

Le syndrome de Usher type 1

Les 8^{èmes} Journées d'études de l'association RAMSES sur le thème "A propos du syndrome de USHER Type 1. Etat des lieux, annonce du diagnostic, accompagnement psychologique des enfants, parents et professionnels" s'est tenu à Paris les 7 et 8 octobre 2005. Ces journées ont réuni un grand nombre de participants et d'intervenants d'horizon différents, et sont un point de départ à une nouvelle forme de collaboration entre les professionnels, les familles et les malades, ainsi qu'avec les pouvoirs publics. Monique Pouyat a fait pour Acfos un compte-rendu détaillé de ces Journées, qui sont peut-être le prélude à une nouvelle dynamique interdisciplinaire autour de l'enfant et de sa famille.

COMPTE-RENDU PAR MONIQUE POUYAT

Ce syndrome est une maladie d'origine génétique qui associe à une surdité congénitale profonde, des troubles vestibulaires entraînant un retard postural, de possibles troubles fonctionnels visuels oculo-moteurs et enfin une perte de vue progressive d'apparition plus tardive (rétinite pigmentaire).

Bien que cette maladie rare ne touche que 5 % à 10 % des sourds profonds de naissance, ce thème a été choisi par l'association RAMSES pour son VIII^{ème} colloque. En effet, le manque d'information, l'absence fréquente de dialogue vrai entre les différents professionnels confrontés à ce handicap, la disparité et/ou l'insuffisance de moyens existants ont retenu l'attention de RAMSES qui a répondu favorablement à la demande conjointe du Dr Challe¹ et du Dr Rosevegue², pour faire évoluer une situation jugée pré-occupante.

Dans un travail préalable à cette manifestation, RAMSES a cherché à établir des ponts entre différents services (services hospitaliers, services de soins et d'éducation spécialisée en surdité ou en basse vision, centres pour pluri-handicapés sensoriels³ et associations de malades). Dans le souci d'être le plus exhaustif possible et pour rendre compte de la multiplicité et de l'ampleur des questions soulevées lors de ces rencontres préliminaires, RAMSES a choisi de consacrer deux jours entiers à ce colloque.

Cette rencontre a permis :

- de présenter des informations législatives et médicales actualisées.

- de donner la parole à des personnes porteuses de ce syndrome qui ont pu faire part de leurs ressentis face à la façon dont elles ont découvert leur maladie et face aux soins et projets éducatifs dont elles ont été l'objet.

- de rendre compte de l'hétérogénéité des situations individuelles, avec comme point commun la nécessité de trouver, de développer, de maintenir ou de faire évoluer tout moyen de communication quelqu'il soit.

- de mettre en évidence la disparité des pratiques en présentant la variété des mesures d'adaptation et de soutien possibles tant médicales et rééducatives que psychothérapiques.

- d'illustrer, par l'expérience de services travaillant en réseau, la nécessité et la complexité de cette coordination.

- de réaliser le fossé se dessinant entre les besoins des adultes (ou grands adolescents) et les besoins des plus jeunes, porteurs d'un implant depuis leur plus jeune âge.

- d'aborder largement la question de l'accompagnement psychologique des professionnels, des parents et des malades confrontés à l'irreprésentable d'une personne doublement coupée du monde, en s'attardant plus particulièrement sur la problé-

matique de l'annonce, tout en restant conscient de l'importance de travailler dans la durée.

- d'aider à la compréhension de l'irrationnel apparent des réactions défensives qui peuvent compliquer le travail autour des dispositions à mettre logiquement en œuvre pour pallier aux handicaps, en apportant un éclairage sur les significations symboliques du regard et de la voix.

Les aides publiques

On retiendra de l'exposé de Mme Deveaux, directrice adjointe de la DRASS de l'Île-de-France, les modifications récentes et en cours d'application concernant les différentes aides publiques proposées aux personnes handicapées.

Ces changements visent, entre autres, à déplacer les responsabilités vers les départements. En dehors des aspects "politiques", la difficulté de répondre aux besoins quotidiens de ces personnes a été soulignée. Fournir des soins qui soient à la fois suffisamment spécialisés tout en restant proches du malade semble une gageure. Cet obstacle est bien repéré par les dispositifs d'aides que le CRESAM cherche à mettre en place en province, les lieux d'habitation des malades étant le plus souvent très dispersés géographiquement.

