

## **LE SYNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE À L'ENFANCE : UN GUIDE POUR LES PROFESSIONNELS EN MILIEU SCOLAIRE**

par Nathalie Garcin

Étudiante en doctorat en psychologie

Université du Québec à Montréal

Titre : Gilles de la Tourette's Syndrome in Childhood : A Guide for School Professionals

Auteurs : Walter, Abbe L. et Carter, Alice S.

Source : School Psychology Review, Vol.26, p.28-46, 1997

---

### **Résumé**

Le syndrome de Gilles de la Tourette (SGT) est une affection neuropsychiatrique caractérisée par de multiples tics moteurs et vocaux qui fluctuent en expression et en sévérité avec le temps. Une variété de troubles neurocognitifs, sociaux et émotionnels peuvent être présents selon le cas. Le SGT et ses symptômes associés peuvent occasionner des troubles dans le fonctionnement scolaire et social. Les enfants ayant le syndrome sont à risque de développer des troubles psychologiques secondaires telle la dépression. Cet article présente les traits importants du SGT et décrit comment les symptômes et caractéristiques associés au SGT peuvent interférer avec le fonctionnement scolaire des enfants. Des recommandations pour l'évaluation et l'intervention en milieu scolaire sont offertes. Le psychologue scolaire peut jouer un rôle important dans le fonctionnement scolaire, social et adaptatif des enfants ayant le SGT.

### **Introduction**

Le pourcentage total d'enfants ayant le syndrome de Gilles de la Tourette (SGT) est très faible. Cependant, leurs comportements en classe peuvent être très dérangeants. Les psychologues scolaires doivent connaître les recherches récentes sur le SGT et être en mesure d'appliquer les interventions en milieu scolaire qui découlent de ces recherches. Le but de cet article est de

- 1) décrire le contexte théorique et les symptômes cliniques du SGT,
- 2) faire un survol des modèles étiologiques associés aux symptômes et difficultés,
- 3) discuter des stratégies d'évaluation et d'intervention et
- 4) résumer les problèmes qui sont les plus pertinents au milieu scolaire. Les auteurs soulignent l'importance de la présence des psychologues dans l'évaluation, l'intervention et la gestion de cas pour les enfants ayant le SGT.

### **Cadre historique**

La première description médicale du SGT a été écrite par Itard en 1825. Il décrivait le cas d'une aristocrate française, la Marquise de Dampière. Elle avait développé des tics moteurs à l'âge de sept ans et a vécu le reste de ses 85 ans recluse. En 1885, Georges Gilles de la Tourette décrivait neuf cas supplémentaires de personnes démontrant une symptomatologie commune à un désordre qu'on nommera après lui.

Les premières recherches démontrant un traitement pharmacologique réussi pour le SGT ont été publiées dans les années 1960 quand il fut découvert que l'halopéridol, une médication neuroleptique ayant des effets calmants, diminuait les tics moteurs. Cette amélioration dans le traitement du SGT a stimulé la recherche dans ce domaine. L'augmentation du nombre de cas diagnostiqués a chassé la conception naïve de la rareté de ce trouble. Les études épidémiologiques estiment la fréquence du SGT à un minimum de cinq à 12 cas pour 10 000 personnes.

## Tableau clinique

Le syndrome de Gilles de la Tourette est un trouble neuropsychiatrique chronique caractérisé par des tics moteurs et vocaux qui varient en intensité et qui peuvent augmenter et diminuer en fréquence avec le temps. Un tic est un mouvement – ou une vocalisation – soudain, rapide, récurrent, non rythmique et stéréotypé. Un diagnostic du SGT est établi si les tics moteurs et vocaux sont présents pendant plus d'un an, période durant laquelle il n'y a jamais eu d'intervalle sans tics de plus de trois mois consécutifs (American Psychiatric Association, 1994). Des tics peuvent aussi apparaître dans le cadre d'un trouble chronique ou transitoire. Ceux-ci sont caractérisés par l'existence d'un ou de plusieurs tics moteurs ou vocaux (mais pas les deux à la fois). Dans le trouble du tic transitoire, les tics sont présents pendant au moins quatre semaines mais pas plus de 12 mois consécutifs; et dans le trouble chronique, les tics sont présents pendant plus d'un an (American Psychiatric Association, 1994).

