

CONNAISSANCES SURDITÉS

11 rue de Clichy 75009 Paris
Courriel : contact@acfos.org

Revue trimestrielle

Édité par ACFOS
*Action Connaissance FOrmation pour la
Surdité*
11 rue de Clichy 75009 Paris
Tél. 09 50 24 27 87 / Fax. 01 48 74 14 01

Site web : www.acfos.org

Directrice de la publication
Pr Françoise DENOYELLE

Rédactrice en chef
Coraline COPPIN

Courriel : contact@acfos.org

Comité de rédaction : Dr Denise
BUSQUET (ORL Phoniatre), Pr
Vincent COULOIGNER (ORL-
PUPH), Joëlle FRANÇOIS
(Orthophoniste), Nathalie
LAFLEUR (Audioprothésiste), Aude
de LAMAZE (Orthophoniste),
Ginette MARLIN (Enseignante
spécialisée), Dr Lucien MOATTI
(ORL Phoniatre), Monique
POUYAT (Psychologue) Isabelle
PRANG (Orthophoniste), Philippe
SÉRO-GUILLAUME (Linguiste,
Enseignant chercheur)

Couverture : DSMB
25 rue de la Brèche aux Loups
75012 Paris
Tél./Fax. 01 43 40 19 58
Courriel : dsmb@wanadoo.fr

Maquette : Coraline COPPIN

Impression : ACCENT TONIC
45-47 rue de Buzenval 75020 Paris

N° CPPAP : 0115 G 82020

ISSN : 1635-3439

Vente au numéro : 12 €

Abonnement annuel : 40 €

**La reproduction totale ou
partielle des articles contenus
dans la présente revue est
interdite sans l'autorisation
d'ACFOS**

S o m m a i r e

ACTU	4
SCIENCES	
Quelques réflexions et hypothèses sur la remédiation et la notion de vicariance	5
par le Pr Alain BERTHOZ	
PÉDAGOGIE	
La lecture, un peu, beaucoup, passionnément... mais à propos !	12
par Antoine TARABBO	
LIVRES	15
<i>Nouveau : page centrale à détacher !</i>	
Préconisations concernant l'éducation auditive des enfants sourds porteurs de deux implants cochléaires. A l'attention des orthophonistes	17
par l'équipe du Bilec, Hôpital A. Trousseau	
PSYCHOLOGIE	
Place des groupes de parents dans l'accompagnement familial	21
Coordonné par Monique POUYAT	
LIVRES	15
MÉDECINE	
Le syndrome de Usher type 1 chez l'enfant	29
par le Dr Jacques LEMAN	

Éditorial

PAR FRANÇOISE DENOYELLE

Présidente

Ce premier numéro de 2013 annonce pour Acfos une année riche en projets que nous espérons partagés avec vous tous, personnes sourdes, familles et professionnels.

Nous sommes tout d'abord très heureux de vous annoncer la réédition du Livret pour les enfants sourds **"C'EST QUOI LA SURDITÉ ?"** qui sera de nouveau disponible pour l'été prochain. Épuisé depuis plus de 2 ans dans sa version papier, la nouvelle édition remise à jour grâce au soutien **"D'Agir pour l'Audition"** devrait de nouveau permettre de répondre à la très forte demande des usagers mais aussi de tous les lieux de vie de l'enfant sourd (crèches, écoles, collectivités...) pour lesquels ce livret représente un précieux outil d'information et de sensibilisation.

ACFOS se mobilise très fortement pour l'organisation de son **10^{ÈME} CONGRÈS ANNUEL** qui se tiendra à Paris les jeudi 12 et vendredi 13 décembre prochain sur le thème **"L'ENFANT SOURD DE 0 À 3 ANS ET SA FAMILLE : LES ENJEUX DE LA PRÉCOCITÉ"**. Ces deux journées seront l'occasion d'échanger sans tabou sur les réelles avancées mais également les difficultés toujours présentes dans la prise en charge d'un si jeune enfant.

Enfin, nous avons le plaisir de vous proposer pour la première fois dans notre revue **UN ARTICLE DÉTACHABLE EN PAGE CENTRALE** présentant les **"PRÉCONISATIONS CONCERNANT L'ÉDUCATION AUDITIVE DES ENFANTS SOURDS PORTEURS DE DEUX IMPLANTS COCHLÉAIRES À L'ATTENTION DES ORTHOPHONISTES"**. Rédigé pour ACFOS par l'équipe du Bilec (Equipe d'Implantation Cochléaire pédiatrique de l'Hôpital Trousseau), cet article synthétique est le fruit de plusieurs années de pratique et d'évaluation des enfants sourds accueillis par les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire. Nous espérons que ce document vous soit profitable et l'occasion d'échanges entre professionnels et familles. Il sera très prochainement disponible gratuitement sur notre site Internet www.acfos.org.

Bonne lecture ! ❖



Le Syndicat national des audioprothésistes (Unsaf) tiendra sa prochaine édition du Congrès national des audioprothésistes du **jeudi 11 au samedi 13 avril 2013** au CNIT Paris-La Défense.

La journée pluridisciplinaire aura pour thème *“Des molécules aux cellules et à leurs thérapies, une nouvelle vision de la cochlée et de son appareillage”*. Sous la direction du Pr Paul Avan (Président de la journée scientifique du congrès) et de M. Eric Bizaguet (Président scientifique du congrès), cette journée sera l’occasion d’écouter (entre autres) les conférences de Larry Lusting (University of California) *“Thérapie Génique cochléaire : où en sommes-nous et où allons-nous ?”* ou du Dr Aziz El-Amraoui (Institut Pasteur-Inserm) *“L’oreille à l’écoute des thérapies géniques, cellulaires et pharmacologiques : progrès récents et perspectives”*.

Le programme complet est disponible sur le site www.unsaf.org.

A noter...

Le colloque **ACFOS 10** se tiendra les **12 et 13 Décembre 2013** à l’Espace Reuilly (Paris 12) et aura pour titre :

L’enfant sourd de 0 à 3 ans et sa famille : les enjeux de la précocité

Tarifs :

- ◆ Non adhérents (tarif unique) : 350 €
- ◆ Adhérents :
 - Inscription individuelle : 200 €
 - Formation continue : 300 €
 - Tarif groupe (5 inscriptions et plus) : 180 €
- ◆ Tarif réduit (parents, étudiants, personnes sourdes) : 70 €

L’avant-programme sera prochainement disponible sur www.acfos.org

ACFOS
11 rue de Clichy 75009 Paris
T. 09 50 24 27 87 - F. 01 48 74 14 01
Courriel : contact@acfos.org

Agenda...

- ◆ ARPADA IdF : *“Les professionnels de la surdité : quelles équipes pour nous et nos enfants ?”*

Date : Samedi 13 Avril 2013 (14h-18h)

Lieu : INJS de Paris, Paris 5

Courriel : info@arpada-idf.org

Site : www.arpada-idf.org

- ◆ 16^{ème} Journée d’Etude AIRDAME : *“L’implant cochléaire : avancées, enjeux et perspectives”*.

Date : Vendredi 19 Avril 2013

Lieu : Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris 13

- ◆ 11th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation.