Autre difficulté signalée, celle soulevée par l'apparition d'un deuxième handicap. La double prise en charge, avec la nécessité de faire appel à deux ser-

vices spécialisés différents, peut être délicate à obtenir.

La loi qui s'appuie sur le modèle traditionnel de compensation d'un seul handicap ne prévoit pas l'apparition plus tardive d'un deuxième handicap

Les troubles visuels

L'exposé du Dr Challe sur la nature des troubles visuels a permis de préciser que les rétinites pigmentaires associées à ce syndrome n'étaient pas univoques (grandes variations de phénotypes). Comparées aux autres rétinites pigmentaires d'origine génétique, elles seraient parmi les moins graves, leur évolution restant assez lente avec un rétrécissement progressif hétérogène et dissymétrique du champ visuel. Sont également présentes des anomalies dans la perception des couleurs (dyschromatopsie), une adaptation lente aux variations de luminosité (héméralopsie) et assez précocement une cécité nocturne.

Fréquente incompréhension ou non reconnaissance des gênes visuelles réelles auxquelles les malades sont confrontés

Ces aspects qualitatifs sont soulignés pour rendre compte de la fréquente incompréhension, voire de la non reconnaissance des gênes visuelles réelles auxquelles les malades sont confrontés.

L'examen précis du champ visuel est particulièrement nécessaire pour expliquer au sujet et à son entourage la nature des difficultés rencontrées et pour permettre de préciser les stratégies du regard les plus efficaces à mettre en œuvre.

De l'adolescence à l'âge adulte : vécu, annonce, accompagnement

A la suite de ces informations médicales indispensables, le témoignage de Mme Rivalin⁴, présidente de l'association des *Signes Bleus*⁵, va poser la délicate et fondamentale question de l'annonce du diagnostic au malade lui-même. Ce n'est qu'à 32 ans qu'elle a découvert son syndrome particulier. Elle a ressenti ce non-dit comme particulièrement violent. Violence de ne pouvoir comprendre, ni mettre en mots ce qu'elle ressentait d'incertitudes au quotidien que la seule surdité ne pouvait expliquer ; violence de ce qu'elle a vécu comme un mensonge inacceptable de la part de ses parents ; violence des exigences rééducatives oralistes - projet éducatif considéré, alors, comme seul valable - et exigences d'autant plus pressantes qu'une menace inconnue planait autour d'elle, sans pouvoir être nommée. On comprend que Mme Rivalin soit aussi intervenue avec une certaine véhémence pendant les débats pour défendre ses positions : celle d'expliquer au jeune le plus tôt possible sa maladie et celle de lui proposer la LS, la LS tactile restant, pour elle, le seul moyen de communication possible notamment dans toutes les situations de pénombre⁶.

Cette problématique de l'annonce au jeune de son pluri-handicap a pu être reprise avec un éclairage plus nuancé lors des témoignages de Cécile et Kumba, adolescentes porteuses du syndrome, élèves à l'Institut de Jeunes Sourds de Bourg la Reine. Le vécu d'isolement de ces adolescents, leurs tentatives pour trouver des explications à leurs symptômes visuels⁷ et leurs efforts pour masquer à leurs camarades sourds leurs difficultés surajoutées ont amené l'équipe de psychologues et d'éducateurs du service de l'IJS à proposer des lieux de parole spécifiques (entretien individuel et/ou groupe d'échanges entre adolescents atteints de cette maladie)⁸.

Un dispositif a été mis progressivement en place en liens étroits avec le Dr Challe intervenant sur place à l'IJS

et/ou dans le service OPH de la Salpêtrière. Ce dispositif vise à offrir un accompagnement qui précède et suit l'annonce.

Sans rester dans l'attentisme, le respect de la temporalité propre à chacun va permettre aux personnes atteintes, à l'entourage familial et à l'encadrement professionnel de maintenir un sentiment de continuité psychique.

