

## Syndrome de rubéole congénitale

Embryofœtopathie rubéolique  
Rubéole congénitale malformative  
SRC

Cette fiche rassemble des **informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares.**

Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

### Le syndrome de rubéole congénitale en bref

Extrait de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels [1]

- **Définition** : Le syndrome de rubéole congénitale (SRC) est une embryofœtopathie infectieuse pouvant survenir chez l'enfant suite à une infection maternelle puis fœtale par le virus de la rubéole. Le SRC peut conduire à une **surdité**, une **cataracte** et de multiples autres manifestations permanentes incluant des **séquelles cardiaques** et **neurologiques**.
- **Épidémiologie** : Le SRC toucherait environ 100 000 enfants par an, principalement dans les pays en développement.
- **Clinique** : Si elle est acquise au cours des 8 à 10 premières semaines de grossesse, l'infection par le virus de la rubéole peut causer de nombreuses anomalies fœtales (jusqu'à 90% des cas) incluant des **anomalies neurologiques (microcéphalie)**, **ophtalmiques (cataractes, microphthalmie, glaucome, rétinopathie pigmentaire, chorioretinite)**, **auditives (surdité neurosensorielle)**, **cardiaques (sténose de l'artère pulmonaire périphérique, persistance du canal artériel ou communication interventriculaire, etc.)** ainsi qu'une fausse couche ou une mort fœtale in utero. Une infection plus tardive au cours de la grossesse est associée à une diminution du risque d'anomalies congénitales. Il est rare d'observer des anomalies fœtales consécutives à une infection maternelle se produisant après la 16ème semaine de grossesse. Toutefois, une **surdité neurosensorielle** peut être observée à la suite d'une infection acquise jusqu'à la 20ème semaine de grossesse. D'autres signes ont été rapportés incluant : une **méningoencéphalite**, une **pneumonie interstitielle**, une **hépatite avec jaunisse (au cours des 24 heures après la naissance)**, une **hépatosplénomégalie**, un **purpura**, un **strabisme**, un **glaucome congénital** et un **retard du développement**.
- **Étiologie** : Chez les femmes enceintes, le virus infecte le placenta et le fœtus. Les enfants atteints de SRC peuvent excréter le virus pendant plus d'un an dans les sécrétions pharyngées et leurs urines.
- **Prise en charge et pronostic** : Actuellement, il n'existe pas de traitement de la rubéole ou du SRC. Il est recommandé de **vacciner les adolescentes et les femmes en âge de procréer**. Le pronostic de l'infection congénitale dépend du terme de la grossesse où la rubéole maternelle est survenue. L'enfant infecté survivant à la période néonatale peut présenter de **sévères troubles du développement (par exemple des déficits visuels et auditifs)** et avoir un **risque accru de retard du développement**, incluant un **autisme**, un **diabète de type I** et une **thyroïdite**. Une **encéphalopathie progressive évocatrice d'une leucoencéphalite sclérosante subaigüe** a été observée chez des patients atteints de SRC.

## Le handicap au cours du syndrome de rubéole congénitale

Extrait de l'Encyclopédie Orphanet Grand Public [2]

- **Quelles situations de handicap découlent des manifestations de la maladie ?**

Le SRC n'atteint pas tous les enfants de la même manière et certains ne développent pas simultanément une déficience visuelle, auditive et intellectuelle.

Les enfants atteints d'une **surdité congénitale** ont des **difficultés pour l'acquisition de la parole, l'articulation, le langage : la communication peut être compromise** en cas d'absence de prise en charge adéquate avec des conséquences sur la scolarité, la vie professionnelle et sociale.

Chez les nourrissons **malvoyants ou non-voyants, l'acquisition et le développement de la marche sont perturbés**. L'enfant privé de vision dès la naissance doit s'approprier son environnement par les autres sens dont il dispose. La période critique est celle où l'enfant commence à explorer son environnement, vers 3 à 4 mois. Chez ces enfants, tous les processus qui permettent de développer la perception, l'émotion, la motricité mais également l'attention, la prise de décision et la mémorisation (développement cognitif) sont partiellement entravés par cette déficience.

Les personnes atteintes d'un **déficit auditif et visuel congénital** seront confrontées à des **difficultés pour effectuer seules certaines activités de la vie quotidienne, pour se déplacer, pour communiquer avec les autres**. En France, cette situation, au cours de laquelle plusieurs déficiences surviennent en même temps, est définie comme une situation de handicap rare, nécessitant la mise en œuvre de protocoles de prise en charge particuliers (*voir « Quelles sont les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap ? »*).