Dates : Du 23 au 26 Mai 2013

Lieu : Istanbul, Turquie

Site : <http://espci2013.net/>

- ◆ ACFOS Formation professionnelle : *“L’accompagnement des parents dans la rééducation orthophonique de l’enfant et de l’adolescent sourd”*

Dates : 27 et 28 Mai 2013 - Lieu : Paris

www.acfos.org / contact@acfos.org

- ◆ ACFOS Formation professionnelle : *“Indications, réalisation pratique et résultats des explorations objectives des voies auditives”*

Dates : 06 et 07 Juin 2013 - Lieu : Paris

www.acfos.org / contact@acfos.org

Quelques réflexions et hypothèses sur la remédiation et la notion de vivariance

PAR LE PR ALAIN BERTHOZ

Monsieur Alain Berthoz, Professeur honoraire de la Chaire de physiologie de la perception et de l'action du Collège de France nous avait fait l'honneur de présenter la conférence inaugurale du colloque Acfos 8 des 19 et 20 novembre 2010 dont le thème était "Equilibre et vision chez l'enfant sourd. Usher et autres déficits combinés". Ces deux journées de réflexions avaient donné lieu à des préconisations pratiques pour dépister et adapter les projets rééducatifs d'enfants avec déficiences combinées publiées dans le N°34 de notre revue.

Le Pr Berthoz nous propose ici une réflexion générale et particulièrement pertinente sur la question de la compensation des déficits en général, et en particulier des déficits moteurs et d'intégration sensori-motrice.

L'hypothèse principale de mon exposé est la suivante : en cas de lésion du déficit, le cerveau n'essaie pas nécessairement de réparer le système lésé, mais il cherche à trouver de nouvelles solutions en utilisant des mécanismes que nous appelons "cognitifs" pour exploiter le répertoire des systèmes sensori-moteurs ou, de façon plus générale, le répertoire des systèmes perceptifs.

Il est à la mode aujourd'hui d'appeler ce type de processus "**remédiation**" et d'utiliser ce que les psychologues français avaient appelé la "**vicariance**", c'est-à-dire le fait que l'on puisse faire la même chose de plusieurs manières. Par exemple, on peut traverser une rivière à la barque, en nageant ou en volant... Le problème est d'exploiter la capacité extraordinaire de notre cerveau de trouver des moyens de percevoir ou d'agir en utilisant des réseaux différents lorsqu'un des systèmes est lésé.

La vicariance a fait l'objet de mon cours au Collège de France en 2009. Vous pourrez en trouver des références, voire même le télécharger sur Internet sur le site du Collège de France*. Depuis une quarantaine d'années nous avons publié des études comme si nous étions toujours confrontés à un homme "moyen", un sujet "moyen" en oubliant totalement la **psychologie différentielle**, c'est-à-dire non seulement le fait que nous soyons différents, mais aussi le fait que nous puissions faire la même chose d'une multitude de façons. C'était une grande école que celle de la psychologie française et elle avait de grands représentants.

Aujourd'hui, grâce à l'IRM nous retrouvons cette extraordinaire variété des mécanismes et des stratégies

cognitives ou sensori-motrices, qui font que chacun d'entre nous fait la même chose ou perçoit la même chose avec des mécanismes différents. Voilà le message que je souhaite partager avec vous ce matin.

Je vais préciser une ou deux idées qui sont en filigrane par rapport à tout cela : nous savons que le cerveau ne se contente pas de percevoir pour ensuite produire des mouvements, même avec des astuces comme la décharge corollaire (c'est-à-dire le fait qu'en même temps que nous faisons le mouvement nous informons le cerveau que nous produisons ce mouvement, ce qui permet une réactualisation perceptive). En effet, en parallèle avec ces mécanismes, une capacité est apparue au cours de l'évolution qui est celle de simuler mentalement les mouvements, sans les exécuter. C'est ce que nous faisons par exemple quand nous rêvons : le rêve montre que nous avons une capacité de simuler la réalité. Cela se confirme quand nous constatons que dans le thalamus (qui est la voie nécessaire d'entrée de toutes les informations sensorielles), seule 5% de l'activité des neurones est liée à ce qui se passe dans le monde : 95% de cette porte d'entrée des informations vient du cerveau lui-même.

Nous avons donc cette capacité extraordinaire de simuler, ce qui permet de trouver des solutions, d'imaginer, de créer des mondes..., l'hallucination en est un exemple.

Je vais vous proposer 5 ou 6 hypothèses qui pourront nous servir de base à une discussion. Je vous rappelle que je ne suis pas médecin, ni rééducateur, mais **psychobiologiste** : c'est sous cet angle que j'aborderai les choses.

1ÈRE HYPOTHÈSE

En cas de lésion ou de déficit, le cerveau peut substituer un système à un autre

Nous avons par exemple un **répertoire de systèmes** nous servant à contrôler les **mouvements des yeux**, le regard : nous avons des réflexes de **stabilisation** du regard, des réflexes **optocinétiques** qui permettent, lorsque nous voulons fixer quelque chose dans l'espace, de stabiliser l'image du monde sur la rétine. Nous possédons également un système **saccadique**, que vous mettez en œuvre pour regarder mes diapos : ce sont les sauts très rapides que font les yeux d'un point à un autre, et aussi un système de **poursuite** (qui vous permet de suivre des yeux ce point rouge que je déplace avec le pointeur laser). Ce système n'est pas très efficace, il est apparu plus tardivement au cours de l'évolution, mais il vous permet de suivre de façon lente cette cible.

Nous possédons donc un répertoire de systèmes sensori-moteurs pour contrôler le regard et ce répertoire partage des aires et des réseaux neuronaux mais il a également ses réseaux spécialisés.

Pourquoi parler de cela ?

Avec Geoffrey Melvill Jones, nous avons repris une expérience faite par lui dans les années 1960, qui consistait à faire porter à un sujet un prisme de Dove. En temps normal, quand je tourne la tête vers ma droite, sur ma rétine l'amphithéâtre tourne en sens contraire. Le réflexe vestibulo-oculaire permet - quand on tourne la tête à droite - de produire un mouvement de l'œil en sens contraire du mouvement de la tête pour stabiliser l'image du monde.

Quand on met un prisme de Dove, l'image du monde, au lieu d'aller en sens contraire, se met à filer à deux fois la vitesse de la tête dans le même sens. Ce n'est pas pratique pour le réflexe vestibulo-oculaire car il est totalement non-fonctionnel dans ce cas là. Grâce au prisme de Dove, Melvill Jones savait montrer qu'au bout de six semaines le cerveau produisait une inversion du réflexe "normal", permettant ainsi au sujet de suivre une cible pendant qu'il tournait la tête.

Nous avons fait une expérience où nous avons demandé à une jeune femme (courageuse !) de porter les prismes de Dove et de vivre avec : nous avons alors découvert quelque chose d'extraordinaire.

Normalement, lorsque l'on tourne la tête vers la droite, il y a une saccade oculaire : je fais d'abord un mouvement de l'œil si je veux regarder la cible, puis le mouvement de la tête et l'œil revient dans son orbite grâce au réflexe vestibulo oculaire.

Avec les prismes de Dove, tout cela est désorganisé : la saccade démarre, la tête part, le réflexe vestibulo-oculaire a un gain de 1, mais le sujet perd complètement la cible à cause du prisme de Dove. Mais nous avons constaté qu'au bout d'**une seconde** le cerveau avait produit un mouvement parfaitement adapté dans le sens contraire du réflexe ! En 1 seconde le cerveau a donc **remplacé** le réflexe vestibulo-oculaire déficient par d'autres éléments du système sensoriel et moteur contrôlés par une **représentation mentale** de la cible.