Offrir un accompagnement qui précède et suit l'annonce respecte la temporalité propre à chacun et maintient le sentiment de continuité psychique

Le cadre du groupe d'expression proposé à ces adolescents a été réfléchi pour que soit garantie la sécurité affective des participants (assurance de confidentialité, respect de l'altérité au sein d'un groupe rassemblé par une maladie commune et prise en compte des résistances psychologiques de chacun, etc.). Cette expérience d'accompagnement se veut un modèle perfectible susceptible de s'améliorer au fil de sa pratique et des rencontres avec d'autres équipes confrontées à des situations comparables.

Retenons tout particulièrement à ce sujet l'éclairage apporté par l'intervention de la psychanalyste, Mme Korff-Sausse⁹, qui a permis de mieux comprendre l'embarras des parents pourtant désireux de parler à leur enfant de son handicap. Car ouvrir un dialogue ou tenter de répondre aux questionnements de leur enfant c'est oser aborder les questions fondamentales sous-jacentes avec des niveaux de communication qui ne s'accordent pas forcément, chaque énoncé ayant plusieurs niveaux de signification. Dire : "Tu es sourd" implique l'énoncé "Pourquoi tu m'as fait sourd ?" ou "Qu'en est-il de ton désir de me mettre au monde ?" ou, pour les soignants, "Qu'en est-il de ton désir de me soigner ?". La question "Qu'est-ce que j'ai ?" ne peut empêcher la vraie question inter relationnelle sous-

jacente : “ *Qu’est-ce que ça te fait à toi ce que j’ai ?* ”. Ouvrir un dialogue avec le jeune, c’est aussi ne pas avoir peur d’entendre des questions sans réponses, ne pas avoir peur de ce qu’on risque d’entendre sur sa représentation de l’avenir et de la mort.

Les professionnels spécialisés autour de la basse vision¹⁰, et le remarquable témoignage de la psychanalyste Mme Piot, entendante atteinte de rétinite pigmentaire¹¹, ont bien rendu compte de l’importance de ces étapes de reconnaissance progressive du handicap visuel évolutif par le malade lui-même. Etapes de reconnaissance indispensables si l’on veut que les conseils de stratégies visuelles, les interventions d’adaptation de l’environnement et, plus tard, les propositions d’aides techniques spécifiques (cane blanche, braille, LS tactile, etc.) soient acceptées et non vécues comme stigmates d’un handicap inavouable et “monstrueux”.

Pour que la personne accepte les aides adaptées proposées elle devra passer par la reconnaissance de ses problèmes visuels

La spécificité des aides techniques et humaines existantes a bien été développée, mettant en lumière le doigté avec lequel les professionnels interviennent lors du bilan d’évaluation puis, à l’étape suivante, celle de la rééducation, tout l’art étant de faire passer la personne de la première à la deuxième étape.

L’interprétariat en LS¹² va également imposer une certaine évaluation des capacités visuelles encore disponibles de la personne pour choisir la meilleure modalité d’interprétation en LS (de la LS classique simplement pratiquée dans un champ visuel restreint à la LS totalement tactile, dans les mains, en cas de cécité et notamment en ambiance nocturne). L’interprète doit faire preuve de souplesse et d’une grande faculté d’adaptation technique et humaine. Il aura à négocier

avec la personne l’équilibre entre les informations linguistiques et contextuelles (para et extralinguistiques) et entre le maximum de transmission risquant une surcharge d’informations et le minimum indispensable à traduire pour qu’elle puisse suivre. La question cruciale d’une formation spécifique au sein de la formation d’interprètes est soulevée, d’autant qu’elle est, pour l’instant, embryonnaire en France.

La surdit  associ e   un handicap visuel ne correspond pas   la somme de deux handicaps mais constitue un 3 me handicap avec ses sp cificit s propres.

Un projet de formation de guide-interpr te dans le cadre des missions confi es au CRESAM¹³ a  t  mis en chantier. Les missions auxquelles ce centre de ressources a   faire face depuis sa cr ation assez r cente (1998) sont multiples, tant aupr s des professionnels (information et d livrance de savoir-faire), qu’aupr s des instances politiques et sociales ( laboration de banques de donn es sur les besoins des malades), qu’envers les familles et les malades.