- **Quelles sont les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap ?**

Certains enfants atteints du SRC, ont plusieurs déficiences survenant en même temps et se retrouvent dans une situation de handicap qui en France est définie comme une situation de **handicap rare nécessitant la mise en œuvre de protocoles de prise en charge particuliers**.

En France, il existe des Centres de Ressources Nationaux pour les personnes en situation de handicap rare (CNRHR). Ils sont constitués d'une équipe pluridisciplinaire de professionnels spécialisés qui se déplacent sur tout le territoire français afin d'aller à la rencontre de la personne, de sa famille, des écoles et des professionnels qui en font la demande. L'objectif est de leur apporter une aide directe en les informant, les conseillant, mais aussi de réaliser une évaluation de l'ensemble des aptitudes et des déficiences (diagnostic fonctionnel). Dans le cas d'une personne atteinte du SRC, le centre recueille les bilans déjà réalisés (auditif, visuel, neurologique, psychomoteur et psychologique) et oriente vers des bilans complémentaires si nécessaire à proximité du lieu de résidence. Les habitudes de vie, les besoins, l'environnement y compris scolaire, les priorités, les projets et le fonctionnement social sont également étudiés. Ces bilans vont permettre d'évaluer le handicap de façon spécifique et d'élaborer un projet individualisé adapté pour une meilleure prise en charge. Les protocoles techniques et les rééducations fonctionnelles (accompagnement) propres à compenser le handicap sont également déterminés. La personne peut être orientée par le

centre de ressource national vers les structures à même de lui proposer des prises en charge spécifiques près de chez lui.

### L'aide auditive

Dès le diagnostic de surdité établi, un **appareillage (audioprothèse)** conventionnel peut être proposé. C'est un dispositif placé derrière l'oreille qui amplifie électroniquement le volume du son. Si la surdité est profonde et qu'il n'y a pas suffisamment de bénéfice avec ce type de prothèse pour pouvoir percevoir et comprendre la parole, un **implant cochléaire** sera proposé. C'est un appareil électronique dont une partie est posée dans l'oreille interne au cours d'une intervention chirurgicale. De nombreuses personnes bénéficiant d'un implant cochléaire sont en mesure de comprendre des paroles sans avoir à lire sur les lèvres. Les communications téléphoniques sont aussi possibles. L'implant cochléaire permet de retrouver une perception auditive, mais il ne remplace pas l'ouïe et nécessite une rééducation auditive. Cette intervention précoce permet aux jeunes enfants d'être rapidement entourés d'un univers sonore, ce qui facilite aussi, ensuite, leur apprentissage de la parole et améliore leur qualité de vie. Une **rééducation auditive (suivi orthophonique)** est indispensable pour que l'enfant puisse tirer bénéfice de son implant.

D'autres **outils** aident les personnes atteintes d'une surdité sévère, comme les **systèmes d'alerte lumineux et les appareils de communication téléphonique pour malentendants**.

### L'aide visuelle

La détection précoce des troubles visuels et la prise en charge par des équipes spécialisées en orthoptie permet d'adapter les lunettes dans la mesure du possible et d'accompagner l'enfant puis l'adulte.

Lorsque le déficit visuel est gênant, la **rééducation en Activité de la Vie Journalière (rééducation en AVJ)**, permet à la personne de récupérer une meilleure autonomie individuelle, sociale et professionnelle. Après avoir analysé ses difficultés, le rééducateur en AVJ lui apporte les aides techniques nécessaires à son autonomie comme par exemple l'aménagement du mobilier. Pour ce faire, il peut utiliser des mises en situation d'activité ou de travail proches de la vie quotidienne, devenant ainsi une sorte d'interface entre la personne et son environnement. Il peut aussi concevoir et réaliser l'appareillage qui facilitera l'accès à l'autonomie de la personne.

Des **aides « basse vision »** peuvent être proposées lorsque la vision centrale qui contrôle la vision précise (acuité visuelle) est atteinte. Il s'agit d'**aides optiques** comme des lunettes grossissantes, des loupes, des télescopes ou d'**aides non-optiques** qui consistent en un ensemble d'articles susceptibles de faciliter les activités de la vie quotidienne : livres et revues à gros caractères, cartes à jouer à gros numéros, cadrans de téléphone et calculatrices à gros caractères, montres parlantes par exemple. Enfin des **aides électroniques** comme des systèmes de télévision avec appareils grossissants et dispositifs de lecture informatisés intégrés sont utiles dans certaines circonstances.

