

CENTRE TECHNIQUE NATIONAL
D'ETUDES ET DE RECHERCHES SUR LES HANDICAPS ET LES INADAPTATIONS
2, rue Auguste-Comte 92170 VANVES

LE " M O N G O L I S M E "

AU-DELA DE LA LEGENDE

Lucien Patte-Malson
Docteur ès Lettres
Professeur au Centre National
d'Etudes et de Formation pour
l'Adaptation Scolaire et
l'Education Spécialisée
(C.N.E.F.A.S.E.S.)
Ministère de l'Education Nationale

Pierre Echavidre
Professeur honoraire de Philosophie
au Lycée Descartes de Tours
Délégué de l'Union Nationale des
Associations de Parents d'Enfants
Inadaptés (U.N.A.P.E.I.)
Membre de l'Association pour
le Placement et l'Aide aux Jeunes
Handicapés (A.P.A.J.H.)

Marie-Jeanne Bomey
Chargée de Recherches
au Centre Technique National
d'Etudes et de Recherches sur les
Handicaps et les Inadaptations (C.T.N.E.R.H.I.)
Inspecteur Professeur au Centre National d'Etudes et
de Formation pour l'Adaptation Scolaire et l'Education Spécialisée
(C.N.E.F.A.S.E.S.)
Ministère de l'Education Nationale

Vient de paraître :

- Deux cantonniers en service social, ils utilisent d'abord les ressources des gens
(A. HOUARD/F. DUFFETELLE)
- Handicap et droit
(Colloque A.D.E.P.)
- Les sévices institutionnels
Analyse thématique de Th. LAMBERT
(4ème congrès international sur les enfants maltraités et négligés. AFIREM/ISPCAN)
- Les handicapés mentaux vieillissants
(C.R.E.A.I. Rhône-Alpes)
- La pluridisciplinarité dans les pratiques médico-psycho-socio-éducatives
Mal nécessaire ou nécessité bénéfique ?
(8ème Journées d'études du C.T.N.E.R.H.I.)
- Revenir chez soi pour grandir
(Dr. E. ZUCMAN et coll.)
- Corps - Mouvement - Déficience mentale - Société
(Journées d'études du C.T.N.E.R.H.I.
Strasbourg - 8-9-10 Novembre 1984)
- Apprendre à parler
Le rôle de l'école maternelle
(Laurence LENTIN/Brigitte BONNEL - ASFOREL)

S O M M A I R E

	Page
PREAMBULE	1
PREMIERE PARTIE :	
Par Lucien MALSON : DE JEUNES ENFANTS AUX YEUX EN AMANDE	3
Histoire	7
Causes	28
DEUXIEME PARTIE :	
par Pierre ECHAVIDRE : LE DEVENIR EDUCATIF, L'AVENIR SOCIAL ET PERSONNEL DES ENFANTS SOUFFRANT D'UNE TRISOMIE 21. Solutions.	51
TROISIEME PARTIE :	
Par Marie-Jeanne BOMEY, Chargée de recherche au C.T.N.E.R.H.I. : EDUCATION ET SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES	85
PREAMBULE	87
I. <u>INTRODUCTION</u>	91
II. <u>LES ENFANTS TRISOMIQUES</u>	93
II.1 - <u>QUI SONT LES ENFANTS TRISOMIQUES ?</u>	93
II.2 - <u>LE DEVELOPPEMENT DES ENFANTS TRISOMIQUES ?</u>	94
II.2.1 - <u>La question de l'éducabilité</u>	94
II.2.2 - <u>Développement et santé physique</u>	95
II.2.3 - <u>Développement moteur et psycho-moteur</u>	95
II.2.4 - <u>Le développement du langage</u>	96
II.2.5 - <u>Le développement psychologique</u>	97
II.3 - <u>LES ENFANTS TRISOMIQUES REPRESENTENT-ILS UNE POPULATION SPECIFIQUE PARMIS LES ENFANTS HANDICAPES OU PERTURBES MENTALEMENT ?</u>	98

III. <u>LES BESOINS DES ENFANTS TRISOMIQUES ET DE LEURS</u>	
<u>FAMILLES</u>	101
III.1 - <u>AUTOUR DE LA NAISSANCE</u>	101
III.2 - <u>LES BESOINS DES FAMILLES</u>	102
III.3 - <u>LES BESOINS DES JEUNES TRISOMIQUES</u>	103
III.3.1 - <u>Les lieux où peuvent être dispensés</u> <u>les soins spécialisés</u>	103
III.3.2 - <u>Qui dispense les soins spécialisés ?</u>	103
III.3.3 - <u>Nature des soins spécialisés</u>	104
IV. <u>LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES</u>	107
IV.1 - <u>LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES EST-</u> <u>ELLE NECESSAIRE ?</u>	107
IV.2 - <u>LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES EST-</u> <u>ELLE SOUHAITABLE ?</u>	107
IV.3 - <u>QUELLES SONT LES MODALITES LES PLUS SOUHAITABLES</u> <u>DE LA SCOLARISATION ?</u>	108
IV.3.1 - <u>La souplesse et l'individualisation des</u> <u>solutions à envisager</u>	108
IV.3.2 - <u>Le caractère évolutif et réaliste des</u> <u>mesures</u>	108
IV.3.3 - <u>La fréquentation d'une école ordinaire</u>	108
IV.3.4 - <u>Le point de vue pédagogique</u>	109
V. <u>PROPOSITIONS COMPLEMENTAIRES</u>	111

ANNEXES

- GROUPE D'ETUDE SUR LES PROBLEMES DE SCOLARISATION ET D'EDUCATION DES ENFANTS TRISOMIQUES :	
° Compte-rendu de séance du 27.05.1982	115
° Compte-rendu de séance du 10.06.1982	119
° Compte-rendu de séance des 17 et 24.06.1982	127
- OBSERVATIONS ON A ETHNIC CLASSIFICATION OF IDIOTS, by J. LANGDON, H. DOWN, M.D., Lond.	141

PREAMBULE

- Depuis plusieurs années, des expériences d'accueil, dans les écoles ordinaires, d'enfants trisomiques, ont été réalisées. Outre l'intérêt que suscite toute innovation, la richesse des observations recueillies dans ce contexte nouveau, les progrès quelquefois inattendus constatés dans le développement et les acquisitions des enfants, ont appelé l'attention des chercheurs, médecins et psychologues, des enseignants et des parents.

- C'est pourquoi le Ministère des Affaires sociales et de la Solidarité nationale, en accord avec le Ministère de l'Education nationale, ont chargé le C.T.N.E.R.H.I. de dresser le bilan critique des expériences en cours, de recueillir l'avis des experts et de tenter de fonder une politique pour l'avenir.

- Des groupes de travail, dont on trouvera en annexe la liste des participants ont été réunis. L'échange des informations, la confrontation des expériences, la réflexion collective ont fourni les éléments de ce document qui s'est enrichi de la contribution originale d'experts et de spécialistes.

- La présente étude concerne les enfants et adolescents que l'on sait aujourd'hui "trisomiques 21", que l'on appelait naguère à tort "mongoliens", et que la coutume langagière continue parfois à désigner ainsi, au regret des généticiens.

- Les médecins, les parents, les enseignants, le corps social tout entier sont ici confrontés à des cas où le handicap mental - à des degrés divers - est incontestablement et principalement la conséquence d'une anomalie génétique. Pour tous, il convenait de montrer dans ce domaine, qu'au delà des préjugés et du charlatanisme, des actions efficaces pouvaient être entreprises notamment par le médecin et le pédagogue.

- La première partie de ce document est une approche historique, originale et rigoureuse, suivie d'un bilan actualisé des connaissances concernant la "trisomie 21".

- La seconde et la troisième traitent plus directement des actions possibles.
On tente d'y répondre aux questions suivantes :

- Comment peut-on situer les enfants trisomiques par rapport aux autres enfants handicapés mentaux ou présentant des troubles graves du développement de la personnalité ? Dans quelles conditions, les aides thérapeutiques et les actions éducatives peuvent-elles être entreprises dans le contexte de la politique actuelle d'intégration scolaire et sociale des personnes handicapées ?
 - Plus précisément, les enfants trisomiques présentent-ils des caractéristiques psychologiques, des capacités d'apprentissage spécifiques, appelant des solutions éducatives, rééducatives, thérapeutiques les constituant comme groupe singulier ?
 - Quelles réponses techniques et institutionnelles peut-on apporter aux besoins éducatifs et scolaires de ces enfants ?
- Si les résultats de cette étude permettaient aux chercheurs, aux acteurs sociaux et aux familles, ainsi qu'au grand public, d'enrichir et de renouveler leur information, leurs projets et leurs pratiques, elle aurait atteint son but.
- Cet ouvrage n'aurait pu être réalisé sans l'aide vigilante et les conseils précieux de Messieurs les Professeurs M.O. Réthoré, Lauras, Misès et de J.B. Hess, la collaboration active des participants aux groupes de travail, l'appui des administrations centrales des Ministères concernés, le concours technique et financier du Ministère de l'Education nationale et de celui de l'équipe du C.T.N.E.R.H.I.?

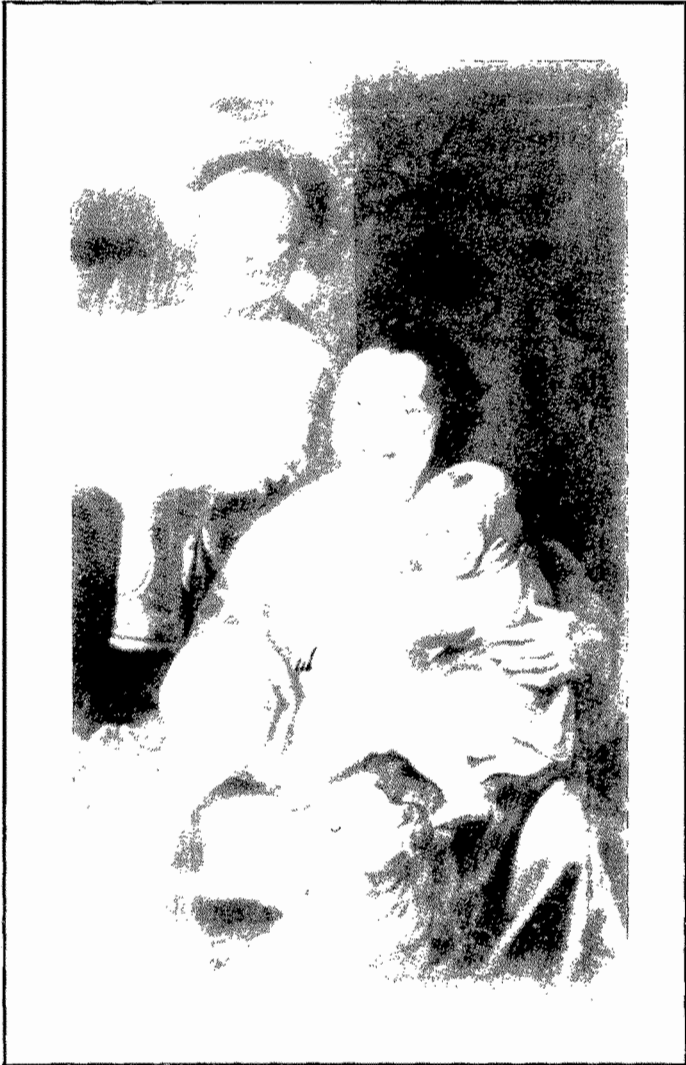
les auteurs leur expriment ici leurs remerciements et leur reconnaissance

PREMIERE PARTIE

DE JEUNES ENFANTS AUX YEUX EN AMANDE

Histoire. Causes.

Lucien Patte-Malson



Jacques-Jacob JORDAENS. "Sater en boer". XVIIe siècle
(extrait de la version 238)

Musées royaux des Beaux-Arts, Bruxelles.

HISTOIRE

Chez un condisciple de Rubens, Jacob Jordaens, traitant le thème "Le satyre et le paysan", dont deux versions se trouvent aux Musées royaux des Beaux-Arts à Bruxelles, on a cru voir la représentation d'un enfant mongolien (1). Jordaens l'a portraituré au milieu du XVII^e siècle, et aurait fait de même en glissant un semblable personnage parmi "Les gourmands", oeuvre qui se trouve exposée en Allemagne au musée de Kassel (2). Outre qu'on ne peut jamais, ne serait-ce que par prudence, rejeter ces sortes d'hypothèses, celles-ci nous mettent en présence de l'idée, vraisemblable, selon quoi le mongolisme n'aurait pas surgi au XIX^e siècle, même si la littérature de l'antiquité, du moyen-âge et de l'époque classique n'en a, jusqu'à preuve du contraire, rien dit. L'étude archéologique des crânes autorise à penser que l'affection existe depuis des temps très anciens (3).

Ce serait donc l'art, à la fois attentif à la singularité et la similitude des êtres, qui aurait, avant la science, dessiné le mongolisme, "plaisanterie biologique cruelle", selon le mot de Koupernik, lequel mongolisme, d'abord, de Foderé à Esquirol, a dû rester associé au crétinisme. Un souci d'analyse et de discrimination s'est fait jour lentement dans l'ordre des caractéristiques mentales et des caractéristiques physiques des sujets observés. Il faut rappeler, brièvement, ce parcours psychiatrique. Il n'est pas certain, comme on le prétend souvent, que Pinel n'ait pas distingué, chez les déviants, au moins deux grandes populations. Il écrit en effet que

-
- (1) Siegert (1910) écrit qu'il s'agit là d'une figuration "classique" et "encore inégalée" d'un cas de mongolisme. Selon lui la mère qui porte l'enfant sur les genoux semble avoir de trente-cinq à quarante ans. Cf. Dop. De l'étiologie dans l'arriération mongolienne, Paris, Faculté de Médecine, thèse de 1924, p. 23. L'ouvrage de Dop ne donne pas de reproduction photographique du document dont parle Siegert comme Lecuyer l'indique à tort dans son remarquable livre : Le mongolisme, Paris, Douin, 1958, p. 9. Le syndrome, à notre sens, n'apparaît pas à l'évidence dans la version qui traite la scène "en hauteur" (répertoriée sous le numéro 1044 du catalogue du musée) mais il est hautement probable que le peintre l'a saisi dans la version "en largeur" (classée sous le numéro 238).
- (2) Dop, op. cit., p. 23. Kellner (1913) note également que plusieurs Nymphes de la Mer du Bâlois Arnold Bocklin paraissent être des petites filles "mongoliennes". Cf. Dop, op. cit., p. 23.
- (3) Brothwell, A Possible Case of Mongolism in a Saxon Population, Londres, Annals of Human Genetics, 1960, 24, pp. 141-150.

l'idiotisme - à ne pas confondre avec l'idiotie, qui n'en est qu'un sous-groupe - est "l'abolition plus ou moins absolue soit des fonctions de l'entendement, soit des affections du coeur" (1). Par voie de conséquence, il n'est pas correct de dire, avec Jules Voisin, et mille autres, que "jusqu'à Esquirol, idiots et déments semblaient tout un" (2). Dans l'idiotisme de Pinel, le "versant déficitaire" (3) était déjà repéré, et séparé, au moins en principe, de l'autre versant.

L'idiotie, non toujours solidaire de la folie, ne fut même pas, pour Pinel, un ensemble homogène. Il en constatait plusieurs niveaux : l'abrutissement, la stupidité, la bêtise, cette dernière ne fermant pas la possibilité de parler. Pinel ouvrait la voie à Esquirol qui allait insister sur les atteintes plus ou moins profondes de "l'intellect", sur les trois degrés de l'idiotie et les deux degrés de l'imbécillité, laquelle va du "vocabulaire circonscrit" à la "parole libre et facile". Il annonçait Binet et présentait la notion de variation quantitative continue de l'intelligence, celle qu'allaient "mesurer les tests". Ce sentiment de continuité n'exclut pas celui des ruptures qualitatives. Affaire de point de vue : on peut, ou non, dit justement Zazzo, placer une borne sociale conventionnelle sur une ligne de graduation ininterrompue (4). D'où cette remarque de Voisin : que l'on parle des idiots ou des êtres de génie "l'homme ne peut jamais être séparé de l'homme" (5).

Pour être plus précis, disons qu'Esquirol a souligné l'existence d'une hiérarchie, donc d'une ordination possible, au sein de l'arriération profonde. Seguin ne voudra considérer, lui, que les degrés reliant la débilité mentale légère à l'état qu'il appelle normal. Binet établira un continuum d'un bout à l'autre de la chaîne non sans noter qu'on peut aussi, et ensuite, donner

(1) Cité par Thulié, qui, curieusement, l'accuse de ne pas faire la différence entre idiotie et démence (in : Le dressage des jeunes dégénérés, Paris, Alcan, 1900, p. 29).

(2) Jules Voisin, L'idiotie, Paris, 1983, p. 34.

(3) Pour reprendre l'expression de Roger Misès qui, notamment, refuse "l'assimilation des mécanismes de l'arriération à ceux de la psychose" dans une critique de Maud Mannoni (L'enfant déficient mental, Paris, PUF, 1975, p. 190).

(4) Zazzo, La débilité en question, in : Les déficiences mentales, Paris, Armand Colin, 1979, p. 13.

(5) Voisin, Analyse psychologique de l'entendement humain, Paris, 1858, p. 413.

des "seuils de partage" qui feront renaître les catégories (1). En fixant des seuils, à leur tour, Piaget et Inhelder restaureront l'analyse qualitative : pour un adolescent de quinze ou seize ans, en rester aux compositions sensori-motrices, antérieures au langage, c'est l'état d'idiotie ; exprimer une capacité de pensée intuitive mais dans le non-réversible, le non-opératoire, c'est l'état d'imbécillité ; manifester de la compétence dans les constructions opératoires seulement concrètes, par opposition aux formelles, c'est l'état de débilité, dont le "signe clinique" est l'absence d'idée de conservation du volume par delà les transformations perceptives .

Barbel Inhelder écrit : "Les âges mentaux indiqués par Binet : deux ans, sept ans, dix-douze ans, sont intéressants : ils correspondent aux critères piagétiens" (2) La notion d'une variété considérable des pouvoirs au sein d'une même catégorie n'est pas pour autant rejetée. La terminologie employée semblera surannée. Les mots sont ceux du XIX^e siècle. Il est loisible de les changer. Il sera plus difficile de modifier les choses. Contentons-nous, pour l'instant, de tirer leçon de la lecture d'Esquirol. Dès le début du siècle passé il était conceptuellement interdit de voir l'idiotie partout. L'expression "idiotie mongolienne" employée uniformément par certains auteurs à propos d'enfants frappés d'un genre particulier d'imperfection ne tenait pas compte des distinguos forgés par leurs prédécesseurs, qu'ils soient médecins ou pédagogues (3).

Ne quittons pas Jean Esquirol. Il serait le premier à avoir décrit le mongolisme, sans le nommer ainsi - cela viendra plus tard. Ecoutons-le : la taille est "petite", la peau "pâle, blafarde, livide, flasque, ridée", la tête "aplatie postérieurement", le cou "gros et court", le nez "épaté", les yeux "écartés et chassieux", les paupières "rouges", la bouche "mi-ouverte", la langue pendante", le ventre "très volumineux", les muscles "mous, relâchés, sans force" (4). Esquirol note des traits qui peuvent appartenir au mongolisme

(1) Cf. Gaby Netchine, Idiots, débiles et savants. in Zazzo : Les débilites mentales, éd. 1971, pp. 91, 98-99. Repris sous le titre : De l'idiotie à la débilité mentale dans le même ouvrage, éd. 1979, pp. 53-85.

(2) Inhelder, Le diagnostic du raisonnement chez les débiles mentaux, Neuchâtel, Delachaux et Niestlé, 2^e éd. 1963, p. 273. Les remarques d'Inhelder sont contresignées par Piaget dans la préface pp. 1-3.

(3) Dans l'Index Catalogue des articles médicaux et au moins jusqu'en 1926, il faut chercher "mongolisme" à "Idiotie" (Idiocy).

(4) Esquirol, Des maladies mentales considérées sous les rapports médical, hygiénique et médico-légal, Paris, Baillière, 1838, t.2, p. 354.

mais sans les séparer d'autres traits, qu'ici nous ne retenons pas, et qui marquent le crétinisme ou l'ensemble des oligophrénies hypothyroïdiennes dont le crétinisme est une variété. En ce passage, Esquirol signale, du reste, qu'on donne le nom de crétins, peut-être dérivé de chrétiens - incapables de pécher, innocents - "à des idiots et des imbéciles qui habitent ordinairement les gorges des montagnes" (1). On a suggéré qu'Esquirol avait saisi, à travers ce que Bourneville désignera par "idiotie myxoédémateuse", "ce que nous appelons aujourd'hui le mongolisme" (2). Ce n'est pas sûr.

Les analogies symptomatiques entre le mongolisme, le crétinisme et le myxoédème - dont on connaît maintenant cinq types d'origine génétique - ne rendaient pas faciles des tâches de discrimination, à supposer qu'elles fussent dans le dessein d'Esquirol. Ces analogies ont été longtemps soulignées. Le retard statural, la coloration blanchâtre de la peau, la brièveté du cou, la bouche entrebâillée, la langue d'apparence bouffie, l'abdomen proéminent, les muscles sans fermeté se retrouvent dans ces syndrômes d'apparences à la fois semblables et différentes. D'autre part, dans son travail quotidien, Esquirol avait affaire à des adultes, plutôt qu'à des adolescents et des enfants. L'apparition sous son regard de ceux qu'on appellera mongoliens ne pouvait être que rare, les sujets disparaissant, à son époque, pour la plupart dans le jeune âge. S'il lui arriva d'observer, occasionnellement, quelques symptômes, ce n'était pas dans un souci d'identification d'un type, qui ne recevra, du reste, la certification de son unité, que de la découverte de sa cause prochaine, par la biologie cellulaire, plus d'un siècle après sa mort.

Avant cette certification, les traits épars, noyés parmi d'autres dans un ensemble flou, ne pouvaient pas s'assembler autour de l'axe aimanté dont nous disposons aujourd'hui. Il est à retenir, du reste, que cette unité, cette

(1) Esquirol, Des maladies mentales considérées sous les rapports médical, hygiénique et médico-légal, Paris, Baillière, 1838, t. 2, p. 352.

(2) Matty Chiva et Yvette Rutschman, Etiologie, in Zazzo : Les déficiences mentales, 1971, p. 112 et dans l'éd. 1979, p. 91. (cf. Esquirol, Dictionnaire des sciences médicales, Paris, Panckoucke, 1818, tome XXIII, pp. 507-524, dans l'article "idiotisme", décrit (p. 514 surtout) des arriérés que ce texte-là non plus ne permet pas d'identifier comme "mongoliens". Les "lèvres épaisses", la "bouche entr'ouverte", les "dents mauvaises", la "malentendance", la "malvoyance", l'"articulation difficile", ne sont pas spécifiques du syndrome "mongolien".

originalité du syndrome fut un long temps contestée. Elle le sera encore par Sendrail, et par son élève Bentin en 1935. Bentin écrira, dans sa thèse toulousaine : "La maladie mongolienne n'est pas une maladie autonome mais une agrégation assez hétérogène d'états de dégénération". Ce que dira Bentin sera défendable tant que, vus du dehors, les mongoliens s'apparenteront - sans s'y identifier - aux myxoedémateux qui retenaient l'attention d'Esquirol, lequel notait d'ailleurs, que "tous n'ont pas de goître" (1).

De grands pédiatres, et cyto-généticiens, à qui nous devons tant, évoquent sans s'y attarder du reste - ce n'est pas leur sujet - la perception par Esquirol de certains arriérés de faible taille, à la tête peu volumineuse, au nez déprimé à sa racine, avec une commissure palpébrale externe plus élevée que l'interne (2). On ne les repère pas clairement ainsi dans le traité de 1838. Au demeurant, jusqu'en 1959 - date historique - le plus connu, le plus répandu des lexiques du médecin, en France, le Garnier-Delamare, continuera d'associer, bien qu'avec prudence, le mongolisme et la déficience myxoedémateuse, deux états morbides que quelques aspects rapprochent l'un de l'autre (3).

Edouard Séguin, instituteur, disciple de Jean Itard, était mieux placé qu'Esquirol pour rencontrer, dans sa pratique, des enfants "mongoliens". Il avait été chargé de classes spéciales à la Salpêtrière, puis à Bicêtre. Il

(1) Esquirol, Des maladies mentales... op. cit. p. 354. Telford-Smith (1896) insiste sur certains caractères communs au myxoedème et au mongolisme (cf. Dop, op. cit., p. 27). Un tableau comparatif laisse subsister des similitudes : téguments secs, langue protuse, mains courtes et larges, notamment. Mais il faut retenir, en revanche, les singularités du mongolisme : la peau desquamante, la brachycéphalie, les yeux petits et obliques, l'épicanthus, la langue scrotale, l'auriculaire incurvé, la plante des pieds incisée, les muscles flaccides, les articulations distendues (cf. Lécuyer, op. cit., p. 47). On pourrait ajouter beaucoup d'autres traits. Notons - nous y reviendrons - que, dans le "mongolisme", ils ne sont pas tous, de loin s'en faut, universels.

(2) Lejeune, in Turpin et Lejeune, Les Chromosomes humains, Paris, Gauthier-Villars, 1965, chap. IV, p. 79, cf. aussi Debré et Royer, Pédiatrie, Paris, Flammarion, 1977, tome I, p. 128 (l'étude de Giraud et Matteï).

(3) M. Garnier, V. et J. Delamare, Dictionnaire des termes techniques de médecine, Paris, Maloine, 1959, 17^e édition, p. 787.

avait ouvert sa propre école rue Pigalle et sa réputation conduisait vers lui des parents inquiets. En 1846, deux observations de Séguin, celles de Paul et de Cécile, paraissent bien être les premières descriptions précises du syndrome qui nous occupe, encore qu'il ne fût alors affecté d'aucune étiquette particulière. Paul (1), en effet, se présente avec une peau "sèche et farineuse", une face "semblant celle d'un petit vieux", une langue "épaisse" et "fendillée transversalement", un "râtelier dentaire très irrégulier", des cheveux "rares et absents par plaques", des extrémités "un peu courtes", un abdomen "un peu gros", des muscles "peu prononcés sous un tissu cellulaire abondant", une voix "rauque et enrouée", une respiration "presque toujours oppressée". Cécile (2), dont le crâne "ne porte pas plus de quarante centimètres dans sa plus grande circonférence", a le front "très bas", les lèvres "épaisses, largement ouvertes et pendantes", la langue "lourde", les organes de la parole "pâteux, baignés de salive", les dents "mal rangées", les yeux "égarés", "strabites et myopes", le regard "vague et dispersé", la voix "assez forte" mais à "émissions ordinaires basses et embarrassées". Sa taille est "affaissée sur elle-même", son attitude assise "pleine de mollesse". L'enfant, qui "mâche mal", a également un souffle "court" et se trouve sujette aux "phlegmasies des muqueuses de l'appareil respiratoire".

Vingt ans après, en 1866, le fait est parfaitement net. Edouard Séguin, (Edward, désormais, puisqu'il vit en Amérique, perd l'accent aigu de son nom, et écrit en anglais) signale cette fois de façon incontestable, et avec une désignation spécifique, ce genre d'enfants qu'il observe depuis si longtemps. Dans un texte bref mais précis il insiste sur l'existence de ce qu'il baptise le "crétinisme furfuracé" (3) "avec sa peau laiteuse, rosée et desquamante

(1) Séguin, "Traitement moral, hygiène et éducation des idiots et autres enfants arriérés", Paris, Baillière, 1846, pp. 539-546.

(2) idem., *ibidem*, pp. 584-594.

(3) Séguin, Idiocy and its Treatment by the Physiological Method, New-York, William Young, 1866, p. 44. Le terme "furfuracé" est à rapprocher du terme "farineux" du texte de 1846, p. 539. "Furfuraceous" est directement tiré du latin "furfuraceus", de "furfur", son. La peau présente une exfoliation épidermique sous forme de petits débris ou écailles qui ressemblent à du son. On trouve le terme, notamment, chez Fulgentius (*Mythologiae* 2,19). Séguin vient de parler auparavant de deux autres crétinismes : le crétinisme "alpin" - le plus célèbre - et le crétinisme "des plaines", qu'il appelle depuis 1846 "des pays bas". Les divers crétinismes, dit-il n'entraînent pas automatiquement l'idiotie.

avec ses imperfections de tous les téguments qui donnent un aspect inachevé aux doigts et au nez tronqués ; avec ses lèvres et sa langue gerçurées ; avec sa conjonctivite, rouge et ectropique, qui ressort pour suppléer à la peau raccourcie du bord des paupières". Clemens Benda (1) rendra hommage au génie clinique de Séguin en écrivant que le praticien "décrit ci-dessus en peu de mots l'essentiel des traits mongoloïdes et inclut une observation qui a échappé à l'attention depuis un demi-siècle. Il est intéressant de voir qu'il explique le pli épicanthique du mongolisme chez l'enfant comme résultant d'un raccourcissement de la peau au bord des paupières. Si son observation avait obtenu une plus grande considération cela aurait évité l'acceptation générale de l'idée que le mongoloïde est apparenté à une race mongole, et beaucoup d'études soulignant l'étrange régression vers cette race n'auraient pas été écrites". La conception du mongolisme comme retour, ou plutôt rétrogradation vers une forme archaïque de l'homme allait être, en effet, suggérée cette même année 1866, par une réflexion de Langdon Down, fameuse, peu accessible, et qui mérite traduction complète (2). Voici cette méditation :

"Ceux qui se sont penchés sur les lésions mentales congénitales ont fréquemment dû se trouver embarrassés pour classer de façon satisfaisante les différentes catégories de ce défaut qu'ils ont pu être appelés à observer. Cette difficulté ne sera d'ailleurs pas amoindrie si l'on en appelle à ce qui a été décrit sur le sujet. Les systèmes de classification sont généralement si vagues et si artificiels qu'ils sont non seulement d'un piètre secours lorsqu'il s'agit de grouper mentalement les phénomènes qui se présentent mais encore complètement incapables d'exercer une influence pratique sur le sujet.

"Consulté dans tel ou tel cas, le praticien peut se trouver appelé, à propos d'un tout petit, à porter un jugement d'importance vitale sur l'état présent comme sur l'avenir probable de celui-ci. En outre, on lui demandera peut-être de façon pressante si le défaut supposé est dû ou non à une cause postérieure

(1) Benda, Down's Syndrome, New-York, Grune and Stratton, éd. 1969, pp. 1-2.

(2) Down John, Sangdon, Haydon, Observations on a Ethnic Classification of Idiots, Londres, Clinical Lectures and Reports, Medical and Surgical Staff of London Hospital, Churchill and Sons, 1866, vol. 3, pp. 259-262. On trouvera le texte original en annexe.

à la naissance. La nounou n'a-t-elle pas administré de l'opium à l'enfant ? Le petit bonhomme n'a-t-il pas eu un accident ? Une ingérence, exigée par le souci de sécurité de la mère, n'a-t-elle pu être à l'origine de cet avenir incertain que pensent voir se dessiner les parents anxieux ? En l'absence du médecin de famille, le calomel a-t-il été judicieusement prescrit ? En somme, les étranges anomalies présentées par l'enfant peuvent-elles être attribuées aux nombreuses causes qu'imagine la sollicitude maternelle en vue de rendre compte d'une condition à laquelle on cherche toute raison autre qu'une tare héréditaire ou une influence parentale ? Les systèmes de classification, pris dans leur ensemble ou individuellement, aideront-ils le médecin consultant à émettre l'opinion qu'on attend de lui ou les suggestions qu'il doit proposer aux parents angoissés ? Je pense qu'ils ne lui seront d'aucun secours en l'affaire, et qu'il devra, dans bien des cas, formuler un diagnostic et un pronostic réservés - si bien réservés, en fait, qu'ils n'auront pour ainsi dire aucune valeur - ou bien risquer une assertion autoritaire que l'avenir confirmera peut-être.

"Depuis quelque temps, mon attention s'est tournée vers la possibilité d'établir une classification des faibles d'esprit en les groupant selon différents critères ethniques - en d'autres termes, de construire un système naturel en vue de compléter les informations pouvant être obtenues par l'examen historique des cas particuliers. J'ai pu remarquer, parmi le grand nombre d'idiots et d'imbéciles que j'ai été appelé à observer, tant parmi les sujets admis à Earlswood que dans le service de consultation de cet hôpital, qu'une part considérable de ceux-ci peuvent assez facilement se laisser ramener à l'une des grandes divisions de la famille humaine autre que la classe dont ils sont issus. Bien sûr, nombreux sont les représentants de la grande famille caucasienne. J'ai noté plusieurs cas bien marqués de la variété éthiopienne présentant les os malaires caractéristiques, les yeux proéminents, les lèvres bouffies et le menton fuyant. Etaient présents aussi les cheveux laineux, bien que pas toujours noirs, à la façon de la peau qui n'a pas acquis l'élément pigmentaire. Il s'agissait là de spécimens de nègres blancs, bien que d'ascendance européenne. Certains autres se regroupent autour de la variété malaise et offrent avec leurs cheveux flous, noirs et bouclés, leur mâchoire supérieure proéminente et leur vaste bouche, des types de la famille qui habite les îles du Pacifique. N'ont pas manqué non plus les analogues des

peuples qui, avec leur front bas, leurs pommettes saillantes, leurs yeux enfoncés et leur nez légèrement simiesque, occupaient à l'origine le continent américain.

"La grande famille mongole a de nombreux représentants et c'est sur cette division, qu'en ce rapport, je souhaite attirer l'attention. Un très grand nombre d'idiots congénitaux sont des Mongols typiques. Cela est si marqué que, lorsqu'on les met côte à côte, on a du mal à croire que les spécimens comparés ne sont pas nés des mêmes parents. Le nombre d'idiots qui se groupent autour du type mongol est si grand, et ils présentent entre eux une ressemblance si étroite pour ce qui concerne l'aptitude mentale, que je décrirai un seul membre idiot de cette division raciale, choisi parmi le grand nombre de cas que j'ai pu observer.

"Les cheveux ne sont pas noirs comme chez le vrai Mongol, mais d'une couleur brunâtre, lisses et rares. Le visage est plat, large, et dépourvu de proéminences. Les joues sont arrondies et allongées latéralement. Les yeux sont placés en oblique et les angles internes plus éloignés l'un de l'autre que la normale. La fente palpébrale est très étroite. Le front est ridé transversalement, ce qui est dû à l'assistance constante que les releveurs des paupières reçoivent du muscle occipito-frontal pour ouvrir les yeux. Les lèvres sont grandes et épaisses, avec des fissures transverses. La langue est longue, grosse et fort rugueuse. Le nez est petit. La peau a une teinte jaunâtre légèrement sale, manque d'élasticité et donne l'impression d'être trop ample pour le corps.

"L'aspect de ce garçon est tel qu'on a du mal à accepter qu'il est issu d'Européens, mais ces caractères se présentent si fréquemment qu'on ne peut douter que ces traits ethniques soient le résultat de la dégénérescence (1). Le type mongol d'idiotie apparaît dans plus de dix pour cent des cas qui me sont soumis. Ces sujets pâtissent toujours d'une idiotie congénitale, et jamais d'accidents postérieurs à la vie utérine. Ils sont, pour la plupart, des exemples de dégénération due à la tuberculose chez les parents.

(1) Down écrit "degenerescence" et, quelques lignes plus loin, "degeneracy" (dégénération). Les deux termes sont conservés avec plaisir alors même que l'on tente ici d'épargner au lecteur français, sans que la signification en souffre, les répétitions auxquelles un autre lecteur serait moins sensible.

"Ils réagissent de manière très satisfaisante à un traitement judicieux. Ils ont besoin d'une nourriture fortement azotée, avec une quantité considérable de matières oléagineuses. Ils ont un don d'imitation étonnant, qui touche parfois à l'art du mime. Ils ont de l'humour et un sens très vif du ridicule colore leurs parodies. On peut cultiver jusqu'à un très haut point cette faculté imitative et infléchir les résultats obtenus vers une direction pratique. Ils peuvent généralement parler. Leur élocution est empâtée et indistincte mais elle peut être grandement améliorée par un programme bien conduit de gymnastique linguale. Leur aptitude à la coordination est anormale mais pas défectueuse au point qu'on ne puisse la raffermir grandement. Des exercices systématiques permettent d'obtenir un important pouvoir de manipulation.

"La circulation est faible, et, quels que soient les progrès intellectuels accomplis en été, on peut s'attendre à quelque régression en hiver. En fait, les aptitudes mentales et physiques sont directement proportionnelles à la température. L'amélioration qu'apporte chez eux les exercices est largement supérieure à ce que l'on pourrait assurer si l'on ne connaissait pas les caractères de ce type. Cependant, l'espérance de vie est bien au-dessous de la moyenne, avec une tendance à la tuberculose, que je pense être à l'origine de cette dégénération.