L’h t rog n it  des situations et des besoins demandent l’ tablissement de liens durables et personnalis s avec les professionnels pour maintenir l’unit  de la personne

Est clairement mis en  vidence l’h t rog n it  des situations v cues par ces personnes porteuses du syndrome de USHER, la particularit  de leurs besoins et la multiplicit  des lieux d’interventions (sur place   Poitiers ou sur le lieu de vie des personnes), ainsi que la diversit  des registres d’actions (individuels, associatifs). Toutes ses m diations doivent s’inscrire dans la dur e – le syndrome de USHER  tant une maladie  voluant sur toute une

vie - et doivent veiller   maintenir une approche globale de la personne en privil geant l’ tablissement de liens personnalis s avec les professionnels. Pour ce faire, le premier challenge dans cet accompagnement consiste   trouver des strat gies possibles de communication. La surdit  associ e   un handicap visuel ne correspond pas   la somme de deux handicaps mais constitue un 3 me handicap avec ses sp cificit s propres. Il ne s’agit pas de simplement rajouter les moyens techniques de r adaptation utilisables en cas de d ficit visuel aux moyens habituellement fournis pour pallier la surdit .

Dans cet ordre d’id es, Mme Raquin montre l’importance de cr er les conditions favorables de rencontres entre les professionnels de la surdit  et ceux des d ficiences visuelles. Elle parle de “bricolage fin” caract risant les propositions d’am nagement de l’environnement lors de l’intervention du SIAM aupr s de ces jeunes.

Pour les plus jeunes : progr s techniques et  volution des prises en charge Mme Pouyat¹⁴, forte de son exp rience aupr s des quatre enfants porteurs de ce syndrome suivi   COD.A.L.I. voulait alerter sur le fait qu’une nouvelle g n ration de jeunes, dont les plus  g s arrivent tout juste   l’adolescence, n’aurait plus le m me type de besoins sp cifiques, leur audition avec implant cochl aire pr coce rendant possible la d tection de l’environnement sonore, la perception de la parole et la communication en langue orale, sans perception visuelle compl mentaire.

Ce progr s technologique ins parable d’un projet r educatif adapt  permet aux parents de se r approprier leurs fonctions parentales, d’imaginer leur enfant comme un enfant capable de progresser et aux professionnels de se sentir moins impuissants. Cependant, m me si ces modalit s de prise en charge peuvent soulager l’entourage pour un temps, ils ne peuvent supprimer la hantise de la c cit  ni la n cessit  de devoir faire appel  

d'autres types d'aides et à d'autres spécialistes. Un accompagnement psychologique au long cours avec la création de liens entre les professionnels habitués à la surdité et ceux connaissant la basse vision reste indispensable pour que chacun se familiarise peu à peu avec un nouveau monde inconnu.

L'apport de l'implant cochléaire est présenté et élargi à la population d'enfants diagnostiqués ou suivis dans des services hospitaliers¹⁵.

Les conditions de l'annonce du diagnostic dans le secteur hospitalier S'appuyant sur son expérience auprès d'enfants porteur du syndrome de USHER et implantés avant l'âge de 4 ans, l'équipe ORL de l'hôpital d'Enfants A. Trousseau a mis en évidence l'intérêt de la précocité du diagnostic. Le nombre estimé de surdité avec syndrome de Usher de type I est de 8 % à 10 % des surdités profondes.

Le Dr Loundon a rappelé que tout médecin a une obligation de moyens ; étant donné l'impact thérapeutique possible, le retard au diagnostic peut être considéré comme une faute professionnelle. Attention à la "rétention" anormale d'information du professionnel envers les parents : le "non dit" est ici extrêmement grave, ce d'autant qu'un médecin doit prendre en charge un enfant dans sa globalité.

Le dépistage nécessite une bonne connaissance des signes cliniques précoces. L'association des premiers signes caractérisant le syndrome - surdité profonde et retard des acquisitions motrices et posturales -, doit précocement alerter les professionnels. L'examen du fond d'œil peut être longtemps normal. S'il existe une aréflexie vestibulaire, seule la réalisation d'un électrorétinogramme (ERG) permet de lever le doute.

La problématique est de trouver le moment pour proposer ces examens, confirmer le diagnostic et l'annoncer à la famille. Le moment le plus favorable est très variable en fonction du contexte.

Le dépistage du USHER chez le tout petit nécessite une bonne connaissance des signes cliniques précoces : surdité profonde et retard des acquisitions motrices et posturales

Lors d'un diagnostic initial de surdité, il est rarement souhaitable de proposer des explorations complémentaires immédiatement, mais il faut les prévoir ultérieurement.