Les tics moteurs sont des mouvements inutiles qui peuvent varier entre des tics bénins tels que des clignements des yeux, des mouvements secs du cou, des haussements d'épaules et des grimaces, et des tics plus complexes tels que des tapotements, des attouchements, des accroupissements, des pirouettes en marchant et le retour sur ses pas. Les tics vocaux varient aussi entre des tics simples tels que des renflements, des éclaircissements de la gorge, des ébrouements et des tics plus complexes tels que les répétitions de mots, l'écholalie (la répétition des mots ou phrases hors contexte) ou l'utilisation de mots obscènes. Même si cette dernière est la forme de tics vocaux la plus reconnue, elle n'est pas très fréquente : elle apparaît dans seulement 20% des cas diagnostiqués du SGT.

L'âge moyen d'apparition du SGT est approximativement sept ans. Par contre, les symptômes peuvent apparaître dès l'âge d'un an ou tarder jusqu'à 18 ans. Dans approximativement la moitié des cas, les premiers symptômes se présentent en forme de tics simples, plus fréquemment le clignement des yeux. Les premiers tics sont ensuite remplacés ou augmentés par des tics des membres ou du torse. Des bruits peuvent ensuite apparaître et peuvent se transformer en sons, en mots ou en phrases. En plus des changements dans la fréquence et l'intensité des tics, il existe une variabilité dans le répertoire des tics moteurs et vocaux. Conséquemment, chaque enfant ayant le syndrome démontrera une expression unique et changeante du trouble.

Bien que les tics soient involontaires, les enfants sont typiquement capables de contenir les tics pendant une certaine période de temps. Cette habileté semble accroître avec l'âge. La répression des tics exige souvent un effort de l'enfant, ce qui peut, ironiquement, intensifier le besoin d'exprimer les tics ou de détourner l'attention de la tâche requise. Les enfants se décrivent comme étant inconfortables, bizarres, nerveux ou comme ayant la sensation de vouloir exploser. Les travaux scolaires peuvent souffrir suite à cette répression de tics. Un enfant qui paraît calme et attentif dans la classe peut donc être concentré sur la répression de tics. Et, si l'enfant se met à la tâche scolaire et ne dépense pas d'énergie à réprimer ses tics, il peut être perçu comme étant dérangent par son enseignant et peut se faire taquiner par ses pairs.

## Symptômes et difficultés associés

Les enfants diagnostiqués avec le SGT semblent être à risque pour le développement de comportements reliés au déficit de l'attention/hyperactivité (l'inattention, l'hyperactivité, l'impulsivité) et les comportements du trouble obsessionnel-compulsif (obsessions et compulsions). Les observations cliniques suggèrent que 40% à 50% des enfants ayant le SGT démontrent des signes de déficit de l'attention/hyperactivité avant l'apparition des symptômes du SGT. Des études empiriques notent également que 50% à 74% de tous les individus diagnostiqués comme ayant le

SGT ont aussi un trouble obsessionnel-compulsif.

D'autres difficultés peuvent se présenter tels des troubles neuropsychologiques, des difficultés d'apprentissage, des problèmes émotionnels ou sociaux et autres problèmes émotionnels secondaires (ex. : anxiété et dépression). Cependant, la majorité des études qui rapportent une coexistence du SGT et des troubles de comportement ont recruté leurs sujets en milieu clinique au lieu d'utiliser des méthodes épidémiologiques. Conséquemment, puisque les enfants qui ont de multiples problèmes sont plus souvent référés en milieu clinique, il faut être prudent quant à l'interprétation des résultats.