C'est un exemple magnifique de substitution très rapide d'un système déficient par une combinaison d'autres systèmes. C'est la vicariance.

Voilà qui donne une idée générale du fonctionnement du système global. Le cerveau a cette capacité de produire des combinaisons qui remplacent un système déficient par d'autres systèmes si on lui en donne la possibilité.

2ÈME HYPOTHÈSE

Le cerveau utilise des modèles internes pour simuler l'action avant l'exécution

La remédiation ou la réhabilitation ne concerne donc pas les muscles dans les cas de déficit moteur ou même des combinaisons d'intégration sensorielle, mais ce que l'on appelle des **modèles internes**.

Qu'est-ce qu'un modèle interne ? Prenons un exemple simple d'un objet lourd que je lâche dans ma main : si on regarde ma main, on voit qu'elle n'a pas bougé. Pourquoi ? 150 millisecondes avant que l'objet lourd ne touche ma main, mon cerveau a produit dans mon biceps la force pour compenser l'objet qui tombe. Chez l'enfant de moins d'un an, la main ne retient pas l'objet. Mon cerveau adulte a été donc capable d'anticiper exactement la force. Au moment de l'impact d'une balle qui tombe sur la main, la force produite par le biceps est exactement celle qu'il faut alors que le sujet n'a pas pu la percevoir.

Le cerveau est donc un **anticipateur**, il n'attend pas que le monde se manifeste. Au contraire, il projette sur le monde ses hypothèses, ses anticipations, qui sont donc bonnes à utiliser pour la remédiation.

Ces anticipations exigent des modèles internes, notamment des **représentations des propriétés mécaniques** (sans doute à la fois dynamiques et géométriques) **des membres** qui permettent au cerveau de simuler les propriétés de nos membres ou des capteurs.

Dans les modèles de systèmes vestibulaires il y a l'idée que nous avons des modèles internes des propriétés

des capteurs, mais également que le cerveau connaît les propriétés du **monde physique**, notamment les lois de Newton.

Pour étayer cette hypothèse, nous avons fait une expérience de capture d'une balle dans l'espace. Pourquoi ? Sur la terre quand un objet tombe, c'est la gravité qui donne une accélération, qui donne un poids à l'objet. Pour compenser la force, il faut que quelque part j'aie éventuellement ce que nous appelons un modèle interne des lois de la gravitation. Ce qui revient à dire que le cerveau n'a pas seulement des **représentations** dans ces circuits neuronaux, il a aussi des "**modèles internes**" qui lui permettent de simuler l'effet des lois de la physique lorsqu'il veut percevoir et faire un mouvement.

Voici une diapositive avec un cosmonaute ; ce monsieur est heureux, il se sent vertical. Nous avons lancé une balle. Que ce cosmonaute devait attraper. Mais dans l'espace la balle descend à vitesse constante, elle n'est plus accélérée comme sur la terre. Nous avons alors regardé si l'anticipation motrice avait aussi lieu quand la balle descendait à vitesse constante. Nous avons constaté que le sujet faisait quand même une anticipation, même en l'absence de gravité. C'est donc quelque chose qui est ancré dans le fonctionnement même du cerveau. C'est la raison pour laquelle la rééducation, la remédiation, la rééducation ne doivent pas simplement concerner les **interactions musculaires ou perceptives des sens**, mais doit aussi concerner ces réseaux dans notre cerveau qui **anticipent les propriétés des capteurs du monde**. Je n'ai pas dit que c'était facile à mettre en œuvre !

3ÈME HYPOTHÈSE

Les mouvements complexes sont contrôlés par des mécanismes "top down" avec des référentiels globaux.

Cela signifie qu'il faut prendre en compte le fonctionnement de nos modèles cognitifs dans la rééducation, et pas seulement l'aspect moteur.

Je vais prendre l'exemple de la marche : c'est un mécanisme complexe. On peut marcher, courir, sauter... tout est géré à la fois dans la moelle et dans les ganglions de la base. Cela fait appel à une intégration avec la posture, le geste, l'émotion..., mais marcher c'est aussi **générer des trajectoires**, donc naviguer dans l'espace. Et puis c'est également **décider** si je veux descendre l'escalier, cela fait donc intervenir des mécanismes dans le cerveau de l'ordre de la décision. Tout cela est donc très complexe : la marche est tellement complexe qu'au cours de l'évolution, la biologie a trouvé des mécanismes pour simplifier tout cela. Je préfère employer le terme de "simplicité", car les processus utilisés pour simplifier sont en réalité "simplexes" c'est-à-dire... pas si simples que cela !

Par exemple, nous constatons que la locomotion n'est pas contrôlée des pieds à la tête : l'enfant marche ancré sur le sol, mais nous adultes marchons avec notre tête stabilisée. Avec Thierry Pozzo nous avons montré que pour marcher, monter un escalier, courir..., la coordination de l'ensemble des centaines de degrés de liberté du corps est assurée **à partir de la tête**. Nous sommes des oiseaux en fait !

La stabilisation de la tête est une condition pour la marche normale. La tête est une centrale inertielle stabilisée dans l'espace. Même pour des gens qui font du saut à ski par exemple, on constate au cours de l'ontogénèse qu'on se libère du sol et que l'on bascule vers un contrôle à partir de la tête.

Pourquoi est-ce intéressant ici ? Cette stabilisation est évidemment possible grâce au système vestibulaire. Les canaux semi circulaires et les otolithes travaillent en coopération, bien sûr avec un rôle particulier des otolithes pour mesurer la gravité dans leur plan, mais il est clair que le système vestibulaire sera fondamental et utilisera le "fil à plomb" de la gravité pour assurer cette stabilisation.

L'angle de la tête est lui déterminé par le regard. Le regard est une ancre, une tige que je lance dans l'espace et j'ancre alors ma locomotion. La théorie est que les déficits moteurs sont en réalité **des déficits de la création de cette plate-forme stabilisée** qu'est la tête et de l'ancrage par le regard. **La rééducation motrice des enfants à partir des muscles n'est en conséquence pas suffisante.** Nous travaillons actuellement en Italie pour étudier, entre autres, le rôle fondamental des mécanismes cognitifs chez certains enfants déficients moteurs cérébraux, dont certains sont également sourds ou ont d'autres déficits sensoriels.

La stabilisation apparaît chez l'enfant autour de 3 ans, c'est-à-dire que le petit enfant marche ancré sur les pieds, puis il se passe cette "révolution Galiléenne" en quelque sorte, avec le développement de l'intégration multisensorielle et de capacités dont je vais dire un mot permettant de naviguer, etc., le contrôle devient alors un contrôle **à partir** de la tête vers les pieds.

Certains déficits apparemment moteurs sont en fait des déficits d'intégration multisensorielle : la rééducation doit donc être faite à ce niveau-là et pas simplement au niveau moteur sans quoi aucune remédiation ne sera vraiment possible. Il y a là un dialogue passionnant à mener avec les rééducateurs et certains travaux sont actuellement en cours.

4ÈME HYPOTHÈSE

La coordination motrice exige un percept cohérent du schéma corporel

Si je veux faire cette conférence devant vous, ou si je veux entrer en dialogue avec vous, si je veux vraiment percevoir ce que vous pensez de ma conférence, il faut d'abord que j'ai une perception cohérente et unique de mon corps, de moi, avant d'établir la possibilité de faire déplacer cette chose compliquée qu'est mon corps dans l'espace. Certaines aires du cerveau sont essentielles pour cette cohérence et pour les relations du corps propre avec l'espace.