Si l'enfant a moins de 4 ans et qu'il est déjà porteur d'un implant cochléaire, il est possible de se donner un peu de temps si les parents ne sont pas demandeurs, en s'assurant que cela ne nuise pas à l'évolution de l'enfant.

Le Dr Challe précise qu'il n'y a pas de thérapeutique à proprement parler pour la rétinite pigmentaire mais qu'on peut proposer à titre préventif des verres teintés.

Un bon bilan est indispensable au départ et une surveillance s'impose ensuite (Acuité visuelle, Réfraction, Vision des couleurs, Champ visuel, Fond d'œil) ainsi qu'un accompagnement de l'enfant et de sa famille.

La généticienne est amenée à faire un diagnostic de USHER lors d'un bilan étiologique de surdité. Par contre, il est rappelé qu'un diagnostic anténatal n'est pas proposé sauf cas exceptionnel ; il nécessite d'avoir trouvé l'anomalie génétique chez un premier enfant. En effet 8 gènes sont connus (5 dans USHER I, 2 dans USHER II, 1 dans USHER III), mais beaucoup d'autres gènes existent.

Une prise en charge orthophonique intensive est immédiatement proposée. Mme Busquet propose de construire un projet adapté à ce diagnostic particulier. Étant donné le pronostic visuel qui peut conduire à la cécité, la voie auditive sera peut-être plus tard la seule utilisable pour la communication. C'est pourquoi la précocité du projet d'implantation cochléaire et l'accès à une communi-

cation orale sont primordiaux pour optimiser la qualité de vie. Le projet ne peut pas s'appuyer uniquement sur la compensation visuelle pour la perception de l'environnement et pour la communication (LSF, LL, LPC) ; les stimulations doivent être pluri-sensorielles et la réhabilitation de la fonction auditive au premier plan. Le projet peut paraître ambitieux et ne doit pas minimiser les écueils.

Un partenariat réunissant ORL, généticien, ophtalmologiste et psychologue, est indispensable pour encadrer au mieux les familles au moment du diagnostic, de son annonce et de la construction d'un projet

Toutes les équipes hospitalières n'ont pas encore l'expérience du diagnostic précoce de USHER mais elles se préparent à l'étendre à la lumière des premiers cas observés. Le Dr Roman a exposé les modalités de l'annonce et de l'accompagnement prévues par le service ORL de l'hôpital de la Timone à Marseille. Le diagnostic s'y fait plus tardivement compte-tenu, entre autres, de la difficulté à trouver des ophtalmologistes spécialisés pour pratiquer des ERG chez de très jeunes enfants sourds.

Dans tous les cas un partenariat réunissant ORL, généticien, ophtalmologiste et psychologue, est indispensable pour encadrer au mieux les familles au moment du diagnostic et de son annonce.

Précocité du projet d'IC et accès à une communication orale pour optimiser la qualité de la vie future

Mme Rebichon, après avoir expliqué comment s'organisait son intervention au sein de l'hôpital au moment du diagnostic et du suivi ultérieur, a décrit ce que les familles avaient à gérer face à

ce double handicap qui engendre un double traumatisme et un double sentiment de culpabilité à apaiser. Comment vivre avec un avenir chargé d'angoisse vécu et verbalisé comme "une bombe à retardement". Comment reconnaître en soi l'existence de désirs de mort? Ceux-ci osent parfois s'exprimer (désir de mort salvateur, désir de grossesse future annihilé, demande d'interruption de grossesse en cours) et se mêlent au désir de procréation et au désir de savoir (recherche d'informations sur la maladie, sur l'avenir possible de leur enfant mais aussi sur l'intérêt d'un diagnostic anténatal).

Quelle valeur accorder aux recours, vécus comme salvateurs, des aides techniques diverses (port de lunettes pour conjurer l'apparition des 1^{er} symptômes visuels, et pouvoir "magique" décuplé attribué à l'IC)? Et enfin, comment imaginer un avenir scolaire, professionnel et social pour leur enfant?