## **L'évaluation**

Jusqu'à présent, il n'existe aucun test génétique ou de laboratoire pour le dépistage du SGT. Le diagnostic du SGT doit être établi à partir d'une évaluation multidimensionnelle qui contient, au minimum, une observation clinique et une anamnèse de l'enfant. L'évaluation de tics de l'enfant doit être réalisée en considérant l'évolution globale de l'enfant et non seulement sur la présence des tics. Le but d'une évaluation est de déterminer l'ampleur des effets des tics sur les plans affectif, familial, scolaire et social de l'enfant. Une évaluation complète doit comprendre une évaluation sociale, affective et neurocognitive qui cible les comportements d'attention/concentration, les comportements obsessionnels-compulsifs, les apprentissages et l'estime de soi de l'enfant. Il est aussi très important d'établir un niveau de base des comportements afin de vérifier l'impact des interventions ou de la médication sur le SGT.

Les professionnels scolaires jouent un rôle important dans l'évaluation de l'enfant. Les professionnels scolaires peuvent bénéficier d'informations abondantes sur le fonctionnement de l'enfant dans différents contextes (ex. : la classe, la cour d'école et le dîner). Ces données sont extrêmement importantes pour déterminer les déficits adaptatifs et pour cibler les interventions.

Le nombre d'outils disponibles pour l'évaluation des tics est limité. Le « Tourette Symptom List » (Cohen et al. 1984) est un instrument administré aux parents et le « Tourette Syndrome Global Scale » (Harcherik, Leckman, Detlor & Cohen, 1984) est complété par un clinicien compétent. Conséquemment, quand un élève ayant le SGT éprouve des difficultés à l'école, il est essentiel d'évaluer adéquatement l'existence d'autres problèmes qui pourraient influencer le rendement à l'école (ADHD, le trouble obsessionnel-compulsif, ou des difficultés d'apprentissage). Il est aussi très important d'évaluer les forces et les faiblesses de l'enfant en évaluant le fonctionnement cognitif et scolaire de l'enfant. Finalement, les enseignants et administrateurs de l'école doivent comprendre le phénomène des tics.

## **Intervention**

Bien que la majorité des enfants ayant le SGT n'aient pas besoin de services spéciaux de l'école, une intervention devient nécessaire quand le développement de l'enfant est perturbé. Par exemple, si l'enfant cumule des retards scolaires, s'il n'a pas d'amis, si les tics sont douloureux ou dangereux ou si la famille a besoin de support, une intervention est requise.

## **Pharmacothérapie**

Même si l'intervention pharmacologique joue un rôle important dans le traitement de certains enfants diagnostiqués SGT, tous les cas ne requièrent pas une intervention médicale. Quand les tics interrompent les activités, quand l'impulsivité interfère avec les relations sociales et la réussite scolaire, ou quand l'enfant est anxieux par rapport aux troubles obsessionnels-compulsifs, une médication est souvent recommandée. Il existe plusieurs nouveaux médicaments utilisés dans le

traitement du SGT et ses symptômes, mais ils apportent souvent des effets secondaires importants. Le psychologue scolaire joue donc un rôle important dans le choix d'un traitement pharmacologique et dans l'identification des effets secondaires possibles.

Le choix de la médication doit être fondé sur les symptômes qui nuisent à l'enfant de manière significative. Pour le SGT, les symptômes obsessionnels-compulsifs ou la triade de l'ADHD (inattention, impulsivité et hyperactivité). Malheureusement, il n'existe pas une seule médication pouvant traiter tous ces symptômes de manière simultanée.