Nous savons qu'il existe une zone du cerveau qui est à la jonction temporo-pariétale (le cortex vestibulaire), qui reçoit des informations vestibulaires intégrées aux informations visuelles, aux informations proprioceptives et aux informations acoustiques. C'est la "**station corticale d'intégration multisensorielle**", que l'on appelle "cortex vestibulaire". Walter Penfield avait parlé pour cette région là de "**body awareness**" & "**spatial relationships**", c'est-à-dire de perception du corps unifié et des relations avec l'espace.

Ce grand neurologue (qui travaillait avec des patients épileptiques) avait compris qu'il y avait là un centre fondamental pour la perception du corps et des relations avec les espaces.

Nous avons étudié cela par l'IRM et beaucoup de données sur cette région ont confirmé son rôle pour l'intégration multisensorielle et l'élaboration de la cohérence perçue du corps.

Avec l'équipe de Grenoble, qui fait de l'exploration fonctionnelle en intracrânien chez les sujets épileptiques, nous avons repris des données de stimulation électrique chez ces patients et montré l'importance de toute cette zone du cortex vestibulaire périsylvien : quand on stimule à cet endroit, cela donne aux patients des impressions de rotation, etc. Cela prouve qu'il y a là une zone fondamentale pour l'intégration multisensorielle, mais aussi pour le placement du corps dans l'espace.

Récemment, le neurologue suisse Olaf Blanke a fait une série d'articles magnifiques qui ont donné une base neurale à toute une série de phénomènes connus depuis longtemps, mais jamais expliqués, par exemple les phénomènes de "sortie du corps" (le patient est couché dans son lit et en même temps il se voit du plafond en train de se regarder dans le lit). On parle en anglais de "*The Out of Body Experience*".

Rappelons qu'en ce qui concerne l'**espace acoustique**, il existe encore une zone mal explorée le long du sillon temporal qui est impliquée dans la perception acoustique de l'espace.

L'idée qui découle de ces données est que rééduquer, réhabiliter des fonctions, c'est aussi travailler pour que ces aires du cerveau puissent trouver des solutions pour refaire éventuellement ce qui a été décomposé,

désagrégé lorsqu'un système sensoriel est déficitaire ou produit des illusions.

5ÈME HYPOTHÈSE

Pour mettre en œuvre la marche, la locomotion, le cerveau est capable d'anticiper et de respecter les lois du mouvement naturel

Nous avons montré que là aussi le cerveau est un anticipateur : le regard et la tête anticipent les trajectoires. Cette anticipation apparaît aussi chez l'enfant à partir de 3 ans (en même temps que la stabilisation) et elle est due au fait que nous **simulons** d'abord la trajectoire, avec le regard, puis la tête et le corps.

Encore une fois, il s'agit d'un mode de contrôle "top down" qui exige la perception unique du corps et qui met en jeu des mécanismes de simulation mentale des trajectoires.

En cas de déficit dans la capacité de déambuler, mais aussi dans celle d'aller chercher des choses, il faut aller interroger ces mécanismes cognitifs qui vont contrôler toute la chaîne motrice. La remédiation sera ainsi à adresser également à ces mécanismes, et en particulier à ceux de l'intégration multisensorielle.

Prenons l'exemple d'un enfant qui marche autour d'un coin : à 3,5 ans la tête part après le tronc mais à 5,5 ans, c'est la tête qui part en premier : il y a un basculement anticipateur. Le cerveau est un prédicteur et beaucoup des mécanismes de comportement en général ou déficits perceptifs sont en réalité des **déficits d'anticipation du monde**. D'autres simplifications ont été élaborées au cours de l'évolution, nous en connaissons plusieurs mais je n'aurai pas le temps de les détailler toutes ici.

Parmi ces "lois simplificatrices" adoptées par l'évolution, l'une concerne les ellipses : si je trace, avec mon doigt, une ellipse, il existe une relation extrêmement précise entre la vitesse tangentielle, c'est-à-dire la vitesse le long de la trajectoire, et la courbure. Cette loi est linéaire et on discute encore pour savoir à quoi elle est due. Cela s'appelle "la loi de la puissance deux-tiers". Tout mouvement naturel obéit à cette loi de la relation entre vitesse et géométrie.

Que l'ellipse soit tracée avec le doigt ou le bras, cette loi est respectée et elle est vraisemblablement liée à des traitements de la géométrie par le cerveau avec pour but de permettre au cerveau de simplifier le contrôle. Avec d'autres collègues, nous avons montré que ce principe s'appliquait aussi à la locomotion : si je "dessine" une ellipse en marchant, je vais vite, je ralentis, puis je vais vite... Si je mesure la vitesse de la tête,

on constate cette relation très étroite entre la vitesse tangentielle et la courbure.

Il existe donc une **loi générale qui simplifie le contrôle de nos mouvements** : cela s'appelle le **principe d'équivalence motrice**.

On peut dessiner une lettre avec le doigt, avec la main, avec la bouche ou en courant sur une plage..., ce sont des principes généraux servant à diminuer la complexité du contrôle. Là encore, l'élément important pour la rééducation est de garder à l'esprit que si les mécanismes généraux de contrôle sont déficitaires, ils vont donner des déficits apparemment moteurs.

Nous avons donc généralisé cette théorie aux mouvements complexes, et nous avons également montré (au cours d'expériences que je ne détaillerai pas ici) que cette loi a des petites variations lorsque l'on demande au sujet de faire des locomotions compliquées. Ces petites variations sur les coefficients montrent que tout cela dépend de géométries très complexes.

L'autre chose frappante est la **stéréotypie** des trajectoires locomotrices, qui suggère les principes généraux de contrôle. Par exemple, on demande à un sujet équipé d'une caméra de partir d'un point, de marcher dans la pièce et de passer entre deux montants d'une porte dont l'orientation varie : théoriquement il peut le faire de plusieurs manières. Mais en réalité, même les sujets "sains" font une trajectoire très stéréotypée et on retrouve là aussi des principes généraux de contrôle à l'œuvre une fois que nous avons unifié notre corps. A Pise avec mes collègues nous travaillons sur la génération de trajectoires chez les enfants infirmes moteurs cérébraux (IMC).

6ÈME HYPOTHÈSE

Le cerveau utilise des réseaux neuronaux différents pour l'action dans des espaces proches ou lointains

Des déficits apparemment moteurs sont en réalité liés à une difficulté de **manipuler** des systèmes de référence spatiaux variés.

Nous avons vu qu'il n'est pas évident de faire l'intégration multisensorielle pour assurer une cohérence du corps et de ses relations avec l'espace.

On s'aperçoit d'une chose extraordinaire qui se passe dans le cerveau : ayant fait cette intégration multisensorielle (en particulier dans le cortex pariétal, où nous avons une perception de notre corps qui est égocentrée), on constate que **l'espace est codé dans des référentiels différents dans différentes parties du cerveau**.

Dans le *colliculus supérieur*, qui contrôle le mouvement des yeux, on trouve des cartes neuronales dans des coordonnées rétiniennes.

Dans l'*hippocampe* (navigation, mémoire spatiale), on trouve des neurones dits "de place" qui codent des lieux et l'espace est donc codé de façon géographique, topographique et, pour une part "allocentrique".