Or, comme le dira à la fin de ces journées Mme Bernard¹⁶, il est essentiel pour la personne de pouvoir se rêver et de ne pas s'interdire ce désir "d'être" avant que l'épreuve de la réalité empêche la réalisation de ce désir. Si les parents ou les professionnels, eux-mêmes, vivent l'enfant handicapé comme "ce qu'on ne doit pas être", ce dernier risque de ne se sentir le droit d'exister qu'à travers ce qu'il n'est pas et ne pourra s'autoriser à se rêver.

Tous ces aspects autour du difficile parcours des parents face à cette annonce précoce où surdité et cécité à venir se court-circuitent et face à leur souci d'avoir à s'occuper tout de même de leur enfant, ont été repris par des professionnels travaillant avec les plus jeunes et leur famille en CAMPS et SAFEP¹⁷.

Comment aider les parents à imaginer un projet de vie pour eux et pour leur enfant

Le Dr Breau, pédiatre, précise que son service est engagé dans une démarche globale (soins, précision diagnostique avec recherche des troubles associés et

accompagnement des parents). Leur action s'inscrit auprès des familles à la fois dans la proximité, la régularité et la durée.

Mme Copello, psychologue, s'interrogera sur les liens associatifs parentaux à favoriser ou à mettre en place inter-établissements pour sourds pour répondre au sentiment d'isolement des familles. On retrouve la difficulté d'envisager un avenir alors que l'incertitude plane sur les troubles visuels annoncés qui ne peuvent être définis ni dans leur intensité ni dans leur date d'apparition, l'aspect surdité pouvant alors être minimisé.

Les parents ont besoin qu'on soit à leur écoute et non dans l'injonction culpabilisante lors des actions de recherche étiologique, d'évaluation, de soins, de rééducations

Le Dr Huygue, phoniatre, considère utile de penser le processus du diagnostic de USHER dans son déroulement temporel avec la mise en place d'entretiens successifs où les parents peuvent, peu à peu, se familiariser - entre autres -, avec les aspects médicaux. Le médecin pourra alors suivre leurs questionnements progressifs et en susciter d'autres (en cas de suspicion de troubles ou handicaps associés).

Etre dans cette période critique à l'écoute régulière des parents et non dans l'injonction culpabilisante pourra permettre de proposer au bon moment les examens médicaux nécessaires aux meilleurs choix d'aides complémentaires à apporter à temps.

Cette problématique a également été réfléchiée en comparant cette situation à celle rencontrée lors d'autres diagnostics de maladies génétiques évolutives. Mme Gargulio¹⁸ suggère de faire un rapprochement avec un autre handicap évolutif, la myopathie, car il s'agit dans les deux cas de construire un projet de vie comme une suite

d'étapes successives à élaborer au fur et à mesure de l'évolution. La difficulté étant le passage de l'un à l'autre de ces projets, ou de ces micro-projets, et pour le professionnel de ne pas céder à la peur alors qu'il connaît à l'avance, et plus que les parents, le sombre avenir de l'enfant atteint. Il lui faut alors savoir doser les informations en comprenant quelle vraie demande peut se cacher derrière les questions ou l'absence de questions des familles.

Ce dernier aspect en rapport avec l'impact du handicap sur les professionnels sera repris par le Dr Roy¹⁹. Il s'agira pour les parents, non d'accepter le handicap, mais de l'assumer. Or les parents se sentent souvent jugés par les soignants, soit parce qu'ils n'en feraient pas assez pour leur enfant, soit parce qu'ils en feraient trop. Pourquoi vouloir les tempérer dans leur ardeur alors que, quelque soit le problème annoncé aux parents, celui-ci les remplit inmanquablement d'effroi? Ce qui pourra être iatrogène est plus lié à l'effroi ressenti par les professionnels eux-mêmes, déstabilisés par le plurihandicap et qui ne se sentent compétents que dans un seul domaine de déficience. D'où l'importance de travailler en interdisciplinarité et de veiller à la cohérence interne du système d'aides proposé. Ce qui est dommageable, c'est l'absence de liens entre les services pour jeunes sourds et ceux pour déficients visuels. La fréquente absence d'échanges entre ces professionnels peut être vécue comme un "lâchage" par les familles ("vous nous abandonnez car vous ne savez plus quoi faire. On ne vous intéresse plus").