"Indépendamment de sa portée pratique, cet essai de classification ethnique revêt un intérêt philosophique considérable. La tendance actuelle est de rejeter l'opinion selon laquelle les diverses races ne sont que des variétés de la famille humaine ayant une origine commune, et d'insister sur l'idée que les influences climatiques et autres ne suffisent pas à rendre compte des différents types d'humanité. Nous avons cependant ici des exemples de régression ou, à tout le moins, de déviation par rapport à un type et d'adoption de caractères appartenant à un autre type. Si ces grandes divisions raciales sont fixes et bien déterminées, comment se fait-il que la maladie puisse forcer ces barrières et simuler de si près les traits des membres d'une autre division ? Je ne puis m'empêcher de penser que les observations que j'ai recueillies indiquent que les différences entre races ne sont pas spécifiques mais variables. Ces exemples du résultat de la dégénération au sein de l'humanité me semblent apporter des arguments en faveur de l'unité de l'espèce humaine".

Il faut replacer ce texte de Down dans son époque et considérer deux points importants. D'abord, nous sommes au moment où la psychiatrie manie le concept de dégénérescence, il est vrai, surtout en France. Lentement, expliquait Morel, dans son traité de 1857 (1), en certaines familles, des rejetons se dégradent, mais, plus généralement, c'est l'humanité toute entière qui, depuis l'âge d'or, semble bien être en situation de déviation, d'altération, de décomposition par rapport à un type primitif plus parfait. En second lieu, et presque à l'inverse, au moins à titre de complément ou de compensation, s'installe la pensée de Darwin. Dans l'"Origine des espèces par voie de sélection naturelle", l'originel, le primitif n'est pas, de loin s'en faut, le fin du fin de notre monde. Ainsi pourra germer dans un esprit échauffé du dernier tiers du siècle la conception ingénieuse d'une dégénérescence non plus descendante mais ascendante qui, dans l'humanité, par à-coups, par ratés du mécanisme reproductif, esquisserait un retour à des types archaïques. Ne nous hâtons pas de voir, toutefois, une idée massive dans le texte de Down. Les idiots peuvent, il nous le dit, garder une allure caucasique, bien de chez nous, et relever, donc, de la race blanche ou leucoderme. Par ailleurs, la regression vers une morphologie asiatique, par accident, chez des européens, ne signifie pas que les asiates, fondateurs d'une des plus riches et plus anciennes civilisations sont, plus que nous-mêmes, proches de la brute.

Le deuxième point, qui apparaît par enchaînement, c'est que Down s'oppose ici à une philosophie, en faveur à l'époque, selon laquelle les hommes auraient des origines distinctes, comme les frontières visibles entre les races sembleraient le manifester. Il croit pouvoir s'appuyer sur l'observation des pathologies pour plaider la cause du monogénisme et affaiblir celle, concurrente, du polygénisme. Down soutient le monogénisme dans la tradition de la Bible : tous les hommes se rattachent aux mêmes premiers parents. Les différenciations sont le fruit de l'histoire et de la géographie. La survenue, dans une famille humaine, d'un individu qui en rappelle une autre lui paraît être la preuve que la race blanche, dans son tréfonds, recèle la possibilité de faire resurgir d'autres races, supposées plus anciennes, qui dorment toujours en elle, et qu'une péripétie biologique peut soudainement réveiller.

(1) Morel, Traité des dégénérescences physiques, intellectuelles et morales, Paris, 1857. Shuttleworth, en 1886, à propos des enfants mongoliens, dira qu'ils sont des "produits de l'épuisement", des enfants "inachevés". L'obsession de l'abâtardissement, de la dégradation progressive, atteindra son acmé avec Magnan, en 1895.

Quarante ans plus tard, Down devait se critiquer lui-même et, sinon désavouer l'hypothèse d'une remontée dans le temps, exprimer des réserves quant à la ressemblance entre mongoliens et Mongols. Il écrira : "Les caractères qui, à première vue, suggèrent fortement des traits mongoliques paraissent accidentels ou superficiels, étant constamment associés à d'autres traits, lesquels, en aucune manière ne définissent la race mongole. S'il est un retour en arrière, ce doit être vers un type ancestral beaucoup plus éloigné que celui de cette race-là, de laquelle quelques ethnologues croient que toutes les races humaines proviennent" (1). Ce correctif de Down a encouragé Crookshank, par deux fois, à se mettre en route vers les singes. Après le premier Down, il insiste sur les analogies entre mongoloïdes et Mongols, qu'il s'agisse "des organes génitaux externes", des "propriétés de la voix", ou de la prédisposition à prendre "la position assise des bouddhas". Après le second Down, poussant plus loin la recherche de l'ancêtre, il rapproche les mongoloïdes des orangs, eux-mêmes "mongols parmi les singes" et, en fin de compte, tout bien pesé, propose de situer, sur l'arbre généalogique des espèces, les mongoloïdes tout près des pro-pithécantropes, quelque part entre les gibbons et les orangs (2). On saura plus tard, en étudiant les dermatoglyphes, que l'un des effets du surdosage génique, dans le mongolisme, peut consister en une modification des plis épidermiques, à la face interne des mains et des pieds, qui font penser à des traits "appartenant aux simiens inférieurs et non aux anthropoïdes" (3). Cela ne saurait justifier l'idée d'une appartenance globale du phénotype à cet "étage" de la vie. Cela n'autorise pas non plus les amalgames dans l'ordre de l'apparence générale ou du comportement. Les attitudes, les postures "simiesques" (4), soit "clownesques" et "simiesques" (5) que l'on rapporte dans

(1) Down, Communication au Journal of Mental Science, 1906, pp. 188-189.

(2) Crookshank, Mongols, Londres, The Universal Medical Record, 1913, et "The Mongol in our Midst (Le Mongol parmi nous), Londres, Kegan, 1924.

(3) Turpin et Lejeune, op. cit., p. 84, Crookshank avait remarqué, chez quelques sujets mongoliens, la réunion en un seul des deux plis supérieurs de flexion de la main.

(4) Dop, op. cit., p. 17.

(5) On lit encore ces termes chez Robert et Rémy Lafon, in Vocabulaire de Psychopédagogie et de psychiatrie de l'enfant, Paris, PUF, 1979, 4^e éd. révisée, p. 695. Il eût mieux valu retenir de simples faits, de moindre force allusive, non le "pli palmaire unique et médian", comme il est dit, mais le pli transverse unique (remplaçant le couple pli distal-pli proximal, soit : ligne de tête-ligne de coeur des chiromanciens) laissant survivre l'autre pli palmaire, le radial longitudinal (soit, en langage vulgaire, la ligne de vie) dans "cette trisomie qui intéresse souvent, selon les auteurs, le chromosome 21". Mettons : toujours, et n'en parlons plus.

trop de livres, même récents, nous paraissent tout à fait mal vues et relevant d'un propos contestable, pour ne pas dire déplacé.

Pour quitter le domaine des assimilations les plus trompeuses, des croquis zoomorphiques, et pour nous replonger dans le trouble espace mongol, revenons à la description princeps de Langdon Down. Dans une étude scrupuleuse du syndrome, Marthe Gautier remarquait que quelques peu nombreuses caractéristiques, parmi d'autres, permettent d'évoquer l'asiatisme : le visage large et rond, le nez court et aplati, le teint jaunâtre, la bouche épaisse et petite, les cheveux fins, les yeux bridés. Mais, ajoutait-elle, "les traits mongoliens ne sont pas les traits mongoliques : chez les jaunes le diagnostic de dystrophie est aussi facile que chez les blancs" (1). Dop avait déjà soulevé quelques objections excellentes contre cette thèse de Down : pourquoi "des cheveux gris souris" et non des "cheveux noirs" et pourquoi, surtout, "la tache sacrée ou tache mongolique, si commune chez les enfants de race jaune, ne se voit jamais ou presque jamais chez les enfants mongoliens" (2). Enfin, comment confondre l'oeil mongolien et l'oeil mongolique ? Dans les deux cas il est bridé, sans doute, mais l'"épicanthus palpebralis" qu'avait si bien discerné Séguin chez le premier n'appartient pas au second. Il s'agit d'une particularité qui se manifeste chez un enfant mongolien sur deux, et qui est une sorte de "troisième paupière", de "repli cutané vertical", lequel, du reste, existe à la naissance chez 30 % des enfants européens non-mongoliens et peut persister jusqu'à trois ou quatre ans (3).

La théorie initiale de Down, si l'on excepte l'excroissance qu'elle connut chez Crookshank, n'a pas eu un franc succès dans le domaine médical, mais l'expression "mongolisme" est restée. En 1903, année où Bourneville parle de l'"idiotie mongolienne" pour l'opposer à l'"idiotie myxoedémateuse", il

-
- (1) Gautier, Encyclopédie médico-chirurgicale, années soixante, 4002, T.50, pp. T-4. Jérôme Lejeune aime à citer cette réponse du berger à la bergère : Les asiatiques appellent leurs mongoliens les attardés européens. Discussion close.
 - (2) Dop, op. cit., p. 25. La tache "bleue", située à la région lombaire, sacrée ou fessière, apparaît quelquefois chez les européens, mais, à vrai dire, assez rarement. Elle s'estompe progressivement et tend à disparaître au fil des années.
 - (3) Pour cette distinction entre oeil mongolien et oeil mongolique, cf. Lécuyer, op. cit., p. 20 et Benda, op. cit., p. 17. Pour la clarté du propos : épicanthus, de épi, au-dessus, et canthus, angle (en l'occurrence angle interne de l'oeil).

reprend le terme de Down, qu'il cite, du reste, en premier lieu, ainsi que Shuttleworth, en ignorant Séguin (1). Avant cet exposé de Bourneville, le syndrome avait fait l'objet de nombreux rapports. Mitchell avait retenu la brachycéphalie (1876), Jones la denture irrégulière (1890), Schmit une clinodactylie : l'incurvation de l'auriculaire vers l'annuaire (1896). On sait donc mieux dès le début de ce siècle, distinguer le mongolien du mongolique. Toutefois, Bourneville, dès le début de son intervention, avertit que l'arrêt de développement intellectuel dans le cas qu'il aborde est "caractérisé principalement par la physionomie mongolienne ou kalmouk des malades". Il note l'ouverture palpébrale "elliptique", qui "présente parfois un repli semi-lunaire de la peau au devant de l'angle interne des yeux et qui contribue à rendre plus large la racine du nez". Cette plicature cutanée originale pourrait chasser l'idée d'une parenté avec les xanthodermes, mais il n'en est rien. Au contraire, d'autres originalités la renforcent, la langue "hachurée" est une "langue mongolienne", et l'oreille, "implantée un peu bas, avec un lobule soudé" est une "oreille mongolienne", semblablement. Les sujets ont-ils "un air vieillot" ? Aussitôt, "leur physionomie rappelle celle des Mongols". Le vocabulaire de Down survit donc aux découvertes anatomiques qui se sont succédées et auxquelles Bourneville a lui-même contribué. Ce vocabulaire hante la perception.

On a proposé d'autres appellations : maladie de Langdon Down (on devrait dire, plutôt, d'Edouard Séguin), dysplasie foetale généralisée (c'est vague, et ce n'est guère commode dans la conversation), dystrophie pseudo-mongolienne (on reprend, avec des pincettes, l'expression qui fit la gloire du docteur Down). Les mots ont la vie dure. Tout en se rendant compte de leur absurdité, Lécuyer accepte le vocable "mongolisme", "consacré, dit-il, par l'usage" (2). Lejeune voudrait qu'on oublie cet usage, justement. Cette dénomination est "inappropriée" : d'une part Séguin avait précédé Down dans le repérage et la description de la maladie, d'autre part, les points de conformité entre le syndrome et l'asiatisme ne pèsent pas lourd. Dans un même mouvement on peut condamner la désignation "DOWN'S SYNDROME" adoptée par la quasi totalité des spécialistes anglo-saxons - mais que Spalding, dès 1961, avait condamnée - parce qu'elle "consacrerait, en effet, une double erreur,

(1) Bourneville, De l'idiotie mongolienne, Paris, Archives de neurologie, 1903, tome XVI, pp. 252-257.

(2) Lécuyer, op. cit., p. 7.

historique et étiologique". Lejeune propose donc "trisomie 21" dont "l'unicité est établie et qui permet de nommer la maladie par sa cause" (1). En ôtant le chiffre, qui a toute chance de ne pas résister à l'érosion dans le langage vivant, quelques parents, quelques pédagogues gardent la "trisomie" simplement et, avec elle, l'enfant "trisomique", ce qui fait un nouveau problème, car la trisomie 21 n'est pas la seule, même si elle est la plus fréquente. Nous doutons, quant à nous, bien que souhaitant d'autres habitudes langagières, que soit rapidement rejetée, sauf par les cercles scientifiques, la vieille terminologie. Deux auteurs francophones, qui s'efforcent de mieux faire connaître l'anomalie dans le public le plus large, de renseigner utilement les familles touchées et de dissiper des faussetés trop répandues, avouent qu'ils ont "longuement hésité avant d'utiliser un terme plutôt qu'un autre" et, finalement, qu'ils ont "opté pour l'ancienne dénomination", qu'ils parleront, donc, de "mongolisme" et de "mongoliens". Pourquoi ? Surtout parce qu'"ils portent un nom ou l'autre, des enfants et des adultes différents de nous vivent dans notre société" et que, "au-delà des mots servant à les classer, il importe de les mieux connaître et de leur permettre de jouir des droits de toute personne" (2)

Les droits des sujets sont des droits, comme on dit souvent aujourd'hui, "à la différence". Ajoutons qu'ils vont de pair avec les droits "à la ressemblance". Le "mongolien", en ce sens, a droit à l'éducation, droit à l'aide sociale, droit au bien-être, et, si le mot veut dire quelque chose, au bonheur. Ils sont ceux que nous nous attribuons à nous-mêmes et que nous reconnaissons les sociétés qui veillent à ne pas retourner à la barbarie. Quant à la différence, c'est sur fond de ressemblance qu'il faut la penser, et avec beaucoup de précautions. Qu'on le sache : la description des "stigmates", que l'on trouve dans quelques-uns des ouvrages historiques que nous avons cités, a perdu de son réalisme et a cessé de correspondre aux faits d'expérience au fur et à mesure que les traitements médicaux, les traitements pédagogiques se sont améliorés.

Avant la banalisation des prothèses dentaires, combien de femmes et d'hommes, jeunes mais disgraciés, ne ressemblaient-ils pas à des vieillards ? Avant

(1) Lejeune, in Turpin et Lejeune, op. cit., p. 80. On sait que dans un organisme "mongolien", le noyau des cellules contient trois chromosomes 21, au lieu de deux. Voir infra.

(2) Lambert et Rondal, Le mongolisme, Bruxelles, Mardaga, 1979, p. 12.

l'invention des lunettes, combien d'invidus pleins de santé ne se trouvaient-ils pas rangés parmi les infirmes et, au milieu de ceux-ci, parmi les handicapés sévères, parfois plus gênés pour survivre que les béquillards, les bossus et les boiteux ? Combien de gens frappés de diabète sucré grave n'étaient-ils pas menacés de mort, interdits d'activité violente en tout cas, alors que l'insulino-dépendance fut un beau moyen d'émancipation pour un joueur de tennis américain, vainqueur de la coupe Davis en 1946, un des "premiers mondiaux" dans les années cinquante, et pour un athlète suédois qui triompha en 1960 dans la dure épreuve du 5000 mètres à Rome, aux Jeux Olympiques. Chez l'enfant "mongolien", aujourd'hui, les ennuis cutanés sont très atténués par le traitement vitaminique. La blépharite n'enflamme plus aussi fortement les paupières : elle est combattue par la pommade à l'oxyde jaune de zinc. La sensibilité aux infections, notamment des voies respiratoires, ne recèle plus la même menace depuis la découverte de puissants antibiotiques. Tel enfant qui serait resté jadis dans l'idiotie, l'imbécillité ou l'arriération profonde apprend à parler correctement, à lire assez bien, grâce à des interventions précoces et une éducation adaptée. Tel enfant qui n'aurait pu ni convenablement mâcher, ni aisément se déplacer sur ses jambes, restera peut-être hypotonique mais musclera son corps par de bonnes gymnastiques et dès que les parents auront reçus ces conseils simples : "brisez le mixeur, achetez le tricycle", selon la formule de M.O. Réthoré (1), qui n'exclut pas, bien entendu, l'ingestion de stimulants.

Beaucoup de chemin a été parcouru depuis les années vingt où Dop traçait ses esquisses pittoresques d'enfants au "facies de pleine lune", aux "joues carminées et florides", aux "téguments marbrés de livedo", avec des "yeux aux paupières d'oiseaux", des "oreilles de faune", une "nuque à la romaine", et des membres brefs, rappelant "la forme de la salamandre". Dop vantait leur "souplesse extraordinaire", leurs poses "de polichinelle", de "pantins désarticulés", ou encore d'"hommes sans os". Il puisait quelques images chez Kellner, chez Morro. Il concluait, dans la tradition de ses maîtres : "Qui voit un mongolien type, les voit tous", pure tautologie, ou légèreté de l'honnête homme pour qui, également, tous les jaunes, tous les noirs, tous les

(1) M.O. Réthoré, Communication orale à la réunion pluridisciplinaire du C.T.N.E.R.H.I., Paris, 10.06.1982.

sauvages se ressemblent (1). M.O. Réthoré, pour s'être occupée d'eux pendant près de trente ans, souligne, à l'inverse, que ces enfants "aux yeux en amande" dont parle Dop, sont, comme tous les autres enfants, des êtres chez qui s'observe un mouvement progressif d'individuation, de personnalisation. "Ne jamais dire ils, insiste M.O. Réthoré, nous avons affaire à Liliane, à Pierre, à Dimitri" (2). Opinion fondée, et partagée par Lauras, par Lécuyer : "Il y a autant de problèmes, et de personnes, qu'il y a de trisomiques 21" (3).

Contre les marchands de rêve, les camelots de l'illusion, les abjects profiteurs du malheur et de l'angoisse, il faut répéter que l'enfant "mongolien" ou "trisomique 21" est fragile physiquement, handicapé pour certaines tâches, notamment dans la sphère cognitive. Mais il faut ajouter aussitôt qu'il ne peut être ni mieux ni plus mal défini que nous avant d'exister, avoir rencontré les autres. Le fait génétique particulier ne permet pas de rayer d'un trait de plume les réflexions qu'on exerce sur l'inné et l'acquis, ou, plus précisément dit, sur l'héréditaire et le mésologique, à propos de conditions "ordinaires". Il n'y a pas plus d'essence du "mongolien" que d'essence du "non-mongolien" ou d'essence de l'homme "normal" assignable avant un parcours dans le monde. Les performances du génie ne se ramènent pas à ce que permet une supermachine cérébrale, elles répondent aussi à un problème que la famille, que la société pose ou plutôt propose à un être singulier dans des circonstances singulières. Les performances de l'esprit modeste, si elles dépendent de la matérialité organique, ne s'y réduisent pas non plus, parce qu'elles sont des actes dans un dialogue où l'incitation, l'aiguïsement, viennent du partenaire. Dans une situation globale, chacun trouve ses limites au dedans de soi et en dehors de soi. Les portraits "historiques" des enfants "mongoliens" ne prenaient pas seulement en compte ce qui tenait à l'organicité, ils étaient tracés par considération d'un individu vivant difficilement et jeté à l'hospice dit des Incurables. "Incurables, parlez pour vous", pourrait dire Echavidre (4), ou parlez pour tous.

(1) Dop, op. cit., pp. 17-21.

(2) Cf. supra, réunion du C.T.N.E.R.H.I., 10.06.1982.

(3) Réunion du C.T.N.E.R.H.I., 10.06.1982, intervention de Lécuyer.

(4) Echavidre, Débile toi-même, Paris, Fleurus, 1979.

On peut toujours, pour réamorcer le débat, partir des dichotomies. D'un côté : le soma, le phénotype, la performance. D'un autre côté : le germe, le génotype, la compétence - ou capacité. On peut raffiner : l'aptitude à exercer la compétence appartient à la compétence elle-même, comme le disait Jacques Monod, se référant à Descartes, lequel souhaitait, en outre, une méthode, pour que l'aptitude-capacité s'"applique bien". Deux circonstances-limites, écrit Piattelli, affectent durement la compétence : d'une part "les lésions neurologiques graves", d'autre part "le sevrage brutal de tout contact avec des semblables, comme ce fut le cas des enfants sauvages décrits en des mémoires célèbres" (1). Des atteintes plus douces à la compétence sont concevables et l'on ne voit guère, d'ailleurs, de compétence qui émergerait et se conforterait sans quelque début de performance.

Nous sommes dans un cercle, et ce, dès le départ - qui n'est qu'un des moments que nous immobilisons, par commodité, dans la continuation. Les informations qu'apporte Jean-Pierre Changeux sont capitales à cet égard. Chez les "vertébrés évolués", la "mise en place du système nerveux", au lieu de s'effectuer presque exclusivement par "combinaison interne et autonome de gènes et de signaux intercellulaires", a lieu dans un organisme "réceptif à des combinaisons externes et mobiles de signes". Il existe un "effet de l'environnement sur certaines aires sensorielles du cortex cérébral". Le déterminisme du système nerveux "quasi absolu chez un petit invertébré" devient, dans le cerveau d'un vertébré, "moins rigoureux". L'"apprentissage" en représente "une faille". "L'enveloppe génétique offre un réseau vaguement esquissé, l'activité en définit les angles". Le calculateur cérébral "modifie son propre montage" (2).

Piaget enchaîne : "l'autorégulation joue à toutes les échelles, et dès le génome". Son rôle apparaît "d'autant plus important qu'on se rapproche des niveaux supérieurs". Il n'y a pas, chez l'homme, "actualisation d'un ensemble de possibles donnés dès le départ" (nous les appellerions nature), il n'y a

(1) Piattelli-Palmarini, Introduction à Théories du langage, théories de l'apprentissage, Paris, Seuil-Points, 1979, p. 41.

(2) Changeux, Déterminisme génétique et épigénèse... in Théories du langage... op. cit., pp. 283-287. Voir aussi : Changeux, L'homme neuronal, Paris, Fayard, 1983.

pas de "structures a priori" (1). Toutes les conduites comportent "un aspect d'inné et un aspect d'acquisition, mais on ne sait pas où mettre la frontière (2). Monod déclarait, de même, lors d'un entretien : "Qu'est-ce qui fait l'homme dans l'homme ? Je constate qu'il y a sa culture d'une part, et son génome, de l'autre, c'est clair. Mais quelles sont les limites génétiques de la culture ? Nous n'en savons absolument rien, et c'est dommage, car c'est le problème le plus passionnant et le plus fondamental qui soit" (3). Pour ne plus parler de nature - la notion a mal vieilli - beaucoup la remplacent par des concepts souples, en effet, comme le génétique, ou l'endogène, impensables hors de leurs rapports avec le culturel, ou l'exogène, inassignables hors des mouvements giratoires de l'interaction (4).

Ces conclusions de prudence audacieuse nous libèrent. Nous savons - et Pierre Royer nous en fait souvenir - que "l'affection est l'une des principales hormones de croissance". Nous savons également, depuis Itard, depuis Séguin, qu'il est interdit de jeter le manche avant la cognée dans l'entreprise d'éducation, qu'il s'agisse des infortunés de la solitude ou des déshérités de la maladie. Il est très important de prendre conscience du fait que Séguin est l'élève d'Itard, et que l'un et l'autre ont refusé le fatalisme, contre les gens de bon sens, fatalisme devant l'idiotie, qu'elle soit d'origine externe ou interne. L'un et l'autre ont connu l'hostilité et les sarcasmes, leur image des périodes de lumière et des périodes d'oubli. Postel écrit que le monde des psychiatres "n'a peut-être jamais pardonné à Itard de ne pas avoir été aliéniste mais simple médecin rééducateur de sourds-muets" (5). Vraisemblable.

(1) Piaget, La psychogenèse des connaissances... in Théories du langage..., op.cit., pp. 53-60.

(2) Piaget, ibid, p. 252. A noter que l'inné entendu au sens strict de "présent à la naissance" n'exclut pas un acquis "de gestation".

(3) Monod, De Homine, Revue de l'Institut de Philosophie, Rome, n° 56-57, septembre 1975, p. 131. En épigraphe de "Théories du langage...", op. cit.

(4) cf. Hailman, L'ontogenèse du comportement, in La Recherche, n° 68, 1976, pp. 520-528. Deleuze et Guattari suggèrent d'échapper aux "binarités trop simples". Ils invoquent Monod, mais aussi Dupreel (dont se réclame Bachelard) et sa théorie de la vie comme passage d'un ensemble flou à une consistance, par "densification", "consolidation créatrice". cf. Mille plateaux, Paris, Editions de Minuit, 1980, pp. 404 et sq.

(5) Postel, Histoire de la psychiatrie, rubrique du volume 53 de L'information psychiatrique, n° 9, novembre 1977, p. 1121.

Delasiauve, qui fut nommé à Bicêtre en 1840, n'a lu les textes d'Itard qu'en 1864. Aujourd'hui la médecine psychiatrique s'enthousiasme de Séguin qui ne fut d'abord que pédagogue et à qui on ne manqua pas de reprocher son mode d'inculture. "On sourit - disait le docteur Thulié - avant même d'avoir lu les mémoires d'Itard, de la suffisance de Séguin, cet instituteur, de ses appréciations aussi saugrenues que prétentieuses, et dont le pédantisme ne "peut effacer la vulgarité" (1). Et maintenant ? Ca va mieux, mais quelle difficulté tout de même, quand on n'est ni aliéniste, ni psychiatre, ni anti-psychiatre, ni médecin, ni anti-médecin, ni éducateur spécialisé, ni psychanalyste, ni thalassothérapeute, pour obtenir l'autorisation de réfléchir, et parfois de se tromper, comme les autres, en philosophe, à propos des enfants sauvages, placés en chasse gardée, ou des enfants malades de leur patrimoine culturel, ou des enfants affligés de leur patrimoine héréditaire. Le corporatisme se porte bien (2).

Permettons-nous, à notre tour, de revenir à l'action de Séguin, que nous admirons à l'égal d'Itard, et depuis aussi longtemps. Sa voix compte dans cette province du "mongolisme". C'est lui, le premier, qui a repéré le syndrome et qui, le premier encore, inventa des techniques pour élever ceux

(1) Thulié, op. cit. p. 33.

(2) Nous dirons un mot des historiens qui, eux aussi, font les gros yeux. Déjà, à l'époque napoléonienne, un paranoïaque, le citoyen Feydel, avait des idées sur la vraie et la fausse déficience mentale : il tenait Victor, de l'Aveyron pour "un charlatan", un "jeune mime", un "petit comédien". Victor, quant à lui, est mort, misérable, chez la dame Guérin, vingt huit ans après, un jour, sans doute, où il avait oublié son rôle. Contre Gaspard Hauser les mêmes accusations ont fleuri. On les lit sous la plume de Merker, et, à notre époque, elles ne paraissent pas absurdes à Jean Mistler : le jeune imposteur aurait poussé la conscience professionnelle jusqu'à se poignarder lui-même, à l'écart de tous, et à revenir agoniser à domicile pour bien montrer qu'il avait été, autrefois, un sauvage cloîtré et débile. Et puis, autour de ces jeunes gens, de Victor et des autres, il ne manquait pas de célibataires. Tous des homos ? Voilà une idée à la mode, révolutionnaire, bouleversante, pour sexologues compétents. Que pourrions-nous, aliénés, chercher à y comprendre ? Il va de soi que trois mois de quête documentaire ne sauraient recueillir autant de détails et précisions que deux ans de pèlerinage à Ansbach, ou six d'études patientes à Paris - nous pensons, en particulier, au formidable travail de Thierry Gineste sur Victor, dernier enfant sauvage, premier enfant fou, Paris, Le Sycomore, 1981. De longues solitudes, totales, ou partielles ? Chacun en convient, même Mistler. Pendant combien de temps ? On l'ignore. Et pourquoi ? Nul n'en sait toujours rien : il n'existe que des hypothèses, plausibles, que défendent les intimes convictions.

qui en étaient porteurs. Pour Séguin, les petits "chrétiens", qu'ils fussent ou non "furfuracés", pouvaient être, mais n'étaient pas toujours, des idiots, et, pour les idiots eux-mêmes, il fallait une ambition tenace, et des soins. "Si l'enfant mal-né recevait, dans la limite de ses aptitudes, cette part de culture - sans laquelle les enfants les mieux doués n'arriveraient jamais à la dignité d'hommes ! Mais il s'en faut qu'un secours si commun, si vulgaire, et plus nécessaire à eux qu'à tous les autres, leur soit prodigué..." La faiblesse est "aggravée par tout ce qu'on aurait pu faire et par tout ce qu'on n'a pas fait...". Tout le monde est pour ainsi dire complice dans ce style de complot qui condamne l'ignorant à l'ignorance..." "On a tant dit que l'idiotie était incurable..." "Complot inepte qui a pour résultat l'excommunication scientifique de l'idiotie et l'excommunication civile de l'idiot" (1), "doctrine quiétiste" (2) refusant d'admettre qu'"il n'y a pas d'idiot incurable a priori" (3).

Que devinrent Paul et Cécile, petits "mongoliens" dont parla Séguin dès 1846 ? Avec Paul "j'avais affaire à un enfant simplement arriéré... Il est allé au collège cette année" (4). Quant à Cécile, petite fille modèle, entourée de l'affection intense des parents qui "continuèrent à l'engendrer dans un amour commun", ses lèvres, au moment où s'écrit le livre, "se referment l'une sur l'autre", sa salive "a cessé de se répandre au dehors". Les articulations des doigts sont "moins molles" et les organes de la parole "plus volubiles". La marche s'opère sans balancement. Cécile "s'habille et mange convenablement". Elle "entre, par l'intellect, dans une foule de conventions sociales". Elle "exécute des airs au piano qui demandent de l'attention". On reçoit "des lettres d'elle qui ne sont ni mal écrites ni mal pensées, et qu'on ne lui a pas dictées". Elle "apprend à lire, à coudre, à broder, à faire de la tapisserie, à jouer à tous les jeux". Enfin, son père étant militaire, elle "explique très bien ce qu'elle a vu aux musées, particulièrement tout ce qui, sur toile ou en marbre, rappelle les campagnes d'Afrique, et Napoléon". (5) Oui, Séguin a bien mérité de la pédagogie, lui qui s'était modestement étonné que la mère de Cécile soit venue lui demander "des conseils et de l'espoir".

(1) Séguin, "Traitement moral..." (op. cit.), pp. 185-187.

(2) Id. *ibid.*, p. 204.

(3) Id. *ibid.*, p. 208. Séguin avait reçu des encouragements, mais aucune recommandation particulière d'Esquirol. "Après lui, écrit-il, je continuai de marcher dans la voie d'Itard rectifiée". Idem, p. 721.

(4) Séguin, "Traitement moral..." (op. cit.), p. 546.

(5) Id. *ibid.*, pp. 591-594.

CAUSES

Le "mongolisme", ou trisomie 21, est vraiment une "grande affaire française". Séguin l'avait discerné. Lejeune, en équipe, en a découvert la cause prochaine. Nous allons voir comment. On avait supposé des responsabilités multiples : celle de la tuberculose, accusée par Down, celle de la syphilis ou de l'alcoolisme, bonne à tout faire et valet de chiens de la médecine d'autrefois (1), mais aussi, dans une perspective résolument psycho-généteste, la grossesse malheureuse traversée par les ennuis et les chagrins (2). En janvier 1959 paraît, dans les "Comptes rendus hebdomadaires de l'Académie des Sciences" une communication de Jérôme Lejeune, Marthe Gautier et Raymond Turpin où l'on apprend que "chez trois garçons mongoliens, le nombre de chromosomes trouvé est de 47 (au lieu de 46), sur différentes préparations, pour chacun des trois individus... D'autres recherches sont en cours" (3). En mars, les mêmes chercheurs ajoutent : "chez neuf enfants mongoliens (cinq garçons et quatre filles) l'étude des mitoses de fibroblastes en culture récente a permis de constater régulièrement la présence de 47 chromosomes". Après examen du caryotype il semble légitime de conclure qu'il existe chez les mongoliens un petit chromosome télacentrique surnuméraire rendant compte du chiffre anormal" (4). "L'hypothèse de la non-disjonction, lors de la méiose, d'une paire de petits télacentriques pourrait être envisagée... Comme on sait que chez la drosophile la non-disjonction est influencée par le vieillissement maternel, un tel mécanisme rendrait compte de l'accroissement de la fréquence

-
- (1) cf. la thèse obstinée de Dop, bien que Shuttleworth n'eût trouvé trace de syphilis que "quatre fois parmi plusieurs centaines de cas" (Dop, op. cit. p. 79 et aussi 95 et sq.)
- (2) cf. la thèse de Comby, qui assiégea, de 1903 à 1923, les sociétés pédiatriques et qui ressassait des cas de "préoccupations" (in Arch. Méd. Enf., octobre 1917, n° 10, p. 505) ou de "frayeurs", de "surmenages", de "fatigues", d'"émotions vives", de "non-désir de l'enfant". Ces litanies furent répétées par Schachter, au début des années cinquante (in L'arriération mongolienne, Etude de neuropsychopathologie infantile, Marseille, 1954).
- (3) C.R.H. Acad. Sc., Paris, 26 janvier 1959, pp. 602-603. Lejeune avait révélé l'existence d'un chromosome en surnombre chez un malade, au Symposium de la Mc Gill University à Montréal en 1958.
- (4) Idem., 16 mars 1959, pp. 1721-1722.

du mongolisme en fonction de l'âge avancé de la mère" (1).

En juillet de la même année, un commentaire plus ample de ce constat est publié par les "Annales de génétique" (2). Il signale d'abord les faits sur lesquels l'idée de la recherche a pu se fonder. "La concordance entre jumeaux homozygotes, l'exceptionnelle répétition de la tare dans les fratries (3), ainsi que la mise au monde d'enfants mongoliens et non-mongoliens par des mères mongoliennes (4) laissent soupçonner un mécanisme génétique, bien qu'aucun modèle mendélien simple ne puisse être proposé... Pour ces raisons, il nous a semblé nécessaire d'examiner la garniture chromosomique des cellules somatiques d'enfants mongoliens, l'hypothèse d'une aberration chromosomique

(1) op. cit., p. 1722. Shuttleworth (1886) avait émis l'idée d'une maladie de la "cellule germinative" et notait "l'âge avancé de la mère" après que Mitchell eut remarqué (1876) que les "mongoliens" sont "souvent dans les derniers nés". On n'avait pas alors de connaissance précise des processus génétiques. Weissmann (de 1882 à 1891) élaborait une conception d'un germe, qu'il appelait idioplasme, constitué d'unités cellulaires distinctes des autres dont l'ensemble forme le soma, qu'il appelait morphoplasme. Les gamètes, cellules reproductrices, appartiennent au germe. Ces gamètes résultent d'une méiose (de méiôn, moindre) qui, lors de son premier temps, réduit de moitié le bagage génétique. Normalement, les chromosomes, qui vont par paires, se séparent. D'une cellule à 46 chromosomes dériveront deux cellules à 23 chromosomes. Il arrive qu'une paire ne se disjoigne pas et qu'une cellule reproductrice recèle alors 24 chromosomes. En association avec l'autre gamète, elle en portera le nombre à 47 dans le zygote, l'oeuf fécondé. Ces particules matérielles, les chromosomes, ont été mises en évidence par Morgan (1919) et étudiées sur la drosophile, une mouche devenue célèbre, et dont on compte de nombreuses espèces.

(2) Ann. Gén., Paris, juillet 1959, vol. I, n° 2, pp. 41-49.

(3) Les vrais jumeaux, résultant de la division d'un même zygote, sont quasiment toujours affectés des mêmes traits pathologiques. Notamment, si l'un est "mongolien", l'autre l'est aussi. Cela signifie qu'en règle générale le "mongolisme" résulte d'un événement antérieur à la formation du zygote, et tenant à la fabrication des gamètes. Le fait avait été remarqué, comme l'existence de familles où cet événement se répète (cf. Turpin et Lejeune, Etude d'une famille comportant quatre frères et soeurs mongoliens", Semaine des Hôpitaux de Paris, 1953, pp. 3904-3910).

(4) On savait que les femmes "mongoliennes" mettent au monde, environ une fois sur deux, un enfant "mongolien" (cf. Marcel Lelong et al., Archives françaises de Pédiatrie, 1949, n° 66, p. 231; et aussi Sawyer et Shaffer, American Journal of Mental Deficiency, 1957, n° 61, p. 793.

paraissant assez vraisemblable (1). Le texte de Lejeune, Gautier et Turpin, en juillet, ajoute un nouveau cas aux neuf précédents et présente un tableau dont il ressort que tous les enfants mongoliens possèdent bien 47 chromosomes, et qu'il "semble légitime de conclure que nous sommes en présence d'une trisomie pour le chromosome Vh" (2).