Dans le *putamen*, on trouve des neurones qui ne connaissent que les mouvements relatifs du bras et des segments du corps entre eux.

L'évolution a donc en fait décomposé l'analyse des relations de notre corps unifié dans différentes géométries ou différents référentiels.

Il est donc vraiment miraculeux que nous ayons une perception unique de la relation de notre corps avec l'espace. On ne sait pas encore bien comment tout cela est mis en commun.

Je propose comme hypothèse que la difficulté à construire une cohérence des relations de tous ces systèmes est un trait trans-nosographique, c'est-à-dire que plusieurs pathologies (Anxiété spatiale, agoraphobie, schizophrénie, Alzheimer, autisme, etc.) présentent, à des degrés divers et selon les aires du cerveau atteintes, un déficit de la manipulation des référentiels spatiaux.

L'IRM nous a permis aujourd'hui d'aller explorer cela un peu plus à fond et d'approfondir le travail avec les neurologues et les rééducateurs.

Le fait qu'il y ait **plusieurs réseaux pour différents espaces d'action** est révélé par des expériences comme celle-ci :

Si je pointe mon laser à 70 cm ou 2 mètres, je n'active pas les mêmes réseaux dans mon cerveau, ce n'est même pas ici et là-bas, c'est 70 cm et 2 mètres. Si je suis assis, que je me lève et que je pars à l'autre bout de la salle, j'ai successivement mis en jeu deux réseaux différents dans mon cerveau. Si je veux me lever d'ici, sortir de la pièce et imaginer rentrer chez moi, je vais mettre en activité deux, trois, voire quatre réseaux différents !

Il y a bien sûr des aires communes dans ces différents réseaux et cette multiplicité dépend sans doute des multiplicités des référentiels spatiaux. Il est vraisemblable que pour les problèmes liés à la surdité, à l'acoustique, il y ait aussi des mécanismes variés pour traiter les différents espaces sonores.

Un des problèmes fondamentaux mis en évidence par exemple (mais sur lequel je ne m'étendrai pas) est la différence entre les sexes : nous ne traitons pas l'espace

de la même façon. Les dames sont multitâches, c'est bien connu, mais elles ne font pas la rotation mentale aussi bien que les hommes. Nous avons démontré lors d'une tâche de navigation dans un monde virtuel que les femmes activaient un système pariéto-frontal qui est un système typique de la perception égocentrée. Par exemple, si je vous demande quel a été le chemin jusqu'à la salle, vous pouvez décrire les mouvements de votre corps et les épisodes que vous avez rencontrés, la description séquentielle de ce qui vous est arrivé, etc. C'est ce qu'on appelle la perception égocentrée.

En plus de cela, les hommes activent des structures comme l'hippocampe qui font un codage allocentré, plus indépendant du corps, c'est-à-dire "cartographique" en quelque sorte. Nous avons beaucoup d'expériences sur ce sujet qui montrent la différence fondamentale entre les hommes et les femmes dans le traitement de l'espace.

Enfin, nous avons également plusieurs façons de **coder** l'espace : vous pouvez vous rappeler le mouvement de l'entrée jusqu'ici en vous souvenant de vos mouvements, mais vous pouvez aussi avoir une "carte" du centre et l'avantage de cette stratégie **allocentrique** est que l'on va pouvoir rentrer chez soi par un chemin différent.

En conséquence, donner à un patient ayant un déficit de représentation de l'espace, la possibilité de passer d'une perspective purement égocentrée à une perspective allocentrée est un projet possible de rééducation.

On peut montrer que des réseaux différents du cerveau sont activés lorsqu'on se représente l'espace de façon égocentrée ou allocentrée par des expériences comme la suivante : nous avons construit un palais virtuel et nous avons disposé dans la cour du palais trois objets, deux poubelles et une balle. Nous avons demandé aux sujets dans l'IRM successivement trois questions :

- a)** Quelle poubelle est tombée ? C'est un contrôle par une tâche purement visuelle ;
- b)** Quelle poubelle est la plus proche de vous ? Il s'agit d'une tâche égocentrée de perception de la distance ;
- c)** Quelle poubelle est la plus proche du mur le plus long du palais ? Comme on ne montrait qu'un tout petit morceau de l'image, les sujets étaient obligés de reconstruire la totalité du palais et donc de changer de référentiel et d'activer une représentation allocentrée. Cette dernière tâche activait des régions particulières et, entre autres, le cortex rétrosplénial qui est sans doute important pour le changement de point de vue.

Nous faisons actuellement des expériences sur l'aspect développemental en coopération avec l'équipe du Pr Olivier Houdé et nous avons montré que, comme l'avait prédit Piaget, c'est vers l'âge de dix ans qu'apparaît la capacité de faire un traitement allocentré de l'espace

par rapport à la perception très égocentrée du jeune enfant. C'est un chantier très intéressant.

L'EMPATHIE, UN CHANGEMENT DE POINT DE VUE ?

Je terminerai rapidement en vous parlant de la notion **d'empathie** car il ne suffit pas de rééduquer les enfants autistes à se construire un corps propre, puis à manipuler les référentiels spatiaux, l'important est la relation avec autrui. J'ai suggéré que les mécanismes cérébraux de manipulation de l'espace sont fondamentaux pour permettre la communication et l'interaction avec autrui. Nous travaillons donc actuellement sur une **théorie spatiale de l'empathie**, démarrée avec Gérard Jorland, une équipe de Paris VIII et Bérangère Thirioux, une philosophe qui a fait le master de neuropsychologie, une thèse de neurosciences et qui travaille avec nous sur l'empathie en même temps qu'elle rédige une thèse sur les grands philosophes allemands.

Tout le problème de la relation avec autrui vient de là : pour vraiment comprendre autrui, il faut se mettre à sa place, il faut voir le monde et percevoir le monde comme lui.

Nous avons mis au point un paradigme qui consiste à demander à des sujets d'interagir avec une funambule virtuelle qui danse sur un fil. L'hypothèse est que nous avons deux façons d'interagir avec autrui, une façon en "miroir" (par exemple si la funambule, qui nous fait face, se penche sur SA droite nous pouvons nous pencher sur NOTRE gauche, ou d'une façon "symétrique" nous allons, comme elle, nous pencher sur notre droite ce qui suppose que nous nous mettions vraiment à sa place ou que nous adoptions son point de vue. On s'aperçoit que ce sont des réseaux différents du cerveau qui sont impliqués dans ces deux stratégies et on retrouve d'ailleurs certaines des aires mentionnées plus haut et impliquées soit dans la constitution du corps propre soit dans la manipulation des référentiels spatiaux.

Nous pensons que les bases neurales de la **sympathie sont différentes de celles de l'empathie et correspondent, en partie, avec celles que l'on voit impliquées dans ces deux stratégies de miroir ou de symétrie**. En effet si je veux vraiment comprendre ce qu'éprouve quelqu'un, il faut que j'aie me mettre à sa place, que je puisse souffrir comme la personne souffre et voir le monde comme elle le perçoit.

En revanche, si je veux l'aider, il faut que je reste à ma place, et même que j'inhibe mon émotion. Selon nous ces deux mécanismes sont actifs dans l'empathie.