Les neuroleptiques (halopéridol (Haldol) et pimozide (Orap) ont été utilisés pendant plusieurs années et démontrent une efficacité équivalente pour la réduction des tics. La clonidine (Catapres) est utilisée pour le traitement du SGT mais les effets sont inconsistants. Les stimulants (méthylphénidate (Ritalin), dextroamphétamine (Dexedrine) et la pémoline (Cylert)) ont été utilisés pour le traitement des enfants ayant l'ADHD sans tics. Par contre, les enfants ayant un diagnostic de SGT avec tics peuvent démontrer une augmentation de l'intensité, de la fréquence et du nombre de tics avec cette médication. Les antidépresseurs tels que l'imipramine (Tofranil), desipramine (Nopramin), nortriptyline (Pamelor) et bupropion (Wellbutrin) sont souvent utilisés comme alternatives aux stimulants puisqu'ils ne semblent pas aggraver les tics. De façon générale, ces médicaments sont efficaces pour l'amélioration de l'attention et la diminution de l'hyperactivité sans aggraver les tics chez ces enfants. Les agents anti-obsessionnels peuvent aussi aider à réduire les symptômes du trouble obsessionnels-compulsif chez les enfants ayant le SGT.

### **Modification du comportement**

Les approches comportementales ont été employées dans plusieurs études portant sur le SGT. Ces études ont cependant surtout été faites sur des populations adultes et sans groupe contrôle, ce qui rend les résultats moins valables. Par contre, quelques résultats significatifs ont été démontrés par la réduction des tics (Peterson & Azrin, 1993). Les interventions comportementales sont aussi souvent plus longues à administrer que les interventions pharmacologiques.

L'approche la plus utilisée est celle de la pratique négative massive où la personne doit répéter des mouvements de tics aussi rapidement que possible. En théorie, la personne devient fatiguée d'émettre ces comportements et développe une inhibition réactive qui apporte une diminution des tics (Peterson & Azrin, 1993). Le renforcement positif d'autres comportements qui remplacent les tics est une autre méthode utilisée pour diminuer les tics. Cette approche, originant des théories d'apprentissage, consiste à donner des renforçateurs monétaires ou verbaux aux enfants quand ils démontrent d'autres comportements sans tics. Éthiquement, les punitions sont fortement déconseillées avec ses enfants. L'entraînement à la relaxation, l'autorégulation et l'inversion des habitudes sont d'autres stratégies qui peuvent être utilisées dans le traitement du SGT. Cependant, il est clair que des études empiriques plus approfondies sont nécessaires pour documenter leur efficacité.

### **Recommandations pour les écoles**

- Devenir membre du Tourette Syndrome Association (TSA).
- Inclure les familles et les intervenants scolaires dans l'évaluation et le traitement.
- Maintenir des liens de communication ouverts avec les parents, enseignants et autres professionnels en lien avec la scolarisation de l'enfant.
- Supporter les enfants et leur famille dans la compréhension du SGT.
- Évaluer l'enfant dans la classe et y cibler des interventions appropriées.
- Garder l'enfant, dans la mesure du possible, dans des services intégrés.

### **Modifications en classe**

- L'enseignant qui n'est pas familier avec le SGT doit être informé que les tics résultent d'une condition neurologique et qu'ils sont involontaires.
- Aider l'enseignant à développer des stratégies individuelles d'intervention tout en diminuant les effets stigmatisants qui peuvent amener les pairs à taquiner l'enfant.
- Aider l'enseignant à cibler des moments où l'enfant peut sortir de la classe pour se « débarrasser » de ses tics.
- Favoriser les évaluations (tests) en individuel.
- Aider l'enseignant à informer les élèves sur le SGT en lui fournissant le matériel nécessaire (surtout dire qu'il ne s'agit pas d'une maladie contagieuse).

En somme, l'intervention doit cibler la diminution des effets perturbateurs du SGT et promouvoir l'amélioration du développement de l'enfant. Des interventions spécifiques telles que la pharmacothérapie, la modification comportementale et la psychothérapie individuelle doivent être considérées pour chaque élève et doivent cibler les symptômes qui sont les plus compromettants. Les auteurs notent que des recherches plus approfondies sont nécessaires pour valider les recommandations cliniques citées, dans la classe et à l'extérieur de la classe.