La mise en lumière d'un chromosome supplémentaire dans les noyaux cellulaires de l'organisme, la présence, au lieu de la diploïdie normale, d'une trisomie - jeu de trois chromosomes homologues - constituait un acquis scientifique considérable. Elle eut un retentissement universel. D'abord, elle renvoyait dans les coulisses quelques vieux fantômes, quelques traditionnels acteurs du théâtre de l'hérédité : le bacille de Koch, le tréponème pâle, l'alcool éthylique, pour ne rien dire des seconds rôles et des figurants. Ensuite, fournissant le "premier exemple d'aberration chromosomique humaine", selon l'intitulé de l'article des Annales de Génétique, elle ouvrait à la recherche un chemin qui conduirait à des découvertes en série. En 1932, Waardenburg

(1) Charles Naudin (1863) et surtout Gregor Mendel (1865) - on n'y portera attention qu'en 1900 - avaient montré que des caractères ponctuels peuvent : ne pas se manifester dans le soma à la première génération, subsister purs dans le germe, enfin se distribuer de façon indépendante et réapparaître somatiquement selon les lois du hasard, les lois de la probabilité. Mendel, comptable des pois chiches, travaillant sur des lignées pures, retenant quelques caractères différentiels (lisse/ridé ; jaune/vert) étudiait leur redistribution après croisement de lignées distinctes. Il obtenait un "modèle" mathématique de transmission qui ne se retrouve pas sous cette forme "simple" dans "l'hérédité mongolienne", laquelle ne dérive donc pas d'éléments isolés de chromosome, mais d'un ensemble génétique plus large.

(2) Une réunion de généticiens à DENVER, Colorado, en 1960, allait établir une classification numérale des 23 paires chromosomiques. La paire Vh devint paire 21 et chaque chromosome de cette paire fut dit chromosome 21. Dans cette classification, les paires sont rangées par ordre de taille décroissante et réparties en sept groupes selon leur grandeur et la position du centromère - région où se réunissent les bras de chromosome. Lorsque ce centromère se trouve en situation médiane, le chromosome est appelé métacentrique. Il est nommé submétacentrique lorsque le centromère est placé entre deux bras très inégaux, et acrocentrique (ou télacentrique) enfin, quand le centromère est localisé à l'une des extrémités. Le "petit" 21 est un "télacentrique" et appartient au septième groupe, ou groupe G. Ces aspects morphologiques des chromosomes apparaissent dans le caryotype, représentation photographique ou schématique de leur ensemble lorsque, au cours de sa division, la cellule est en métaphase.

avait invité les cytologistes à chercher le secret du mongolisme dans la cellule. Turpin, cinq ans plus tard, se disait convaincu de la possibilité de trouver un jour une aberration chromosomique à l'origine de la maladie (1). Encore fallait-il apporter la preuve que cette intuition correspondait à une vérité. C'est Lejeune, travaillant avec Turpin et M. Gautier, à l'Institut de Progenèse de Paris, qui parvint à lever les derniers doutes.

Revenons sur le phénomène de non-disjonction. La trisomie 21 est-elle le résultat d'un accident méiotique ? Presque toujours. C'est ce qui peut expliquer le fait que, dans 13 cas sur 14 étudiés jusqu'en 1961, des jumeaux vrais étaient trisomiques ensemble. Toutefois, Turpin et Lejeune ont observé cette année-là une gémellité monozygote hétérocaryote, c'est-à-dire deux types génétiques différents chez des jumeaux univitellins, l'un des jumeaux étant trisomique 21, l'autre non. L'accident chromosomique fut donc postérieur à la formation du zygote dont l'un et l'autre sujets étaient issus. Il a dû survenir, après la division initiale, lors des premières mitoses, chez l'un des deux embryons. L'existence de "monozygotes discordants pour la trisomie 21" permet de préciser le stade d'apparition de la lésion dans ce cas : le "clivage des premiers blastomères", des premières cellules de segmentation (2). La trisomie 21 est donc, si l'on fait exception des cas où le géniteur présente lui-même l'anomalie, soit un effet d'une mauvaise méiose, soit, mais beaucoup plus rarement, la conséquence d'une perturbation précoce du mécanisme des mitoses "avant le quinzième jour in utero" (3).

Ce n'est pas tout. Il a été établi que la répétition de naissances "mongoliennes" dans certaines familles, alors que les deux parents sont phénotypiquement normaux, tenait à la présence, dans le caryotype de l'un d'eux, d'une "translocation" d'un chromosome 21. Ce chromosome, qui se trouve transloqué, c'est-à-dire soudé à un autre chromosome, ne se séparera pas de

-
- (1) Turpin, Caratzali et Rogier, Etude étiologique de cent quatre cas de mongolisme, Premier Congrès de la Fédération Internationale des Sociétés d'eugénique, Paris, Masson, 1937, pp. 154-164. Turpin s'occupait du syndrome depuis de nombreuses années : cf. son livre, Le mongolisme, Paris, Masson, 1932.
 - (2) Lejeune, in Turpin et Lejeune, Les chromosomes humains, p. 86. On ne connaissait pas, avant cette observation, de disparité de génomes pour une maladie chromosomique chez des jumeaux vrais.
 - (3) Idem, *ibidem*, p. 86.

celui-ci lors de la méiose et pourra donc appartenir, avec l'autre 21, à un même gamète. Ce gamète aberrant, disomique pour le 21, véhiculera une surcharge génique, et sera responsable d'une trisomie 21 en cas de rencontre avec un gamète haploïde normal. Bernard Dutrillaux (1), dans sa thèse, dont Lejeune présida la soutenance, insistera sur le fait que les translocations du 21 s'effectuent préférentiellement sur des chromosomes comme eux acrocentriques (les "D" : 13, 14, 15 et les "G" dont les 21 font partie avec les 22).

Dutrillaux fournira une abondante bibliographie quelque dix ans après le symposium de Montréal, manifestant ainsi la multiplicité et la fécondité des recherches cytologiques (2). On sait aujourd'hui que les translocations de loin les plus fréquentes sont 21 sur 21 (35 %) et 21 sur 14 (34 %). Le caryotype d'un sujet transloqué "équilibré" ne possède qu'un seul chromosome 21 "libre", l'autre est à débusquer. Le caryotype d'un sujet transloqué trisomique laisse voir deux chromosome 21 "libres" et en recèle un troisième, collé sur un "D" ou sur un "G".

Il suit de ces observations que tout géniteur possible qui est affecté d'une translocation de 21 court un risque tout particulier de descendance trisomique. Dans le cas où il apporte un gamète "alourdi" (21 transloqué + 21 libre), l'enfant sera "mongolien". Trois autres cas de figure sont à envisager cependant. D'une part, le gamète allégé de tout chromosome 21, supprimera la chance de vie - la monosomie 21 est incompatible avec elle -, d'autre part, si le gamète porte seulement le 21 transloqué ou seulement le 21 libre, le

(1) Lejeune, Gautier et Lafourcade avaient noté, les premiers, en 1959, l'existence du phénomène de translocation chez l'homme. En 1960, Polanieri l'a confirmé pour le chromosome 21. Il est à noter qu'il existe des cas où le chromosome 21 n'est pas transféré dans sa totalité sur un autre : seul un fragment de lui-même est déporté et collé sur un voisin. Les enfants de sujets dont le phénotype est normal, mais le génotype de cette manière "réaménagé", peuvent être "trisomiques partiels" (c'est-à-dire pour un fragment de chromosome 21).

(2) Dutrillaux, Etude des translocations du chromosome 21, Paris, Faculté de Médecine, mai 1968. Bibliographie, pp. 61-71.

descendant ne sera pas trisomique. (1)

Il n'y a qu'une situation où la probabilité de naissance d'un enfant "mongolien" est égale à un, c'est-à-dire équivaut à la certitude, c'est celle d'une translocation parentale de 21 sur 21. En effet, lors de la méiose, les deux 21 "siamois" resteront liés l'un à l'autre, toutes les cellules reproductrices seront, inéluctablement, soit bisomiques 21 créatrices de "mongolisme", soit nullosomiques 21 prometteuses de l'avortement spontané.

Il s'en faut de beaucoup pourtant que la mère et le père potentiels, en cas de translocation, courent les mêmes risques. Les mères "transloquées" ont souvent des enfants trisomiques, les pères "transloqués" assez rarement (2). On en ignore la raison, mais tout se passe comme s'il existait chez l'homme, selon l'expression de Lejeune, une "protection naturelle contre la transmission de l'anomalie". Le jour où l'on connaîtra les mécanismes par lesquels s'effectue la protection du géniteur mâle un grand pas vers les techniques de prévention pour la femme - et pour les deux sexes - sera fait. Ajoutons que tout enfant trisomique "transloqué" ne tient pas cette forme de trisomie d'une translocation parentale. La plupart des translocations observées chez l'enfant sont apparues de novo. Comme l'exemple des jumeaux univitellins l'a montré dès 1961, des erreurs de distribution et de "placement" chromosomiques peuvent survenir lors des premières divisions embryonnaires et, bien entendu, antérieurement, lors des méioses : deux monozygotes transloqués peuvent être issus de parents caryotypiquement normaux.

-
- (1) Lors de la méiose, de la "réduction chromatique", ou bien le chromosome qui est affecté du locataire 21 "passe du même côté" que le second chromosome 21 libre : le gamète sera bisomique pour 21, donc anormal ; la seconde cellule issue de la division, dans le cas précédent, se trouve privée de 21 : c'est une cellule nullosomique pour 21, donc anormale aussi et, associée à une cellule gamétique normale elle ne donnera qu'un zygote, qu'un embryon monosomique (ou haplosomique) pour 21 qui sera létal (non viable) ; Si les deux occurrences que nous venons d'évoquer n'existent pas, il reste à considérer le cas d'un gamète à un seul 21, celui qui est libre. En ces deux dernières circonstances le gamète est monosomique pour 21 donc porteur d'une charge chromosomique normale.
- (2) Dans sa thèse de 1968, Dutrillaux annonçait quelques chiffres. Avec une translocation 21 sur "D" les femmes ont 40 % de non-viables, 40 % de normaux, et 20 % de trisomiques ; les hommes ont 47 % de non-viables, 47 % de normaux et, donc, un faible pourcentage de trisomiques. Au début des années quatre-vingt, pour l'ensemble des translocations maternelles, la statistique donne 33 % de chance mathématique de naissance d'un enfant trisomique, soit un enfant atteint sur trois. Les translocations paternelles n'entraînent que 4 à 5 % de naissances où se remarque le syndrome.

On franchit une autre étape en abordant le phénomène du mosaïcisme. L'organisme de certains sujets est en effet porteur de cellules trisomiques 21 mais aussi de cellules normales. Ces sujets sont appelés, par image, mosaïques, parce que juxtaposant, comme des tesselles dans les carrelages muraux ou de pavement, des unités différenciées. Il a été constaté que "le mosaïcisme d'un des parents peut provoquer la récurrence de la trisomie 21 dans une même famille" (1). D'où l'idée supposable d'un mécanisme perturbé par prédisposition génétique (2) au niveau soit des chromosomes méiotiques, soit des chromosomes des mitoses embryonnaires instituant deux clones cellulaires, deux populations de cellules foncièrement hétérogènes. Cette question du mosaïcisme est complexe. Il n'est pas aisé de comptabiliser les cellules aberrantes et les cellules normales, de fixer une proportion, de dire, par exemple, qu'un sujet est à 25 %, à 50 %, à 75 % trisomique 21. Pourquoi ? D'abord, in vitro, les pourcentages obtenus peuvent être trompeurs : certaine catégorie de cellule meurt, plutôt que l'autre. D'autre part, lorsqu'on étudie en culture des cellules sanguines ou des cellules de la peau, on ne sait pas ce qu'il en est des autres cellules du corps, alors qu'il est établi, sur exemples, que "la répartition de la mosaïque dans les différents tissus peut être variable (3) et que "la proportion des diplo 21 et triplo 21 peut changer au cours du temps" (4), un enfant qui présentait 32 % de cellules triplo 21 n'en n'avait plus que 17 % deux ans plus tard (5). Il existe des cas de mosaïcisme léger, des individus qui sont "mosaïques sans le savoir" comme le dit Marguerite Prieur, laquelle pense que si un sujet est à 50 % trisomique 21, il n'est pas établi, au contraire, qu'il ait moins de problèmes biologiques et psychologiques qu'un sujet trisomique non-mosaïque (6).

(1) Lejeune, in Turpin et Lejeune, Les chromosomes humains, p. 104.

(2) Debré et Royer, Pédiatrie, op. cit. p. 102.

(3) Lejeune, op. cit. p. 102.

(4) Lejeune, id. ibid. p. 104.

(5) Id. ibid. p. 104.

(6) Marguerite Prieur, qui appartient au service de Jérôme Lejeune à l'hôpital Necker, s'est intéressée au mongolisme dès l'époque de sa thèse. Cf. Prieur, "Etude statistique du quotient intellectuel de 474 enfants trisomiques 21", Paris, Faculté de médecine, mai 1968. Il est à noter que si l'on observe des cellules dont le caryotype est différent de celui d'une cellule normale, on peut affirmer l'existence d'une mosaïque. A l'inverse, on ne peut jamais affirmer qu'il n'y a pas de mosaïcisme, il faudrait en effet, pour porter un tel jugement, avoir examiné toutes les cellules d'un organisme.

En résumé, on doit distinguer trois types de trisomie 21 : la trisomie libre (où le chromosome surnuméraire n'adhère pas à un autre chromosome), la trisomie par translocation (où le chromosome superflu se dissimule sur un chromosome support), la trisomie en mosaïque (où le chromosome indésirable n'apparaît pas dans toutes les cellules). Ces trois types représentent, dans l'ordre, 94 %, 4 % et 2 % des cas de "mongolisme" (1).

Ces différentes sortes de trisomie sont les conséquences de divers processus : d'hérédité au sens le plus classique du terme, dans le cas où l'ascendant est lui-même mongolien, voire dans le cas où l'ascendant normal est porteur d'une translocation, c'est-à-dire d'une anomalie nucléaire ; de legs génétique par mutation, dans le cas où survient soit un accident de la méiose, soit un dysfonctionnement dans le mécanisme des premières segmentations des cellules issues d'un zygote.

Nous laissons en marge les autres types d'aberrations et variantes processuelles dont les généticiens font mention. On connaît, par exemple, des trisomies doubles chez un même sujet - entre autres une trisomie 21 associée à une trisomie 18, soit une tétrasomie - (2). Des chromosomes 21 supplémentaires peuvent avoir subi diverses modifications de structure, notamment par délétion (perte de fragment) comme dans les cas observés d'une "amputation du bras long" (3). Ces derniers phénomènes font obstacle pour un diagnostic clinique lorsqu'on a affaire à des "cas limites" (4), la certitude étant d'un accès difficile en de telles circonstances (5). Nous citerons simplement, et encore, certains faits de mosaïcisme avec cellules tétraplo 21 ou pentaplo 21 dont font état les ouvrages de cytologie (6)

-
- (1) Manvilla dans le Dictionnaire français de médecine et de biologie, Paris, Masson, 1972, tome III, rappelle que "les spécialistes anglo-saxons, et particulièrement les Américains, n'acceptent pas la dénomination trisomie 21, parce que, dans certains cas, rares, le syndrome est dû à une translocation du surnuméraire sur 13 ou 14". (p. 817). Il faut, évidemment, rectifier : la translocation concerne, on l'a vu, d'autres chromosomes "porteurs" et il faut objecter que l'argument est faible : la translocation est une modalité de la présence.
 - (2) Debré et Royer, op. cit. p. 95. Il existe également des "mongoliens-Klinefelter", c'est-à-dire ayant trois autosomes 21 et trois gonosomes (chromosomes sexuels), en l'occurrence deux X et un Y comme dans le syndrome de Klinefelter dont les sujets sont d'apparence masculine.
 - (3) Lejeune, op. cit. p. 106.
 - (4) Id. ibid. p. 107.
 - (5) Id. ibid. p. 107.
 - (6) Id. ibid. p. 104.

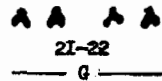
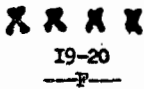
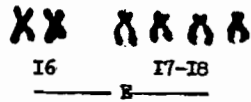
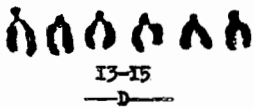
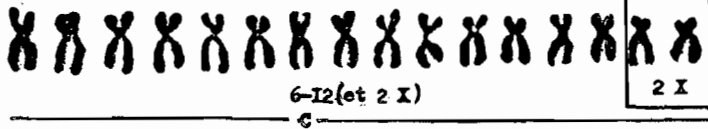
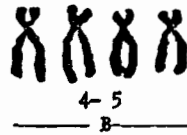
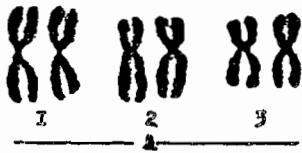
Pour comprendre beaucoup de surdosages ou de sous-dosages géniques, il est tout de même indispensable de se rappeler que la méiose comporte deux divisions successives, la première hétérotypique, réductionnelle (passage de 46 chromosomes à 23), la seconde homotypique, équationnelle (naissance de cellules à 23 chromosomes à partir de cellules également haploïdes). Des accidents divers peuvent se produire au cours de l'une puis de l'autre division. D'où les réalisations de génomes ultra-aberrants que laisse d'ailleurs prévoir le tableau des possibilités théoriques de combinaisons, viables ou létales (1). Les trisomies sont les anomalies chromosomiques les plus fréquentes chez l'homme (2). Parmi celles-ci, la trisomie 21 est, de loin, la plus souvent observée chez les individus qui viennent au monde et qui vivent. Elle touche un sujet sur environ 600 à 650 naissances, quel que soit le groupe ethnique considéré.

(1) Les anomalies numériques (sinon structurelles) des plus grands autosomes - I à 7 - paraissent incompatibles avec la vie. En revanche, on a détecté des trisomies d'un bras ou d'un secteur de bras, donc des trisomies partielles pour ceux-ci. On a remarqué des trisomies partielles mais aussi "complètes" pour le 8, le 9, 10 ainsi que pour le 13 (Patau) et pour le 18 (Edwards). On a relevé, à l'inverse, des monosomies partielles (5 p. -, 4p., par ex.). Les aberrations du nombre des gonosomes ne sont pas rares. Signalons d'abord une monosomie de gonosome : Xo (Turner). Les trisomies des chromosomes sexuels sont assez souvent rencontrées : triplo X (Jacobs), XXY (Klinefelter) fréquent et XYY - qui a défrayé la chronique des années soixante parce qu'on y a vu stupidement la trisomie de l'agressivité et du crime - : elle est portée par un mâle sur mille. Le surdosage peut aller au-delà. Jusqu'à des pentasomies : XXXXY (Fraccaro), on trouve une présentation des "fécondations possibles entre gamètes normaux et anormaux dans le seul cas des chromosomes sexuels" in Lamy et de Grouchy, L'homme et l'hérédité, Paris, Hachette, 1967, p. 152. Il est conseillé de consulter aussi l'Atlas des maladies chromosomiques de Jean de Grouchy et Catherine Turleau, Paris, Expansion Scientifique Française, 1982.

(2) cf. Giraud et Mattei in Debré et Royer, Pédiatrie, vol. I, pp. 107-142 (autosomes) et 142-163 (gonosomes, et cas de triploïdie). Cette étude fait une revue minutieuse des trisomies partielles ou "complètes" de l'ensemble des chromosomes.

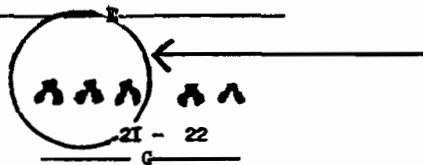
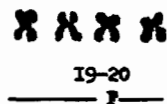
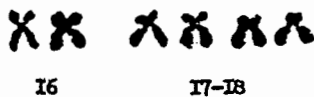
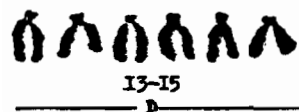
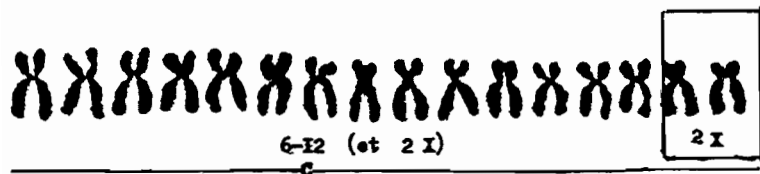
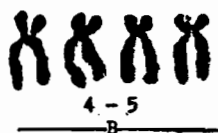
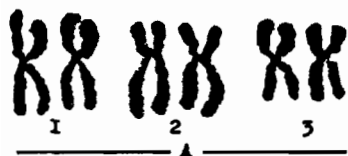
I

CARYOTYPE NORMAL



II

CARYOTYPE ANORMAL



(trisomie 21)

Cette trisomie 21 affecte en France quelque vingt mille jeunes de moins de vingt ans. On ne s'étonnera pas qu'elle soit l'une des grandes préoccupations des pédiatres et des éducateurs, l'un des tourments quotidiens de beaucoup de familles qui en affrontent l'épreuve, et, parfois, l'une des inquiétudes intermittentes des couples qui attendent un enfant (1). C'est la raison pour laquelle, outre les questions abordées jusqu'ici, nous importent d'autres questions. Nous en retiendrons trois. La première a trait aux facteurs possibles favorisant la présence d'un chromosome 21 en triple exemplaire, la seconde aux actions concevables pour une éventuelle prévention, la dernière aux procédés qui pourraient, dans l'avenir, lutter de manière radicale contre les effets phénotypiques de l'anomalie nucléaire, c'est-à-dire qui pourraient aboutir à une véritable guérison.

L'existence d'un chromosome 21 comme intrus dans le noyau cellulaire n'est, comme nous l'avons précédemment appelée, que la cause prochaine du "mongolisme". Il reste à savoir pour quelles raisons la disjonction de la paire 21 lors de la méiose ou lors des mitoses ordinaires ne s'est pas normalement effectuée. La science cherche les causes de la non-disjonction dans deux directions : celle des facteurs génétiques et celle des facteurs mésologiques (milieu organique parental, plus particulièrement milieu intra-utérin, plus largement milieu de vie des mères et des pères). Des facteurs proprement génétiques ont été valablement invoqués. La présence d'une translocation, chez les ascendants, joue un rôle, mais le problème n'est que repoussé : comment, pourquoi est-elle apparue ? Il n'est pas exclu qu'une anomalie chromosomique portant sur le 21 ait été induite par d'autres faits nucléaires chez les parents. On a pensé à des actions "interchromosomiques" : des parents déviants, par exemple pour le nombre des gonosomes (2) pourraient faciliter une apparition de trisomie 21. Certaines familles présenteraient des terrains cytologiques fertiles pour aberrations numériques ou structurelles

(1) Un enfant sur cent présente à la naissance un défaut dans l'ordre du nombre ou de la structure des chromosomes ; cf. Patricia Jacobs, Chromosome Mutations : Frequency at Birth in Human, Humangenetik, Berlin-Heidelberg, 1972, 16, pp. 137-140. L'auteur rassemble en un tableau les statistiques de cinq hôpitaux (des Etats-Unis, du Canada et de l'Ecosse) établies par cinq chercheurs et groupes de chercheurs : elles portent sur 24.468 nouveaux-nés. Il faut savoir qu'à la conception, un oeuf sur deux porte une erreur chromosomique. Il y a un embryon sur deux non viable qu'élimine l'avortement spontané.

(2) Miller et al. Communication in Lancet, Londres, 1964, I, p. 474.

diverses (1). Penrose, en étudiant les lignées consanguines a cherché à savoir, sans succès, si un gène récessif ou un gène dominant ne présideraient pas à la non-disjonction dans le cas des trisomies libres ou des trisomies masquées (2). L'existence d'un gène qui se trouverait à l'origine d'une non-disjonction dans les trisomies familiales semble plus plausible (3) encore que quelques-uns en aient douté (4).

Les hypothèses mésologiques sont plus nombreuses, mais pas toujours mieux fondées. L'organisme maternel vieillissant, c'est certain, constitue un milieu plus précaire. La prophase, moment initial de la division cellulaire, est plus longue chez la femme âgée et multiplie donc les risques "de petits accidents viraux, physiques ou chimiques pouvant léser le fuseau" (5). L'âge maternel est, du reste, "un élément commun" à toutes les trisomies autosomiques ainsi qu'au syndrome triplo X et Klinefelter (6). Ces risques d'apparition de la trisomie 21 ont été statistiquement mesurés : ils varient de 0,6 % à 15 % et plus, selon la tranche d'âge considérée. On relève pour les mères de moins de 30 ans, 1 enfant "trisomique 21" sur 1.500 naissances. Au-delà, les chiffres sont les suivants : 1 sur 750, de 30 à 34 ans ; 1 sur 280, de 35 à 39 ans ; 1 sur 140 de 40 à 44 ans ; 1 sur 65 à partir de 45 ans (7). Un tiers des enfants atteints naissent de mères ayant dépassé 30 ans, et, dans le parcours de la vie, les 35 ans apparaissent comme l'un des caps critiques. Un affaiblissement de la capacité "méiotique" avec le vieillissement n'est pas contestable. A l'inverse, une immaturité organique serait susceptible de rendre compte, chez

(1) Hauschka et al. Communication in American Journal of Human Genetics, Baltimore, 1962, 14, p. 22.

(2) Penrose, Mongolism, British Medical Bulletin, Londres, 1961, 17, pp. 184-189.

(3) Young, Genetic Consideration in Non-Disjonction, Annals of the New-York Academy of Sciences, N.Y. 1970, 171, p. 391. Ce gène aurait une action comparable à celle du gène "sticky" du maïs.

(4) cf. Wunderlich, Das mongoloïde Kind, Stuttgart, Enke, 1970.

(5) Giraud et Mattei in DEBRE et ROYER, op. cit. p. 102. Le fuseau achromatique est formé de fibres de protéines qui apparaissent entre deux pôles cellulaires. Il a une fonction dans la migration et la redistribution chromosomique.

(6) Id. ibid. p. 102.

(7) D'autres indications avaient été fournies : moins de 1 sur 1000 avant 30 ans ; 1 sur 1000 de 30 à 34 ans ; 2 à 5 sur 1000 de 35 à 39 ans ; 5 à 10 sur 1000 de 40 à 44 ans ; 10 à 20 sur 1000 après 45 ans. cf. Mikkelsen, A Danish Survey of Patients with Down's Syndrome Born to Young Mothers, in Annals of the New York Academy of Sciences, N.Y. 1970, 171, p. 370.

certaines femmes très jeunes, de ruptures dans le mécanisme de la méiose (1).

L'âge du père, jusqu'à plus ample informé, ne semble pas être particulièrement impliqué dans le phénomène de la trisomie 21, ce qui ne signifie pas, comme on l'entend dire parfois, que la responsabilité biologique masculine y est nulle, simplement on n'a pas constaté qu'elle s'aggrave avec le temps : elle resterait fidèle à elle-même. Pour expliquer cette différence dans les effets de l'âge selon le sexe on argue de la dissymétrie des processus de l'ovogenèse et de la spermatogenèse. A vrai dire on ne sait pas ce qui se passe dans les gonades et il faudrait affiner le système d'enquête portant sur les couples formés de mères assez jeunes et de pères très âgés, ce qui est tout de même exceptionnel dans les pays industrialisés. Il serait intéressant de savoir ce que donneraient les statistiques africaines. Des études sont en cours.

On incrimine d'autres facteurs de milieu. Argument : les anomalies chromosomiques seraient en relation positive et significative avec les phénomènes d'auto-immunité. Les "trisomiques 21" apparaîtraient comme grands sécréteurs d'anti-corps anti-thyroïdiens (2) et il en irait souvent de même pour leurs mères (3). Ainsi, le taux élevé d'anti-corps anti-thyroïdiens pourrait être non-seulement un effet de l'anomalie mais encore une de ses causes, mais cette hypothèse est très controversée. On ne peut écarter l'idée de gènes gouvernant une tendance à l'auto-immunité puisque cette tendance est rencontrée surtout chez les femmes - on la prétendrait, sans incohérence, liée à X - et puisqu'elle croît chez elles au fil des années comme l'accident de non-disjonction pour l'ensemble des génétrices. Nous sommes renvoyés à un réseau de facteurs dont il n'est pas commode d'isoler les composantes.

Mésologiques sans conteste sont, en revanche, trois espèces de déterminants possibles qu'on a fréquemment soupçonnés : les agents extérieurs physiques, chimiques, biologiques. Pour ce qui est des radiations (ultra-violetts durs, rayons gamma, rayons X, rayons particuliers), leurs effets mutagènes sont

-
- (1) Zarfes et Wolf, Maternal Age Patterns and the Incidence of Down's Syndrome, American Journal of Mental Deficiency, Albany, 1979, 83, pp. 353-359.
 - (2) Mellon et al. Mongolism and Thyroid Autoantibodies, Journal of Mental Deficiency Research, Londres, Catersham, 1963, 7, p. 31.
 - (3) Fialkow, Autoimmunity a Predisposing Factor to Chromosomal Aberration, Lancet, Londres, 1964, 1, p. 474-475.

établis (1) mais les généticiens ne tombent pas d'accord sur les quantités susceptibles d'entraîner des conséquences fâcheuses ni sur leur pouvoir de provoquer des aberrations chromosomiques du type de la trisomie 21 (2). On dispute aussi du rôle des substances capables de perturber le germe. L'ypérite, l'acide nitreux, les médicaments anti-mitotiques (utilisés dans le traitement du cancer) sont connus pour leur puissance mutagène mais on suppose qu'ils modifient plutôt la structure des chromosomes que leur nombre dans le génome. Restent les virus. On avance qu'il peuvent intervenir de façon néfaste et être à l'origine de changements dans le matériel génétique. L'accusation a visé, notamment, le germe de l'hépatite épidémique, sans avoir produit de démonstrations convaincantes (3).

On parle, également, de probables déficiences vitaminiques, entre autres d'une carence en vitamine A. Nous serions, là encore, en pleine mésologie. Une telle hypothèse, bien que non-appuyée sur des données précises, ne peut être négligée. Ce ne serait pas la première fois qu'une maladie, après avoir été considérée comme endogène, serait reconnue comme dépendante de déclencheurs, voire de fabricateurs exogènes. A propos du mongolisme et sans prophétiser qu'on découvrira pour lui des causes semblables à celles de la "spina bifida", Jérôme Lejeune prend cette affection en exemple. Elle a des formes fortes et des formes faibles, elle va de l'anencéphalie - absence de cerveau - à une petite faille du bas du rachis sans grandes perturbations motrices, en passant par des fissures très importantes de la colonne vertébrale avec fuite de la moelle nerveuse, paralysie de membres inférieurs et déficience mentale grave. Smithells, en 1980, a prouvé que la "spina bifida" pouvait être contrée par un traitement. Elle est fréquente dans les pays de brume tels que ceux de la

-
- (1) Les "mutations", selon le mot de l'horticulteur Nicolas Duchesne (1768) - qui les remarqua sur les fraisiers - ont été définies par De Vries (1900) comme brusques, germinales et, donc, transmissibles. Muller (1927) montra l'action, en ce domaine, des radiations ionisantes.
 - (2) Il faut distinguer, en effet, les mutations "géniques" qui restent dans les limites d'un seul gène, et les mutations "chromosomiques" aboutissant soit à un remaniement soit à une soustraction ou addition de chromosomes entiers.
 - (3) Sur ces questions cf. Penrose et Smith, "Down's Anomaly", Londres, Churchill, 1966, Stoller et Collman, Virus Actiology for Down's Syndrome, Nature, Londres, 1965, 208, p. 903 ; Nichols, Viruses and Chromosomal Abnormalities, Annals of New-York Academy of Sciences, N.Y. 1970, 171, p. 478 ; Cohen et Lilienfeld, The Epidemiological Study of Mongolism, Annals of N.Y. Acad. Sci. 1970, 171, p. 320.

Grande-Bretagne ou de la Scandinavie. Elle est quasiment absente dans les pays ensoleillés comme la Sicile ou l'Italie méridionale. Dans le Royaume-Uni, d'autre part, elle frappe les familles pauvres plutôt que les familles riches. Lejeune commente : tout ceci fait penser à une insuffisance vitaminique, c'est-à-dire à une mauvaise assimilation des vitamines sans le soleil ou à un trop faible apport de celles-ci par pauvreté du régime alimentaire. Depuis 1968 on savait que les mères des enfants présentant une "spina bifida" sont des mères carencées pour l'acide folique. Smithells a traité aux vitamines les futures mères ayant déjà eu un enfant affecté par la maladie. Dans cette population il n'a observé qu'un enfant atteint sur 180, contre un enfant sur 20 lorsque un tel traitement n'existe pas. Les enquêtes sur les facteurs mésologiques doivent donc être minutieusement poursuivies, qu'il s'agisse de la trisomie 21 ou de quelque autre anomalie chromosomique que ce soit.

Ces remarques nous remettent en mémoire les investigations de ceux qui avaient cru remarquer un rapport intéressant entre le nombre de naissances de trisomiques 21 et leur lieu géographique ou leur moment dans l'année, ce qui suggérerait l'intervention d'un facteur climatique, régional ou saisonnier (1). Quant au climat psychologique, si l'on nous permet cette téméraire transition, on le garde dans un placard, comme une vieille hypothèse qui pourrait resservir. Chez les mères, les drames de l'existence, le stress, doivent maintenant entrer en scène plus tôt que jadis et moins vaguement "au cours de la grossesse". Ils sont confinés dans le temps de la formation des gamètes ou des premières semaines de développement de l'embryon. Il est impossible de refuser a priori ce genre de théorie mais il propose une explication aussi peu solide que les élucubrations des astrologues, avec leurs sept planètes et leur douze constellations. Les preuves, au demeurant, ont toute chance de rester suspectes : on conçoit mal ce que serait un pèse-angoisse ou une balance à chagrin, et nous sommes prévenus, par dessus le marché, que l'objectivement bénin est peut-être, subjectivement, pour la vie fantasmagique, plus important que tout le reste, en bref qu'il est interdit de se fier aux apparences. Mais alors, à quoi se fier ? Les procédures de démonstration sont, dans cette contrée, fort mal engagées. Pourtant il incombe à ceux qui allèguent une cause

(1) Pleydell (1957), König (1959), Collman et Stoller (1961), cf. Penrose, article cité du British Medical Bulletin, p. 185.

possible d'apporter en sa faveur ne serait-ce qu'un début de justification. Puisse au moins cette certitude rendre modestes et discrets les professionnels de la culpabilisation des mères, les héritiers laïques d'une philosophie du péché.

Si la cause prochaine du "mongolisme" - la trisomie 21 - peut être ainsi qu'on vient de le voir, à son tour pensée comme un effet, elle redevient cause efficiente, pour la commodité de l'exposé, dès qu'on la replace dans la perspective d'une observation du sujet constitué. Les traits du "mongolisme" seront donc, par convention, considérés en tant que conséquences de cet antécédent constant. Ce n'est pas le lieu ici de discuter de la valabilité de cette manière de parler. Gardons-là au nom d'un bon usage empirique. Contentons-nous de souligner que peu d'effets de la trisomie 21 sont spécifiques et qu'"il est peu probable qu'aucun sujet mongolien présente tous les caractères (signalés)" (1).

Le portrait-type mentionne des caractéristiques toujours rencontrées (absence à 100 %, au niveau de la main, de la boucle radiale hypothénarienne) et d'autres, plus ou moins fréquentes (pour 50 % pénis réduit chez les garçons) voire assez rares (présence à 4 % de hernie ombilicale, à 1 % de fissure palatine). On cite la taille faible, l'aplatissement de la face, les yeux à l'oblique, la peau sèche, l'aplasie de l'ensellure nasale, les cheveux fins et clairsemés. On en vient ensuite à d'autres traits. En ce qui concerne la tête : le crâne petit, l'occiput plat, les joues rosées, l'épicanthus, l'iris moucheté à son pourtour par les taches de Brushfield - survivances de la membrane pupillaire - , les oreilles avec bord supérieur du pavillon rabattu et lobe adhérent, les dents irrégulières, la langue plicaturée, le palais en ogive, les amygdales grosses, le cou bref et large. Pour ce qui est du tronc : thorax évasé, diastasis des droits. A propos des membres : les mains molles, larges, courtes, "en battoir", avec un auriculaire incurvé en parenthèse, raccourci ou privé d'une phalange, des lignes palmaires particulières permettant le diagnostic avec une très faible marge d'erreur, le pied plat, avec espacement marqué entre le premier et le deuxième doigt ainsi qu'une incisure plantaire profonde, enfin le "genu valgum" - obliquité de la jambe formant avec la cuisse un angle ouvert en dehors -

(1) Lambert et Rondal, op. cit. p. 27.