La véritable empathie est donc complexe et met en jeu tous les mécanismes dont j'ai parlé : nécessité de construire un corps propre, mettre ce corps propre en

relation avec les différents espaces en fonction de l'action qu'on veut faire, capacité de maîtriser les émotions ou de raisonner, etc.

C'est un très beau et très vaste chantier et il appartiendra aux spécialistes de l'autisme de dire si ces considérations sont pertinentes pour comprendre et éventuellement soigner cette maladie. Je vous remercie de votre attention. ❖

Pr Alain BERTHOZ, Collège de France, Laboratoire de Physiologie de la Perception et de l'Action

* <http://www.college-de-france.fr/site/alain-berthoz/>

Bibliographie

- ♦ BERTHOZ, A. (1997) : “Le Sens du Mouvement”, Odile Jacob, Paris, pp.345.
- ♦ BERTHOZ, A. (2003) : “La décision”, Odile Jacob, Paris, pp.391.
- ♦ BERTHOZ, A., ANDRES, C., BARTHELEMY, C., MASSION, J. & ROGE, B. (2005) : “L’Autisme de la recherche à la pratique”, Odile Jacob, Paris, pp.482.
- ♦ BERTHOZ, A., JORLAND, G. (2005) : “L’empathie”, Odile Jacob, Paris, pp.308.
- ♦ BERTHOZ, A., PETIT, J.-L. (2006) : “Physiologie de l’action et Phénoménologie”, Odile Jacob, Paris, pp.368.
- ♦ BERTHOZ, A. (2008) “La simplicité” Odile Jacob, Paris pp. 350
- ♦ COMMITTERI, G., GALATI, G., PARADIS, A.-L., PIZZAMIGLIO, L., BERTHOZ, A. & LE BIHAN, D. (2004): Reference frames for spatial cognition: different brain areas are involved in viewer-, object- and landmark-centered judgments about object location. *J. Cog. Neurosci.* 16(9):1517-35.
- ♦ VIDAL, M., AMORIM, MA. & BERTHOZ A. (2004) : Navigating in a virtual three-dimensional maze: how do egocentric and allocentric reference frames interact? *Cogn. Brain Res.* 19(3): 244-258.
- ♦ BRET, M., TRAMUS, M-H. & BERTHOZ, A.: (2005): Interacting with an intelligent dancing figure: Artistic experiments at the crossroads between Art and Cognitive Science. *Leonardo.* 38(1):46-53.
- ♦ LAMBREY, S. & BERTHOZ, A.(2007): Gender differences in the use of external landmarks versus spatial representations updated by self-motion. *J. Intergr. Neurosc.* 6(3):379-401.
- ♦ LAMBREY, S., AMORIM, M.A., SAMSON, S., NOULHIANE, M., HASBOUN, D., DUPONT, S., BAULAC, M. & BERTHOZ, A.(2007): Distinct visual perspective-taking strategies involve the left and right medial temporal lobe structures differently. *Brain.* 131(pt2):523-534.
- ♦ LAMBREY, S. & BERTHOZ, A. (2007): Gender differences in the use of external landmarks versus spatial representations updated by self-motion. *J. Intergr. Neurosc.* 6(3):379-401.
- ♦ BENNEQUIN, D., FUCHS, R., BERTHOZ, A., FLASH, T.: Movement timing and invariance arise from several geometries. *PLoS Comput Biol.* 2009.5(7):e1000426.
- ♦ IGLÓI, K., ZAOUI, M., BERTHOZ, A., RONDI-REIG, L.: Sequential egocentric strategy is acquired as early as allocentric strategy: Parallel acquisition of these two navigation strategies. *Hippocampus.* 2009 Dec;19(12):1199-211.
- ♦ LAFON, M., VIDAL, M., BERTHOZ, A.: Selective influence of prior allocentric knowledge on the kinesthetic learning of a path. *Exp Brain Res.* 2009; 194(4):541-52.
- ♦ THIRIOUX, B., JORLAND, G., BRET, M., TRAMUS, MH., BERTHOZ, A.: Walking on a line: a motor paradigm using rotation and reflection symmetry to study mental body transformations. *Brain Cogn.* 2009;70(2):191-200.
- ♦ BERTHOZ A. AND THIRIOUX B.: A spatial and perspective change theory of the difference between sympathy and empathy”. *Paragrana 2010* [Epub ahead of print].
- ♦ BULLENS J., IGLÓI K., BERTHOZ A., POSTMA A., RONDI-REIG L.: Developmental time course of the acquisition of sequential egocentric and allocentric navigation strategies. *J. Exp. Child. Psychol.* 2010 Nov;107(3):337-50.
- ♦ GALATI G., PELLE G., BERTHOZ A., COMMITTERI G.: Multiple reference frames used by the human brain for spatial perception and memory. *Exp Brain Res.* 2010 Oct;206(2):109-20.
- ♦ IGLÓI K., DOELLER C.F., BERTHOZ A., RONDI-REIG L., BURGESS N.: Lateralized human hippocampal activity predicts navigation based on sequence or place memory. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.* 2010 Aug. 10;107(32):14466-71.
- ♦ LANDGRAF S., KREBS M.O., OLIÉ J.P., COMMITTERI G., VAN DER MEER E., BERTHOZ A., AMADO I.: Real world referencing and schizophrenia: Are we experiencing the same reality? *Neuropsychologia.* 2010 Aug;48(10):2922-30.
- ♦ PICCARDI L., BERTHOZ A., BAULAC M., DENOS M., DUPONT S., SAMSON S., GUARIGLIA C.: Different spatial memory systems are involved in small- and large-scale environments: evidence from patients with temporal lobe epilepsy. *Exp. Brain Res.* 2010 Oct;206(2):171-7.
- ♦ POIREL N., VIDAL M., PINEAU A., LANOË C., LEROUX G., LUBIN A., TURBELIN M.-R., BERTHOZ A., HOUDÉ O.: Evidence of different developmental trajectories for length estimation according to egocentric and allocentric viewpoints in children and adults. *Exp. Psychology* (2010) (in press).
- ♦ THIRIOUX B., MERCIER M.R., JORLAND G., BERTHOZ A., BLANKE O.: Mental imagery of self-location during spontaneous and active self-other interactions: an electrical neuroimaging study. *J. Neurosci.* 2010 May 26;30(21):7202-14.

La lecture, un peu, beaucoup, passionnément... mais à propos !

PAR ANTOINE TARABBO

L'auteur s'attaque ici avec l'humour et le sens de la métaphore qui le caractérise à l'un des problèmes récurrents rencontrés par de nombreux élèves sourds, à savoir les difficultés et les interprétations fantaisistes développées lors des activités de lecture. S'appuyant sur les principes de la linguistique Guillaumienne, Antoine Tarabbo propose des pistes de réflexion pour guider les élèves au travers des méandres de textes écrits dans une langue française riche mais parfois complexe.

Beaucoup de nos élèves sourds pratiquent allégrement ce que nous nommons, en leur faisant un clin d'œil de connivence humoristique, "la pêche à la ligne". A notre grand dam, les petits mousses la pratiquent quotidiennement durant les activités de lecture.

Voyons en les très conséquentes modalités.

L'hameçon de leur regard accroche dans le texte les mots relativement connus, ou ceux d'allure familière voire formellement ressemblants. La prise dans ce cas, peut être parfois très cocasse ! Ainsi, dans un texte de niveau lycée professionnel qui évoque une petite fille triste, on rencontre le bloc de sens suivant : "Elle la console".