Etablir des liens entre les professionnels de la surdité et ceux de la cécité pour se familiariser avec l'inconnu de l'autre handicap

C'est bien ce même thème concernant la possible iatrogénie des interventions des professionnels que le Dr Karacostas²⁰ a proposé à notre réflexion. Parmi les aspects participant à tout traitement psychothérapeutique, il

signale les incidences néfastes des sentiments de culpabilité chez les soignants. Il a pu repérer au contact d'adultes sourds en état de souffrance psychologique les effets délétères de certains parcours rééducatifs. Quelles "erreurs" dans les prises en charge auraient pu être évitées? Il inscrit comme premier objectif d'une psychothérapie le développement de la communication, sous quelque forme que ce soit, et a tendance à penser "déli de surdité" lorsque l'apprentissage de la LSF n'a pas fait partie de la prise en charge.

On retrouvera cette question de la culpabilité développée par Mme Dethorre²¹, qui attire l'attention sur la nécessité pour le psychologue de savoir penser ses propres manques. Car, associé à une vision idéale de soi, le risque existe de viser la perfection, entraînant alors souci de réparation et désir de suppression de la perte, du handicap. Les consultations psychothérapeutiques et les consultations médicales hospitalières ne travaillent pas dans les mêmes registres. Les premières accordent de l'importance aux positions subjectives, elles sont attentives à ce qui ne se voit pas. Savoir changer de perspectives, comme dans l'art pictural, a valeur d'ouverture.

Le Pr Assoun²², s'interroge à son tour pour savoir ce que la psychanalyse aurait à dire de spécifique face à un sujet confronté à une limitation fonctionnelle évolutive et aux modalités insidieuses de cette perte. Il y a plus qu'un déclin neurophysiologique de fonctions; la subjectivité de la personne est engagée dans ce processus. Elle enregistre la régression de ses fonctions et l'expérimente, comme c'est le cas pour le malade hystérique qui peut expérimenter la perte de la vision ou de la voix. Dans ce cas, l'oeil est investi comme le lieu du rapport pulsionnel à l'autre avec le conflit inconscient sous-jacent ("Puisque tu as

mal utilisé de ton oeil, tu ne verras plus"). Ce n'est pas parce que la vue est prise dans un dispositif corporel avec ses défaillances organiques qu'il ne faut pas la penser dans sa dimension désirante, dimension qui existe, aussi, chez les personnes atteintes de cécité. Comme le soulignait Mme Piot, la rétinite fait perdre la vue mais pas le regard, avec sa signification relationnelle intersubjective, avec la difficulté de pouvoir se représenter la distance entre la réalité de l'autre et son propre désir.

Projets et perspectives

Il existe un projet de création d'une hospitalisation de jour dans le service du Pr. Herson et du Pr. Le Hoang, à la Salpêtrière. Ce projet, déjà bien avancé, se veut à l'écoute des besoins psychologiques des patients vivants souvent dans un grand climat d'insécurité et d'impuissance, et cherchent à répondre à leurs besoins matériels de soutiens. Il nécessite une connaissance du parcours antérieur du patient, de son entourage social et familial, de sa situation et de son état actuel. Le fonctionnement d'équipe pluridisciplinaire interne au service est mis en avant ainsi que l'importance accordée aux contacts avec les autres services de soins (équipe éducative de référence et médecin généraliste).

Il est nécessaire de solliciter les tutelles pour que soient répertoriés les lieux de ressources existants et repérer les besoins non couverts. Pour le Dr.

p cepabés lnt tabéuvo d'une
sore à une, (dailignificat. (Eln'a sor'une)TjT#00017 Tc-005701 T(pes eecin généue, Il

s i t
médee.les

réhabilitation et fonctions centrées sur l'écoute et la compréhension des mouvements psychiques des personnes.

Pari d'autant plus délicat à tenir qu'avec le USHER, on ne pouvait éviter la mise en évidence de deux réalités, avec des dispositifs d'aides très différents, et le risque de voir s'allumer les querelles du "pour ou contre l'IC".

Le but de ces journées n'était pas d'aboutir à un consensus mais à ce que ces deux mondes s'écoulent et se respectent dans la diversité de leurs pratiques et de leurs positions idéologiques ou pragmatiques.