Les **instructeurs en locomotion** permettent, par la rééducation, aux personnes de se déplacer en toute sécurité à l'intérieur comme à l'extérieur. Cette rééducation aide la personne à mieux comprendre son environnement pour mieux s'y orienter.

### Les autres aides

Pour faciliter l'acquisition du langage, une prise en charge par un **orthophoniste**, très tôt dès l'âge d'1 ou 2 ans, est indispensable.

Chez les jeunes enfants, les troubles de l'audition et de la vue gênent souvent le développement. La prise en charge par un **psychomotricien** est très importante pour compenser ces déficits. Elle aide l'enfant à bien se situer dans l'espace, à prendre confiance en lui,...

La **kinésithérapie**, commencée dès la constatation des difficultés motrices, est essentielle à l'accompagnement de l'enfant. Elle permet de faciliter l'acquisition de la marche et, par la suite, de l'améliorer. Elle peut commencer dès l'âge de 8-10 mois pour apprendre à l'enfant à s'asseoir. La poursuite des exercices de kinésithérapie à l'adolescence et à l'âge adulte est importante pour entretenir les acquis.

L'**ergothérapie** entraîne l'enfant à pratiquer des activités manuelles et le stimule pour réaliser les activités courantes. Elle permet de développer son indépendance et son interaction avec l'environnement quotidien et familial.

- **« Vivre avec » : les situations de handicap au quotidien**

Les déficiences auditives et visuelles retentissent sur la vie familiale, la scolarité, la vie professionnelle et sociale. Les principaux handicaps liés à ces déficiences touchent la communication, la gestion de la vie quotidienne et les déplacements. La vie de ces enfants diffère selon les atteintes congénitales et les manifestations tardives de la maladie.

### *Quelles sont les conséquences du syndrome sur la vie familiale et quotidienne ?*

La première année de vie peut être une étape particulièrement difficile lorsque le nouveau-né souffre d'atteintes inflammatoires transitoires et qu'il doit rester quelques semaines à l'hôpital. Plus tard, de nouvelles hospitalisations pour certaines opérations de la cataracte, du glaucome, éventuellement des malformations du cœur peuvent éloigner l'enfant de sa famille et contrarier son développement.

Il est important de créer un environnement le plus sécurisant possible. La famille doit pouvoir s'approprier un moyen de communication avec l'enfant quelle que soit sa déficience.

L'accompagnement est contraignant et certains parents doivent aménager ou quitter leur activité professionnelle pour s'occuper de leur enfant. Il arrive également que la famille doive déménager pour se rapprocher des structures pouvant accueillir le malade. Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir.

L'entourage des personnes atteintes (parents, conjoints, fratrie,...) qui a un rôle d'« aidant familial » doit bénéficier d'une aide psychologique permettant d'améliorer leur qualité de vie et par conséquent également celle de l'aidé.

### *Quelles sont les conséquences du syndrome sur la communication et la scolarité ?*

En général, les enfants malvoyants communiquent oralement. Les enfants sourds peuvent communiquer oralement notamment lorsqu'ils sont appareillés ou implantés tôt (avant l'âge de 3 ans). La lecture labiale (identification des sons prononcés par la lecture sur les lèvres) soit la langue des signes ou le Langage parlé complété (LPC : codage manuel des sons de la langue française, permettant une perception complète et sans ambiguïté du français oral) peuvent être utilisés.

Chez les personnes déficientes auditive et visuelle, l'apprentissage de modes de communication non-visuelles ou tactiles (qui se font par le toucher) comme l'écriture tactile, la Langue des Signes Tactile (LST), le Braille,...est nécessaire.

Les enfants peuvent donc, en fonction de leur situation, être scolarisés en milieu ordinaire avec ou sans l'aide et le soutien de professionnels spécialisés. Ils peuvent aussi être scolarisés dans des Unités localisées pour l'Inclusion Scolaire (**ULIS**), implantées dans les écoles (maternelles et élémentaires), dans les collèges et les lycées (d'enseignement général, technologique ou professionnel) pour les élèves en situation de handicap, avec moins d'élèves et un enseignement aménagé pour les enfants malentendants et/ou malvoyants, ou en milieu spécialisé pour enfants sourds et/ou aveugles.