Plus importantes pour le médecin et l'éducateur sont les malformations invalidantes, les troubles viscéraux, les troubles métaboliques. On note, pour le système oculaire, la cataracte, la myopie, le strabisme convergent, le nyctagmus, et, dans la zone buccale, la paradontose. On voit des anomalies capillaires génératrices d'une mauvaise circulation, des anomalies cardiaques (canal atrio-ventriculaire commun, communication inter-ventriculaire, persistance du canal artériel) ; des anomalies du tractus digestif (défaut ou inachèvement de l'oesophage, de l'estomac, de l'intestin). Une grande sensibilité aux infections entraîne des maladies de l'oreille, et le cortège des conjonctivites, blépharites, rhumes chroniques, bronchites à répétition. La croissance est assez lente, la puberté un peu retardée. Les filles peuvent être fécondes, les garçons sont tenus soit pour impuissants soit pour stériles (le nombre de spermatozoïdes au millimètre cube est proche de zéro, contre, normalement, soixante mille à un million). Le cervelet est réduit, la base cérébrale étroite, les circonvolutions dystrophiques. Chez le tout petit, certains réflexes sont insuffisants (réflexes patellaires, de réponse à une traction, de réponse à une suspension), d'autres, anormalement, perdurent (réflexes palmaires, plantaires, de Moro, de marche automatique). Le risque de diabète sucré est à peine plus grand que chez les autres enfants, alors que la leucémie est vingt fois plus fréquente. On retient : l'hypotonie musculaire, l'hyperlaxité ligamentaire, la tendance à l'obésité. On signale, parmi d'autres phénomènes du même ordre, un métabolisme troublé du tryptophane et une augmentation de plusieurs enzymes leucocytaires en particulier la superoxyde dysmutase (entraînant un excès d'acide urique). (1)

Cela dit, que peut-on faire ? Répétons qu'il existe aujourd'hui de nombreux traitements symptomatiques : régime, médicaments, interventions chirurgicales, exercices éducatifs, et posons les questions actuelles : que peut-on espérer, à court et à long terme, des actions préventives et curatives ?

La prévention, en l'état actuel de la science, est fondée sur la possibilité d'obtenir soit le caryotype de futurs parents (pour savoir s'il existe chez eux quelque remaniement chromosomique définissant un haut risque de naissance

(1) Il suffit pour éviter la survenue d'un accès de goutte chez le sujet jeune - elle peut apparaître dès vingt cinq ans - d'un régime simple : un litre d'eau à boire, par jour.

de trisomique 21), soit le caryotype d'un foetus (pour détecter une éventuelle anomalie autosomique qui entraînera la morphodysplasie "mongolienne") (1). Ces caryotypes sont établis après conseil génétique (2), dans le premier cas surtout, mais exclusivement, lorsque la famille a déjà connu une naissance "mongolienne", dans le second cas lorsque la mère est âgée ou qu'un sujet du couple se sait "transloqué" ou qu'il y a eu avortement spontané isolé ou récidivant, ou un premier enfant trisomique 21. L'étude caryotypique est une procédure banale quand il s'agit de géniteurs possibles, plus délicate quand il s'agit d'un foetus de trois mois. Dans cette dernière occurrence, il faut, sous anesthésie locale, recourir à l'amniocentèse ou ponction du liquide amniotique, avec l'aide du repérage échographique (3).

L'amniocentèse soulève des problèmes éthiques. Il est sans danger pour la mère, mais non pour le foetus - on évalue les risques de blessure à 1 % sans pouvoir comptabiliser toutefois les avortements prédestinés, indépendants de l'intervention (4). Lorsque l'information est reçue, relativement au foetus, il appartient aux parents soit d'assumer la situation telle qu'elle est - ce qui n'est qu'une hypothèse d'école car on voit mal une amniocentèse demandée par la simple curiosité - soit d'exiger, conformément à la loi, l'interruption

(1) Cf. Colette Laurent, Les morphodysplasies par aberration chromosomique, Paris, La Revue du praticien, XXIV, 39, 1974. "De nouvelles techniques de marquage des chromosomes permettent une meilleure identification du caryotype, la découverte d'anomalies indétectables avec la coloration ordinaire (p. 3458). Depuis 1971 ces techniques ont été employées et, simultanément, un nouveau système de classement, arrêté à Paris, a été utilisé. Il existe en effet sur les bras de chromosome (p le bras court, q le bras long) des "bandes" qui permettent de diviser et de nomenclaturer les "régions". Cet affinement des techniques et de la connaissance des segments du génome permet un meilleur repérage des anomalies, donc une lutte plus efficace contre leur récurrence.

(2) Cf. Le conseil génétique, numéro spécial de La revue du praticien, Paris, 1976, XXVI, 7, pp. 443-559.

(3) Il flotte dans le liquide de l'amnios (la "poche des eaux", la plus interne des membranes enveloppant le foetus) des cellules tégumentaires, détachées de l'organisme en croissance, que l'on peut extraire, puis cultiver en laboratoire selon les méthodes habituelles. Un farceur français, Rethault, in Le Mongolisme, Paris, E.S.F., 1973, fait le cachottier, comme on le comprend, et écrit en cacographe : "la détection du foetus anormal est possible par trois procédés dont l'un m'appartient en propre et sur lequel je ne publierai rien quoiqu'une fois (sic) il ne m'ait pas trompé" (p. 413). Pitoyable texte.

(4) Cette technique, qui n'est pas nouvelle - elle fut employée dès 1949 par Murray Barr - a été considérablement améliorée par l'observation de la position du foetus aux ultra-sons.

de grossesse, que certains continuent de considérer comme un meurtre. En l'état des connaissances, il est impossible, répétons-le, d'obtenir, avant la grossesse, sauf dans le cas de l'isochromosome (21 sur 21) chez un parent potentiel, une certitude d'apparition ou de non-apparition de la trisomie.

Lorsque l'enfant trisomique 21 vient au monde, autre question, est-il espérable de le guérir ? Si l'on a compris ce qu'est la cause prochaine de la maladie, on se représente facilement qu'on ne peut dissoudre le chromosome surnuméraire en chaque cellule où il s'est logé ou encore l'enlever comme on extirpe un cheveu blanc avec une pince. Ces grossières images ne viennent à l'esprit que par opposition aux abjectes prétentions des charlatans qui exploitent l'ignorance, la crédulité, le fol espoir des parents. Quand le malheur s'abat sur une famille, il ne manque pas de voyous pour essayer d'en tirer bénéfice. Soit en niant l'importance du handicap, en persuadant la mère, le père que c'est leur surprotection ou leur rejet qui fabrique l'infirmité - le compliment s'agrémentant d'une offre de service. Soit - pour rester sur le sol de la biologie - en les invitant à se rendre aux Philippines, pour y faire opérer le sujet de la trisomie, comme si cette expression pouvait avoir le moindre sens, comme s'il était concevable de supprimer les chromosomes en surnombre à la pointe du bistouri, comme si les couteliers de l'Asie du sud-est possédaient des micro-techniques pour procéder à l'expulsion des squatters cellulaires.

D'autres escroqueries sont à dénoncer sans faiblesse. La cellulothérapie, par exemple, ou traitement dit de Siccacell, qui consiste à introduire dans les muscles des enfants trisomiques 21 des cellules fraîches d'embryons animaux pour vivifier l'organisme et stimuler le cerveau. De tels apports d'éléments étrangers n'ont jamais déterminé d'améliorations contrôlables mais peuvent mettre en péril la santé du patient, et ont été, de ce fait, interdits par l'association des médecins américains (1). Le "développement" par les méthodes de Doman et Delacato n'est pas moins minable. Les autorités médicales les plus diverses ont contesté le bien-fondé des déclarations des aigrefins de Philadelphie, la critique des prétentions et des résultats a été exercée par

(1) Cf. L'attaque en règle de Freeman dans l'ouvrage de Menolascino, *Psychiatric Approaches to Mental Retardation*, New-York, Basic Books, 1970, p. 338 et celle de Van Der Most dans la revue *Amentia*, 1974, 33, pp. 22 - 24.

les chercheurs (1) et une condamnation sans réserve prononcée par les plus hautes instances scientifiques des Etats-Unis et du Canada (2). Plus anodin, mais suffisamment suspect pour être interdit lui aussi est le breuvage miraculeux, le U de Turkel. Préparation mirobolante et magique. Dignes d'intérêt, en revanche, et assurément nobles, ont été les tentatives d'apport de vitamines, d'acide glutamique, d'extraits hormonaux qui se fondent sur une étude des carences du patient. Le 5 HTP de Bazelon fut, lui aussi, respectable, même s'il n'a pas tenu les promesses qu'on lui prêtait : il avait été sollicité pour élever le taux de sérotonine dans le sang, donc dans le cerveau. Il fallait essayer.

La musicothérapie, l'hippothérapie, ne peuvent pas faire de mal : écouter de la musique, pratiquer l'équitation ne nuit pas à l'enfant trisomique 21. Ce qu'on doit combattre, c'est cette conduite sournoise, conduite de filou, qui consiste, comme on l'a dit plaisamment, à arracher des racines dans l'inépuisable jardin de l'étymologie et à camoufler les entreprises mercantiles sous les apparences de la scientificité. Ce qu'on doit proscrire, c'est ce qui se flatte d'appartenir au genre de la "thérapie" et qui guigne, sous des présentations pénétrées ou benoîtes, un remboursement par la "sécu" déjà grevée de servitudes. Gardons l'orthophonie, l'éducation physique, les pédagogies des maîtres qui ont fait leurs preuves dans les écoles spéciales ou ordinaires et les institutions de la Santé.

Dans un avenir peut-être pas très éloigné la science biologique agira sans doute avec une efficacité nouvelle pour la prévention et, pourquoi pas, la totale compensation du déséquilibre génétique. Souvenons-nous de la translocation qui, chez le père, aboutit huit fois moins souvent que chez la mère à une naissance de trisomique 21. Si l'on perce le secret de cette régulation masculine, on sera sur la bonne voie et à la veille d'empêcher la transmission de "l'erreur". Quant à la suppression radicale des effets biochimiques du chromosome surnuméraire chez l'enfant, elle n'est pas inimaginable. On entrevoit plusieurs solutions. "On peut envisager plus aisément le blocage d'un enzyme, dont l'excès entraîne un déséquilibre métabolique, que l'activation d'un enzyme déficient. Cet espoir s'appliquerait

-
- (1) Zigler et Seitz, An Experimental Evaluation of Sensorimotor Patterning : a Critique, American Journal of Mental Deficiency, Albany, 1975, 79, p. 483.
(2) Cf. Developmental Medicine and Child Neurology, Londres, 1968, 10, p. 234.

à des accidents tels que la trisomie 21 dont les malformations sont décelables à la naissance... Une thérapeutique pourrait être tentée, mais toute action palliative suppose la connaissance des conséquences enzymatiques de l'anomalie chromosomique" (1). Prenons un exemple qui peut contribuer à l'ouverture d'une piste de recherche. On sait depuis les travaux de Mary Lyon (2) que, dans l'organisme féminin, l'un des deux chromosomes X est inactif. Pour une cellule (et pour celles qui en dérivent) il s'agit de l'X venant du père, pour une autre (et pour celles qui en résultent) il s'agit de l'X hérité de la mère. Ce "choix" du vivant a lieu, semble-t-il, au hasard. Or, lorsqu'un chromosome 21 est collé par translocation sur un chromosome X inactivé, il perd beaucoup de son pouvoir. L'inactivation, en quelque sorte, s'attrape. Si l'on parvenait à connaître le mécanisme qui atténue la production enzymatique du 21 transloqué sur l'X oisif, on pourrait entrevoir la manière qui permettrait d'empêcher l'action néfaste de tout 21 surnuméraire (3).

Aux équipes de recherche des hôpitaux, il convient d'accorder toute notre confiance. Nous devons partager aussi leur optimisme. Lejeune, dans les années soixante-dix, racontait, en amphithéâtre, l'excellente fable des deux sorciers (4). L'un et l'autre habitaient l'Afrique centrale. Le premier avait appris quelques rudiments de science occidentale et fit stériliser tous les porteurs du gène d'une anémie particulière, la drépanocytose, ce gène, récessif et lié à X, présentant tout de même l'avantage de protéger l'individu contre la malaria. Le résultat fut plus que fâcheux : à la seconde génération, les soldats, tous privés du gène drépanocytaire, succombèrent dans une bataille où ils ne purent à la fois résister aux lances de l'ennemi et à un terrible accès de fièvre. Le second sorcier, ayant écouté un autre médecin de l'O.M.S., fit absorber à toute sa tribu des pilules de Nivaquine. Le lendemain, dix pour cent des hommes et un pour cent des femmes étaient morts par hémolyse soudaine due au déficit biochimique assurant la résistance au paludisme et à leur ultra-sensibilité aux médicaments anti-paludéens. Les deux chefs des peuplades

(1) Jérôme, in Turpin et Lejeune, Les chromosomes humains, ouvrage cité, p. 428.

(2) Mary F. Lyon, *Nature*, 190, 372, 1961.

(3) Marie-Odile Rêthoré, *Organicité et atteintes graves du développement*, Cahiers de Beaumont, 24, novembre 1983, p. 14.

(4) Nous la transcrivons telle qu'elle nous a été rapportée par Jean-Marc Patte, qui fut, à Necker, l'un de ses nombreux étudiants, et qui, plus tard, interne des hôpitaux psychiatriques de la Seine, s'en souvenait encore.

s'étaient également trompés : l'un en éliminant les lignées des porteurs du gène, l'autre en faisant absorber de façon inconsidérée des médicaments. En conclusion, il faut considérer que le négrier, en éloignant les noirs d'Afrique, joua, sans le vouloir un rôle de meilleur eugéniste : dans des régions où ne règne pas le "palu", les hétérozygotes perdent leur privilège dans la lutte pour la vie, le gène tend à s'éliminer parce qu'il est affaiblissant. Mais on ne peut s'en tenir là. Le plus parfait des eugénistes, le médecin, allait agir un peu plus tard : il vint détruire en Afrique centrale, l'anophèle, le moustique transporteur du "mauvais air", en répandant, abondamment, le D.D.T. La médecine, disait à ce propos Lejeune, "travaille à contre-sélection" mais, comme on le voit, il n'est pas du tout obligatoire que le résultat soit catastrophique. Le "palu", ces temps-ci, refait surface, mais on peut compter sur la médecine, une fois de plus, pour l'engloutir. Ainsi attendons-nous beaucoup, en ce qui a trait à la trisomie 21, ou à d'autres anomalies génétiques, d'une science à laquelle on ne saurait assigner des limites, et qui est fort capable de modifier chez l'homme le milieu intérieur et le milieu extérieur, à l'avantage de tous et de chacun.

Lucien Patte-Malson

DEUXIEME PARTIE

**LE DEVENIR EDUCATIF, L'AVENIR SOCIAL ET PERSONNEL
DES ENFANTS SOUFFRANT D'UNE TRISOMIE 21**

Solutions.

Pierre Echavidre

Existe-t-il des solutions à proposer pour l'éducation des enfants souffrant de trisomie 21 ? Lesquelles ? Quel avenir s'offre à eux ? Que peut-on faire ? Que peut-on espérer ? Quelques idées nous guideront pour répondre. D'abord celle de l'extrême diversité des cas. On ne peut pas mettre tous les enfants dans le même sac. Chacun a sa spécificité et son niveau d'aptitudes propre. Ensuite, l'éducation de ces enfants, longtemps jugée impossible, ne diffère pas de l'éducation des autres enfants ayant un handicap mental, ni essentiellement de l'éducation des enfants ordinaires, sinon qu'il faut tenir compte de leur lenteur à assimiler, et qu'il faut penser à leur apprendre ce qui ordinairement paraît s'acquérir tout seul et n'avoir pas besoin d'être de nombreuses fois indiqué.

Ces enfants sont inéducables ! Il n'y a rien à en faire ! Il n'y a rien à en espérer ! Telle a été la doctrine communément admise pendant des siècles et jusqu'à une période récente, mis à part les efforts à contre-courant de quelques généreux pionniers. Il y a peu de temps, une trentaine d'années, les dits "mongoliens" étaient le plus souvent considérés comme inéducables et pensés sur le mode négatif de la déficience et du manque : incurables, incapables, infirmes, infantiles, inintelligents, irresponsables, irrécupérables... Au mieux semi-éducables, c'est-à-dire hommes à moitié. Le diagnostic de "mongolien" tombait sur l'enfant comme un arrêt de mort. "Il n'y a rien à faire. Cet enfant oubliez-le, abandonnez-le. Il aurait mieux valu qu'il ne naisse pas..." On sait les dégâts produits par ce genre de paroles, surtout quand elles venaient, et viennent hélas encore, de médecins mal informés et mal dans leur peau, se vengeant en quelque sorte de leur mise en échec et de leur impuissance. Ces "diagnostics sans appel" ne contribuent pas peu à altérer la relation de cet enfant avec son entourage. Il devient prisonnier de l'image d'arriéré que l'on s'est formée de lui et qui pèse dorénavant sur son destin.

L'ouverture, il y a une trentaine d'années, des premiers Instituts spécialisés : I.M.P., I.M.E., I.M.Pro, E.M.P. (1) où les enfants trisomiques ont été accueillis avec d'autres handicapés mentaux, fut un progrès

(1) Instituts Médico-Pédagogiques, ou Educatifs, ou Professionnels, ou encore Externats Médico-Pédagogiques, dont le fonctionnement fut réglementé par l'annexe XXIV du décret du 9 mars 1965.

remarquable (1) Ces expériences apparues d'abord en trois points de l'hexagone, ont servi de modèles dans d'autres régions où, rapidement, à partir des années 1960, on a vu les établissements se multiplier. Au même moment, autour des Instituts spécialisés nouvellement créés, ou en vue de leur création, sont nées diverses Associations de parents ou d'amis, rapidement regroupées en Fédérations ou Associations nationales (2).

Si l'ouverture d'Instituts spécialisés, en dehors des filières de l'Education Nationale, a été un progrès, leur création n'a pas été dénuée d'ambiguïté. Ceci en raison de leur caractère marginal, mais surtout des finalités contradictoires qui les sous-tendaient. Sans aucun doute un certain nombre de pionniers et d'éducateurs exemplaires étaient décidés à y faire soigner, à y éduquer les enfants en développant chez eux des potentialités positives enfouies, étouffées, déniées. Toutefois, on peut se demander si la grande majorité des parents, âgés pour la plupart, et partageant les préjugés culturels de leur génération, y croyaient. Soulagés de la garde constante de leurs enfants, ils ne demandaient rien d'autre pour ceux-ci que la promesse

-
- (1) Sans prétendre être complet, notons quelques repères. En 1942 à Lyon, le Dr. Kohler crée un établissement "Jardinières d'enfants" pour 12 enfants, en dehors de toute association de parents. Puis, toujours à Lyon, un I.M.P. ouvre en 1949. En 1950 ce sont des classes de perfectionnement à gestion laïque. Et en 1960 un atelier d'assistance par le travail "Denis Cordonnier" pour ouvriers de 16 à 45 ans, d'un Q.I. inférieur à 50, un modèle du genre. Vers 1950, dans le Nord, un I.M.P. ouvre à Asques, avec Melle Lelandais. Puis, en 1953, un autre à Cambrai, géré par les Papillons Blancs. En 1956, le Centre Médico-Pédagogique des Hirondelles ouvre à Carcassonne pour arriérés moyens et profonds de 4 à 21 ans, des deux sexes, suivi en 1960 d'un atelier pour adultes.
- (2) En 1949 : l'Association Lyonnaise des Amis et Parents d'Enfants Inadaptés. Vers 1950 : l'Association Les Papillons Blancs, dans le Nord. En 1955 : l'Association Familiale Départementale pour l'Aide aux Infirmes Mentaux du département de l'Aude. Le 26 avril 1958 une cinquantaine d'Associations intitulées "Les Papillons Blancs" constituent une Union Nationale qui, le 30 avril 1960, se fédère avec l'Association Lyonnaise et d'autres Associations au sein de l'Union Nationale des Associations de Parents d'Enfants Inadaptés (U.N.A.P.E.I.). En 1961, la Fédération Méridionale des Associations Familiales d'Aide aux Infirmes Mentaux, et des Associations importantes comme celle de Nancy et de la région des Mines de Lorraine se joindront à elles. Enfin, le 9 février 1960, apparaît l'Association de Placement et d'Aide pour les Jeunes Handicapés (A.P.A.J.H.) dans un esprit un peu différent, puisque l'éventail des handicaps pris en compte y est plus large, la place aux amis nettement plus grande, celle des enseignants également, et puisque sa première création, en 1964, (celle d'une classe intégrée pour 14 enfants, du psychotique au trisomique 21, sise 2, rue des Hospitalières Saint-Gervais, 75004 Paris) manifeste dès le départ une plus franche volonté d'intégration.

d'un vague bonheur, âme d'un programme pédagogique assez mou. Mais ils ne voulaient guère entendre parler d'une intégration qui auraient supposé un projet précis de socialisation et d'accès à l'autonomie. Peut-être craignaient-ils qu'un tel projet ne débouchât dans l'ordre professionnel sur un statut inférieur vécu comme un déclassement et, dans l'ordre affectif, sur une sexualité a priori fantasmée comme animale, folle et irresponsable, procréatrice d'une foule d'enfants dont on affirmait sans preuves qu'ils naîtraient à leur tour nécessairement handicapés. (1)

Ainsi donc, théoriquement lieu d'éducation, l'I.M.P. risquait, sous la pression de préjugés rémanents, de n'être qu'un lieu de mise à l'abri de la vie sociale et de ses exigences, une structure défensive et fermée, un jardin pour enfants destinés à demeurer éternellement enfants. Miné par une finalité pervertie, les efforts risquaient d'y être découragés par un projet non-dit débouchant, comme l'ont exprimé quelques adolescents, sur "la tristesse et la mort" : l'I.M.P. conduisant successivement à des I.M.Pro dont le suffixe serait écrit en petits caractères, pour la forme, en trompe l'oeil, puis à des Centres d'Aide par le Travail ou C.A.T. de caractère quasi-occupationnel ou thérapeutique, en marge de la réalité économique, et enfin à des Foyers "de vie", conçus pour être "à vie". De mauvais esprits, c'est-à-dire des esprits critiques et clairvoyants, considéraient ces foyers comme de nouveaux ghettos, des nids clos de "survie jusqu'à la mort", dont on voilait la nature en feignant de croire qu'ils pourraient être des hospices dorés.

Il faut dire aussi que le caractère clos des I.M.P. était encouragé par le genre de formation reçue par les éducateurs. En 1960 il n'existait qu'une dizaine d'écoles d'éducateurs, certaines gérées par l'Association pour la

(1) Signalons, ainsi que nous l'a déclaré le Professeur Marie-Odile Rethoré, que "pour ce qui concerne les garçons trisomiques 21, des études faites après ponction testiculaire semblent indiquer que la fabrication de leurs spermatozoïdes n'arrive pas à terme. Il semble donc qu'ils soient stériles, bien qu'ils puissent éjaculer normalement", c'est-à-dire avoir des rapports sexuels. Quant aux femmes trisomiques 21, "si elles enfantent, elles ont un risque sur deux de transmettre leur anomalie chromosomique".

A cela il faut ajouter que, selon les Centres recevant des handicapés mentaux, 80 à 90 % des sujets qui y sont placés "n'ont pas plus de risques d'avoir un enfant handicapé que les gens ordinaires". (cf. "Le devenir des enfants nés de parents ayant un handicap mental", compte rendu d'enquête par P. Echavidre, publication U.N.A.P.E.I., juin 1984).

Sauvegarde de l'Enfance, et cinq créées par le Père Barthélémy (1). Dans ces dernières on considérait le handicapé, si nous en croyons le témoignage d'une responsable d'Institut de formation passée par là, "comme un être à part, non pas à retirer du monde, mais non-intégrable dans une société comme la nôtre, et à prendre de façon spécifique". A vrai dire, à l'époque, la connaissance scientifique du handicap mental était balbutiante. (2)

Ne nous trompons pas : ceci, c'était dans les années cinquante et soixante. Depuis, le paysage a considérablement changé, les mentalités ont évolué. Les enfants, les adolescents et les adultes mentalement handicapés sont devenus subitement plus nombreux, en raison des progrès de la médecine qui sauve ceux d'entre eux que l'absence d'antibiotiques vouait autrefois à la mort et qui leur assure une longévité de plus en plus équivalente à celles des autres personnes. Leur masse a fait problème. Il a fallu en tenir compte. D'autre part, les personnes handicapées mentales se sont trouvées prises en charge par un mouvement général de refus de toutes les formes de ségrégation et de discrimination sociale, quelles qu'elles soient, et de volonté de reconnaître concrètement les mêmes droits à toutes les personnes, que leurs différences soient de couleur, de sexe, d'aptitudes, d'habitudes culturelles, ou de choix éthique. Au moment où la civilisation industrielle, emportée par la croissance, étant en même temps menacée de sombrer dans la monoculture, des voix s'élevaient pour dire l'enrichissement que constituerait le respect et l'articulation de ces différences dans un système d'échanges sociaux et d'étroite interdépendance des personnes, c'est-à-dire leur intégration (3).

(1) A Lyon, Marseille, Lille, Paris et Tours.

(2) Les éducateurs en étaient réduits à une démarche concrète et tâtonnante. Celle-ci, d'après le même témoignage, était axée sur l'éveil sensoriel et moteur du tout petit, les activités manuelles, et le développement du sens de la collectivité. Elle était inspirée par ce que l'on savait des méthodes Montessori et Freinet. A quoi il fallait ajouter des méthodes d'apprentissage de la lecture puisées chez Borel-Maisonny dont l'ouvrage publié en 1960 fut, pour cette ancienne directrice, un ouvrage de référence avec les livres de Michel Lemay, Denise Rouquès, et plus tard seulement de Brauner (1960) et de Picq et Vayer (1960). Car c'est autour de 1960, au moment où apparaissent les I.M.P. que sont publiés des ouvrages de qualité très diverse qui vont servir de guides aux éducateurs.

(3) Ceci ne va pas cependant sans ambiguïté, ni beaucoup de confusion. Car si la reconnaissance des différences est d'abord la reconnaissance de l'égale valeur des personnes présentant ces différences, on va dans le sens du respect des personnes. Par contre, l'insistance sur les différences biologiques risque de favoriser un glissement de la pensée qui voudra y voir le fondement de différences sociales qu'elle aura tôt fait de transformer avec bonne conscience en hiérarchies intangibles et en inégalités légitimes.

De ce mouvement d'idées est sortie, en particulier, la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées, du 20 juin 1975, qui prévoit "l'accès du mineur et de l'adulte handicapé aux institutions ouvertes à l'ensemble de la population et leur maintien dans un cadre ordinaire de travail et de vie". (art. 1). Loi prolongée par la circulaire du 22 avril 1976 soulignant la "priorité à donner aux mesures d'intégration en milieu ordinaire d'éducation", et envisageant toutes les formes de soutien à mettre en oeuvre "dans le respect du libre choix des familles". Dès lors il devenait patent que la détermination des moyens à mettre en oeuvre à l'égard des personnes handicapées mentales (tous âges et tous handicaps confondus) était commandée par une attitude générale à l'égard du handicap. On peut en caractériser deux formes extrêmes.

D'un côté le handicap était pensé en termes essentiellement négatifs de mutilation d'une personne que, dans les cas les plus graves, on serait tenté à la limite d'achever, mais puisque cela ne se fait tout de même pas, ou tout de même plus (1), qu'on conserve en état de survie, avec le sentiment d'une complète et coûteuse absurdité. Convaincu de l'inutilité de toute démarche éducative pour ces handicapés, un fonctionnaire osait encore écrire, dans un projet de circulaire en 1978, qu'il n'existait pour eux "aucune possibilité d'épanouissement". Sous une forme atténuée, la même attitude considère "le handicapé" un peu comme une fleur à épanouir, un "papillon silencieux" (2), une espèce d'oiseau, (un "martinet", une "hirondelle"...), un "Elfe" (petit esprit des eaux, des bois et des montagnes plus près de la nature que la société des hommes) (3). Autant de façons de dire qu'on ne le tient pas vraiment pour une personne capable de participer à la vie de la cité, mais comme un être à part, à protéger du contact avec le monde, en le laissant évoluer sans contrainte dans l'azur idéal de structures défensives d'éducation et d'habitat, et de structures d'occupation échappant aux dures lois de la vie économique.

(1) Nous ne sommes plus à Sparte ou à Rome, dans l'antiquité, et nous ne sommes plus au temps du National Socialisme.

(2) Voir le film de Robert Enrico : "Ce neveu silencieux", tiré du livre de Paul Savatier, et tourné l'été 1976.

(3) Il y aurait une étude à entreprendre sur tous les noms dont les promoteurs d'établissements spécialisés ont affublé le handicapé.

D'un autre côté, le handicap était considéré en termes de surcharge sous laquelle demeure intacte une personne, une puissance positive de désirer, un "conatus" aurait dit Spinoza, qu'il faut aider patiemment à émerger, et à utiliser les moyens cérébraux qui lui restent, et qui, parfois, sans être détruits, ne sont peut-être, en ce qui concerne les trisomiques, qu'assoupiés parce que chimiquement inhibés. De ce point de vue il n'existe aucune différence de nature entre une personne ayant un handicap mental et une personne ordinaire, mais seulement une différence de degré, sans autre frontière que conventionnelle et administrative. Cette frontière, les uns et les autres, y compris vous et moi, peuvent la franchir momentanément ou durablement, dans un sens à la suite de l'âge, des accidents, de la maladie, des intoxications, du manque d'exercice ou de culture, et dans l'autre sens à la suite de la stimulation, de l'éducation, de la rééducation, de la désintoxication, de la médication (celle-la même sur laquelle on espère de plus en plus que déboucheront les travaux relatifs à la trisomie). De ce point de vue, la seule politique à mettre en oeuvre est une politique d'intégration sociale (1), celle dont la loi de 1975 a jeté les premiers jalons.

Ces deux attitudes à l'égard du handicap mental ont commandé, à divers moments, consciemment ou non, des projets éducatifs et des projets de vie très différents. Parfois même des projets ambivalents. On ne peut expliquer l'écart entre la théorie et la pratique de l'intégration sans tenir compte de nombreux facteurs et de diverses résistances (2).

-
- (1) Politique d'intégration, ou si la connotation totalitaire, dépersonnalisante et sans nuances du terme déplaît, disons : politique d'insertion qui, tout en permettant à chaque personne de trouver sa place dans le cadre qui lui convient, la valorise et soit pour elle, comme pour la greffe insérée sous l'écorce, la promesse d'un développement auquel elle participera de son propre gré.
 - (2) Parmi ces facteurs comptons : la force d'inertie des administrations dont la base est lente à réaliser l'existence des décrets, circulaires et instructions envoyées d'en haut. Les objections budgétaires opposées par les dispensateurs de crédits. Les craintes de parents préférant la sécurité à l'autonomie. Le désappointement des responsables d'Associations devant l'affirmation d'une politique qui paraît ignorer ou tenir pour sans valeur ce qui s'était fait avant, et à la réalisation de quoi ils avaient consacré leur vie et lié leur nom. La crainte des gestionnaires d'établissements spécialisés de ne plus pouvoir les remplir ou de devoir les fermer. La crainte des éducateurs de perdre leur gagne-pain, ou simplement leur répugnance à muscler leurs méthodes pédagogiques. Les préjugés et les habitudes élitistes des enseignants qui répugnent à accueillir des handicapés mentaux et à renouveler leur pédagogie.
(suite page suivante (2))

Cela dit, que peut-on faire aujourd'hui ? En ce qui concerne les très jeunes enfants, contrairement à l'attentisme d'autrefois - semi abandon qui contribuait à accentuer leur handicap - les spécialistes sont unanimes maintenant sur la nécessité d'une éducation la plus précoce possible, dès la naissance. Il faut encourager les mères à y participer activement, et à relever immédiatement le défi que la nature leur oppose. "Il ne suffit plus d'aimer et de nourrir un enfant... Il faut comprendre et savoir que ses activités motrices concourent au développement de son cerveau, qu'elles sont indispensables à l'organisation de son système nerveux. La privation de stimulations entraîne la perte définitive des fonctions innées...

Le nouveau-né a besoin de caresses, de paroles douces, de stimulation, de mouvement", écrit Janine Levy dans un ouvrage qu'on lira avec le plus grand profit et où sont indiqués des mouvements simples de gymnastique et des jeux (1). Oui, dès le début "on peut faire quelque chose". Il faut le dire et le clamer. De là dépend le salut de bien des enfants, et la radicale transformation du rapport des parents à leur enfant.

Les familles de très jeunes enfants trouveront aide et conseils auprès des Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (C.A.M.S.P.) de plus en plus nombreux. On en recensait 117 en France en novembre 1984, créés à l'initiative soit de C.M.P.P., soit de la Prévention Maternelle et Infantile, soit d'hôpitaux, soit de services de puériculture, de pédiatrie ou de néonatalogie. Tous les C.A.M.S.P. ont une équipe d'intervention à domicile. Malheureusement tous ne sont pas ouverts aux handicapés mentaux, car souvent ils sont spécialisés dans le soutien de handicaps spécifiques, sensoriels ou moteurs. D'autre part, il

(1) Janine Lévy, "L'éveil du tout petit", édit. du Seuil, 1972.

(2) (suite de la page précédente)

Les préjugés de l'opinion. La crainte de certains devant une possible dé-médicalisation du problème qui restreindrait le champ de leur pouvoir et les obligerait, comme au Danemark, à le partager en parties égales avec les enseignants et les travailleurs sociaux. La répugnance des syndicats de travailleurs à reconnaître comme leurs des "handicapés", mentaux de surcroît, et peu revendicatifs. Les résistances des chefs d'entreprises mal informés sur la qualité du travail fourni par les personnes handicapées, et sur les avantages qu'ils pourraient en tirer. Résistances de celles des personnes handicapées dont les aptitudes sont trop limitées pour que l'intégration ne soit pas pour elles un rêve chimérique, pour lesquelles on ne doit ambitionner qu'une insertion modeste, partielle et adaptée, mais dont malheureusement les parents ont parfois tendance à vouloir parler au nom de toutes les personnes handicapées mentales.

serait souhaitable que les parents y soient plus considérés comme des partenaires ayant droit au chapitre, que comme des clients, objets, avec leurs enfants, des interventions de techniciens. Enfin les familles trouveront aussi aide et conseil auprès des Services de soins et d'Education Spécialisés à Domicile (1) dont 45, en 1982, avaient été créés en France par des Associations de Parents rattachées à l'U.N.A.P.E.I.

Ensuite vient l'âge de la maternelle. De plus en plus, de nombreux parents demandent qu'on y admette leurs enfants atteints de trisomie 21. Certains les avaient déjà fait entrer à la crèche (2). Cependant tous les parents ne font pas ce choix. Parfois, très objectivement, en raison du handicap trop important de l'enfant.

Parfois parce que l'accueil par la Directrice n'a pas été excellent. Fait de plus en plus rare, car certaines Directrices disent même : "Il n'est pas propre ? C'est sans importance ! Tous les jours, parmi les autres, il y a un petit incident, cela n'en fera qu'un de plus". Parfois enfin, parce que les parents ont peur et font passer le souci de protéger leur enfant avant celui de préparer son intégration. Et pour vouloir sans hésiter l'intégration de l'enfant, les parents doivent l'avoir consciemment et inconsciemment complètement accepté tel qu'il est, ce qui ne peut se faire parfois qu'au terme d'un plus ou moins long travail. L'acceptation étant plus facile pour ceux que leur entourage n'a pas, à mots couverts, invité à l'abandon. Dans un premier temps, la maternelle est tout bénéfique pour l'enfant : autonomie prise à l'égard de la famille, développement du langage, découverte d'autres enfants plus délégués et stimulants, socialisation et premiers apprentissages scolaires. Mais l'expérience prend fin à sept ans et l'intégration en cours préparatoire, en cours élémentaire, et en cours moyen, est statistiquement très rare.

A cette étape, que vont faire les parents ? Ils ne comprennent pas pourquoi leur enfant, monté dans le train de l'Education Nationale avec les autres, devrait, après la maternelle, en descendre et n'avoir plus droit au voyage.

(1) S.E.S.A.D., institués par le décret du 16 décembre 1970.

(2) Assistances Educatives et Recherche, Intégration du jeune enfant handicapé en crèche et en maternelle. Les publications du C.T.N.E.R.H.I., série Etudes, 1981, 181 p.

Souvent ils répugnent à une orientation en Institut Médico-Pédagogique (I.M.P.) ou Educatif (I.M.E.) qui, à tort ou à raison, leur paraît sceller définitivement le handicap, par l'entrée dans une filière en cylindre, dont il n'y aurait plus moyen de sortir. Ils y redoutent une psychiatrisation du handicap, dans des établissements ghettos, "souvent situés à l'écart du milieu urbain et de la vie sociale". Ils reprochent à certains I.M.P. d'être "devenus des garderies, par manque de scolarisation et par manque d'objectifs précis" (1). Ils regrettent qu'on y fasse trop rarement appel aux Instituteurs, ces traditionnels initiateurs à la discipline et aux codes sociaux. Ils estiment même insuffisants les soutiens en orthophonie et en psychomotricité lesquels, soit dit en passant, ne sont pas mieux distribués à l'Education Nationale.