Un bref coup de moulinet ramène très vite le troisième terme dans l'empan visuel de l'élève. Dans la seconde, le mot crocheté passe du statut de verbe à celui de nom et devient ainsi ce jeu qui rend les pouces des jeunes si spectaculairement mobiles !

Une fois fermement ferrés, les termes ainsi "pêchés" sont arrachés au banc du texte. Les autres mots considérés comme menu fretin sont rejetés presque impitoyablement pour ne pas surcharger cognitivement le Bateau-Lire.

La pêche dès lors, ne sera pas miraculeuse, loin de là ! Mais plutôt lacunaire, sujette à contresens, aux erreurs d'attributions et pour les élèves les plus imaginatifs à la création quelquefois d'une logique de sens tout à fait autre que celle proposée par le texte étudié.

Pour que nos élèves deviennent des marins aguerris dans la lecture des cartes textuelles, et partant, de bons navigateurs dans l'océan de la littérature, il est intéressant de les entraîner au chalutage sélectif des notions de **Thème** et de **Propos**.

Les ouvrages de didactique nous éclairent.

De qui, de quoi je parle (ou ce dont il est parlé) constitue le **thème**. Ce que j'**en** dis (ce qui est en est dit) représente le **propos** (parfois nommé rhème).

Ainsi dans la proposition : "Le temps est plutôt sec".

De mon thème météorologique je dis le faible degré hygrométrique. Et dans cette autre : "Marguerite possède trois chatons", de mon amie ainsi nommée, je dis qu'elle est propriétaire de trois petits félins.

Pour notre part nous substituons, à l'instar du linguiste Gustave Guillaume, au terme "thème" le terme de "**support**". Et à celui de "propos", pareillement, nous préférons "**apport**".

Le support est représenté comme le plateau d'une balance.



C'est dans lui que se "déverse" en tant que "récipient" collecteur, les éléments de sens fournis par l'apport ou les apports de signification.

L'apport est figuré pour sa part sous la forme d'un rond ○ d'où part une flèche attributive →.

Il convient de faire inférer par les élèves que la flèche d'apport fonctionne dans les deux sens suivant justement le bon sens de "remplissage" :

Ainsi : La boîte ← de chocolat.
Le double → de cent.

On peut appliquer progressivement la notation ainsi proposée.

Proposition : "La petite fille pleure". **Support** = la petite fille / **Apport** = pleure.

Par enrichissement : "La petite fille qui a perdu sa poupée pleure".

Support = la petite fille / **Apport 1** = qui a perdu sa poupée / **Apport 2** = pleure.

A noter que pour Gustave Guillaume la proposition subordonnée relative fonctionne, selon ses mots, “comme un adjectif de discours”, et caractérise ainsi le nom antécédent.

Le linguiste nous indique aussi que l’adjectif doit trouver en dehors de ce qu’il dit, la chose dont il doit dire quelque chose. Ainsi “petit” doit trouver la chose dont il dit “petit”. Exemple = le petit chat. Il en va de même pour le verbe qui s’accorde avec son sujet et également de l’adverbe qui doit trouver à dire en dehors de lui-même. Ex.1 = elle marche lentement. Ex.2 = il est très fort.

A l’inverse de ce qui se produit pour le substantif [“ce que le substantif apporte de signification se trouve en lui-même”, Gustave Guillaume], “Chaton” se dit de lui-même, ainsi apport et support sont dans le même lieu.

On s’attache à montrer que les supports jouent le rôle de “subordonnants” vis à vis des apports dans la phrase. L’enchaînement suit deux étapes :

a) La phase d’arrimage support-apport qui constitue les divers groupes dits “blocs de sens”.



Exemple : “L’irrésistible petit → chaton ← que nous avons trouvé dans la rue”.

Le bloc peut alors devenir effectif.

b) Une seconde phase où le groupe une fois soudé, fonctionne en bloc compact qui peut à présent endosser totalement sa fonction grammaticale et donc faire fonctionner les liens syntagmatiques qui éclairent la signification en pleine phase de concrétisation grâce à la distribution fonctionnelle des sujets, objets, circonstants, qui s’opère sous la houlette du procès.

L’irrésistible petit chaton que nous avons trouvé dans la rue profite de jour en jour et nous remplit de joie.

Cette représentation fléchée fait écho à “la pensée qui est mouvement” toujours chez GG. La mise en discours montrant les effets des opérations mentales.

Dans l’exemple qui suit, afin de mieux visualiser les processus impliqués, et imitant Rabelais et ses “paroles gelées”, nous allons “refroidir” l’acte de lecture ralentissant ainsi les liaisons qui s’établissent dans l’esprit du lecteur expert.

L’effet de ralenti nous permettra de mesurer la complexité des opérations successives exigées pour une bonne compréhension.

Soit le début de texte suivant :

“Complètement abasourdi,

Un adverbe = “complètement” qui fonctionne comme apport pour le support adjectif = “abasourdi”.

Ce dernier, de par sa classe grammaticale, est appelé à devenir à son tour apport qualifiant, caractérisant d’un nom qui est encore... éloigné ainsi que le permet l’apposition. Mais cet adjectif anticipe déjà d’un singulier et d’un masculin par le genre et nombre qu’il supporte dans sa terminaison. Le lecteur stocke dans sa mémoire de travail cette attente attributive à combler et s’interroge in petto sur la causalité de cet abasourdissement-conséquence. Cause qui n’est pas encore disponible à ce stade de la lecture.

dans l’impossibilité de comprendre ce qui se passait et soudain envahi d’une grande lassitude,

Deux blocs de sens qui sont deux apports successifs qui renforcent l’attente d’un support humain masculin et qui entretiennent le... suspense ! Et renforce l’attendu masculin singulier.

Robert demeurait immobile, à se demander si ce qu’il avait vu était vraiment réel..

Riche des ses trois apports successifs, le support Robert, enfin “atteint”, devient un véritable groupe compact qui largement qualifié peut devenir sujet opérationnel du verbe d’état demandeur d’une signification = hors de lui-même et qui le pare d’un quatrième apport attributif.

Il s’ensuit un cinquième apport apposé, qui entame un début d’explication de l’abasourdissement annoncé en amont de la phrase...

Il est bon d’entraîner les élèves, comme dans le cas ci-dessus, à détecter le ou les supports “majeurs”. Certains plateaux-supports pèsent plus lourds dans la phrase. A leur faire supporter la temporisation provisoire qui précède l’arrimage décrit plus haut et leur faire effectuer les sous-attributions “mineures” apports / supports qui s’emboîtent et/ou s’inféodent au sein des groupes successifs mêmes.

Mais au-delà du puissant effet d’organisation structurale de la lecture et de l’écriture, la bonne connaissance et la maîtrise de ces deux notions “Apport-Support” couplées donnent accès à des opérations cognitives essentielles.

L’orthophoniste F. Pagès rappelle “l’ordre quasi ontologique” dans lequel la langue se structure grammaticalement pour faire sens. D’abord nommer, caractériser, puis informer, enfin relier.

Dans cette suite d'opérations mentales, de subtils processus **d'attribution** se mettent en place le long de l'axe syntagmatique de la phrase. Ils permettent à la grammaire de jouer son puissant rôle **d'anticipation** du sens à venir. Cela dès le premier mot de cet axe horizontal qui est celui des combinaisons et que Gustave Guillaume nomme celui de la "syntaxe opérative".