Ces journées ne doivent pas être considérées comme un aboutissement mais comme un point de départ pour amplifier les contacts entre les professionnels, entre les familles et entre les malades ainsi qu'avec les pouvoirs publics. Point de départ pour clarifier ce qu'on pourrait estimer comme "bonnes pratiques" et aboutir à un certain nombre de recommandations qui ne pourront qu'être nuancées pour tenir compte de la diversité des situations et de l'hétérogénéité des besoins évolutifs et des demandes réelles des personnes. ♦

Monique Pouyat
Anciennement Psychologue clinicienne à CODALI.

1. Dr Georges Challe, ophtalmologiste spécialisé auprès des personnes à handicap auditif, service du Pr. Herson et du Pr. Le Hoang à l'hôpital de la Salpêtrière, Paris.
2. Dr Paulette Rosevegue, médecin inspecteur départemental honoraire de la DASS, Ile de France.
3. CRESAM de Poitiers (Centre de Ressources Expérimental pour Enfants et Adultes Sourds-Aveugles et Sourds-Malvoyants) et le centre de ressources Robert Laplane, Paris.
4. "Vécu et expérience" : Mme Christine Rivalin
5. Association des personnes porteuses du syndrome USHER
6. Le moyen de communication LS tactile qui pourrait être utilisé avec l'aggravation de la mal

vision n'est pas disponible pour les personnes éduquées uniquement dans un système oraliste basé principalement sur la lecture labiale, la nouvelle technologie de l'implant cochléaire adapté aux jeunes enfants sourds congénitaux, n'étant, à leur époque, pas encore pratiquée ou disponible.

7. Cécile a ainsi cru un moment que l'implant cochléaire était responsable de ses troubles visuels, la période de leur apparition coïncidant avec celle de son opération d'implant.

8. "Annonce du diagnostic et accompagnement pluridisciplinaire d'adolescents", Expérience de l'Institut de l'IS de Bourg la Reine : Vania Blech, psychologue et Fabienne Diaounet, éducatrice spécialisée.

9. "Que dit-on à l'enfant ? Que nous dit l'enfant" : Mme Simone Korf-Sausse, psychanalyste

10. "Apports des bilans en vision fonctionnelle et indications des rééducations" : Mme Dominique Raquin, directrice, et de Mme Hélène Heben, orthoptiste au SIAM 92
- "la rééducation en locomotion" : Mme Fabienne Bouvet instructrice en locomotion

11. Maudy Piot, auteur d'un livre récent : "Mes yeux s'en sont allés - Variations sur le thème des perdant la vue", Editions L'Harmattan, Paris, 2004

12. "La spécificité de l'interprétation" : Intervention de Mme Sandrine Schwartz, interprète en LSF

13. "Expérience d'un Centre de Ressources National : l'action du CRESAM". Jacques Souriau, directeur, Jean-Marie Besson, éducateur spécialisé et R. Aguirre, professeur spécialisé.

14. "Implants cochléaires : perspectives et questions" Mme Monique Pouyat, psychologue à COD.A.L.I. (service de soins et d'éducatifs pour enfants sourds profonds, Paris 15^{ème})

15. "Dépistage, annonce du diagnostic, conseil génétique"
Expériences des équipes hospitalières :
- Service ORL de Trousseau, Paris : Dr Natalie Loundon, ORL ; Dr Denise Busquet, ORL phoniatre ; Caroline Rebichon, psychologue
- Hôpital de la Timone Marseille : Dr S. Roman, ORL, Marseille

16. "Perdre la vue : entre être et avoir ? Désir et perte", Mme Alix Bernard, psychanalyste

17. "L'évolution de nos pratiques dans le suivi des jeunes enfants et de leur famille"
Dr. Françoise Breau, pédiatre - Julie Copello, psychologue du CAMSP Espoir 93
Dr. Brigitte Huygue, phoniatre au CELEM et centre Rabelais de Creil

18. Mme Marcella Garguilo, psychologue à l'AFM, Association Française contre les Myopathies

19. "Des modalités de l'accompagnement", Dr Joël Roy, pédopsychiatre.

20. "Thérapie et USHER", Dr Alexis Karacostas, psychiatre

21. "Regards" : Martine Dethorre, psychanalyste

22. "De la voix et du regard : enjeux pulsionnels" : Pr. Paul-Laurent Assoun, psychanalyste