Encore récemment, que leur offrait cette dernière ? Les classes de perfectionnement ? Les classes d'adaptation ? Les S.E.S. ? Les E.N.P. ? Les G.A.P.P. ? Oui, l'Education Nationale n'a pas attendu pour recevoir des enfants de 6 à 13 ou 14 ans ayant un handicap mental léger. C'est chose acquise depuis 1909 grâce aux classes de perfectionnement. Ces classes rares d'abord (67 en 1924), car de création facultative, sont devenues de plus en plus nombreuses (4026 en 1964). Mais annexées, plus qu'intégrées aux établissements ordinaires, elles sont souvent mal vues. Les soutiens médico-pédagogiques y sont, sinon inexistants, du moins très insuffisants. Elles ne sont pas adaptées à la demande d'aujourd'hui, venant de parents dont les enfants sont beaucoup plus handicapés que ceux traditionnellement admis dans ces classes où l'on a eu tendance à s'y débarrasser d'élèves non débiles, au comportement perturbateur (2). On peut dire la même chose des Sections d'Education Spécialisée (S.E.S.) (3) qui leur font suite, et qui accueillent, au sein des collèges, des adolescents de 12 à 16 ou 18 ans. Quant aux sections et classes d'adaptation (4), annexées aussi bien à des écoles maternelles ou élémentaires qu'à des établissements du second degré, si elles ont pour objet de permettre à l'enfant de rattraper en un ou deux ans un retard scolaire accidentel, elles ne sont pas conçues pour compenser une lenteur à progresser

(1) Revue "Epanouir", n° 113, février-mars 1981, p. 23.

(2) Cf. le chapitre sur la scolarisation des débiles dans "Les déficiences mentales" publié sous la direction de René Zazzo, Paris, Armand Colin, 1ère éd. 1969, 2ème éd. 1971.

(3) Circulaire du 21.9.1965.

(4) Instituées par la circulaire du 9 février 1970.

dont il faudra continuer au cours des ans, à tenir compte. Restent les Groupes d'Aide Psycho-Pédagogique (G.A.P.P.) (1) formés de trois Instituteurs spécialisés, l'un en psychologie, l'autre en psycho-pédagogie, le troisième en psychomotricité. Ce très bel instrument ne peut malheureusement apporter à l'enfant en difficulté qu'un soutien, encore une fois, momentanément, sous forme de rééducation individuelle ou en petits groupes. On peut formuler un regret analogue au sujet des Centres Médico-Psycho-Pédagogiques (C.M.P.P.) (2) qui ne dépendent pas de l'Education Nationale, dont les interventions, prises en charge par la Sécurité Sociale, sont limitées dans les temps, et ne concernent pas les enfants ayant un handicap "lourd". En dépit des efforts de l'Education Nationale, qui ouvrait dès 1947 le Centre National de Pédagogie Spéciale de Beaumont-sur-Oise pour préparer les Instituteurs à un certificat d'aptitude à l'enseignement des enfants arriérés (C.A.E.A.), auquel se substituait, par décret du 12 juillet 1963, le C.A.E.I., certificat d'aptitude à l'enseignement des enfants inadaptés (3), aucun de ces moyens ne correspondait à la nouvelle population d'enfants ayant un handicap mental dont les parents désirent la prise en charge par l'école ordinaire, et qui, jusqu'ici, étaient orientés vers les I.M.P., I.M.E., I.M.Pro où on les oubliait.

Les parents de jeunes enfants aujourd'hui, s'autorisant de la loi d'orientation de 1975 en faveur des personnes handicapées, réclament l'intégration scolaire. Ils revendiquent le droit de choisir entre plusieurs écoles, c'est-à-dire ici, entre ce qu'ils croient être deux types d'éducation. D'une part une éducation qui vise avant tout à la protection des enfants, et les prépare à vivre heureux en milieu protégé, dans un cocon sécurisant ou un nid clos, à l'abri de la compétition, des bousculades et de l'exploitation. D'autre part, une éducation qui vise avant tout l'intégration sociale d'un enfant qui voit jouer autour de lui ses frères, ses soeurs et d'autres enfants, et voudrait plus tard vivre le plus possible comme eux et parmi eux.

(1) Institués également par la circulaire du 9 février 1970.

(2) Dont le fonctionnement est régi par l'annexe XXXII du décret du 9 mars 1956.

(3) Ce C.A.E.I., à options nombreuses et diverses, dont l'une d'entre elles prolongeait la vocation du C.A.E.A. (option : "déficience intellectuelle") a été renouvelé et modifié dans sa forme par arrêté du 15 novembre 1984.

La multiplication des classes intégrées, surtout depuis 1980, et par conséquent avec un certain décalage par rapport à la loi d'orientation de 1975, répond à cette dernière demande (1).

Ni I.M.P., ni classe de perfectionnement, que sont-elles ? Il est difficile de leur trouver une place rigoureusement définie dans la nomenclature officielle. A Strasbourg, par exemple, elles ont un statut de "classe d'enseignement spécial pour enfants handicapés mentaux". On les y distingue des classes d'adaptation, des classes ouvertes (pour activités de soutien quelques heures par jour), et des classes d'initiation. Ailleurs elles ont un statut de classe annexée ou de classe de perfectionnement, bien qu'elles s'en distinguent nettement. On peut dire qu'elles sont, dans un groupe scolaire ordinaire, le plus souvent public, plus rarement privé, des classes spéciales soumises au rythme commun pour les horaires et les congés, mais composées uniquement d'enfants ayant un handicap mental, âgés généralement de 6 à 10 ans, ou de 10 à 14 ans, sous la conduite d'un maître spécialisé volontaire, presque toujours titulaire du certificat d'aptitude à l'enseignement des enfants inadaptés (C.A.E.I.), avec ou sans soutiens spécialisés et para-médicaux dans l'école, soutiens dispensés par un personnel ne relevant pas, sauf rarissimes exceptions, de l'Education Nationale, et rémunérés grâce à un prix de journée réglé par la Sécurité Sociale. Mais une de leurs caractéristiques principales est la diversité de leurs formes d'encadrement et d'accueil.

Certaines de ces classes intégrées fonctionnent avec des intervenants dont le nombre varie. Parmi les 23 classes que nous avons eu l'occasion d'analyser en 1982, on trouve environ une fois sur deux, dans l'ordre décroissant de fréquence : un orthophoniste, un psychomotricien, un psychologue (parfois relevant de l'Education Nationale), un ou deux éducateurs, puis, une fois sur six, on trouve un psychiatre, ou un comédien, ou un danseur, et plus rarement un pédiatre, une assistante sociale, une infirmière... Ces personnes interviennent soit séparément, soit en équipe et simultanément, par exemple l'orthophoniste ou l'éducateur avec l'instituteur. L'intervention simultanée permet un travail avec de petits sous-groupes où chaque enfant est suivi plus

(1) La plus ancienne, à notre connaissance, est celle de Cambrai, ouverte en 1958. En novembre 1984 nous avons vérifié l'existence de cinquante-neuf classes intégrées, et nous avons entendu parler d'une dizaine d'autres. Ce qui faisait au moins soixante-dix.

individuellement. D'autre part, si par exemple l'orthophoniste va à la piscine, ceci permet à ses interventions de ne pas paraître en marge de la vie, et par conséquent l'enfant est motivé à consolider des acquisitions qui revêtent immédiatement un sens pour lui. D'ailleurs certains pensent que des interventions séparées dans des laboratoires distincts peuvent transformer l'enfant en objet constitué de rouages morcelables, dont la remise en état est confiée aux soins de réparateurs spécialisés. D'autres classes, moins nombreuses, fonctionnent avec un seul instituteur, sans autre intervenant lui permettant de souffler un peu, de faire le point avec lui, et de le soutenir quand un enfant le met en échec. C'est en dehors de la classe, au gré des parents qui en conservent le libre choix, et selon les besoins des enfants, que ceux-ci notamment vont chez l'orthophoniste, le psychomotricien, le psychologue, ce qui n'est pas sans rendre l'articulation de ces diverses interventions problématique. Les classes avec intervenants paraissent plus proches des I.M.P., celles sans intervenants plus proches des classes de perfectionnement. L'adoption de l'une ou l'autre formule peut être une question de promoteurs (Association d'usagers ou Education Nationale), ou de niveau des enfants.

Certaines classes accueillent tous les handicapés mentaux, d'autres n'accueillent que des trisomiques 21. Parmi ces dernières les unes en font une question de principe que nous discuterons plus loin, les autres accueilleraient volontiers d'autres handicapés s'il s'en présentait et s'il y avait de la place. Les effectifs de ces classes sont très variables. Dans les 24 classes sur lesquelles nous avons des informations en 1982, la fourchette était de 6 à 15 élèves, les trois-quarts en recevant de 6 à 10. En dépit de ces différences, ce qu'il y a de commun à toutes ces classes, c'est une volonté nouvelle d'intégration, et par conséquent, un recours à des modalités, assez diverses d'ailleurs, ayant pour objectif de remonter résolument la pente qui avait conduit les classes de perfectionnement de leur statut de classes annexées à une certaine marginalisation. Ce qui les caractérise c'est un esprit, un projet qui doit vaincre ou composer çà et là avec diverses résistances parfois renaissantes, et qui n'y réussit pas partout avec le même bonheur : question d'hommes, de femmes, de situations, de façons de s'y prendre.

L'implantation de la classe est capitale. Il la faut au coeur même de l'école, non pas là bas dans un bâtiment à l'écart, le moins bon, ou même derrière un grillage séparant dans la cour de récréation les enfants handicapés des autres enfants. La classe n'est intégrée que si ses élèves peuvent se mêler aux autres, les rencontrer à la cantine, à la récréation, ayant les mêmes droits que tous de circuler dans l'école, d'accéder à tous ses équipements, et de participer à ses fêtes et activités collectives : théâtre, chorale, poterie, dessin, ateliers inter-classes, gymnase, piscine, classes de neige, classes vertes, sorties... Elle n'est intégrée que si les autres maîtres de l'école ne la regardent pas de travers et sont prêts à accueillir dans leurs propres classes, comme cela se fait en bien des endroits, individuellement et temporairement, certains enfants de la classe intégrée pour des activités précises comme la lecture. Ces maîtres doivent s'entendre suffisamment bien avec leur collègue de la classe intégrée pour lui parler, et s'entretenir avec lui de ces enfants, ou, ultérieurement, de ceux qui passeront complètement dans leur classe en C.P., C.E. 1, C.E. 2, C.M. Car la classe intégrée n'est pas une fin en soi. Pour qu'elle ne devienne pas un corps étranger dans l'école elle doit éclater et préparer, quand cela est possible, et tout en ménageant les soutiens nécessaires, des intégrations individuelles complètes en classe ordinaire. Elle n'est intégrée que si les parents des autres enfants de l'école, ayant été bien informés, sont d'accord pour son implantation, et que si les autres enfants sont préparés à accueillir avec gentillesse ces nouveaux camarades. Ainsi les enfants ordinaires apprennent à connaître les enfants handicapés. Ces derniers ne sont plus pour eux des être bizarres qu'on découvre avec stupeur, au hasard de la vie, dont on parle à mots couverts et que l'on trouve normal de laisser à l'écart. L'intégration scolaire prépare l'intégration sociale de demain. Elle contribue en outre dès aujourd'hui à modifier l'opinion publique pour qui la présence des enfants handicapés dans l'école signifie que ces enfants ne sont pas des monstres dont il faut se garder, mais des enfants à prendre en charge avec et comme les autres.

Il en résulte que le regard même des parents sur leurs enfants handicapés est transformé. Il faut avoir assisté avec eux à une fête de l'école, y avoir vu et entendu leurs enfants participer avec et comme les autres à la chorale, ou donner leur spectacle, il faut avoir perçu sur le visage de ces parents, à la sortie de l'école, ce regard fier et joyeux qui à lui seul suffirait à déshandicaper l'enfant, parce qu'il l'encourage à jouer un autre rôle que celui de l'infirmes : là on est convaincu que la classe intégrée est, dans

l'immédiat, une réussite, un fait bénéfique à préserver. Comme il faut avoir passé une matinée dans la classe, et avoir admiré la tenue étonnante de ces enfants, devenus de vrais écoliers heureux et attentifs, capables d'initiatives et d'autonomie dans leurs exercices. C'est le fruit d'une pédagogie patiente, adaptée à leur rythme et à leur lenteur d'assimilation et de compréhension, d'un projet pédagogique diversifié en pratiques individualisées et même "à la carte".

Mais des esprits chagrins protestent : Et après ? Que deviendront, à 14 ans, ces enfants ? Ce sera le "retour" à l'I.M.Pro, au C.A.T., à la filière honnie ! Que deviendront ceux qui n'auront pas pu suivre dans la classe ? Ce sera "l'échec" et le "retour" en I.M.P. ! Que faites-vous de tous ceux qui n'ont pas les aptitudes pour entrer dans ce petit groupe de "privilegiés" ? Que faites-vous de ceux qui auraient les aptitudes, mais dont les parents n'ont pas le niveau culturel, les facilités, l'entregent nécessaire pour participer à la création d'une classe et à sa vie avant qu'elle n'affiche "complet", et ne pas contredire à la maison l'action entreprise à l'école, conditions parfois requises pour y entrer ? Que faites-vous de ceux qui, à l'école dans les classes ordinaires, économiquement et socialement handicapés, mériteraient bien qu'on leur accorde les mêmes soutiens, aussi étoffés ?

Que répondre à cette volée de bois vert ? D'abord que ce n'est pas en privant des mesures adaptées à leur état ceux qui peuvent en bénéficier que l'on avantagera les autres. C'est, au contraire, en faisant de cette expérience nouvelle un principe de transformation de l'école, notamment des classes de perfectionnement (1) que tous les enfants y gagneront. Heureuse expérience, si elle conduit l'Education Nationale à assouplir ses structures et à admettre des formules pédagogiques et éducatives nouvelles ! Ensuite c'est avoir l'esprit déformé par les préjugés que de parler de "retour" en I.M.P. ou I.M.Pro, puisque la plupart des enfants des classes intégrées n'en sont pas originaires. Derrière le mot "retour" se faufile un mépris a priori et

(1) Nous voyons d'ailleurs aujourd'hui apparaître "des classes de perfectionnement éclatées à l'intérieur du groupe scolaire : elles mettent à temps partiel certains de leurs enfants dans la classe ordinaire et le maître spécialisé partage son temps entre sa propre classe et les classes ordinaires où ces enfants vont à temps partiel", notait déjà en 1981 le Docteur Elisabeth Zucman, dont l'intervention au C.R.E.A.I. d'Ile-de-France est reproduite dans les "Cahiers de Beaumont" de septembre 1983.

irrêfléchi pour la filière I.M.P., I.M.Pro, C.A.T. ... comme si y entrer c'était "descendre" dans la lie. Or il existe d'excellents I.M.P., des I.M.P. pilotes qui depuis longtemps font appel à des instituteurs de l'Education Nationale pour la scolarisation. On peut seulement regretter que les nominations de ces derniers ne soient pas assez nombreuses pour satisfaire toutes les demandes. Il existe d'excellents I.M.Pro qui n'ont rien à envier aux meilleurs établissements de préparation professionnelle, et dont les élèves trouvent à se placer dans le circuit normal du travail. Mieux encore, la collaboration des établissements spécialisés et ceux de l'Education Nationale devient de plus en plus étroite. De récentes circulaires permettent entre eux toutes les formes d'osmose, et les formes les plus souples d'intégration : individuelle, collective, partielle (1).

Il y a le cas de l'I.M.P. complètement installé avec son personnel propre dans les locaux de l'établissement scolaire, par exemple à Brest. Il y a le cas des enfants de l'I.M.P. qui, pour certaines activités, vont passer quelques heures dans une classe de l'école voisine. Il y a le cas de l'I.M.P. qui envoie plusieurs groupes d'enfants motivés, capables d'accepter un rythme scolaire et de participer à une activité précise (mosaïque, peinture, menuiserie, plâtre, couture, danse...) plusieurs après-midi à l'école, ainsi que cela se fait par exemple à Villeneuve d'Ascq depuis 1979. Il y a le cas de l'I.M.P. ouvrant son gymnase, son atelier de poterie ou de travail manuel aux enfants de l'école ordinaire, ou continuant à accorder ses soutiens paramédicaux à ceux de ses anciens maintenant passés dans l'école. Il y a eu, en 1982, à Beauvais, le projet partiellement réalisé de l'I.M.P. éclaté en trois groupes de 12 répartis dans les écoles élémentaires de la ville, et encadrés par l'instituteur et l'éducateur de l'I.M.P. - l'équipe médico-pédagogique de l'I.M.P. offrant même de devenir l'équipe de soutien, qui, à l'école, permettrait le maintien d'enfants qui jusqu'alors en étaient rejetés. Quand les enfants peuvent ainsi très facilement traverser la rue pour aller d'un

(1) "Instruction relative à la politique d'intégration scolaire en faveur des enfants et adolescents handicapés" publiée le 29 janvier 1982 sous le double timbre du Ministère de l'Education Nationale et du Ministère de la Solidarité Nationale. Circulaire du 29 janvier 1983 "relative à la mise en place d'actions de soutien et de soins en vue de l'intégration dans les établissements ordinaires des enfants et adolescents handicapés ou en difficulté en raison d'une maladie, de troubles de la personnalité ou de troubles graves du comportement", émanant du Ministère de l'Education Nationale.

établissement à l'autre, le passage de l'école à l'I.M.P. n'est plus vécu comme un "retour" honteux dans un établissement inférieur, mais comme un changement d'orientation pour ainsi dire au sein de l'école. Par conséquent, les cloisons commencent à tomber, et avec elles la méfiance. On apprend à s'estimer, on se découvre non plus concurrents mais complémentaires, on travaille ensemble. Des groupes de travail, çà et là, se constituent, réunissant des instituteurs de l'enseignement public, des éducateurs d'établissements spécialisés privés, des intervenants paramédicaux d'une classe intégrée pour étudier, par exemple, la question de la lecture, de la compréhension du sens... Les choses bougent à la base pour le plus grand bénéfice des enfants.

Tout cependant ne baigne pas dans l'huile. Les nombreux instituteurs de classes intégrées que nous avons rencontrés se posent parfois des questions. Par exemple s'il se trouve qu'à l'arrivée des élèves de C.P. ou de C.E., au cours d'activités communes, les enfants handicapés se replient sur eux-mêmes, cessent de danser ou retirent leurs patins ; ou encore si un élève du C.P. ne veut pas réaliser un tableau de papier avec un trisomique en disant "il fera n'importe quoi". Par exemple si, l'information à l'école ayant été insuffisante, une mère enceinte ou un enfant demande "cela s'attrape-t-il ?" Ils se posent également des questions devant les illusions de parents qui attendent un miracle et s'imaginent que l'école va gommer le handicap, ou qui réclament toujours plus de spécialistes en qui ils voient les garants de l'effacement des déficiences. Ils se posent des questions quand ils voient un enfant peiner, ne supportant pas la suralimentation pédagogique, et quand, cependant, les parents formulent de façon pressante une demande de scolarisation intense, quand ils veulent que leur enfant sache lire à tout prix, et sans attendre, confondant d'ailleurs irrémédiablement la reconnaissance et la prononciation de mots séparés avec la compréhension du sens d'un texte. Ils se posent des questions quand les parents gestionnaires de la classe, et parfois eux-mêmes enseignants, se pensent légitimés en tant que parents à intervenir dans le choix des méthodes pédagogiques, ou encore à assister aux réunions de synthèse. On cite même le cas où celles-ci sont transformées en réunions où les parents "parlent ensemble de leur souffrance". Les instituteurs se demandent s'il n'y a pas là confusion de lieux et de rôles, ou encore la réapparition d'un désir de surprotection mal dominé, en complète contradiction avec le projet d'autonomie par rapport à la famille que l'école est censée favoriser.

Mais la question la plus grave, qu'un grand nombre d'intervenants et d'enseignants de ces classes séparent, est celle-ci : est-il légitime de n'admettre dans une classe intégrée que des trisomiques 21 ? Simple à régler sur le plan théorique, la question mobilise malheureusement un tas de présupposés idéologiques, qui transforment son examen en dialogue de sourds. Elle peut se subdiviser ainsi : les trisomiques ont-ils des caractères spécifiques qui les désignent comme une population spécifique ?

La présence d'un chromosome surnuméraire dans les cellules de l'organisme exige-t-elle, pour la personne, une pédagogie spécifique ? Que gagne-t-on, que risque-t-on à mettre les trisomiques 21 ensemble ?

Pour ce qui est des traits physiques souvent énumérés comme propres aux trisomiques, la liste en est plus ou moins longue et plus ou moins discutable. Il semble que l'on ait du mal à se défaire d'une référence implicite à un portrait-type diffusé par les encyclopédies et dictionnaires d'il y a une ou deux générations, et antérieurs aux découvertes récentes. Portrait construit en fonction d'un regard jeté sur le "mongolien", à une époque où on le considérait comme inéducable, et souvent d'un regard avide a priori d'isoler une race différente. Or ces traits, d'une part, ne sont pas propres aux seuls trisomiques (même des gens ordinaires peuvent avoir un faciès apparenté à celui d'un "mongolien") et, d'autre part, (même un certain pli dans la main (1)), ils n'apparaissent pas chez tous les trisomiques. Quand ils existent, ils peuvent parfois être très discrets et passer inaperçus.

Enfin, entre l'anomalie chromosomique (certes trait spécifique commun à tous les trisomiques) et les traits physiques apparents, on ne peut parler que de corrélation statistique, d'une fréquence plus ou moins grande selon le trait considéré, l'hypotonie et l'hyperlaxité étant parmi les plus caractéristiques. On ne peut donc pas parler, à propos des trisomiques, d'une espèce bien définie, mais seulement d'un type moyen par rapport auquel il y a bien des

(1) Chez les trisomiques "la ligne dite de coeur, et la ligne dite de tête, se rejoignent en un seul sillon, le pli palmaire transverse" (Professeur Lejeune : Peut-on tirer la mauvaise aventure ?, revue Epanouir, n° 78, mars 1978). Le Professeur Rêthoré, au cours d'une rencontre, en janvier 1985, nous a précisé que le pli palmaire transverse unique ne s'observe que chez 75 % des trisomiques 21 et qu'il s'observe aussi chez 1 % des sujets de la population générale.

écarts. De plus, la relation causale entre le chromosome surnuméraire et les traits physiques reste obscure, le mécanisme est loin d'être élucidé qui permettrait de relier nécessairement, exclusivement et simplement, tel trait à la seule cause supposée.

Pour ce qui est des traits psychiques, tout le monde s'accorde aujourd'hui à reconnaître que les trisomiques sont très différents les uns des autres, aussi bien dans leur pathologie (il y en a qui sont psychotiques), que dans leurs aptitudes (certains ont des dons remarquables). Aussi ne doit-on pas parler de "ces enfants là", mais, comme aime à le répéter Melle le Professeur Réthoré, de Dimitri, de Liliane, de Pierre. Par conséquent quand on parle de leurs prétendues aptitudes positives spécifiques (don de la musique), de leurs caractères propres également spécifiques (gentils, affectueux, farceurs, têtes de mules, portés au mimétisme...) on construit encore un type idéal qui n'est même plus un type moyen. Quand il se réalise on peut se demander si ce n'est pas parce qu'on a induit le trisomique à jouer ce rôle par l'attente de le voir se manifester (comme le Mundigumor, en Océanie, est encouragé, sans y être contraint, à devenir artiste, parce qu'il est né avec le cordon ombilical autour du cou (1). Car malheureusement ce portrait-type a servi de modèle, soit à des médecins désarmés, pour faire un pronostic, soit à des parents alarmés, avides de certitude et qu'angoissait un avenir indéterminé, source d'une ambivalence insupportable.

En dehors des traits physiques ou psychiques que nous venons d'évoquer, personne n'avait songé, jusqu'ici, à fonder plus profondément la spécificité des trisomiques, et par conséquent, à justifier la mise en place d'une éducation spécifique à eux seuls réservée, et l'affirmation de la nécessité pour la mettre en oeuvre d'une compétence également spécifique. C'est maintenant chose faite avec Mme Monique Cuilleret, inspiratrice de divers groupes et associations : les G.E.Ge.Ty.Mo. (2), les G.E.I.S.T. (3), et enfin la F.A.I.T. 21 (4). La doctrine dont se réclament toutes ces associations est

(1) Margaret Mead : "Moeurs et sexualité en Océanie", Plon, 1963, p. 152.

(2) Groupe d'étude pour les atteintes génétiques à type mongoloïde.

(3) Groupe d'étude pour l'insertion sociale des trisomiques.

(4) Fédération des associations pour l'insertion sociale des trisomiques.

exposée par Mme Cuilleret dans un livre (1). Mme Cuilleret y affirme que les trisomiques "ont une affectivité non pas plus importante, plus grande, mais différente de la nôtre", et que "de même... leur mode de raisonnement, extrêmement complexe, est aussi différent du nôtre" (p. 15). Ils ont "un mode de pensée propre" (p. 38) qui "bien sûr", avec leurs autres spécificités, est "la conséquence de leur spécificité biologique" (p. 115). Elle écrit encore : "Le trisomique est essentiellement, fondamentalement, différent de nous. Il convient pour le faire progresser de raisonner en termes de différences et d'étayer un système éducatif fondé sur ces différences" (p. 10).

Examinons de plus près cette prétendue spécificité du mode de pensée des trisomiques. Mme Cuilleret affirme que "L'enfant trisomique a un excès d'esprit d'analyse au détriment de l'esprit de synthèse", "c'est ce que j'ai appelé, écrit-elle, l'esprit en kaléidoscope du trisomique" (p. 38). Mais l'étiquette ne doit pas faire illusion sur la réalité de la chose ! Car il ne s'agit pas là d'un caractère propre du trisomique, mais d'une tournure d'esprit fort répandue, puisque, même dans une classe préparatoire aux grandes écoles, l'esprit de synthèse, si l'on entend par là l'aptitude à avoir présent à la pensée plusieurs données, et à les articuler en un ensemble concis et cohérent, est une qualité rare chez les élèves.

Madame Cuilleret fonde son raisonnement sur l'exemple suivant : un trisomique haut comme trois pommes, dont le nez n'arrive qu'à peine au niveau des plaques d'une cuisinière, n'est pas capable de dire "c'est une cuisinière" (synthèse), mais seulement de remarquer les boutons, la porte du four, des plaques (analyse). Cet exemple n'est pas probant. Ce n'est pas un exemple de pensée, mais un exemple de perception. En outre, si le trisomique n'appréhende pas globalement la cuisinière c'est tout simplement parce qu'il n'a pas à s'en servir, et qu'il désigne seulement ce que, vu sa taille, il peut en tripoter. D'ailleurs n'est-il pas capable de synthèse puisque les boutons, avoue Mme Cuilleret, "il saura (les) décrire parfaitement", c'est-à-dire réunir sous une même désignation leurs différents caractères ?

Il faudrait savoir aussi ce que l'on entend par analyse, car dire, comme Mme Cuilleret, que les trisomiques ont l'esprit analytique mais ne peuvent raisonner de façon cartésienne, c'est se contredire, la démarche cartésienne,

(1) "Les trisomiques parmi nous", Villeurbanne, Simep éditeur, 1981.

comme chacun sait, étant essentiellement analytique !

A défaut, paraît-il, de raisonnement dit cartésien, la pensée du trisomique serait caractérisée par le recours à un raisonnement "soit par évocation, soit par analogie" (p. 39) écrit Mme Cuilleret. Là encore, il faudrait savoir ce que l'on entend par "raisonnement par analogie", car celui-ci est le support fréquent de l'invention des hypothèses en matière scientifique. On ne peut donc pas l'assimiler à une infirmité. Certes, il existe bien des formes de raisonnement par analogie, dont certaines ne valent pas cher parce qu'elles affirment l'existence d'une relation nécessaire, à partir de ressemblances et de rapports vagues et mal vérifiés. C'est de ce dernier type que relève le raisonnement des supporters de Mme Cuilleret, quand ils croient pouvoir conclure d'une relation vague et générale entre le physique et le moral, à la liaison nécessaire entre un chromosome surnuméraire et tel ou tel caractère mental déterminé, sans éprouver le besoin de vérifier expérimentalement cette liaison supposée, et d'en montrer le mécanisme. Enfin, si à défaut de raisonnement par analogie, on parle de "raisonnement par évocation", on parle de quelque chose qui n'a été mis en évidence ni par les logiciens, ni par les psychologues. Tout au plus existe-t-il, peut-il exister, une pensée associative sans caractère logique, hélas fort répandue parmi les gens normaux.

Il n'y a donc pas de mode de pensée, pas de fonctionnement intellectuel propre aux seuls trisomiques (1) qui justifie leur réunion dans une classe à

(1) Affirmer que les trisomiques ne raisonnent pas comme nous, gens ordinaires dont les mathématiques, la logique pure et la physique théorique ne sont pas le pain quotidien, et que déroutent les grandes abstractions, pourrait conduire à rejoindre les thèses du Père Fabre, de sinistre mémoire, qui tenait les handicapés mentaux pour des "humains non raisonnants". Cf. le livre de Charles François Guerrin : "Mort pour une messe à l'Espéidou", Nice, Alain Lefeuvre éditeur, 1978. Collection "J'accuse", diffusion Payot. "On connaît les faits. Le dimanche 15 février 1976, une fillette de 13 ans, la petite Isabelle Le Menach, avait trouvé une mort atroce, enfermée dans un isolement, maintenue fixée aux murs par une camisole de force. Elle avait été étouffée par ses propres vomissements. Au moment de la mort de la petite fille, pensionnaire de "l'Espéidou" avec une quarantaine d'autres enfants, débiles profonds, le père Fabre célébrait dans la chapelle la messe dominicale. Les conceptions très particulières de la psychiatrie adoptées par le Père Fabre avaient depuis 1972 été contestées par le personnel et fait l'objet d'enquêtes officielles (A.F.P.) "Citée par la revue Epanouir, n° 99, novembre 1978). Le Père Fabre avait inventé, pour communiquer avec les "humains non raisonnants", et s'adapter à la structure supposée spécifique de leur pensée, une invraisemblable langue nouvelle inspirée du "petit nègre".

l'exclusion de tout autre handicapé mental de même niveau. Les insuffisances intellectuelles que l'on peut rencontrer chez eux sont celles-là même que l'on rencontre chez les autres. Au cours d'une réunion du C.T.N.E.R.H.I. (1) consacrée à cette question, en juin 1982, le Professeur Marie-Odile Réthoré concluait : "Il faut mettre ensemble des enfants présentant le même déficit quel qu'en soit la cause, des enfants ayant un déficit équivalent et des aptitudes équivalentes". Il y a si peu de fonctionnement mental propre aux trisomiques et réclamant des méthodes d'apprentissage spécifiques que dans les classes pour trisomiques ceux-ci apprennent à lire comme les autres enfants, c'est-à-dire selon ou en dépit de différents procédés (2).

Mais la spécificité écartée, certains reviennent à la charge avec la "différence", thème à la mode qui fait office d'évidence au service d'une pensée confuse. Les trisomiques sont différents ! Oui, mais dites d'abord qu'ils sont incomparables, c'est-à-dire différents les uns des autres (en degré de handicap, aptitudes, goûts, aspect physique même et, surtout, personnalité...). Dites ensuite qu'ils ne sont pas plus différents des autres que les uns des autres, ou que les autres entre eux. Il n'y a donc pas d'un côté les trisomiques, tous identiques, et de l'autre tous les autres. Dire le contraire, c'est construire artificiellement un type humain particulier pour les besoins de la cause (3). Il n'y a donc pas lieu de revendiquer spécialement pour eux, envisagés comme catégorie, un droit à la différence, ni de leur reconnaître, comme le veut Mme Cuilleret, une "identité" de

(1) Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations.

(2) Leurs instituteurs se réclament aussi bien de la méthode du sablier, de Mme Borel-Maisonny, de Glenn Doman, de Foucambert, de Laurence Lentin, de Madeleine Uze...

(3) Quand un trisomique refuse d'obéir, s'obstine dans son idée en restant imperméable aux raisons contraires, quand il imite les autres ou fait des farces, ses parents sont tentés de dire : "c'est bien un trisomique". Mais les éducateurs vous diront que ce sont là des traits liés à la débilité, mais non à la seule trisomie. On les observe chez tous les débiles. Mais quand ils apparaissent chez le trisomique on les salue, en quelque sorte, comme la révélation d'une image attendue, la manifestation du type mongoloïde, la preuve incontestable de la participation de l'enfant à l'Essence éternelle et mystérieuse du mongolien. Par contre quand ces traits apparaissent chez des non-trisomiques ils ne sont pas revêtus de cette aura, ils ne sont pas plus distingués que d'autres travers très communs de leur comportement.

trisomique (1). Quand les juifs réclament le droit à la différence, ils réclament un droit à la différence culturelle de traditions, de religion, de coutumes. Quand les bretons réclament le droit à la différence, ils réclament le droit à une différence culturelle de langue. Quand les homosexuels réclament le droit à la différence, ils réclament le droit à une différence éthique. Mais il n'y a pas de "culture mongolienne", ni de "langue trisomique", ni d'éthique pour trisomiques. Réclamer pour eux le droit à la différence, ce ne pourrait donc être que réclamer le droit d'être considérés comme une race à part, ce qui est contraire aux faits, et éventuellement le droit d'être envoyés au crématoire. S'il est des droits à leur reconnaître c'est plutôt le droit à "l'ordinarité" ou droit de passer inaperçus, et c'est le droit de n'être pas tous mis dans le même sac.

La seule différence propre aux trisomiques est une différence quantitative : celle d'un nombre de chromosomes. Elle n'est pas une différence qualitative dans la nature de ces chromosomes. Que cette différence quantitative appelle un traitement médical spécifique, soit ! Mais elle n'exige pas une spécificité de traitement éducatif. Car si tous les trisomiques souffrent d'une même cause, ils ne souffrent pas d'effets identiques. En effet, la cause chromosomique entre en concurrence avec d'autres causes génétiques, et, selon les individus, elle n'agit pas toujours de même (2). Ensuite, il faut tenir compte d'autres facteurs (sociaux, familiaux, accidentels...) qui les rendent encore plus différents les uns des autres.

La thèse de la spécificité mentale des trisomiques est une thèse dangereuse, car affirmer que des différences d'ordre mental sont exclusivement fondées

(1) C'est également l'avis exprimé par le Dr. E. Zucman dans son commentaire détaillé du livre de Mme Cuilleret : "Les trisomiques parmi nous ou les mongoliens ne sont plus", op. cit. in Handicaps et inadaptations - Les Cahiers du C.T.N.E.R.H.I., n° 18, 1982.

(2) "Tous les mongoliens souffrent du même accident chromosomique. Ils ont, tous, trois chromosomes 21 au lieu de deux. Mais chacun possède un message héréditaire qui lui est propre, message qu'il a reçu au moment de sa conception, lors de la fécondation de l'ovule par le spermatozoïde. Chacun a, en quelque sorte, sa maladie, puisque, d'un malade à l'autre, le code génétique, le message inscrit dans le chromosome 21 surnuméraire et dans les autres chromosomes est différent" expliquait le Professeur Marie-Odile Réthoré au congrès de la Ligue Internationale des Associations d'Aide aux Handicapés Mentaux, à Vienne, en octobre 1978. Texte repris dans la revue "Epanouir", n° 101, de mars 1979.

dans la nature biologique, c'est le principe même du racisme. Faire reposer une politique d'intégration sur ce principe, comme le prétend Mme Cuilleret, est une entreprise contradictoire, car ce principe est un principe de ségrégation. Il en porte en soi le retour possible à une nouvelle exclusion. Il traduit, de la part d'éducateurs à l'égard des trisomiques une attitude ambivalente. Que des trisomiques entrent dans des classes intégrées pour enfant ayant un handicap mental : très bien ! Qu'à l'extrême rigueur on crée des classes "principalement ouvertes" à des trisomiques, pourquoi pas ? Puisque souvent ce sont leurs parents, plus précocément avertis de ce handicap et des risques qu'il comporte, et plus rapidement mis à même de réagir, qui les font créer. Puisque, hélas, il arrive que des parents d'enfants handicapés non trisomiques hésitent à mettre ces derniers avec des trisomiques. Mais on commettrait une grave erreur à ne pas chercher à introduire dans les classes, d'abord ouvertes aux trisomiques, des enfants non trisomiques. Car en rassemblant les trisomiques, on risque de les pousser à se ressembler, et d'en faire des mongoliens. On fait obstacle à leur intégration. Il serait bon, aussi, d'introduire dans ces classes des enfants, trisomiques ou non, appartenant à des familles moins favorisées et moins capables de s'occuper de leur enfant que celles pour lesquelles sont ouvertes les classes d'inspiration G.E.Ge.Ty.Mo. et quelques autres (1). Car dans ces classes, à la sélection par le chromosome, s'ajoute souvent la sélection sociale. Deux sélections contestables. Il ne faut toutefois pas les confondre avec la sélection par les aptitudes (enfants propres, relativement autonomes, capables d'attention, ayant accès au langage) dont les critères peuvent être discutés, mais non le principe. S'en scandaliser serait vouloir priver les trisomiques les plus capables d'une chance supplémentaire de s'en sortir.

Car tous les trisomiques ne sont pas destinés par nature à entrer dans les classes intégrées. Un grand nombre, les plus handicapés, seront mieux pris en charge dans des I.M.P. où on leur apprendra d'abord, non à lire, à écrire et à compter, mais selon le projet danois, à manger, à s'habiller et à être propre. Trois objectifs auxquels on peut ajouter "se déplacer", qui sont les fondements d'une future socialisation et d'un accès à l'autonomie dont les développements peuvent aller très loin : devenir des convives agréables, savoir préparer ses repas, laver son linge, choisir ses vêtements, faire son

(1) Voir le livre de Mme Cuilleret, p. 72.

lit et le ménage... Socialisation qu'une demande exclusive de scolarisation aurait le grand tort de négliger, et aux aspects de laquelle dans les classes spéciales pour handicapés mentaux on devrait songer.

