par maladresse ou timidité certaines personnes (et non seulement des jeunes !) semblent ignorer quelqu'un qui a cette maladie, ne pas lui parler ou le regarder fixement, ou avoir une attitude qui peut, souvent involontairement, attrister celui qui a l'AT. En fait ceci est vrai aussi pour tous les types de handicap ou de particularités physiques un peu trop typées.

ECOUTER

Ton frère ou ta sœur peut avoir besoin de quelqu'un qui lui prête l'oreille quand il est déprimé ou contrarié, quelqu'un à qui il puisse se confier. Il (ou elle) peut être bouleversé(e) par sa maladie. Tu peux l'aider juste en l'écoutant, en lui parlant, en étant patient. Sais-tu que ton frère ou à ta sœur peuvent te rendre le même service quand tu es bouleversé par quelque chose qui t'est arrivé. Les frères et sœurs, c'est fait pour ça, et les personnes qui doivent vivre avec un handicap et ont acquis une grande maturité pour faire face à leurs difficultés sont souvent de très bons auditeurs.

UN MELI-MELO de SENTIMENTS

La jalousie

Parfois, tu peux en avoir marre si tu ressens que ton frère ou ta sœur monopolise beaucoup d'attention. Tu peux être jaloux, te sentir mal aimé. C'est normal. Il faut là aussi en parler avec un parent ou même un ami qui t'aideront à comprendre qu'il ou elle, à cause de l'AT, a besoin de plus d'aide que toi. Il ne faut pas penser que tu n'es pas aimé, c'est faux.

Si tu te sens un peu rongé par la jalousie et que cela commence réellement à t'ennuyer, tu dois parler à ta maman ou à ton papa ou à quelqu'un d'autre en qui tu as confiance. L'envie, la jalousie sont des sentiments humains, il faut seulement qu'elles ne nous gâchent pas la vie !

La culpabilité

Certains sentiments peuvent être puissants et bouleversants, et il est parfois difficile de se raisonner. Pas de panique ! Tu n'es pas seul. Tous ceux qui ont un frère ou une sœur invalides se sentent coupables et chamboulés de temps en temps. C'est normal et, comme toujours, c'est vraiment important de parler à quelqu'un de proche si ces sentiments te troublent.
Tu pourrais te sentir coupable parce que ton frère ou ta sœur a l'AT et que toi tu y as échappé ou parce que tu ressens de la jalousie. Tu sais en définitive souvent que tu as tort de te sentir délaissé si tu as demandé de l'aide mais qu'elle n'arrive pas à temps à cause de ton frère ou de ta sœur ou que tu dois renoncer à un projet. Encore une fois, ce sont des situations courantes dans les familles avec et sans AT.

Bien sûr il est normal de te faire du souci pour ton frère ou ta sœur s'ils ne sont pas bien mais il ou elle doit se soucier de toi aussi lorsque tu n'es pas bien ! Il ne faut pas non plus trop se sentir anxieux si tu ne t'occupes pas toujours de ton frère ou de ta sœur et que tu acceptes des sorties ou des distractions dont il (ou elle) est exclu(e) à cause de son handicap. Parfois, tu n'as pas envie de répondre à sa demande d'aide. Cool ! C'est normal ! On a tous besoin d'espace pour soi-même, il suffit que cette attitude ne devienne pas ta règle de conduite au quotidien. Quand tu en as marre, tu dois aller parler à quelqu'un ce qui, en général, te permettra d'évacuer la pression !

Malaise en public

Il peut y avoir des moments où tu te sens embarrassé au sujet de ton frère ou de ta sœur, quand tu vas faire du shopping par exemple et que les gens vous regardent ; ce sont eux qui devraient se sentir coupables. Il n'est pas toujours facile de lutter ou d'argumenter en faveur de ton frère ou ta sœur et peut-être vaut-il mieux ignorer les personnes insensibles, pour ne pas dire stupides et ignorantes !

En résumé voici la règle d'or

Ton frère ou ta sœur qui a l'AT est comme n'importe qui d'autre, et comme n'importe qui d'autre, il ou elle peut être heureux, triste ou de mauvaise humeur. Il n'y a donc pas de raison de traiter ton frère ou ta sœur différemment d'une autre personne qui ne serait pas gentille avec toi pour de mauvaises raisons. Si tu te sens malheureux avec lui ou avec elle, dis-lui pourquoi et parlez-en. C'est bien de se sentir contrarié parfois, de se mettre en colère et de vouloir plus d'attention de la part de tous pour ses propres problèmes ! Tu peux être un bon frère ou sœur pour quelqu'un qui a l'AT et malgré tout faire des choses pour toi.

Les parents aussi se sentent coupables

Souvent les parents ont beaucoup de choses à faire et à cause de cela, ils ne t'accordent pas l'attention voulue. Ensuite, eux aussi peuvent se sentir coupables et tristes parce qu'ils pensent qu'il n'ont pas bien su s'expliquer avec toi et avec tes frères et soeurs !

NE JAMAIS OUBLIER

Les personnes qui ont l'AT doivent avoir, si possible en dehors du cadre familial, leurs propres amis, leurs propres idées, leurs hobbies, faire des sports compatibles avec leur handicap.

Si on comprend que leurs lenteurs sont inévitables, on constate qu'à leur rythme ils travaillent très bien à l'école et peuvent réaliser de très beaux cursus scolaires.

DES STRATEGIES POUR FAIRE FACE

- Garde ton sens de l'humour.
  Cela aide de voir le bon côté des choses.

- Garde un point de vue positif.
  (d'accord ! plus facile à dire qu'à faire !)

- Parle aux autres, tant à tes parents qu'à des amis
  ou à des professeurs sur ce qui te préoccupe.

- Informe-toi, recherche ce que tu peux pour mieux connaître l'AT et la génétique, en plus ça te sera très utile à l'école !

- N'aie pas peur de demander de l'aide lorsque tu en as besoin. Souviens-toi qu'il est bon de parler !