Communiquer avec un enfant sourd-aveugle de naissance exige de la part des personnes qui l'entourent une attention et un savoir-faire très spécifiques. Il est très important de créer les conditions propices à une communication le plus tôt possible. Le suivi par un professionnel spécialisé est nécessaire et il est préférable de tenir informés les enseignants de l'évolution de la maladie et de leur faire connaître le comportement à adopter avec un élève présentant ces types de déficiences. Il convient également que les enseignants soient informés des moyens auxiliaires (appareil de lecture, ordinateur adapté, loupes, lunettes-loupes, etc.) dont l'élève est équipé et des conditions nécessaires pour une exploitation maximale du potentiel visuel (éclairage, contrastes, couleurs, etc.) et auditif (mettre l'enfant au premier rang en classe, éviter de parler en même temps...). Le choix d'un mode de communication et d'une scolarité nécessite que les parents et l'enfant, en âge de comprendre, aient accès à toutes les informations nécessaires pour éclairer leurs décisions. La formation des aidants familiaux à ces modes de communication est importante.

En France, pour les enfants reconnus « handicapés » par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) qui relève de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH, voir « [Vivre avec une maladie rare en France : Aides et Prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(Aidants Familiaux\)](#) »), les parents peuvent faire une demande de Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS). Il s'agit d'une convention associant la famille, l'école, le médecin scolaire et la MDPH qui décrit les modes de scolarisations et d'accompagnement nécessaires pour répondre aux besoins de l'enfant ou de l'adolescent. Les mesures supplémentaires nécessaires à la scolarisation de l'enfant (rendre les locaux accessibles, demander un accompagnement par un Accompagnant des Elève en Situation de Handicap AESH...) sont alors définis par la MDPH.

### *Quelles sont les conséquences du syndrome sur la vie professionnelle ?*

Le niveau d'autonomie des adultes va dépendre du degré de sévérité de la maladie, des pratiques éducatives et sociales mais aussi de l'engagement et le soutien des familles.

Certains vont rester très dépendants des autres et ne pourront pas vivre seuls. Ils seront alors accueillis dans des établissements spécialisés pour la prise en charge des adultes. D'autres, au contraire, vont développer des capacités de communication et d'autonomie qui leur permettront de s'assumer, d'avoir un travail et de vivre seuls.

Il est possible de faire une demande de Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH). Cette reconnaissance, si elle est obtenue, permet à la personne d'être orientée vers une entreprise adaptée ou un service d'aide par le travail, et d'être bénéficiaire de l'obligation d'emploi.

L'Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des personnes Handicapées (AGEFIPH) dans le secteur privé et le Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique (FIPHFIP) dans le secteur public aident les personnes en situation de handicap à réussir l'insertion dans la vie professionnelle. En fonction du pourcentage de handicap reconnu, une Allocation Adulte Handicapé (AAH) et une

Prestation de Compensation du Handicap (PCH) peuvent être allouées aux personnes atteintes.

Des services dans chaque département sont prévus pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées. D'autres prennent en charge l'adaptation des postes de travail en accord avec le médecin du travail. Ces adaptations sont réalisées par des ergonomes.

1. *Syndrome de rubéole congénitale*. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, septembre 2015. Dr Christelle VAULOUP-FELLOUS, éditeur expert.

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=575&Disease](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=575&Disease)

2. *Le syndrome de rubéole congénitale*. Encyclopédie Orphanet Grand Public, janvier 2016. Avec la collaboration de : Pr Daniel Floret, Pédiatre et consultant hospitalo-universitaire en infectiologie pédiatrique à l'hôpital Femme-Mère-Enfant de Bron, Président du Comité technique des vaccinations au Haut conseil de la Santé publique - Dr Christelle Vauloup-Fellous, Laboratoire de Virologie, Coordinatrice du Centre national de référence des Infections Rubéoleuses Materno-fœtales Hôpital Paul Brousse, Villejuif - CRESAM, Centre national de Ressources pour Enfants et Adultes Sourdaveugles et Sourds Malvoyants.

[www.orpha.net/data/patho/Pub/Int/fr/LeSyndromeRubeoleCongenitale\\_FR\\_fr\\_PUB\\_ORPHA290.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/Int/fr/LeSyndromeRubeoleCongenitale_FR_fr_PUB_ORPHA290.pdf)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, février 2016