Résumons-nous. Jusqu'ici le devenir des trisomiques, quand on veut les tirer le mieux possible d'affaire, se présente comme suit : éducation précoce avec l'aide des S.E.S.A.D. ou des C.A.P.M.S., passage, si possible en maternelle, orientation suivant les besoins et le degré du handicap de l'enfant, dans tel ou tel I.M.P., ou, pour de plus hauts niveaux, insertion scolaire collective ou individuelle, à temps partiel ou non, avec tous les soutiens nécessaires. Après, vient la formation professionnelle, soit en Institut Médico-Professionnel (I.M.Pro), soit en Section d'Education Spécialisée (S.E.S.). Mais I.M.Pro et S.E.S. sont parfois remis en question. Les I.M.Pro, pour n'avoir pas toujours cru à la possibilité de l'insertion professionnelle et sociale de leurs clients. Les S.E.S., sinon les E.N.P., pour s'être écartées de leur vocation de formation professionnelle des "déficients intellectuels légers", de Q.I. compris entre 65 et 80, car elles ont accueilli des adolescents en échec scolaire ou allergiques aux activités scolaires classiques, mais non réellement déficients, et elles leur dispensent, en dépit de la générosité des maîtres, un enseignement professionnel de qualité insuffisante (1). Nous avons déjà dit qu'il existait d'excellents I.M.Pro (2). Ceux-ci, sous la pression de la demande de jeunes parents, sont en voie de transformation. Il faut souhaiter leur collaboration avec les S.E.S. qui, elles-mêmes, sont en train de changer (3). Souhaitons qu'en même temps se crée au sein des établissements d'enseignement ordinaires l'équivalent, pour l'après 14 ans, des classes intégrées pour enfants handicapés mentaux. Intermédiaires entre les S.E.S. et les I.M.Pro, ces classes, munies des

(1) Cf. dans les "Cahiers de Beaumont", n° 23, de septembre 1983, p. 28, l'article de R. Chaumon sur les S.E.S.

(2) Par exemple les deux tiers des jeunes qui sortent de l'I.M.Pro de l'A.D.A.P.E.I. de Montbeliard trouvent directement un emploi dans le secteur ordinaire après un stage de préparation. C'est aussi le cas du cinquième du tiers restant après un passage en C.A.T. Les usines Peugeot aidant à cette insertion.

(3) Cf. dans les "Cahiers de Beaumont", n° 21, de mars 1983 l'article de Michel Laurent intitulé "Premières phases d'intégration d'une S.E.S. dans son environnement éducatif". Il s'agit de la S.E.S. du collège Albert Camus de Thumeries dans le Nord, laquelle travaille avec intelligence avec un I.M.Pro voisin en pratiquant des échanges d'élèves pour diverses activités, et des rencontres.

soutiens nécessaires, et éventuellement "éclatées" travailleraient dans la souplesse avec ces établissements. En ce qui concerne la formation professionnelle, étant donné la nécessité de l'adapter constamment à l'évolution des techniques de production dans les entreprises propres à chaque région déterminée, rien ne vaut les stages dans ces entreprises, comme ils sont pratiqués par de nombreux I.M.Pro, quand le niveau de l'adolescent le permet : ce sont des coins enfoncés dans le milieu ordinaire du travail. Ils préparent ce milieu même à l'accueil de travailleurs handicapés mentaux. Il existe aussi pour ceux-ci la possibilité toute nouvelle, de 16 à 25 ans, d'effectuer des Travaux d'Utilité Collective.

Il semble que la grande majorité des trisomiques puisse travailler, sinon en milieu ordinaire, du moins dans des Centres d'Aide par le Travail (C.A.T.). Ceux-ci offrent une grande diversité de postes pour tous les niveaux, même très bas, à moins que les charges qui pèsent sur leur compte de gestion commerciale ne les conduisent à rejeter les adultes qui n'ont qu'une faible capacité de travail vers des foyers occupationnels, nouveaux hospices déguisés dont la création est contraire à l'esprit de la loi d'orientation de 1975. Il existe aussi des Ateliers protégés où les exigences de production sont plus contraignantes, puisque ce sont de véritables entreprises qui, à la différence des C.A.T., fonctionnent sans prix de journée. Ces deux types d'établissements réalisent au moins l'insertion collective de leurs travailleurs dans le circuit de la vie économique. Ceux-ci y ont conscience de participer à la fabrication de quelque chose de socialement utile. Ils ont la joie de percevoir un salaire accompagné d'un bulletin auquel ils n'attachent pas peu d'importance. Mais, de plus en plus, nombre de ces établissements réalisent une insertion soit collective par équipes, soit même individuelle en milieu ordinaire de travail, ce qui est leur vocation. On retrouve ici le principe de l'éclatement en milieu normal, avec des retours possibles en milieu protégé, momentanément ou durablement, si l'adulte a des difficultés. Les parents et les personnes mal informées auraient donc tort de mépriser ces établissements protégés qui, loin d'être des ghettos, ont pour fonction de permettre une insertion professionnelle souple, progressive, et "à la carte".

L'insertion professionnelle directe en milieu ordinaire, sans soutien adapté, peut paraître plus aléatoire, précaire et source de drames en cas d'échec, du moins en ce qui concerne les trisomiques, car si les deux tiers des anciens de l'I.M.Pro de Montbéliard trouvent un emploi dans le secteur ordinaire nous ne

connaissons ni le degré, ni la nature de leur handicap. Nous connaissons quelques cas de trisomiques. Ce sont des cas d'espèce. Ils ne peuvent être érigés en norme pour tous. Il est plus important pour nous de savoir que, toujours à Montbéliard, "il s'avère que, sur les quelques 300 personnes placées en milieu naturel depuis 17 ans, aucune n'avait un Q.I. inférieur à 0,60" (1). L'insertion en milieu ordinaire suppose par ailleurs une grande autonomie sociale : la capacité de circuler seul en ville, d'emprunter les moyens de transport, des rudiments de lecture, d'écriture, de calcul, une aptitude à vivre en communauté sans problème. Or l'adulte handicapé mental, même capable d'excellent rendement, a de fortes chances d'être rapidement dépassé par la complexité des relations humaines et hiérarchiques dans l'entreprise, par les tensions qui s'y développent, les conflits qui s'y nouent. D'où, chez lui, des conduites inadaptées. Au début elles sont supportées par les collègues de travail avec indulgence et sourire, jusqu'au jour où le seuil de tolérance étant dépassé, tout se gâte. L'équilibre des trisomiques 21, comme celui de tous les handicapés mentaux est fragile. Il suffit d'un grain de sable, imprévisible, pour qu'il s'effondre. D'où la nécessité de ne pas les lancer seuls dans l'espace social, sans déployer au-dessous d'eux, prêt à les recueillir, un filet de soutien.

S'il est un domaine où l'insertion sociale des adultes peut et doit, en priorité, être recherchée, c'est celui des conditions de vie et d'habitat. Les danois l'ont bien compris qui disent : si vous voulez rendre les gens normaux, commencez par les faire vivre dans un cadre normal, dans des conditions aussi proches que possible de celles de tout le monde. C'est le seul moyen de les intégrer à la communauté en leur donnant la chance de devenir pleinement des êtres humains, car c'est sur le terreau des conditions de vie commune que les personnes se développent. Ce terreau, marqué par les habitudes collectives et les traditions, fait l'unité du groupe et l'enracine dans une histoire qui dépasse les individus et donne un sens à leur vie. Trop souvent on proclame que les personnes handicapées mentales sont différentes des personnes ordinaires, sans se rendre compte que cette différence est le résultat des conditions d'habitat, et du genre de vie, qui leur sont imposées par leur réunion durable en un lieu marginal. Elles sont rendues semblables entre elles, et différentes des autres, comme l'ont été ceux qui ont vécu dans les béguinages, les hospices, les corons, les casernes, les prisons... D'où la

(1) Pierre Clerc, Revue "Epanouir", n° 134, septembre 1984, p. 15.

nécessité de remettre en question les formules d'hébergement collectif, dans la création desquelles se sont lancés trop de promoteurs, pressés de "caser" une fois pour toutes les adultes, et aveuglés par la pseudo évidence de formules qui leur facilitaient bien les choses, quand elles ne permettaient pas de flatteuses, sinon électorales, inaugurations. Fini la politique des châteaux à l'écart ! Fini les grands foyers, le ripolin et le formica ! De plus la vie n'y est pas humaine parce qu'on y compte en nombre de lits et de couverts, et non en termes de relations interpersonnelles. A-t-on jamais réalisé que, passé un certain nombre d'individus, celles-ci deviennent incontrôlables : tout le monde s'y perd, en cas de sottise la répression administrative y prend le pas sur la compréhension et le soutien des personnes, le moindre incident y a des répercussions imprévisibles (1). Fort heureusement on voit, de plus en plus, se créer aujourd'hui des foyers éclatés en petits appartements ou logements dispersés en ville, tous reliés à un service d'accompagnement dans la vie quotidienne, bien moins coûteux que les grands foyers.

Est-ce une solution valable pour les adultes souffrant de trisomie 21 ? En principe ce qui est valable, à niveau égal, pour les autres handicapés mentaux devrait l'être pour eux. Mais, sur ce problème, nous ne disposons pas de statistiques. Nous ne pouvons que faire état de témoignages individuels qui n'ont pas valeur de norme. Il n'y a pas de cheminement unique à proposer à tous les trisomiques. Leur diversité, qui s'affirme au cours de leur développement, appelle des solutions au cas par cas, souvent en fonction de l'entourage familial dont il faut respecter les choix. Toutefois, dans le champ, sur ce point assez limité de notre expérience, il nous paraît que les parents, dont les enfants trisomiques adultes ont un bon niveau, ont plus joué la carte du développement intellectuel que celle de l'autonomie sociale. Sans doute ont-ils eu tendance à les surprotéger.

Aussi gardent-ils leurs enfants chez eux, vivant en symbiose avec eux. Ils évitent la solution du foyer, sans prendre le risque de leur accorder une plus grande indépendance. Qu'il en résulte une certaine infantilisation affective,

(1) Cela peut être l'objet d'un calcul, d'ailleurs assez savant. Voir, par exemple, Roger Daval, Traité de psychologie sociale, tome 1, 3a, P.U.F., 1963, chapitre 5. Reste que plus le nombre des membres d'un groupe augmente, plus rapidement la situation se complique.

c'est probable. Que l'effondrement qu'entraînera la disparition des parents ne soit pas prévenu, c'est certain. Mais cet effondrement n'est-il pas, quoi qu'on fasse, plus ou moins inéluctable ? En effet, les médecins nous mettent en garde contre un vieillissement prématuré des trisomiques (1). Celui-ci a des conditions biologiques. En effet, on doit savoir que si, en vieillissant, les trisomiques se sentent bien avec leurs parents âgés, et ont un rythme de vie en accord avec le leur, c'est parce que leurs constantes biologiques deviennent de plus en plus proches de celles de ces parents eux-mêmes. Cependant on peut se demander si l'étouffement de la personne, empêchée de s'épanouir librement hors du cocon familial, contrainte de vieillir avec les parents vieillissants, ses seuls modèles, ne renforce pas ce vieillissement prématuré. Le difficile partage entre le biologique et le culturel est ici à faire au cas par cas.

Nous avons connu quelques trisomiques dont les familles n'iaient qu'ils aient des besoins affectifs et sexuels, jusqu'au jour où les pulsions ont fait sauter le couvercle. Elles ont donné lieu à d'étranges comportements régressifs, délictuels et asociaux qui rejoignent le portrait-type du "mongolien" des encyclopédies du XIXème siècle. En revanche, j'ai rencontré au Danemark un trisomique âgé de cinquante-cinq ans, qui n'avait rien d'un vieillard décrépit. Il vivait avec sa femme, mongolienne et enjouée, âgée de trente ans. Leur maisonnette, située dans une grande propriété avec quelques autres bungalows de type semblable (2), comportait un living-room fort bien meublé, une chambre avec deux attendrissants lits jumeaux, une kitchenette pour la préparation du petit déjeuner et le réchauffement des plats

(1) Ce vieillissement prématuré concerne tous les trisomiques 21. Il est biologiquement déterminé. On peut le vérifier par la diminution de certaines activités enzymatiques, des lésions histologiques, et une augmentation du taux d'acide urique (d'où la nécessité, à ce sujet, de veiller à ce qu'ils absorbent une quantité suffisante de liquide). Parmi les symptômes les plus fréquemment observés du vieillissement prématuré, on trouve une altération des phanères (poils, ongles, dents), un ralentissement des mouvements, une exagération des manies, une recherche de la solitude, et une moins grande tolérance à la vie trépidante. A trente-cinq ans, par exemple, leurs constantes biologiques sont proches de celles qu'on observe dans la population générale à soixante-dix ans. (information aimablement communiquée par le Professeur Marie-Odile Réthoré au cours d'un entretien de janvier 1985).

(2) A Skovridergarden, aux environs de Nyrup, à 40 kms à l'ouest de Copenhague. Cf. notre "enquête" au Danemark, fascicule 2 : "Couples, solitude et communauté", édité par le S.N.A.P.E.I.

confectionnés par une cuisine centrale. Leur niveau ne leur permettait pas de faire la cuisine, et exigeait la venue d'une personne de service pour nettoyer leur appartement. Ils étaient la preuve que, même en milieu protégé, et avec un faible quotient intellectuel, il était possible d'avoir une vie affective normale, et de connaître le bonheur d'une intimité partagée avec un partenaire librement choisi, pour lequel on a la joie de compter, et qui n'a pas dû vous choisir parce que vous étiez son fils ou sa fille. Malheureusement, en France, on est loin de vouloir entendre ce discours, et d'enregistrer cette réalité. On la scotomise. N'admettrait-on pas que des handicapés mentaux réussissent mieux, là où des normaux, minés par d'autres ambitions, échouent ?

Je connais un trisomique âgé de 27 ans dont le comportement caractériel et pré-délinquant, et l'instabilité professionnelle ont cessé du jour où il a trouvé une compagne handicapée légère, de 10 ans plus âgée que lui, avec laquelle il vit depuis trois ans dans un appartement indépendant. Orpheline, elle n'a que lui à aimer, et par qui être aimée. Affectivement et charnellement ils s'entendent très bien. Ils s'aident et se protègent affectueusement, se sentant responsables l'un de l'autre. Leur équilibre, précaire il est vrai, tient en partie à la tutelle très discrète et bienveillante exercée par les parents du garçon. Le ménage a une vie de plus en plus indépendante, gère un budget de 700 francs par semaine, va au cinéma, au restaurant, invite des amis à déjeuner, recueille quelques paumés, est capable de voyager seul et de prendre des vacances en maisons familiales. Ses ressources (deux salaires de travailleurs en C.A.T., et diverses allocations) lui permettent d'avoir recours une fois par semaine à une femme de ménage. Cette dernière exerce une sorte de service d'accompagnement plein de bon sens, et met de l'ordre dans la maison. Les commerçants exercent aussi de façon informelle ce service. De même une voisine de palier, fort âgée et seule, que le couple a pris sous sa protection, recueille les confidences, donne des conseils et apaise les éventuels conflits. L'avenir de ce trisomique reste complètement indéterminé, tout comme celui de chacun de nous dont la vie peut, à chaque instant, être cassée par l'accident, la maladie, le deuil ou la mort. Nul ne sait quelle serait la réaction de cet adulte si la vieille voisine venait à disparaître, si sa femme tombait gravement malade, si ses parents venaient à décéder. Quelle que soit la voie choisie, le risque est inéliminable.

La vie en couple semble être le complément, peut-être encore rare, d'une vie en appartement indépendant. Elle est le remède à la solitude. D'autre part, elle allège d'autant le travail des services d'accompagnement dans la vie quotidienne. Non seulement parce qu'il suffit d'une intervention pour deux, mais surtout, parce que les intéressés s'aident et se soutiennent mutuellement. Cette intégration par l'habitat, sociale et éventuellement affective, suppose une préparation à laquelle on songe peut-être plus dans les établissements de la filière I.M.P.-I.M.Pro et C.A.T., que dans ceux de l'enseignement normal. Elle requiert une autonomie dans les gestes simples de la vie de tous les jours, une débrouillardise pratique, qui n'implique pas un haut degré de développement intellectuel. A niveau égal, elle doit être accessible aux trisomiques, comme elle l'est aux autres handicapés mentaux. Ces derniers ont apporté la preuve, pour leur propre compte, qu'elle est beaucoup plus réalisable que ne le pensaient des éducateurs sceptiques, ou des parents craintifs. Aux trisomiques de la fournir à leur tour, eux qui pâtissent de préjugés défavorables. Car l'accès à cette forme de responsabilité, et d'autonomie, est un stimulant, un étonnant révélateur de capacités insoupçonnées. Cette intégration dans la vie quotidienne doit permettre au trisomique de passer inaperçu, de se fondre dans le tissu social, et de ne pas se distinguer des gens, simples et très ordinaires, avec lesquels il entre facilement en contact, et noue des relations confiantes, non compétitives et sans prétentions. Elle ne passe pas nécessairement par l'intégration scolaire, ni même par l'intégration professionnelle. Elle est plus aisée, car hors de toute référence hiérarchique par le diplôme ou la qualification. Elle est plus importante pour la personne car elle la concerne dans sa vie privée. Bien entendu elle suppose le soutien discret d'un service d'accompagnement (1). Ce service intervient à la demande, ou quand il a vent d'une difficulté. Il aide à la tenue du budget, distribue l'argent à intervalles réguliers, résoud les problèmes administratifs aux complexités insondables, il règle le loyer, l'assurance, l'E.D.F., il conseille pour les achats importants, apaise quand la télévision est en panne, ou tout autre appareil à réparer, il fait annuler une commande irréfléchie, veille aux

(1) Celui-ci, dont les pouvoirs publics ont, jusqu'à ce jour, bien du mal à concevoir la nécessité, n'a rien à voir avec les équipes de préparation et de suite du reclassement prévues par le décret n° 78-104 du 25.01.1978 et la circulaire du 3 mai 1979, lesquelles concernent essentiellement le travail.

questions de santé, à la tenue de la maison par une femme de ménage, s'informe des diverses relations... Il serait souhaitable que ces services d'accompagnement dans les actes de la vie sociale et quotidienne, pour qu'ils ne lient pas leurs clients au statut de handicapé mental, soient, comme au Danemark, des services sociaux auxquels tout paumé peut faire appel quand il est en difficulté. On peut rêver...

Mais soyons réalistes. Le Professeur Marie-Odile Réthoré déclarait en juin 1983 (1) : "Dans une étude concernant deux cents trisomiques 21, nous avons montré que la répartition des quotients intellectuels correspond à une courbe de Gauss dans laquelle la moyenne est de 50 (au lieu de 100 dans la population générale). Cinq pour cent des patients ont un quotient de l'ordre de 70-80, cinq pour cent ont un quotient intellectuel inférieur à 30. Dans ces conditions il est impossible de faire un pronostic devant un tout petit enfant". Rappelons que, toutes réserves faites sur la valeur relative du Q.I., en 17 ans, sur 300 handicapés mentaux placés dans le milieu ordinaire du travail à Montbéliard, aucun n'avait un Q.I. inférieur à 60. On pourrait donc nous reprocher d'avoir surtout parlé pour la frange la plus favorisée des trisomiques. Effectivement. Mais si nous avons insisté sur le devenir possible des plus aptes, c'est parce que, depuis trop longtemps, ceux-là, écrasés par le préjugés, ont été empêchés de développer leurs aptitudes. Les trisomiques sont capables, à âge biologique égal, des mêmes performances que les autres personnes dont le handicap a un poids équivalent. Or ces dernières obtiennent aujourd'hui des résultats auxquels personne n'aurait cru il y a vingt ans. Le handicap n'est pas seulement une affaire biologique et médicale. C'est aussi une affaire d'éducation, une affaire d'acceptation par le milieu social, une question de civilisation. La transformation progressive de l'opinion doit conduire à des décisions politiques et législatives complémentaires, à l'invention de moyens de soutien et d'accompagnement nouveaux, à une plus grande attention accordée aux besoins de "ceux qui ne pourront jamais marcher, qui vont de crise en crise et dont le seul moyen de communication est le sourire qu'ils donnent à ceux qui veulent bien ne pas les oublier" (2).

(1) Colloque national sur les troubles graves du développement et les organisations déficitaires chez l'enfant, au C.N.E.F.A.S.E.S. Cf. Cahiers de Beaumont, n° 24, de novembre 1983.

(2) Professeur Marie-Odile Réthoré, ib. p. 14.

L'insertion professionnelle et individuelle en milieu normal n'est probablement à escompter que dans des cas très rares. Pour les autres on fera de plus en plus communiquer Ateliers Protégés et C.A.T. avec l'extérieur. L'insertion scolaire, grâce à l'osmose entre des établissements protégés et ceux de l'enseignement ordinaire doit être possible, sous une forme ou une autre, pour un grand nombre. L'insertion par l'habitat et les loisirs nous paraît être un impératif fondamental. Il faut y ajouter le respect des exigences affectives des intéressés. Celles-ci peuvent entraîner une recherche éperdue, parfois douloureuse, plus longue que celle des adolescents ordinaires, avec des échecs répétés auprès de personnes non handicapées rencontrées dans les magasins ou les bars. Les parents auront du mal à ne pas y réagir par un enfermement castrateur. Cependant cette épreuve de la réalité doit pouvoir conduire le trisomique à la découverte de l'autre, probablement handicapé, qui fera son bonheur.

Mais chaque cas est particulier. Aucun ne peut servir de norme pour tous. Aucun n'est à traiter en fonction du seul Q.I., mais de facteurs sociaux, familiaux et personnels. Tel désirera l'indépendance et sera capable d'y atteindre. Tel autre souhaitera rester dans sa famille ou dans un logement situé à proximité de celle-ci. D'autres pourront être heureux dans des foyers de dimension familiale et de caractère communautaire, qui supposent un encadrement dont la générosité et l'engagement mérite admiration et respect. On s'efforcera d'y réaliser des conditions de vie aussi proches que possible de la normale : chambres individuelles ou pour couples, meubles et objets personnels. Des personnes attentives y seront à l'écoute du désir de l'enfant ou de l'adulte souffrant de trisomie, et, à travers ses réponses mimiques, s'il ne s'exprime pas verbalement, à l'écoute de sa parole.

Pierre Echavidre

TROISIEME PARTIE

EDUCATION ET SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES

**Rapporteur : Marie-Jeanne Bomey
Chargée de Recherches
au C.T.N.E.R.H.I.**

P R E A M B U L E

Depuis plusieurs années, des classes spécialisées, exclusivement réservées à l'accueil d'enfants trisomiques, ont été ouvertes dans des écoles ordinaires. Depuis 1980, l'apparition et la multiplication de ces créations correspondent principalement aux initiatives et aux demandes de la Fédération d'associations pour l'étude et l'insertion sociale des enfants trisomiques (F.A.I.T. 21).

Dès 1982, le Ministère de la Solidarité Nationale (Direction de l'Action Sociale) a souhaité qu'un bilan critique concernant la pertinence et la validité de cette formule éducative soit fait, avant de donner à celle-ci une plus grande extension. C'est à la demande de cette administration que le C.T.N.E.R.H.I. a été chargé de faire ce bilan et d'essayer de répondre plus particulièrement aux questions suivantes :

- quelle place est actuellement occupée par les enfants trisomiques parmi les enfants handicapés mentaux ou en difficulté, dans les structures d'éducation et de soins, et en fonction des perspectives d'intégration scolaire et sociale qui caractérisent la politique actuelle ?
- plus précisément, les enfants trisomiques présentent-ils des caractéristiques psychologiques, des possibilités d'apprentissage qui les spécifient comme groupe particulier nécessitant des solutions éducatives, scolaires, thérapeutiques et rééducatives qui leur soient exclusivement réservées ?
- quelles sont les réponses techniques et institutionnelles à apporter aux besoins d'éducation et de scolarisation des enfants trisomiques ?

Pour étudier ces questions le C.T.N.E.R.H.I. a constitué un groupe de travail comprenant les partenaires suivants :

- des parents d'enfants trisomiques et des animateurs d'association,
- des professionnels et des experts de diverses spécialités,
- des représentants du Ministère des Affaires Sociales,
- des représentants du Ministère de l'Education Nationale, ce Ministère ayant donné son accord pour participer à ces travaux.

Les membres du groupe sont les suivants :

- Mlle E. BARTHEYE
Attachée de direction à l'U.N.A.P.E.I.
- M. BAUDIN
Ministère de l'Education Nationale
- Mme BELIN
Ministère de l'Education Nationale
- M. BRUN
Directeur général de l'U.N.A.P.E.I.
- Mme G. CHICLET
Inspectrice départementale de l'Education Nationale spécialisée
- M. CHOMETTE
Directeur du groupe scolaire du SOLEIL
- Mme CLEYET-MERLE
Psychologue - mère d'un enfant trisomique
- Mme M. CUILLERET
Audiophonologue
Fédération de l'Association de l'Intégration des Trisomiques (F.A.I.T. 21),
Fondatrice, vice-présidente, conseillère technique permanente
- Mme le Dr. DANZIG
ex-conseiller médical - Direction de l'Action Sociale
- M. Ph. DIDIER COURBIN
Attaché d'Administration D.V.A. - R.V.1
Ministère de la Solidarité Nationale
- M. DURAND
Directeur de l'Institut médico-éducatif
Ville de Saint-Denis
- M. P. ECHAVIDRE
Père d'un enfant trisomique
Administrateur U.R.A.P.E.I. - Professeur de philosophie
- Mme A. GIRAUD
Conseiller médical - Direction de l'Action Sociale
Ministère de la Solidarité Nationale
- M. GONNET
Chargé de mission
Ministère de l'Education Nationale
- M. GRAS
Directeur école élémentaire mixte

- Mme E. KOUDLANSKY
Educatrice spécialisée S.S.E.D. - Chartres
- M. le Pr. B. LAURAS
M.C.A. pédiatrie génétique médicale
Chef de service Pavillon 11 - Hôpital Bellevue - Saint-Etienne
- Dr. R. LECUYER
Neuropsychiatre - Choisy-le-Roi
- Mme E. LOCQUET
Inspecteur des affaires sanitaires et sociales
Ministère de la Solidarité Nationale
Service des études et du financement - Programmation des équipements sociaux
Paris
- Dr. LEPEZ
Professeur Centre d'études et de formation pour l'enfance inadaptée -
Suresnes
- Mme LOIRE
U.N.A.P.E.I. - Soissons
- Mme A. MADIGNIER
U.N.A.P.E.I. - A.D.A.P.E.I. Rhône - Mère d'un enfant trisomique - Lyon
- M. MAHE
C.R.E.A.I. de la région Centre - Orléans
- Mme MARION-MIGNON
C.R.E.S.A.S. - Paris
- M. L. PATTE-MALSON
Professeur au Centre National d'Etudes et de Formation pour l'Adaptation
Scolaire et l'Education spécialisée - Beaumont-sur-Oise
- M. J.Y. PERCHAT
Père d'un enfant trisomique
Administrateur civil - Ministère de la Santé
- Mme POMMEROLLE
Mère d'un enfant trisomique - Cesson
- Pr. RETHORE
Professeur associé au C.H.U. Necker Enfants malades
Directeur de recherches à l'I.N.S.E.R.M.
Service du Pr. J. LEJEUNE - Hérité génétique - Paris
- M. RIDEL
A.P.A.J.H. - Paris
- M. F. ROBERT
Instituteur spécialisé classe intégrée Ecole mixte - Paris

- Mlle M. ROUILLE
Educatrice spécialisée - I.M.P. Papillons Blancs - Bourges
- Mme WAHL
Mère d'un enfant trisomique
U.N.A.P.E.I. - Vice-présidente A.D.A.P.E.I. - Strasbourg-Meinau

Pour le C.T.N.E.R.H.I., ont participé aux travaux du groupe :

- M. MOREAU
Directeur du C.T.N.E.R.H.I.
- Mlle M.J. BOMEY
Animation du groupe et rédaction du présent rapport
- M. J. SANCHEZ
Secrétariat des séances de travail

Ce groupe d'étude a fonctionné lors de quatre journées de travail en mai et juin 1982.

Le présent rapport fait la synthèse des informations, des réflexions et des propositions qui ont été élaborées.

I - INTRODUCTION

L'objet de cette note est d'expliciter les problèmes posés par les enfants et adolescents appelés couramment "mongoliens" ou plus récemment "trisomiques 21" si l'on se réfère à l'étiologie génétique de leurs troubles. La question centrale à laquelle nous devons répondre est la suivante : les caractéristiques des enfants trisomiques, dans la mesure où celles-ci sont scientifiquement établies, légitiment-elles des solutions éducatives, rééducatives, scolaires et thérapeutiques spécifiques à ces seuls enfants trisomiques ?

En fonction des éléments de réponse apportés, nous nous attacherons ensuite à l'examen des solutions éducatives et scolaires à suggérer, à mettre en oeuvre, à développer, en liaison avec les mesures rééducatives et thérapeutiques souhaitables. Ces propositions devraient être nuancées et précisées par rapport aux situations locales concrètes, aux cas individuels dans leur diversité, et aux situations familiales dans leur dynamique réelle.

Depuis une vingtaine d'années, l'évolution des connaissances met en cause le caractère fixiste de certaines classifications. L'enrichissement des pratiques professionnelles, institutionnelles, éducatives ou thérapeutiques évolue vers plus de polyvalence et de pluridisciplinarité des prises en charge. On peut se demander dans ces conditions s'il est judicieux d'attirer exclusivement l'attention sur certains enfants et adolescents qui n'ont en commun que l'étiologie génétique de leur déficience.

On peut s'interroger également sur les effets de ces évolutions quant à la problématique et la mise en oeuvre actuelle de la politique d'intégration scolaire et sociale des enfants et adolescents handicapés ou en difficulté (1). Nous avons à ce sujet quelques éléments de réponses. Nous savons que les tentatives réussies d'intégrations individuelles sont plus nombreuses lorsqu'il s'agit d'enfants handicapés physiques, moteurs et sensoriels, que

(1) Circulaires 82-2 et 82-048 du 28 janvier 1982

Circulaires 83-082 et 83-4 du 29 janvier 1983.

dans le cas de sujets handicapés mentaux ou présentant des troubles graves de la personnalité ou de comportement. On peut le comprendre dans la mesure où les troubles mentaux inquiètent plus que les handicaps physiques. C'est pourquoi la grande majorité des enfants qui tirent un profit limité de l'école ordinaire sont souvent présentés comme éprouvant des difficultés d'apprentissage liées à une faible appétence scolaire ou à des troubles du comportement. Il convient de distinguer ces enfants (20 à 30 % des élèves), pour lesquels le système éducatif devrait être moins rejetant, des enfants véritablement handicapés mentaux ou en difficulté en raison d'une maladie ou de troubles caractérisés.

Depuis quelques années, des établissements spécialisés, en liaison avec des écoles ordinaires, des associations de parents, ont entrepris l'intégration individuelle ou collective, partielle ou totale, d'enfants handicapés ou perturbés mentalement. Parmi ces intéressantes initiatives, un mouvement associatif exerce depuis 1980 d'intenses pressions sur les partenaires sociaux et sur les parents pour obtenir l'ouverture de classes dites "intégrées" pour enfants trisomiques, dans des écoles élémentaires.

Les promoteurs de cette formule fondent la légitimité de ces classes spéciales, réservées aux seuls enfants trisomiques, ainsi que la mise en oeuvre de rééducations spécifiques du langage et de la motricité, sur les caractéristiques propres aux enfants trisomiques par rapport à celles des autres enfants déficients mentaux ou en difficultés d'apprentissage. Cette prise de position a suscité et suscite encore des controverses entre associations de parents d'une part, et entre professionnels concernés d'autre part.

Il existe actuellement une cinquantaine de classes de ce type. L'examen de leur recrutement, de leur fonctionnement et de leur insertion dans l'école et le milieu fait apparaître une diversité incontestable, qui devrait permettre de nuancer certaines affirmations péremptoires et déductions hâtives. L'objectif de ce rapport est de fournir des éléments de réflexion aux usagers, aux professionnels et aux instances techniques et administratives concernées.

II - LES ENFANTS TRISOMIQUES

II.1 - QUI SONT LES ENFANTS TRISOMIQUES ?

Les enfants "trisomiques" ont depuis longtemps fait l'objet de descriptions physiques et psychologiques. Notons en particulier le rôle de Séguin, en 1846, et pour les Anglo-Saxons, celui de Longdon Down, en 1866. D'où l'expression de "Syndrome de Down" pour caractériser ces enfants. Certaines descriptions ont privilégié les caractéristiques morphologiques du visage et notamment la disposition des fentes palpébrales, qui ont pu suggérer une analogie avec des ethnies asiatiques, d'où l'appellation de "mongoliens". Ce n'est qu'en 1959 que les travaux de J. Lejeune, M. Gautier et R. Turpin ont permis d'identifier la maladie génétique dont souffrent ces enfants, la présence d'un chromosome 21 surnuméraire.

Cette maladie congénitale apparaît en moyenne 1 fois sur 600 naissances. Le risque statistique augmente considérablement avec l'âge de la mère. Cependant des enfants trisomiques peuvent naître de l'union de parents jeunes. Dans la plupart des cas l'aberration chromosomique est le résultat d'un accident de la méiose, c'est-à-dire de la fabrication du gamète ou cellule reproductrice. Dans certains cas, elle peut être favorisée par des anomalies chromosomiques déjà présentes chez l'un ou l'autre parent. Ces anomalies ne sont décelables que par une investigation appropriée, généralement conseillée après la naissance d'un premier enfant trisomique. La trisomie 21 est, avec l'X fragile, la maladie génétique la plus fréquente et donc la mieux connue, dans la mesure où les autres formes de trisomie sont généralement létales ou statistiquement beaucoup plus rares. Pour les généticiens, il existe plusieurs formes de trisomie 21. Il est cependant important de noter que si tous les enfants mongoliens souffrent du même type de surcharge chromosomique, ayant tous trois chromosomes 21 au lieu de deux, chacun de ces enfants possède néanmoins un message héréditaire qui lui est propre. Au seul niveau génétique, on ne peut donc nullement dire que deux enfants trisomiques sont porteurs du même patrimoine. Comme tout être humain diffère de l'autre - mis à part les jumeaux univitellins - les enfants trisomiques 21 sont des êtres originaux.

Au-delà de la maladie génétique dont souffrent tous les enfants trisomiques, tous les témoignages convergent pour souligner l'importance déterminante des facteurs d'environnement, avec ses caractéristiques socio-culturelles et affectives, sur le devenir du jeune trisomique. Comme pour tous les enfants précocement handicapés et notamment handicapés mentaux, on sait que l'histoire du sujet singulier est aussi importante pour son avenir que les altérations anatomo-cliniques, même précocement identifiables.

II.2 - LE DEVELOPPEMENT DES ENFANTS TRISOMIQUES

II.2.1 La question de l'éducabilité

Il en va des enfants trisomiques comme de tous les autres enfants handicapés physiques ou mentaux. Ils ont donné lieu à de nombreuses descriptions soit convergentes, soit contradictoires, mais dont le caractère stéréotypé nous paraît contestable. Certaines de ces descriptions fondent des pronostics assez pessimistes ou, au contraire, des prévisions optimistes, voire utopiques, en fonction de présupposés implicites.

En essayant de nous garder des préjugés idéologiques nous pouvons formuler trois principes :

- Comme tout enfant handicapé, tout enfant trisomique doit être considéré comme un être singulier avec une personnalité et des capacités d'évolution particulières.

- Comme tout enfant handicapé, un jeune trisomique et sa famille doivent pouvoir bénéficier des meilleures possibilités éducatives et thérapeutiques offertes par le contexte social dans lequel ils vivent.

- Nier la réalité du handicap ou, au contraire, affirmer l'impossibilité d'une éducation ne sont pas des attitudes recevables.

II.2.2 Développement et santé physique

Tous les enfants trisomiques semblent présenter des particularités morphologiques et des anomalies et fragilités organo-physiologiques. On a souvent décrit les particularités du faciès et des mains, mais elles sont plus ou moins accentuées et parfois très discrètes. On a remarqué que la plupart des jeunes trisomiques ont, dans la seconde enfance, un retard staturo-pondéral et risquent parfois, à l'adolescence, de présenter une surcharge pondérale compte tenu de leur stature.

Un certain nombre d'entre eux souffrent de malformations organiques et de fragilités fonctionnelles, des cardiopathies, par exemple, ou des cataractes. Certaines de ces fragilités ne requièrent qu'une surveillance médicale régulière et un régime de vie adapté. Dans d'autres cas, des interventions chirurgicales toujours associées avec une surveillance médicale appropriée apportent des améliorations notables. Ajoutons que, depuis leur apparition, l'usage des antibiotiques améliore considérablement les possibilités de lutter contre les infections chez ces sujets fragiles.

II.2.3 Développement moteur et psycho-moteur

Parmi les fréquents retards de croissance précédemment signalés et les dysmorphies habituellement décrites, il faut retenir tout particulièrement les caractéristiques qui gênent le développement statural et qui freinent les grandes acquisitions motrices et psychomotrices.

Dès la naissance et pendant toute la période de développement on signale souvent une hyperlaxité ligamentaire et surtout une hypotonie musculaire qui font de l'enfant trisomique un enfant "mou", apparemment peu fragile grâce à sa souplesse. Il est capable d'acrobaties, de postures peu habituelles chez d'autres enfants, sans entraînement particulier. Cette hyperlaxité ligamentaire a parfois pour inconvénient un affaissement de la voûte plantaire gênant pour l'acquisition de la marche et de l'équilibre en station debout ; en outre, elle constitue une moindre protection des articulations qui restent fragiles compte tenu d'un retard fréquent des points d'ossification, tout au moins selon certains auteurs.

La morphologie de la main, courte et large, rend souvent ces enfants malhabiles d'autant plus que le pouce, souvent court et peu flexible, est implanté très bas par rapport à la base de l'index. Ces caractéristiques entraînent des difficultés de préhension et une assez grande maladresse dans les activités de motricité fine. Cependant, la coordination oculo-motrice n'est pas toujours le fait des dysmorphies déjà évoquées. Un certain nombre d'enfants trisomiques souffrent de troubles visuels (myopie ou hypermétropie, cataracte, larmoiements). Si ces troubles sont correctement diagnostiqués et si le port de lunettes adaptées peut se faire précocement, les progrès de l'enfant seront plus sensibles.

D'autres caractéristiques psychomotrices sont évoquées chez les enfants trisomiques : la lenteur, l'apathie, par exemple ; chez d'autres, on va signaler l'instabilité, l'agitation, on va dire qu'ils ne "tiennent pas en place". Au-delà de ces caractéristiques physiques et psychomotrices qui se retrouvent souvent chez les enfants trisomiques, la diversité des cas, l'intensité fort variable de chacune des caractéristiques doit nous inciter à une grande prudence et au refus du piège du portrait-type.

II.2.4 Le développement du langage

Chez la plupart des enfants trisomiques le développement du langage constitue une des difficultés majeures à prendre en compte. Ces troubles du langage ont une double origine : les malformations de l'ensemble bucco-nasal et en particulier des organes phonatoires d'une part, la déficience mentale d'autre part. Les malformations bucco-nasales peuvent, dans certains cas, faire l'objet d'interventions chirurgicales. Dans tous les cas une éducation précoce et systématique légitimant souvent l'intervention d'une orthophoniste, peut améliorer considérablement les conditions de respiration, d'émission et d'articulation. En relation avec la déficience mentale et diversement selon les cas et les conditions éducatives, on note souvent un retard dans l'acquisition du langage tant du point de vue syntaxique que du point de vue lexical. Comme chez d'autres enfants déficients mentaux l'accès à la pensée symbolique et à l'abstraction sera freinée en fonction du degré et des formes des déficiences.

II.2.5 Le développement psychologique

Presque tous les enfants trisomiques sont affectés de déficience mentale, à des degrés divers. Comme en ce qui concerne les malformations les plus fréquemment rencontrées, on ne peut, en l'état actuel des connaissances, que formuler l'hypothèse que le chromosome surnuméraire et la surcharge génétique qui s'ensuit a freiné le développement embryonnaire et, en particulier, le développement cérébral. Cependant, comme dans les autres tableaux de déficience mentale avec antécédents organiques connus, on ne peut jamais évaluer le poids de ce type de facteurs par rapport à celui de tous ceux qui sont liés à l'environnement et à l'histoire relationnelle du sujet. Toute généralisation du pronostic dans le domaine mental ne peut qu'être discutable, voire nocive. Aucune recherche scientifique n'a encore mis en évidence un mode de structuration cognitive spécifique aux enfants trisomiques. C'est ainsi que l'on peut constater des niveaux de déficience très variables qui vont de la déficience profonde jusqu'aux déficiences relativement légères. Comme tous les déficients mentaux, on peut parler de développement relativement harmonique chez certains ou de franches dysharmonies évolutives chez d'autres. Dans certains cas rares, on constate d'authentiques organisations psychotiques.

Le rythme de développement des enfants trisomiques est loin d'être linéaire et régulier : on peut assister à des périodes de structuration et d'acquisition assez rapides, dont le rythme est proche de celui de la normale, alternant avec d'apparents paliers de stagnation, voire des moments de régression. Au-delà des périodes de ralentissement ou d'apparente immobilité intellectuelle, certains jeunes trisomiques, bénéficiant d'une éducation stimulante, peuvent manifester très tardivement, jusqu'à 20-25 ans, des possibilités d'acquisitions et d'activités cognitives, comme, d'ailleurs, certains autres handicapés mentaux.

Selon Roger Misès, "les perturbations observées dans le développement mental et affectif d'enfants trisomiques se rencontrent chez d'autres enfants et ne possèdent donc aucune spécificité...". En outre, toujours selon le même auteur, "dans aucun domaine de la pathologie mentale il

n'est possible de relier un profil psychologique particulier au cadre anatomo-clinique en dehors des formes comportant une atteinte massive du système nerveux où la vie psychique est pratiquement abolie. Dans tous les autres cas, il faut tenir compte des interrelations complexes qui unissent, au cours de l'histoire, les dysfonctionnements du système nerveux et les positions prises par l'environnement". Selon d'autres experts, on peut sans doute attribuer la rareté des cas de psychoses caractérisées ou de perturbations graves de la personnalité au fait que les bébés trisomiques sont généralement des nourrissons gratifiants dans la relation de maternage, du fait même de leur fréquente hypotonie.

Hors des diverses formes de déficience mentale et des rares troubles graves de la personnalité, la diversité des traits de caractère et des conduites observées rendent nécessaire la prise en compte de chaque sujet singulier dans son environnement concret. Cette attitude s'impose si l'on a recours aux observations. Certains enfants sont décrits comme passifs, apathiques, d'autres comme remuants et joueurs. Certains sont réputés calmes, gentils, sociables, alors que d'autres sont décrits comme coléreux, voire agressifs. On retrouve la même impression de diversité quand il est question d'émotivité, de sensibilité esthétique, de capacité d'attention et de persévérance.

II.3 - LES ENFANTS TRISOMIQUES REPRESENTENT-ILS UNE POPULATION SPECIFIQUE PARMI LES ENFANTS HANDICAPES OU PERTURBES MENTALEMENT ?

Tous les enfants trisomiques ont en commun la même aberration génétique. Au delà de ce diagnostic, on doit constater une grande variété de tableaux cliniques tant au niveau physique que mental. La littérature contemporaine, les témoignages recueillis dans le groupe de travail du C.T.N.E.R.H.I., nous portent à insister sur ces variations et sur la nécessité de considérer chaque enfant dans sa singularité et sa dynamique personnelle.

Il semble que certains préjugés et la perception ordinaire soient encore liés à des descriptions, vieilles d'au moins un siècle, quand on tentait de rapprocher le portrait-type des "mongoliens" de celui d'un individu appartenant à une "race" (asiatique). En fait, statistiquement parlant, les enfants

trisomiques présentent avec une plus grande fréquence que d'autres handicapés mentaux des fragilités somatiques, des particularités morphologiques et tonico-motrices. Cependant ces caractéristiques ne sont pas observables chez tous les enfants trisomiques et chacune d'elle peut être observée chez d'autres enfants non trisomiques. Du point de vue intellectuel et psycho-affectif, du point de vue des possibilités évolutives et adaptatives, les chercheurs, les parents et les éducateurs s'accordent pour dire qu'il ne convient pas de parler de "ces enfants-là", comme le faisait remarquer le Professeur RETHORE, mais de Marc, de Dimitri, d'enfants précis et uniques.

Le regroupement des jeunes trisomiques en classes spéciales dites "intégrées", telle qu'elle est proposée par certains animateurs de "F.A.I.T 21", aboutit à une sélection (contestable) dont les critères sont les suivants :

- les enfants ne doivent pas avoir de fragilités somatiques graves ;
- ils ne doivent pas présenter de déficience mentale profonde ni de troubles affectifs, caractériels, psychopathologiques caractérisés ;
- leurs familles doivent pouvoir coopérer activement à la prise en charge éducative et rééducative.

On contribue ainsi à confirmer l'existence illusoire d'une population relativement homogène qui est en réalité le résultat, d'une part, d'une sélection médico-socio-psychologique et, d'autre part, de la prise en charge en commun du groupe d'enfants.

Plus contestable paraît encore la demande, par les animateurs de "F.A.I.T. 21", de la création de sections spéciales pour enfants trisomiques au sein des I.M.E. Les critères d'orientation proposés pour l'admission dans ces sections particulières seraient très précis. Il s'agirait :

- de jeunes trisomiques déficients profonds ou grabataires.
- de ceux qui présenteraient des troubles de la personnalité et des troubles de la déficience intriqués.
- de ceux dont les caractéristiques socio-familiales ou géographiques nécessiteraient un placement en structure spécialisée.

Si ces trois caractéristiques fondent l'indication d'un accueil en établissement spécialisé, on ne voit pas pourquoi les enfants en question seraient regroupés entre eux et séparés des autres, sinon au titre d'un fallacieux présumé d'identité d'essence.

L'éducation et la scolarisation des enfants trisomiques, en vue de favoriser les meilleures chances d'autonomie et de bonheur, ne reposent donc pas sur l'essai d'une définition ancienne ou plus moderne d'une pseudo-catégorie spécifique, mais dans la prise en compte exigeante et réfléchie de la singularité de chaque enfant.

III - LES BESOINS DES ENFANTS TRISOMIQUES ET DE LEURS FAMILLES

III.1 - AUTOUR DE LA NAISSANCE

Dans certains cas, la probabilité de naissance d'un enfant trisomique peut être prévue. On établit, par exemple, le caryotype de chacun des deux parents dans le cas où un enfant trisomique a déjà été engendré. Cet examen permet de savoir si l'un des parents est porteur d'une translocation du chromosome 21 sur un autre chromosome. Lors d'une grossesse ultérieure, on peut conseiller une amniocentèse, on peut la conseiller aussi dans le cas où la future mère est âgée. Ces possibilités d'investigation permettent souvent de rassurer, et, en tout cas, d'informer objectivement les parents quant aux risques encourus. Si la grande majorité de ceux-ci, notamment les plus jeunes, affirment leur besoin de savoir la vérité sur leur enfant, tous souhaitent voir respecter leurs choix et ne pas être l'objet de pressions éthiques ou idéologiques.

Quand la naissance d'un enfant trisomique n'est pas prévisible ou prévue, se pose l'important problème de l'annonce du diagnostic aux parents. Nous savons que ce dernier, dans le cas de la trisomie 21, peut être formulé et vérifié dans les tous premiers jours après la naissance. Longtemps après la naissance de leur enfant handicapé, de nombreux parents souffrent encore de la façon dont ils ont pris connaissance du diagnostic. Trop souvent, la révélation du handicap est ajournée, masquée ou formulée à l'un seulement d'entre eux. Parfois encore, le handicap est nié, minimisé. L'annonce du diagnostic peut être, au contraire, brutale, maladroite, voire désinvolte.

Parmi les experts consultés, les Professeurs Lauras et Réthoré ont particulièrement insisté sur cette difficile question : il s'agit de donner connaissance d'une douloureuse réalité.

"Je pense, dit le Professeur Réthoré, qu'il faut énoncer le plus tôt possible ce que l'on sait, l'exprimer le mieux possible, avec des mots simples, et ne pas hésiter à avouer, aussi, que l'on ne sait pas. La révélation, quand révélation il y a, faite simplement, délicatement, aura l'énorme mérite de mettre un terme à l'angoisse de l'incertitude. La vérité connue, aussi douloureuse soit-elle, permet aux parents de prendre

au jour le jour les décisions qui s'imposent. Il ne s'agit pas de consoler à tout prix mais d'amener à voir les choses telles qu'elles sont. Il ne s'agit pas non plus de faire un cours que les mots savants rendent vite incompréhensible, mais de dire simplement les symptômes observés, le pourquoi des examens effectués et la signification de leurs résultats".

III.2 - LES BESOINS DES FAMILLES

Les familles souhaitent non seulement être informées mais encore, après la naissance d'un enfant handicapé, être réconfortées, soutenues et déculpabilisées. Elles ont ensuite besoin d'être guidées, conseillées, aidées pour mieux assumer leur part dans l'éducation et les soins à donner à leur enfant. Selon les parents d'enfants handicapés et les professionnels concernés, il semble très important que la naissance d'un enfant handicapé ne bouleverse pas toute l'organisation affective, sociale et professionnelle de la cellule familiale. Moins il y aura de ruptures, de modifications, par rapport au mode de vie antérieur, plus l'équilibre de l'ensemble des adultes et des enfants sera préservé. Dans le même esprit, il semble souhaitable que la mère ne soit pas seule à assumer la responsabilité quotidienne de l'enfant et que d'autres membres de l'entourage participent aux soins et aux tâches nécessaires. On peut répondre à ces besoins de plusieurs manières :

- a) les associations de parents jouent généralement un rôle actif en créant des liens de solidarité, d'aide et d'information.
- b) les personnels médicaux, para-médicaux, éducatifs et d'enseignement jouent également un rôle important en établissant des rapports suivis et confiants avec les parents des enfants dont ils s'occupent.
- c) enfin, l'environnement médico-psycho-social d'une famille doit pouvoir répondre à d'autres besoins plus spécifiques : aide-maternelle temporaire, soutien psychologique à visée thérapeutique, notamment.

III.3 - LES BESOINS DES JEUNES TRISOMIQUES

Comme tous les enfants, les jeunes trisomiques ont besoin d'amour, de joie, en liaison avec les stimulations et les exigences qui caractérisent toute éducation. Plus que d'autres sujets, ils requièrent souvent des interventions rééducatives et thérapeutiques spécialisées et ce, dès la petite enfance. Ces diverses interventions doivent être constamment réaménagées en fonction des bilans somato-psychologiques justifiés par l'évolution de l'enfant. Elles doivent aussi être harmonieusement intégrées dans un projet éducatif et thérapeutique personnalisé.

III.3.1 Les lieux où peuvent être dispensés les soins spécialisés

Les services hospitaliers et les établissements spécialisés sont manifestement nécessaires pour des périodes de durée variable quand l'état de l'enfant requiert des soins intensifs. Dans tous les autres cas, les interventions spécialisées peuvent être effectuées de préférence dans les milieux habituels de vie de l'enfant (domicile, crèche ou école), ou au siège d'un service de soins ambulatoires quand les circonstances le justifient.

III.3.2 Qui dispense les soins spécialisés ?

Selon les besoins de l'enfant trisomique et les phases de son évolution, des interventions médicales, para-médicales et psychologiques se révèlent souvent souhaitables de manière intermittente ou régulière. L'accompagnement médico-social et psycho-pédagogique doit pouvoir être assuré en mobilisant les équipements existants soit dans le cadre de structures publiques soit dans le cadre de structures privées à but non lucratif. A l'intérieur d'un établissement scolaire, le service de soins peut :

- faire partie intégrante des structures de l'éducation nationale (santé scolaire - G.A.P.P. - service de soins spécialisés),
- être assuré par le service départemental d'action sociale ou de P.M.I.
- relever du personnel spécialisé d'un établissement hospitalier public ou privé ou des équipes du secteur sanitaire, psychiatrique ou médico-social tels que : les centres municipaux de santé,

consultations d'hygiène mentale, C.M.P.P., C.A.M.P.S., I.M.P., I.M.Pro, I.M.E., instituts de rééducation, centres de réadaptation fonctionnelle.

- être pris en compte par des services de soins et d'éducation spécialisés à domicile.

Quelles que soient les ressources locales, il sera toujours tenu compte des préférences des parents qui peuvent souhaiter recourir à des gens compétents du secteur privé.

III.3.3 Nature des soins spécialisés

Chez la plupart des enfants trisomiques, il existe en fonction des étapes successives de leur développement des priorités bien connues que nous nous contenterons de rappeler.

- Enfants de 0 à 6 ans

Tout le monde s'accorde à souligner l'importance de l'éducation précoce qui est décisive pour favoriser les grandes acquisitions motrices et psychomotrices, ainsi que le développement du langage. Elle doit aider également au développement socio-affectif et intellectuel, notamment au moyen de l'intégration du jeune trisomique en crèche ou à l'école maternelle.

- Enfants de 6 à 14 ans

Les problèmes de la scolarisation seront plus particulièrement abordés plus loin. Les besoins en rééducation spécialisée demeurent le plus souvent nécessaires particulièrement en kinésithérapie, aide psychomotrice et orthophonie. Cette période est importante pour permettre à l'enfant de prendre conscience de sa différence dans les meilleures conditions possibles, et de devenir co-responsable de sa propre éducation.

- Adolescents de 14 à 20 ans

Plus encore que chez les autres adolescents, les transformations corporelles et psychologiques de cet âge devront être suivies avec une particulière attention. L'éducation, les rééducations, le suivi psychologique éventuel devront s'inscrire dans une perspective d'apprentissage progressif de l'autonomie visant à la meilleure insertion sociale possible. L'initiation et la formation professionnelle, autant que faire se peut, devront être conduites dans le même esprit ; quelles qu'en soient les difficultés, et la modestie de certains résultats, il convient de ne pas négliger cette dimension de la formation personnelle et sociale de tout individu.

IV - LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES

Les questions concernant l'éducation des enfants trisomiques s'insèrent naturellement dans la problématique d'intégration scolaire de toutes les catégories d'enfants et d'adolescents handicapés. La mise en relation des structures spécialisées et des établissements scolaires, la recherche d'une articulation entre ce qui relève de l'éducation et ce qui relève des rééducations et interventions thérapeutiques, la conception de formules d'intégration adaptées aux besoins des enfants, l'implication des divers partenaires éducatifs et, particulièrement, des familles dans les projets pédagogiques constituent les principes généraux et les objectifs qui doivent guider les initiatives des acteurs.

IV.1 - LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES EST-ELLE NECESSAIRE ?

A cette question, aucun argument ne peut autoriser une réponse négative. Toutes les expériences entreprises en la matière se sont révélées positives, même si les résultats obtenus ne correspondaient pas toujours aux attentes. C'est donc à la fois l'expérience d'une part, et, d'autre part, comme pour tous les autres enfants, des considérations d'éthique, qui justifient a priori les essais de scolarisation.

IV.2 - LA SCOLARISATION DES ENFANTS TRISOMIQUES EST-ELLE SOUHAITABLE ?

C'est l'expérience encore qui nous apprend combien, quelles qu'en soient les formes, la scolarisation permet et enrichit globalement le développement de l'enfant. La longue pratique de l'enseignement des enfants handicapés mentaux permet sur ce point d'être affirmatif. Le développement psychomoteur, du langage, des capacités cognitives, l'amélioration des modalités de la communication, de la sociabilité et de l'insertion dans les divers milieux de vie, ont été incontestablement constatés pour les enfants trisomiques.

IV.3 - QUELLES SONT LES MODALITES LES PLUS SOUHAITABLES DE LA SCOLARISATION ?

IV.3.1 La souplesse et l'individualisation des solutions à envisager

Compte tenu des faits, et tout particulièrement de l'extrême diversité des cas que nous avons soulignée, il est difficile d'être péremptoire. Les modalités doivent être adaptées à la singularité des cas, et des situations, compte tenu des contraintes qu'ils induisent. Les modalités de la scolarisation peuvent également être variables en fonction de l'âge, des acquisitions déjà faites, et du rythme de la maturation.

IV.3.2 Le caractère évolutif et réaliste des mesures

Pour les enfants trisomiques, comme pour les autres enfants handicapés, il est souhaitable d'abord de faire correspondre le projet de scolarisation avec les éléments positifs d'un bilan récent. Il est, en effet, plus souhaitable dans certains cas de placer un enfant dans un établissement spécialisé que d'envisager la fréquentation d'une classe spéciale dans une école ordinaire. Cependant, ce qui importe ensuite, c'est de suivre son évolution et ses progrès, et d'y faire correspondre en temps utile, une forme de scolarisation qui garantisse l'accès à un meilleur niveau d'intégration. Dans cet itinéraire, toujours orienté dans le sens d'une ségrégation minimale et d'une socialisation maximale, il faudra cependant admettre quelquefois des immobilisations, voire des régressions.

IV.3.3 La fréquentation d'une école ordinaire

a) Lorsque le choix de la fréquentation d'une école ordinaire peut être valablement fondé, on peut se demander s'il convient de regrouper les enfants trisomiques dans des classes spéciales qui leur seraient réservées. Sur ce point on peut formuler, avec quelques raisons, l'hypothèse suivante : lorsqu'elle est possible, l'intégration des enfants trisomiques dans des classes correspondant à leur niveau d'acquisitions (il s'agit le plus souvent de classes spéciales pour handicapés mentaux), est préférable à celle de la fréquentation de classes spéciales qui leur seraient particulièrement destinées. Il est bien entendu que cette hypothèse ne doit exclure, en aucune manière, le maintien du régime des soins et des rééducations dont l'enfant a besoin. Cette contrainte, si elle appelle quelquefois à

certaines regroupements des jeunes trisomiques dans un secteur scolaire donné, n'est pas de nature à justifier l'ouverture de classes spécifiques.

- b) Les classes spéciales doivent favoriser l'intégration individuelle de l'enfant handicapé, à temps complet ou à temps partiel, ou l'intégration en petit groupe, dans des classes ordinaires.

Cette intégration n'est nullement une fin en soi. Elle peut constituer un moyen d'enrichissement éducatif à un moment du développement de l'enfant handicapé. Cette intégration n'a pas plus à être conçue comme définitive tant il est vrai que, dans la plupart des cas, l'enfant handicapé mental ne sera pas toujours en mesure d'en bénéficier. Mais ces périodes d'intégration dans les classes ordinaires peuvent se révéler très positives pour les enfants si elles sont bien préparées et bien acceptées par les divers partenaires éducatifs. C'est là, en effet, une occasion importante d'élargir un univers social et une condition nécessaire à l'apprentissage des différences.

IV.3.4 Le point de vue pédagogique

D'un point de vue strictement pédagogique, l'expérience recueillie auprès des maîtres exerçant actuellement leurs fonctions auprès d'élèves trisomiques fait apparaître que les pratiques pédagogiques qu'ils mettent en oeuvre sont de même nature que celles dont ils font bénéficier d'autres enfants handicapés mentaux. S'ils reconnaissent que leur tâche est difficile, quelquefois peu gratifiante, ils se réfèrent peu (ou pas du tout) aux spécificités supposées de leurs élèves trisomiques. L'art pédagogique, qui suppose l'inventivité et la persévérance peut s'adapter à ces enfants comme à d'autres et ne requiert pas la mise en oeuvre d'une méthodologie particulière qu'exigerait une nature tout à fait originale des troubles.

V - PROPOSITIONS COMPLEMENTAIRES

Dans l'état actuel de notre expérience, il nous est possible de proposer :

- 1) des actions de sensibilisation et de formation pour tous les personnels médicaux, paramédicaux, éducatifs et pédagogiques, visant à faire mieux connaître et comprendre les problématiques éducatives et thérapeutiques des enfants handicapés mentaux.
- 2) des actions de sensibilisation et de réflexion des associations de parents.
- 3) des mises en place d'études évaluatives et de recherches sur les pratiques éducatives scolaires et thérapeutiques à l'intention des enfants mentalement handicapés ou perturbés.

○○○

ANNEXES

**GROUPE D'ETUDE
SUR LES PROBLEMES DE SCOLARISATION ET D'EDUCATION
DES ENFANTS TRISOMIQUES**

Compte rendu de la réunion du 27 mai 1982

- I - Après les présentations d'usage, la discussion s'engage rapidement à partir de l'évocation de certaines expériences concrètes d'intégration, succinctement rapportées par les participants. C'est ainsi que M. Gras et M. Chomette font état de leurs expériences respectives en matière de "classes intégrées".
- II - Ces premiers échanges ont pour objet essentiel d'introduire la réflexion du groupe aux problèmes posés par la scolarisation et l'éducation des enfants trisomiques, la visée essentielle de cette première réunion étant de préciser en commun les thèmes de travail des trois journées programmées pour le mois de juin. Aussi bien, le présent compte rendu sera-t-il axé sur la définition des contours de la problématique abordée par le groupe telle qu'elle résulte de ses analyses préliminaires et non pas sur la retranscription fidèle de l'ensemble des informations échangées à propos de la trisomie 21 ou de l'intégration scolaire, informations qui seront naturellement reprises et élargies lors des prochaines réunions.
- III - On remarque, tout d'abord, que la question très délimitée des "classes intégrées" pour enfants trisomiques sur laquelle le groupe devait centrer sa réflexion doit être située par rapport à la dynamique actuelle en faveur de l'intégration des handicapés dont on souligne qu'elle a été en partie générée par tout le travail réalisé au sein des établissements spécialisés, facteur essentiel des progrès accomplis en matière de réduction des handicaps, de rééducation, de formation, d'insertion. Le groupe observe que la concrétisation des perspectives souhaitables ouvertes par cette dynamique nouvelle ne saurait se révéler bénéfique, en particulier pour les enfants handicapés, que si les spécificités de ces derniers ne font pas l'objet d'un processus de

négation, sous prétexte d'intégration. A cet égard, des écueils paraissent devoir être évités au niveau des parents comme au niveau même des modalités de prise en charge éducative.

III.₁ Le fait que l'enfant soit intégré dans des structures scolaires normales peut conduire les parents à considérer comme acquise la normalité de leur enfant, illusion dont le caractère préjudiciable mérite d'être souligné. Cela pose le problème du repositionnement de la demande d'intégration des parents au travers de la relation que les professionnels sont appelés à nouer avec eux.

III.₂ L'action éducative en milieu normal peut se montrer des plus restrictives eu égard aux besoins particuliers des enfants handicapés, si la question de l'articulation des moyens ordinaires de scolarisation et d'éducation aux moyens spécifiques de soins et de rééducation n'est pas correctement résolue. C'est pourquoi, dans le cadre de la redéfinition des politiques et priorités, l'examen de l'utilisation possible du potentiel d'intervention des établissements spécialisés mérite une attention toute particulière.

IV - Les quelques remarques qui précèdent s'appliquent naturellement aux problèmes d'éducation des enfants trisomiques dont un certain nombre de particularités sont d'ores et déjà mentionnées. Il est bien évident que leur scolarisation se doit de prendre en compte leurs difficultés. Ceci ne signifie pas, toutefois, que le repérage d'une identité étiologique des enfants trisomiques conduise à poser comme nécessaire la création de classes qui leur seraient exclusivement destinées. Le groupe tentera, dans la mesure du possible, de répondre à cette difficile question au cours de ses travaux, après avoir essayé de l'aborder le plus objectivement qu'il peut, en l'éclairant aux deux pôles intrinsèquement impliqués dans la réflexion.

V - Il semble, en effet, indispensable de s'intéresser, d'une part, aux aspects du développement moteur, intellectuel et affectif des enfants trisomiques en faisant le point sur les connaissances dont on dispose, et, d'autre part, complémentaiement, aux conditions éducatives et rééducatives optimales pouvant être envisagées à leur intention, dans le contexte existant.

VI - Sans doute, entre ces deux pôles existe-t-il un rapport étroit, mais en vue d'en simplifier l'analyse, le groupe estime opportun de les aborder successivement. Il est donc décidé de prévoir, pour les réunions programmées au mois de juin, les thèmes d'étude suivants :

VI.1 La journée du 10 juin sera consacrée à l'approche théorique approfondie de la trisomie 21, sous les différents aspects pouvant avoir des implications dans la détermination des pratiques éducatives. Différents spécialistes viendront apporter leur concours à nos travaux.

VI.2 La journée du 17 juin sera consacrée à la présentation et à l'examen critique des différentes formules existantes de scolarisation et de prise en charge des enfants trisomiques, le groupe estimant nécessaire de procéder à cet égard à des comparaisons. Les participants concernés (notamment M. Chomette, M. Durand, M. Gras, Mme Koudlansky) décriront et analyseront leurs expériences respectives. D'autres professionnels pourront être contactés en vue de multiplier les repères et d'élargir la réflexion.

VI.3 Une première synthèse sera réalisée lors de la réunion du 24 juin. A ce stade, le groupe pourra formuler ses premières propositions d'analyse.

VII - Il est à rappeler, enfin, que l'élargissement de la participation des parents à nos travaux ayant été souhaité par le groupe, des contacts doivent être rapidement pris afin de le rendre effectif lors des prochaines réunions.

GROUPE D'ETUDE
SUR LES PROBLEMES DE SCOLARISATION ET D'EDUCATION
DES ENFANTS TRISOMIQUES

Compte rendu de la séance du 10 juin 1982

I - Etaient présents :

Mlle BARTHEYE, M. BAUDIN, Mme CHICLET, M. CHOMETTE, Mme CUILLERET,
Mme DANZIG, M. DIDIER-COURBIN, M. DURAND, M. ECHAVIDRE, M. GONNET,
M. GRAS, Mme KOUDLANSKY, M. LEPEZ, Mme LOCQUET, Mme MADIGNIER, M. MAHE,
Mme MARION-MIGNON, M. PATTE-MALSON, M. PERCHAT, Mme POMMEROLLE, M. ROBERT,
M. ROUILLE, Mme WAHL.

Intervenants :

Professeur LAURAS
Docteur LECUYER
Professeur RETHORE

C.T.N.E.R.H.I.

Mlle BOMEY, Conseiller technique
M. J. SANCHEZ, Chargé de recherche
Mme DINAND-CHAUCHAT, Responsable du service de la Documentation.

II - Rappelons que, compte tenu de la programmation thématique retenue lors de la première réunion, le groupe devait centrer sa réflexion sur les éléments caractéristiques du développement biopsychologique de l'enfant trisomique, en vue de déterminer notamment si, au-delà du niveau génétique, une spécificité pouvait être mise en évidence ou non. Cette réflexion fut éclairée par les interventions des experts (Professeur Lauras, Professeur Réthoré, Docteur Lécuyer, Mme Cuilleret) et enrichie par les apports des pédagogues présents. La participation active des parents d'enfants trisomiques apporta la dimension d'une sensibilité très riche dans l'approche des questions abordées. Sans nous astreindre dans le présent compte-rendu à suivre un ordre chronologique contraignant, nous nous efforçons de regrouper les échéances sous trois rubriques principales, même si, d'emblée, leur interdépendance structurale doit être soulignée. En premier lieu, nous rappellerons l'impact sur le développement des enfants trisomiques de quelques facteurs essentiels sur lesquels les parents insistèrent tout particulièrement. Dans un second temps, nous rendrons compte des apports des experts des discussions engagées sur une éventuelle spécificité du développement moteur, intellectuel et affectif des enfants trisomiques. Enfin, nous résumerons très brièvement les échanges ayant porté sur les répercussions des pratiques éducatives, celles-ci devant faire l'objet de la réflexion qui aura cours le 17 juin.

A propos de l'annonce du diagnostic

III - Comme préalable à tout travail d'étude, les parents insistèrent très nettement sur la nécessité de prendre la mesure du rôle considérable que joue le contexte socio-culturel global dans la détermination du devenir des enfants trisomiques. Ainsi furent dénoncées, en particulier, les tendances idéologiques contestables qui se manifestent au sein même du corps médical lorsque les praticiens s'autorisent à donner des conseils déplacés aux parents, conseils incitant à l'abandon des enfants trisomiques, à leur ségrégation à vie dans des établissements. Il semble, à cet égard, que la mise en oeuvre d'une information pertinente se révèle nécessaire pour amener les médecins à ne pas imposer leur "éthique" personnelle aux parents et à annoncer le diagnostic de la manière la moins mauvaise possible. De par son caractère définitif et de par sa précocité, le diagnostic tombe comme un couperet ne laissant aucun

espoir aux familles et sans doute n'y-a-t-il aucune façon de rendre son annonce agréable. Si le médecin fournit, cependant, des informations sur les possibilités de soutien existantes au niveau des Associations comme au niveau des professionnels et sur les perspectives éducatives envisageables, son intervention peut contribuer à mobiliser les parents et à prévenir l'isolement dans lequel ils risqueraient de se replier. Lors de l'annonce du diagnostic il semble que le médecin puisse également aider psychologiquement les parents en leur conseillant d'éviter d'introduire des ruptures dans leurs projets de vie et notamment de leurs projets de filiation. En tout état de cause, fut-il remarqué, l'acceptation de l'enfant trisomique sera dès le départ rendue plus aisée si les modalités de soutien et de prise en charge éducative évoluent positivement.

Caractéristiques des enfants trisomiques

- IV - L'amélioration de la pertinence des pratiques d'éducation implique naturellement que les particularités éventuelles des enfants trisomiques ne soient pas méconnues. Le problème est alors de savoir si la spécificité cytogénétique de la trisomie 21 se traduit par un développement biopsychologique différenciable.
- IV.1 Le Professeur Lauras expose comment il a été amené progressivement à prendre en compte dans ses modalités d'intervention, un certain nombre de spécificités ou plutôt de caractéristiques (ce terme après discussion étant considéré plus juste que le précédent) de la trisomie 21. Parmi ces caractéristiques, il cite la question de l'annonce précoce, le diagnostic se trouvant posé dans les 8 à 10 jours, caryotype à l'appui. L'hypotonie des enfants trisomiques rend particulièrement utile l'institution d'une prise en charge précoce. Il est à noter que cette prise en charge a fait passer l'âge moyen de la marche de 2 ans 1/2 à 18 mois. Par ailleurs, en raison des phénomènes biochimiques complexes, encore mal connus, l'enfant trisomique est lent et il convient également de prendre en compte cette particularité.
- IV.2 Madame Cuilleret considère, pour sa part, qu'il existe chez l'enfant trisomique une spécificité très marquée. Elle cite les problèmes nutritionnels, les problèmes de préhension de la main. Elle insiste tout

particulièrement sur l'intérêt de l'éducation précoce du langage : non entretenu, le babil de l'enfant trisomique se déstructure alors que des stimulations prélinguistiques adéquates permettent d'accélérer l'apparition des premiers mots signifiants (18 mois au lieu de 4-5 ans). C'est un exemple, dit-elle, que l'on retrouve dans d'autres domaines du développement, qu'il s'agisse de trisomiques "doués" ou non. En matière d'évaluation des possibilités intellectuelles des enfants trisomiques, elle souligne le peu d'intérêt que revêtent, selon elle, les tests classiques. C'est pourquoi, poursuit-elle, des recherches visant à objectiver scientifiquement ses impressions cliniques sur le fonctionnement intellectuel de ces enfants devraient être entreprises.

IV.3 Le Professeur Réthoré qui conduit des recherches biologiques depuis de nombreuses années sur les troubles liés à la trisomie 21 fait état également de travaux d'étude axés sur la détermination des Q.I. de la population de trisomiques suivis dans son service. Comparé au Q.I. moyen de la population normale, on observe, dit-elle, que le Q.I. moyen des enfants trisomiques accuse une infériorité de plus en plus nette, surtout à partir de 4-5 ans, l'évolution de la courbe étant assez favorable jusqu'à cet âge. Elle souligne la très grande variabilité interindividuelle qu'elle a constatée. La grosse masse des enfants se situe dans une zone de Q.I. oscillant entre 40 et 50. Un petit pourcentage d'enfants de la population considérée sont cependant devenus des adultes tout à fait extraordinaires, même si une certaine fragilité psychologique demeure chez eux aussi.

A partir de ses observations cliniques, le Professeur Réthoré précise, par ailleurs, les caractéristiques des enfants trisomiques les plus marquantes. Chez les tout-petits, dit-elle, on a surtout à prendre en compte l'hypotonie et l'hyperlaxité. Il s'agit au cours de cette période de mobiliser le plus tôt possible l'enfant et de multiplier les occasions les plus propices à cette intervention : interventions ménagères, interventions de kinésithérapie, de gymnastique, notamment. Après les premiers pas, le recours au tricycle et à la natation constitue de bons moyens pour stimuler la musculature.

Le Professeur Rêthoré insiste sur la nécessité de ne pas méconnaître l'individualité de chaque enfant. Avant d'être trisomique, l'enfant est Pierre, Paul ou Dimitri et ce serait une erreur de préjuger la construction de son identité. Comme le Professeur Lauras, elle souligne, d'autre part, l'importance qui doit être accordée à l'annonce du diagnostic, à l'information des parents. Il est essentiel, dit-elle, d'aider ces derniers à en parler à la famille et aux autres enfants.

V - De la discussion qui s'engage successivement autour des trois interventions précédentes, il ressort les points suivants :

V.1 Le groupe considère comme tout à fait fondamental d'optimiser le développement du potentiel de l'enfant trisomique en élargissant les possibilités de sa prise en charge précoce.

V.2 Les particularités mentionnées comme étant caractéristiques de la trisomie 21 dans ses incidences sur le développement de l'enfant lui semblent, naturellement, devoir être reconnues comme telles, mais ne lui paraissent pas de nature à fonder l'hypothèse d'une spécificité de la psychologie des enfants concernés, émise par certains membres du groupe. En elles-mêmes, ces caractéristiques peuvent concerner, en effet, d'autres enfants. Il en est ainsi de l'hypotonie ou de la lenteur. Le développement de l'enfant ne saurait, par ailleurs, se réduire à des questions de préhension de la main ni d'éducation du langage, même si ces questions peuvent se révéler tout à fait importantes. Peut-être peut-on penser que l'ensemble des particularités ci-dessus indiquées est susceptible de produire un profil psychologique particulier, mais en l'état actuel des connaissances, cette idée ne trouve pas de validation tangible. Il s'agit d'une hypothèse, non d'une conclusion.

V.3 Il est souligné aussi que l'on se doit d'éviter de tomber dans le piège de la similitude ou dans celui de la spécificité. L'enfant trisomique n'est certes pas un enfant comme les autres, mais comme les autres il est un enfant. A maintes reprises, le groupe insista sur la très grande individualisation possible de ces enfants, individualisation permise par un potentiel génétique différencié et catalysée par leur environnement psycho-social particulier.

VI - Suite à l'intervention du Docteur Lécuyer dont nous résumons les éléments essentiels ci-après, la discussion eut tendance à s'orienter sur les pratiques d'éducation. Nous rendrons compte brièvement de ces premiers éclairages du thème prévu pour le 17 juin.

VI.1 Après avoir exprimé son accord sur le principe d'intégration, le Docteur Lécuyer invita les membres du groupe à en relativiser le bien fondé. Pour 2/3 environ des enfants trisomiques, il considère, en effet, que les classes intégrées ne constituent pas une solution éducative aussi pertinente que les I.M.P., ces dernières structures étant par définition susceptibles de garantir une grande souplesse au niveau de la prise en charge des enfants concernés. Compte tenu de la très grande variété des enfants trisomiques cela lui semble essentiel.

S'il regrette la trop grande psychologisation des pratiques dans les I.M.P., au détriment des rééducations et de l'éducation, il met néanmoins en garde contre une inversion plus ou moins importante de cette tendance et particulièrement contre le forcing scolaire. On assisterait alors, selon lui, non pas à un progrès mais à une régression. C'est pourquoi, l'expérience des I.M.P. lui semble devoir être prise en compte impérativement.

Le Docteur Lécuyer estime, d'autre part, que les "classes intégrées" ne doivent pas être exclusivement réservées aux enfants trisomiques car d'autres enfants handicapés mentaux ont des caractéristiques analogues même si les premiers sont en moyenne plus sociables, plus joueurs et plus fatigables, tout en étant capables de récupérer rapidement.

VI.2 Le groupe considère qu'il convient effectivement de penser la scolarisation de l'enfant trisomique dans une perspective de recherche de son autonomisation globale. L'admission à l'Education Nationale ne doit pas être considérée comme une fin mais comme un moyen permettant de faire bénéficier l'enfant des apprentissages scolaires en même temps que des prises en charge spécialisées rendues nécessaires par son état pour lui faire acquérir le plus haut degré possible d'autonomie.

- VI.3 Au lieu d'opposer stérilement l'école aux établissements spécialisés, il s'agit d'articuler les objectifs et les actions des deux types de structures, de les ouvrir réciproquement, de favoriser la confrontation des expériences qui y ont cours et d'enrichir, en définitive, leurs pratiques respectives. Il faut favoriser l'émergence, entre l'une et l'autre, d'un système de vases communicants en vue d'assurer l'éducation la plus opportune pour chaque enfant concerné après individualisation de son cas, parce que, au-delà des étiologies repérables, chaque enfant est un cas particulier. C'est là tout le sens, fait-on observer de la circulaire conjointe du Ministère de l'Education Nationale et du Ministère de la Solidarité Nationale qui vise à promouvoir le développement d'un système différencié où chaque enfant handicapé puisse trouver la possibilité d'actualiser ses potentialités.
- VI.4 En ce qui concerne l'ouverture éventuelle des classes dites intégrées pour enfants trisomiques à d'autres enfants handicapés, le groupe est partagé. Certains considèrent qu'il est nécessaire d'élaborer et de mettre en oeuvre une pédagogie spécifique pour répondre aux besoins spécifiques des enfants trisomiques. D'autres, au contraire, faisant référence à la similitude de fonctionnement entre des enfants trisomiques et non trisomiques souhaitent une ouverture de classes dites intégrées, la décision d'admission devant alors renvoyer non pas à l'existence d'une étiologie génétique commune mais à une certaine homogénéité des niveaux et des possibilités d'acquisition. On a vu (cf. point V.2) que la spécificité du développement psychologique de l'enfant trisomique ne pouvait être établie scientifiquement, même si elle peut constituer une hypothèse de recherche. Le problème alors est de savoir si elle peut apparaître au niveau des pédagogies. Le groupe aura à éclaircir cette question.

**GROUPE D'ETUDE
SUR LES PROBLEMES DE SCOLARISATION ET D'EDUCATION
DES ENFANTS TRISOMIQUES**

Compte rendu des réunions des 17 et 24 juin 1982

I - Etaient présents à la réunion du 17 juin

Mme BELIN, Mme CHICLET, M. CHOMETTE, Mme M. CUILLERET, Mme DANZIG, M. DURAND, M. ECHAVIDRE, Mme A. GIRAUD, M. GONNET, M. GRAS, Mme E. KOUDLANSKY, Dr. LEPEZ, Mme LOCQUET, Mme MADIGNIER, M. MAHE, Mme MARION MIGNON, M. PATTE-MALSON, M. J.Y. PERCHAT, Mme POMMEROLLE, Mme CLEYET-MERLE, M. ROUILLE, M. Ph. DIDIER COURBIN, M. ROBERT, Mme WAHL.

II - Etaient présents à la réunion du 24 juin

Mlle BARTHEY, Mme CHICLET, M. CHOMETTE, Mme M. CUILLERET, Mme DANZIG, M. DURAND, M. ECHAVIDRE, Mme A. GIRAUD, M. GONNET, M. GRAS, Dr. LEPEZ, Mme LOIRE, Mme MARION MIGNON, M. PATTE MALSON, M. J.Y. PERCHAT, Mme POMMEROLLE, M. ROBERT, M. TORAILLE.

En outre le Professeur RETHORE apporta son concours pour la journée du 17, et le Professeur LAURAS pour les journées des 17 et 24.

C.T.N.E.R.H.I.

M. R. MOREAU, Directeur du C.T.N.E.R.H.I.

Mlle M.J. BOMEY, Conseiller technique

M. J. SANCHEZ, Chargé de recherches

Mme V. DINAND CHAUCHAT, Responsable du Service de la Documentation.

III - Rappelons que le thème de réflexion sur les différentes expériences d'éducation des enfants trisomiques, initialement programmé pour le 17 juin, déborda très largement sur la journée du 24 juin, qui devait, en principe, être consacrée à l'élaboration de la synthèse des travaux du groupe et qu'à l'inverse, dès la première réunion citée, de multiples échanges s'inscrivent déjà très directement dans ce qui allait s'ébaucher comme base de synthèse et de propositions sur les questions abordées. Aussi résumerons nous ici les débats des 17 et 24 juin en faisant abstraction de leur déroulement chronologique. Dans un premier temps nous rendrons compte des exposés que firent les professionnels sur leurs expériences d'éducation des enfants trisomiques et des discussions auxquelles celles-ci donnèrent lieu. Nous pointerons ensuite les éléments du débat qui fit retour sur une éventuelle spécificité psychologique des enfants concernés, et cela nous amènera à cerner les capacités de ces enfants. Enfin, nous préciserons les propositions qui recueillirent le consensus le plus large, non sans avoir fait état des divergences ou des propositions qui se manifestèrent à leur propos.

Présentation et discussion des expériences d'intégration scolaire des enfants trisomiques

IV - Différentes expériences d'éducation d'enfants trisomiques furent présentées au groupe : expérience des classes dites intégrées de Saint-Louis-en-l'Île à Paris, de Saint-Etienne, de Strasbourg. Nous en soulignerons, ci-dessous, les caractéristiques essentielles.

IV.1 Nous ne reprenons pas ici l'exposé de Monsieur Gras concernant l'expérience d'intégration des enfants trisomiques, à l'école Saint-Louis-en-l'Île à Paris, qui se trouve résumé dans un premier document fourni aux membres du groupe. Dans le cours de la réunion quelques précisions complémentaires, qu'il convient de rappeler ici, furent toutefois apportées par Monsieur Gras lui-même, Monsieur Robert ou Madame Chiclet.

IV.1.1 Il fut ainsi précisé que la décision d'admission des enfants trisomiques à l'école n'intervient qu'après un petit séjour préalable de ces derniers en classes intégrées. Cela permet de recueillir l'avis du

maître concerné sur l'opportunité de la décision, les informations sur dossier étant en général jugées insuffisantes pour se prononcer sur les aptitudes des enfants.

IV.1.2 La classe intégrée, souligna-t-on, ne constitue pas une fin en soi, mais est au contraire conçue comme une étape sur le chemin de l'intégration individuelle de l'enfant. Aussi, cherche-t-on à instituer le maximum de relations fonctionnelles avec les classes ordinaires. On doit notamment relever que les enfants de la classe intégrée se rendent tous les après-midi avec leur maître en C.P. et que les enfants trisomiques peuvent se trouver accueillis individuellement à temps plein ou à mi-temps.

IV.1.3 Le constat de cette expérience semble largement positif. Au travers des relations existantes, activités et sorties communes, la connaissance réciproque des enfants handicapés et non-handicapés peut se développer. Sur le plan scolaire les acquisitions des enfants trisomiques apparaissent relativement satisfaisantes. On observe, par exemple, qu'ils réussissent mieux en lecture que des enfants ayant de gros problèmes sociaux. Il arrive cependant que l'on enregistre des échecs au niveau du C.P. ou du C.E.1. Mais ces échecs paraissent devoir être attribués, d'une part, à l'attitude de certains parents qui, tendant à considérer la normalité de leurs enfants comme acquise dès lors qu'ils sont scolarisés, abandonnent tout recours à des interventions de soutien, et, d'autre part, à l'absence d'information préalable de certains maîtres quant à la présence possible dans leur classe d'enfants trisomiques. En règle générale, il fut souligné, par ailleurs, que l'insuffisance de la stimulation de l'habileté manuelle s'avèrait préjudiciable au développement des enfants trisomiques dont les besoins sur ce plan sont toujours importants. C'est pourquoi, la création d'un atelier pluridisciplinaire polyvalent où seraient organisées des activités manuelles est actuellement envisagée.

IV.2 L'expérience de Saint-Etienne, comme le souligna Monsieur Chomette, se caractérise par l'élaboration d'un projet pédagogique axé sur la recherche de l'autonomisation maximale de l'enfant en s'appuyant sur une

articulation pertinente des interventions pédagogiques et rééducatives. L'intégration de la classe dite intégrée au sein de l'école représente un objectif que l'on vise à atteindre progressivement.

- IV.2.1 Le scolaire au sens strict s'intègre dans un projet global où ce qui est posé comme essentiel pour l'enfant n'est rien d'autre que l'apprentissage des comportements les plus indispensables à l'organisation d'une vie quotidienne la moins dépendante possible. Apprendre, par exemple, au petit trisomique à se servir de l'argent constitue un objectif pédagogique aussi valorisé que l'apprentissage de la lecture ou de l'écriture.
- IV.2.2 Comme élément caractéristique de l'expérience de Saint-Etienne, on doit citer l'organisation des rééducations spécialisées dès le départ, insérées de manière privilégiée dans le projet global d'éducation. L'équipe de soutien est formée d'un kinésithérapeute, de deux orthophonistes à temps plein, d'une psychomotricien, d'un comédien et d'un psychologue vacataire. Dans une perspective de décroisement des activités, l'idéal poursuivi est que tous les enfants puissent recourir à l'équipe spécialisée ainsi constituée.
- IV.3 Dans l'expérience des classes dites intégrées de Strasbourg, présentée par Madame Whal, il faut souligner le rôle moteur joué par l'A.A.P.E.I. locale. Dès sa création, l'association a toujours facilité les contacts entre les parents et les a aidés à s'organiser pour vivre bien avec leur enfant trisomique. C'est ainsi qu'a émergé en son sein le désir d'intégration scolaire des enfants trisomiques. Par étapes successives, avec le concours de l'Education Nationale, l'association a mis en place une classe préélémentaire pour les 6-8 ans, inspirée du programme des maternelles, une classe pour les 8-11 ans, et une classe pour les 11-14 ans.
- IV.3.1 "Etre bien dans son corps" constitue l'objectif premier du projet pédagogique structuré autour des activités de jeu et de l'apprentissage des mots. Le projet se caractérise, en outre, d'une manière générale, par la recherche de la plus grande individualisation de ce qui est proposé à chaque enfant ainsi que par l'institution de contacts

réguliers avec les parents et le personnel médical. Il est à noter que les interventions de ce dernier ne présentent pas de caractère systématique mais sont modulées en fonction des besoins des enfants.

IV.3.2 Madame Whal souligna d'autre part que des classes demeurent ouvertes en principe à d'autres enfants handicapés même si les enfants trisomiques représentent actuellement la quasi-totalité des enfants pris en charge.

V - Au cours des discussions qui suivirent ces exposés, le groupe centra sa réflexion sur l'articulation de la scolarisation et des rééducations, les notions de précocité et de continuité des prises en charge éducatives et la question de l'ouverture des classes intégrées qui devait faire revenir, comme nous l'avons déjà indiqué, le débat sur les caractéristiques psychologiques des enfants trisomiques 21.

V.1 La scolarisation de l'enfant trisomique ne devrait naturellement pas faire négliger les soins ou les rééducations nécessités par son état. Cela fut à maintes reprises rappelé et des progrès sont attendus à cet égard, dans la mesure où les Ministères de la Solidarité et de l'Education Nationale effectuent actuellement l'inventaire et l'analyse des formules de soins existantes, non pas dans la perspective de retenir une formule unique, mais dans celle de proposer un éventail de possibilités adaptables aux contextes locaux particuliers. Le problème de l'organisation des soins et des rééducations doit d'ailleurs être posé dès l'école maternelle si l'on souhaite éviter que ne se développent les expériences d'intégration mal préparées.

V.2 Le groupe insista tout particulièrement sur les idées de précocité et de continuité des prises en charge éducatives. Le suivi d'interventions éducatives de la maternelle aux sections d'apprentissage professionnel pourrait se trouver facilité s'il existait dans des secteurs géographiques donnés une sorte de jumelage des établissements spécialisés avec les structures de l'Education Nationale. Idéalement, la prise en charge devrait être possible dès les premières années de la vie dans le cadre, par exemple, d'un service de soins spécialisés. Rappelons que Madame Koudlansky eut l'occasion de faire part au groupe de son expérience dans un tel service. Le service en question, créé en Eure-et-Loir par

l'A.D.A.P.E.I., intervient auprès d'enfants ayant entre 0 et 13 ans sur décision de la C.D.E.S. Une aide éducative globale est fournie à la famille et à l'enfant une à trois fois par semaine. Cette aide peut être principalement axée sur la psycho-motricité ou l'orthophonie. Lorsque l'enfant a 3 ans une solution d'intégration en école maternelle est recherchée avec les parents.

V.3 A propos de la décision d'intégration, le groupe fit les remarques suivantes :

V.3.1 - Au niveau de l'école maternelle, la décision d'intégration se trouve influencée, en premier lieu, par l'attitude des parents. En témoigne l'exemple cité d'une directrice qui avait refusé l'intégration d'une petite fille trisomique demandée par la mère comme une grâce, et accepté celle d'un autre enfant trisomique, semblable au précédent sur le plan de l'autonomie, mais pour lequel la mère avait demandé sans gêne particulière. En assumant leur démarche, les parents augmentent, semble-t-il, les chances de recevoir une réponse positive de la part du corps enseignant. Il reste que la crainte d'un refus est de nature à accroître les hésitations des parents lorsqu'ils cherchent à faire reconnaître leur enfant handicapé. L'intégration ne devrait-elle pas constituer un droit et s'imposer à l'école comme une obligation ?

Une telle obligation cependant, à être vécue comme une contrainte excessive, pourrait renforcer chez les éducateurs des attitudes de rejet et déboucher, en conséquence, sur un échec de l'intégration. Peut-être s'avère-t-il donc plus pertinent, tout au moins au stade actuel, de développer le mouvement de sensibilisation des enseignants.

V.3.2 - En ce qui concerne la décision d'admission en classe intégrée, le groupe s'interrogea sur les critères utilisés dans les différentes expériences évoquées. Rappelons à cet égard que Madame Cuilleret eut l'occasion de préciser les critères de non-recrutement auxquels se réfèrent les 7 classes spécialisées mises en place à l'initiative de la "F.A.I.T. 21". :

- 1) présence de surhandicaps organiques ou psychiatriques graves ou gravissimes ;
- 2) positionnement dans la zone extrême basse de la courbe de Gauss ;

- 3) parents psychosocialement démunis pouvant difficilement prendre en charge l'intégration ;
- 4) parents trop éloignés géographiquement.

Si dans les autres expériences évoquées au cours des travaux, les critères d'admission ne paraissent pas avoir fait l'objet d'une élaboration systématique, il semble toutefois que, dans tous les cas, une évaluation du potentiel de l'enfant trisomique et du désir d'implication des parents précède la décision d'intégration. Le groupe semble approuver ces deux exigences tout en faisant remarquer que la mobilisation de la famille peut intervenir progressivement et qu'une certaine tendance à "l'élitisme" - tout relatif qu'il soit - doit être évitée.

V.4 La classe intégrée peut-elle s'ouvrir à des enfants non trisomiques ? Le groupe eut tendance à écarter l'hypothèse d'une intégration de psychotiques dans les classes considérées. Monsieur Robert fit état, par exemple, des énormes difficultés qu'il avait rencontrées avec un enfant psychotique sur le plan des apprentissages et du comportement. D'une manière générale, le groupe paraît redouter que l'admission de ces enfants n'introduise de sérieuses perturbations dans le fonctionnement de la classe. La question de l'ouverture des classes intégrées continue cependant de se poser pour d'autres types de handicapés mentaux. Le problème reste de savoir si les caractéristiques psychologiques des enfants trisomiques rendent nécessaire ou non de mettre en oeuvre une pédagogie spécifique.

Approches psychologiques des enfants trisomiques et moyens pédagogiques

VI - Lors de la précédente réunion consacrée à l'abord du développement psychologique des enfants trisomiques (cf. compte rendu de la réunion du 10 juin), rappelons que l'idée d'une spécificité de nature à rendre souhaitable l'élaboration et la mise en oeuvre d'une pédagogie spécifique n'avait pu être, scientifiquement, retenue autrement qu'à titre d'hypothèse et que, dès lors, la question se trouvait renvoyée aux éducateurs présents.

- VI.1 On doit souligner à cet égard que ni l'exposé de Monsieur Gras, ni celui de Monsieur Chomette ne firent référence à des méthodes pédagogiques spécifiques. Les méthodes qu'ils utilisent ont été choisies parmi les méthodes courantes et peuvent à ce titre s'appliquer à tous les enfants. Cependant, Monsieur Gras et Monsieur Chomette ne se montrèrent pas a priori favorables à l'intégration dans leur classe d'enfants handicapés non trisomiques. Ils présentaient là, en effet, une source potentielle de difficultés supplémentaires liées à l'introduction éventuelle d'une plus grande hétérogénéité de types de comportements, de rythmes d'apprentissages.... Surtout, semble-t-il, se sentant bien avec les enfants trisomiques ils ne souhaitaient pas voir mis en cause l'équilibre acquis.
- VI.2 Madame Cuilleret, pour sa part, a acquis la conviction qu'il était nécessaire d'utiliser des techniques spécifiques avec les enfants trisomiques si l'on prétend assurer correctement leur éducation. Elle a observé au cours de sa longue expérience que les techniques applicables à d'autres enfants ne paraissaient pas pertinentes pour les enfants trisomiques, et inversement. Lors des précédentes réunions elle avait, rappelons-le, illustré son propos en ayant recours aux exemples relatifs à l'éducation du langage et de la motricité manuelle, tout en tendant à généraliser son idée de spécificité à tous les secteurs de la personnalité. Par rapport à ses interventions antérieures, elle apporta au cours de la réunion un nouvel élément en avançant que l'évocation et l'analogie caractérisent le mode de raisonnement du trisomique qui serait à l'aise dans l'analyse mais non dans la synthèse. C'est pourquoi elle considère nécessaire d'effectuer avec ces enfants un travail pédagogique bien particulier.
- VI.3 Il fut rappelé toutefois au sein du groupe qu'on ne saurait admettre sans validation scientifique l'idée d'un mode de raisonnement spécifique au trisomique. Il conviendrait pour ce faire de définir rigoureusement le raisonnement par évocation, analogie ou analyse et tester l'hypothèse d'une spécificité du fonctionnement intellectuel des enfants trisomiques en comparant leurs productions à celles d'autres enfants. Or aucune recherche de ce type n'a encore été effectuée. Sur le plan pédagogique, par ailleurs, comme cela fut constaté, les techniques utilisées ne diffèrent pas des techniques habituelles qu'il s'agisse, par exemple, de

la lecture ou de l'apprentissage du classement. Aussi, la déductibilité d'une approche pédagogique spécifique à partir du biologique se trouve-t-elle mise en cause. On remarque aussi que le même type de démarche suivie dans un passé récent pour les déficients intellectuels s'est révélée erronée.

VI.4 Dans ce qui précède - faut-il le souligner ? - ce n'est pas la différence entre enfants trisomiques et non trisomiques qui se trouve contestée mais bien l'idée d'une spécificité envahissant tous les secteurs de la personnalité des trisomiques 21 et plus particulièrement compte tenu des objectifs du groupe, d'une spécificité obligée des divers processus d'apprentissage et d'éducation. Comme le souligna le Professeur Réthoré, la personnalité de chaque sujet prime sur son anomalie chromosomique et en matière d'éducation, il apparaît donc souhaitable non pas de mettre ensemble des enfants ayant des points communs dans l'ordre génétique ou dans l'ordre des traits physiques, mais des enfants relativement semblables quant à leurs possibilités d'apprentissage.

VII - En ce qui concerne précisément les capacités des enfants trisomiques, Monsieur Durand apporta, à partir de son enquête, réalisée en 1977 dans les établissements spécialisés de la Seine-Saint-Denis, un certain nombre d'informations.

VII.1 Sur les 145 trisomiques concernés par l'enquête, il apparut que 12 seulement étaient capables de lire, d'écrire et de communiquer avec autrui. Dans le groupe des 18-20 ans qui fréquentaient les établissements spécialisés de la Seine-Saint-Denis, 1/3 d'entre eux avaient acquis des connaissances scolaires de base. Par ailleurs, aucun enfant de moins de 12 ans n'était parvenu à un niveau de lecture courante.

VII.2 Lorsque l'on comparait le groupe des enfants ayant acquis la lecture à celui des enfants ne l'ayant pas acquise, on observait un certain nombre de différences statistiquement significatives : un niveau socio-économique des parents plus élevé, un niveau intellectuel moins bas (Q.I. 50) un meilleur schéma corporel apparaissait souvent dans le premier groupe. Lorsque le Q.I. descendait au-dessous de 35 on observait qu'aucun rudiment de lecture n'avait été acquis. Enfin les trisomiques 21 lecteurs réussissaient mieux que les autres au niveau des activités

- manuelles et professionnelles. En revanche, contrairement aux hypothèses initiales de l'auteur, ni les troubles physiques, ni les troubles caractéristiques n'apparaissent différencier les deux groupes considérés.
- VII.₃ L'enquête montra aussi tout l'intérêt d'une prise en charge éducative précoce et longue. En règle générale, les acquisitions semblaient se faire très progressivement jusqu'à l'âge de 20 ans et l'intégration à l'école maternelle paraissait constituer un facteur influençant positivement le développement de l'enfant.
- VIII - Suite à l'exposé de Monsieur Durand le groupe fut amené à s'interroger sur la pertinence des interventions éducatives envisagées pour les trisomiques 21.
- VIII.₁ Le groupe insista sur la nécessité d'entreprendre l'apprentissage de la lecture au moins dès l'âge scolaire même s'il est vrai que les trisomiques n'accèdent, que rarement au stade de la compréhension avant l'âge de 12 ans. L'apprentissage des mécanismes de base impliqués dans son acquisition en facilite très probablement la maîtrise ultérieure. C'est souvent, par ailleurs, lorsque l'enfant trisomique progresse en lecture que se renforce son désir d'intégration. C'est aussi en ce domaine, où se repère son degré de réussite scolaire le plus élevé, qu'il trouve la principale source de valorisation.
- VIII.₂ Les autres domaines ne doivent naturellement pas être négligés pour autant. En calcul, les très grandes difficultés observables actuellement proviennent peut-être aussi des errements pédagogiques des maîtres soumis à une succession de propositions de méthodes plus ou moins pertinentes et souvent mal assimilées. L'introduction des machines à calculer à l'école apportera sans doute des progrès sur le plan pratique comme sur le plan de l'organisation de certains modes de raisonnement. Il fut signalé que des recherches se poursuivent sur ce thème au S.R.E.S.A.S.
- VIII.₃ L'exposé de Monsieur Durand mit clairement en évidence que l'objectif de scolarisation en milieu normal demeure encore contestable pour une proportion importante de trisomiques (de 30 à 70 %). Ainsi, à moins

bien sûr de modifier l'objectif de la scolarisation, les classes intégrées ne semblent pouvoir être indiquées que pour, au maximum, 2/3 des enfants trisomiques.

Pour les enfants trisomiques quelles structures d'éducation ?

IX - Ainsi le groupe se trouve-t-il conduit à ébaucher une première synthèse de ses travaux, synthèse, précisons-le ici, qui sera amplement développée dans le cadre du pré-rapport global sur le thème abordé.

IX.₁ En préalable à toute précision des réponses, il faut remarquer que la question posée au groupe s'insérerait dans la problématique d'intégration scolaire de toutes les catégories d'enfants et adolescents handicapés. A présent, dans cette perspective nouvelle, l'objectif affiché est de développer un système d'éducation différencié où chaque enfant puisse trouver, dans un milieu aussi normal que possible, un contexte favorable à son épanouissement. Il s'agit de donner forme à une étude d'orientation vers des paliers progressifs d'intégration. C'est dans ce mouvement que se pose la question des classes spéciales annexées, improprement dites intégrées.

IX.₂ Les classes spéciales annexées ont, on le sait, une histoire, l'histoire de la ségrégation des déficients intellectuels. On se doit, en conséquence, de mettre en garde, dès maintenant, contre le risque d'une reconstitution de ghetto pour les trisomiques 21. L'ouverture des classes dites intégrées à d'autres enfants handicapés et leur articulation avec d'autres modalités d'intégration apparaît donc souhaitable a priori.

IX.₃ Dans cette perspective se pose le problème de la formation des enseignants. Des stages sur les fondements de l'intégration sont d'ores et déjà prévus dans le plan de formation. Les textes réglementaires relatifs à l'intégration trouveront ainsi le relais indispensable sur le théâtre des opérations où l'on souhaite une multiplication des initiatives concrètes. L'expérience du Lot fut citée comme exemple du rapport dialectique qui peut s'engager entre la formation, la pratique et l'évaluation des faits d'intégration lorsque la collaboration entre les diverses instances (C.D.E.S., D.D.A.S.S., Education Nationale) et la mobilisation des gens de terrain se renforcent progressivement.

IX.4 Toute cette dynamique nouvelle pose non pas un problème de suppression des établissements spécialisés mais de reconversion, de réorientation des interventions spécifiques sans que l'existence des personnels concernés soit mise en cause. Dans les établissements spécialisés on se demande toutefois si l'Education Nationale peut prétendre intégrer des enfants handicapés alors qu'elle assure difficilement sa mission à l'égard des enfants normaux. Mais c'est peut-être en s'enrichissant de son rapport aux handicapés que l'Education Nationale elle-même changera, en dépit des résistances et de l'inertie observables. Il fut dit et répété que ce changement devrait s'appuyer sur l'expérience accumulée au sein des établissements spécialisés.

IX.5 Dans la mesure où de multiples protagonistes sont impliqués dans le développement de la politique d'intégration, la coordination de leurs interventions revêt une importance cruciale. C'est au niveau semble-t-il des directions départementales que la coordination des différents acteurs, sans oublier les responsables de la politique d'aménagement du territoire et les élus locaux, pourrait être assurée en prenant en compte les réalités géographiques et notamment le caractère urbain ou rural des zones concernées.

X - Il convenait de rappeler, ne fut-ce que brièvement, ce qui précède afin de mieux situer l'interrogation relative aux classes dites intégrées pour enfants trisomiques. Ces dernières apparaissent aussi comme des modalités insérées dans l'ensemble des dispositions réglant ou pouvant régler le processus d'intégration. A maintes reprises, il fut souligné que les classes dites intégrées avaient considérablement fait évoluer la conception de l'éducation de ces enfants. La réussite de cette expérience a montré que la scolarisation des trisomiques était possible dans une proportion de cas de plus en plus importante. Le groupe fit tout au long des travaux une série de remarques ou de suggestions à propos de leurs principes d'organisation. Ces remarques devant être développées dans le pré-rapport évoqué plus haut, nous nous contenterons de les énoncer schématiquement ci-dessous :

- X.1 Dans toute la mesure du possible les classes "intégrées" ne doivent constituer qu'une étape sur le chemin de l'intégration individuelle de l'enfant trisomique. Lorsque cette intégration ne semble pas pouvoir être réalisée à temps plein, l'intégration à temps plus ou moins partiel paraît devoir être posée comme un objectif pertinent.
- X.2 L'intégration maximale de ces classes au sein de l'école doit être recherchée et progressivement institutionnalisée. Il est, en effet, souhaitable que de nombreux échanges soient institués avec les classes ordinaires pour multiplier les occasions de contact entre les enfants trisomiques et les autres enfants.
- X.3 Pour répondre aux besoins des enfants trisomiques le temps pédagogique ne doit pas effacer le temps des rééducations lorsque ces dernières demeurent nécessaires. Les rééducations doivent être assurées par une équipe spécialisée correctement formée. En l'occurrence, il est indispensable qu'elle connaisse bien les particularités du développement des enfants trisomiques.
- X.4 Les méthodes pédagogiques utilisées dans les classes "intégrées" ne présentant pas de spécificité remarquable, rien ne semble interdire, en principe, leur ouverture à d'autres enfants handicapés si ce n'est la contrainte relative d'un minimum d'homogénéité des niveaux et des possibilités, si ce n'est aussi la nécessité d'éviter d'introduire des facteurs trop importants de perturbation. Il reste essentiel, en effet, que l'enseignant se sente bien dans sa classe. Des petits effectifs peuvent rendre plus aisée une approche éducative individualisée et favoriser en même temps l'ouverture des classes intégrées.
- X.5 Le groupe, tout en souhaitant le succès de l'intégration, estime nécessaire d'élargir l'admission des enfants trisomiques en renforçant notamment l'axe des interventions précoces et plus généralement tout ce qui peut entraîner une élévation générale des possibilités de ces enfants et du degré d'implication des parents.

X.6 Enfin, il est essentiel que la classe "intégrée" vienne prendre place dans un ensemble cohérent où les ruptures de prise en charge soient évitées. L'idéal serait qu'il y ait une préparation mais aussi une suite à la classe "intégrée".

XI - C'est aux conditions ci-dessus indiquées que le développement des classes intégrées représentera un progrès très sensible dans les domaines de l'éducation des enfants trisomiques 21.

0

0 0

OBSERVATIONS ON A ETHNIC CLASSIFICATION OF IDIOTS

By J. Langdon H. Down, M.D., Lond.

Those who have given any attention to congenital mental lesions, must have been frequently puzzled how to arrange, in any satisfactory way, the different classes of this defect which may have come under their observation. Nor will the difficulty be lessened by an appeal to what has been written on the subject. The systems of classification are generally so vague and artificial, that, not only do they assist but feebly, in any mental arrangement of the phenomena which are presented, but they completely fail in exerting any practical influence on the subject.

The medical practitioner who may be consulted in any given case, has, perhaps in a very early condition of the child's life, to give an opinion on points of vital importance as to the present condition and probable future of the little one. Moreover, he may be pressed as to the question, whether the supposed defect dates from any cause subsequent to the birth or not. Has the nurse dosed the child with opium? Has the little one met with any accident? Has the instrumental interference which maternal safety demanded, been the cause of what seems to the anxious parents, a vacant future? Can it be that when away from the family attendant the calomel powders were judiciously prescribed? Can, in fact, the strange anomalies which the child presents, be attributed to the numerous causes which maternal solicitude conjures to the imagination, in order to account for a condition, for which any cause is sought, rather than hereditary taint or parental influence. Will the systems of classification, either all together, or any one of them, assist the medical adviser in the opinion he is to present, or the suggestions which he is to tender to the anxious parent? I think that they will entirely fail him in the matter, and that he will have in many cases to make a guarded diagnosis and prognosis, so guarded, in fact, as to be almost value-less or to venture an authoritative assertion which the future may perhaps confirm.

I have for some time had my attention directed to the possibility of making a classification of the feeble-minded, by arranging them around various ethnic standards, - in other words, framing a natural system to supplement the information to be derived by an inquiry into the history of the case. I have been able to find among the large number of idiots and imbeciles which come under my observation, both at Earlswood and the out-patient department of the Hospital, that a considerable portion can be fairly referred to one to great divisions of the human family other than the class from which they have sprung. Of course, there are numerous representatives of the great Caucasian family. Several well-marked examples of the Ethiopian variety have come under my notice, presenting the characteristic malar bones, the prominent eyes, the puffy lips, and retreating chin. The woolly hair has also been present, although not always black, nor has the skin acquired pigmentary deposit. They have been specimens of white negroes, although of European descent. Some arrange themselves around the Malay variety, and present in their soft, black, curly hair, their prominent upper jaws and capacious mouths, types of the family which people the South Sea Islands. Nor have there been wanting the analogues of the people who with shortened foreheads, prominent cheeks, deep-set eyes, and slightly apish nose, originally inhabited the American Continent.

The great Mongolian family has numerous representatives, and it is to this division, I wish, in this paper, to call special attention. A very large number of congenital idiots are typical Mongols. So marked is this, that when placed side by side, it is difficult to believe that the specimens compared are not children of the same parents. The number of idiots who arrange themselves around the Mongolian type is so great, and they present such a close resemblance to one another in mental power, that I shall describe an idiot member of this racial division, selected from the large number that have fallen under my observation.

The hair is not black, as in the real Mongol, but of a brownish colour, straight and scanty. The face is flat and broad, and destitute of prominence. The cheeks are roundish, and extended laterally. The eyes are obliquely placed, and the internal canthi more than normally distant from one another. The palpebral fissure is very narrow. The forehead is wrinkled transversely from the constant assistance which the levatores palpebrarum derive from the occipitofrontalis muscle in the opening of the eyes. The lips are large and

thick with transverse fissures. The tongue is long, thick, and is much roughened. The nose is small. The skin has a slight dirty yellowish tinge, and is deficient in elasticity, giving the appearance of being too large for the body.

The boy's aspect is such that it is difficult to realize that he is the child of Europeans, but so frequently are these characters presented, that there can be no doubt that these ethnic features are the result of degeneration. The Mongolian type of idiocy occurs in more than ten per cent of the cases which are presented to me. They are always congenital idiots, and never result from accidents after uterine life. They are, for the most part, instances of degeneracy arising from tuberculosis in the parents.

They are cases which very much repay judicious treatment. They require highly azotised food with a considerable amount of oleaginous material. They have considerable power of imitation, even bordering on being mimics. They are humorous, and a lively sense of the ridiculous often colours their mimicry. This faculty of imitation may be cultivated to a very great extent, and a practical direction given to the results obtained. They are usually able to speak; the speech is thick and indistinct, but may be improved very greatly by a well-directed scheme of tongue gymnastics. The co-ordinating faculty is abnormal, but not so defective that it cannot be greatly strengthened. By systematic training, considerable manipulative power may be obtained.

The circulation is feeble, and whatever advance is made intellectually in the summer, some amount to retrogression may be expected in the winter. Their mental and physical capabilities are, in fact, directly as the temperature. The improvement which training effects in them is greatly in excess of what would be predicated if one did not know the characteristics of the type. The life expectancy, however, is far below the average, and the tendency is to the tuberculosis, which I believe to be the hereditary origin of the degeneracy.

A part from the practical bearing of this attempt at an ethnic classification, considerable philosophical interest attaches to it. The tendency in the present day is to reject the opinion that the various races are merely varieties of the human family having a common origin, and to insist that climatic, or other influences, are insufficient to account for the different types of man. Here, however, we have examples of retrogression, or at all

events, of departure, from one type and the assumption of the characteristics of another. If these great racial divisions are fixed and definite, how comes it that disease is able to break down the barrier, and to simulate so closely the features of the members of another division. I cannot but think that the observations which I have recorded are indications that the differences in the races are not specific but variable. These examples of the result of degeneracy among mankind appear to me to furnish some arguments in favour of the unity of the human species.

Édité par le C.T.N.E.R.H.I.

Tirage par la Division
Reprographie

Dépôt légal : Février 1986

Le Directeur : Christine PATRON