Cette disposition permet de procéder, on l'a vu, à un **"pré-stockage prévisionnel"** de la signification en cours de lecture, et enfin de réaliser sa **validation** totalement à l'arrivée au niveau du point final de la phrase .

La phrase, en une sorte de microcosme du texte, voit se jouer, à son échelle, les articulations support/apport. Les emboîtements successifs sont comme des "fractales" qui vont résonner dans tout le texte macrocosme.

Prenons un exemple plus complexe d'application de la méthode en situation de classe.

Est choisi en cours de 4^{ème}, au cours d'une séquence consacrée à l'occurrence à la nouvelle fantastique, "Le portrait ovale" d'Edgar Allan Poe. Le début de la nouvelle est le suivant et se présente comme largement semé d'embûches :

"Le château dans lequel mon domestique s'était avisé de pénétrer de force, plutôt que de me permettre, déplorablement blessé comme je l'étais, de passer une nuit en plein air, était un de ces bâtiments, mélange de grandeur et de mélancolie, qui ont si longtemps dressé leur front sourcilleux au milieu des Appenins** aussi bien dans la réalité que dans l'imagination de mistress Radcliff***".*

Indications fournies par le manuel : * = à l'air sévère / ** chaîne de montagnes italienne / *** auteur anglais de la fin du XVIII^{ème} siècle].

Le travail de repérage des supports commence. Premier débroussaillage du texte.

De quoi parle-t-on ? d'un **château, actant inanimé**. Il est identifié comme un support majeur qui une fois posé pourra recevoir ses apports successifs, qui vont s'enchaîner les uns aux autres.

Laissons ceux-ci en suspens provisoirement pour aller de l'œil courir jusqu'au verbe **"était", verbe d'état** qui va enclencher l'attribut du sujet "un de ces bâtiments", qui par orientation de la flèche attributive de droite à gauche est l'apport du sujet.

Mais ce même groupe nominal devient dans le même temps, **support** de ce qui suit. A savoir "mélange de

mélancolie et de grandeur", qui constitue **l'apport 1** par le jeu de l'apposition dans un premier temps.

Puis s'effectuera **l'apport 2** par le fait de l'expansion du nom bâtiments (promu antécédent) sous la forme d'une subordonnée relative de bonne longueur et de contenu très précieux en termes d'informations incipitales = *"qui ont si longtemps dressé leur front sourcilleux* au milieu des Appenins** aussi bien dans la réalité que dans l'imagination de mistress Radcliff***".*

Subordonnée qui pose clairement le genre du texte dont la caractéristique est cette hésitation entre le réel et l'imaginaire et qui est la marque constitutive même de tout texte fantastique.

Un peu de rétropédalage, une fois ce premier support copieusement garni à ras bord.

À la recherche cette fois d'**actant animé ou humain**, on recense *"mon domestique"*, premier actant identifié en tant que personne et dont l'apport évoque la décision prise et sa justification emboîtée. Ensuite, c'est le renvoi à un **support** narrateur-maître identifié par le **"me"**, **"mon"**, **"je"** et dont l'apport précisera la sale blessure.

Ce début de la nouvelle est d'une densité un peu effrayante mais il réussit le tour de force de fonctionner comme un incipit plutôt performant.

Le décor est dressé. Les deux personnages sont en place. Le narrateur est blessé sérieusement ce qui peut autoriser la mise en doute sur ses propos à venir, peut-être délirants. Enfin, tous ces apports ont bien atteint leur cible support et nourrissent largement la lecture en amont.

Ce travail de "sondage" n'est pas réservé aux seuls professeurs de français et à leurs élèves de la classe de langue.

Qu'on en juge dans ce court extrait d'un manuel d'Histoire, dans un chapitre consacré aux grands mouvements commerciaux au XVII^{ème} siècle : "Au sujet de la compagnie des Indes à Pondichéry". Petit sous-texte situé sous une gravure représentant ce célèbre comptoir indien sur lequel on a révélé par un marquage typographique particulier le **poinds du support majeur**.

*"D'abord hollandais, le **comptoir de Pondichéry** devient français en 1693. C'est une escale bienvenue vers la Chine et un **comptoir** ouvert en direction du continent indien. Les rivalités entre les compagnies sont source de conflits entre Etats : en 1761, **Pondichéry** est détruit par les Anglais".*

L'Album, un genre pour les jeunes littérateurs

Cette pratique trouve naturellement son pendant dans l'acte d'écriture. On peut utiliser la représentation pratiquée cette fois sur le versant de la production écrite. Nous en donnerons une application toute simple.

Soit par exemple un travail d'enrichissement de la phrase suivante :

"Le camion montait la pente".

Support = camion Apport = montait la pente

Sur une fiche d'aide aux élèves on peut figurer :

- ◆ Apport (de couleur);
- ◆ Apport (de forme);
- ◆ Apport (d'allure);
- ◆ Apport (de vitesse);
- ◆ Apport (allure de l'ascension);
- ◆ Apport (apport de degré, cf. la pente);
- ◆ Apport (de marque);
- ◆ Apport (d'époque de fabrication)...

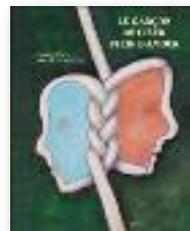
D'autres exemples montreraient d'autres manières d'exploiter cette répartition fondamentale au sein des travaux d'écriture. Le lecteur en voit certainement déjà les prémises.

Il semble donc qu'une bonne initiation de nos élèves au repérage de ces deux notions organisatrices du discours à savoir **support/ apport**, suivie de leur manipulation couplée dans les deux activités de lecture et d'écriture soit un gage tout d'abord d'une compétence de lecture améliorée et de la promesse d'une production écrite se structurant et s'enrichissant suivant un canevas d'usage simple, mais fructueux.

C'est aussi l'écho naturel d'une opération de pensée fondamentale du sujet parlant qui a quelque chose à dire de quelqu'un ou de quelque chose et qui, communiquant cette expérience intime, se fait si humain. ❖

Antoine TARABBO, Enseignant Spécialisé, INJS de Cognin

L'album est un genre qui, s'il n'est pas né avec la littérature pour la jeunesse, y a trouvé l'espace de sa réalisation, de sa redéfinition. S'il y a un apport de la littérature pour la jeunesse à la littérature, en terme générique, c'est l'album. Il s'y joue, de manière subtile, un lien entre l'image et le texte, y compris pour les enfants non lecteurs qui, pourtant, à force de relectures par l'adulte, en viennent à se lire à eux-mêmes le livre : lecteurs et lectrices ou littérateurs ? L'album pour enfants présente une narration suivie. L'image y joue de moins en moins le rôle d'une illustration et de plus en plus celui d'un élément narratif à part entière.



David François, Le Garçon au cœur plein d'amour, illustrations de Stasys Eidrigevicius, Urville, éditions Motus, 2010, 32 p. 13 €. Pour tous les âges.

Le récit de David est, comme souvent chez cet auteur, assez proche de l'exercice de style savant et sensible à la fois, fait assez rare. Les pérégrinations de Tristan qui devient tout ce qu'il voit et aime. Dès lors s'installe le dialogue avec l'illustrateur lituanien Eidrigevicius (1949-) spécialiste des peintures de visages. Le visage renvoie en miroir le monde où vit Tristan, comme il renvoie ses désirs. Ses métamorphoses sont celles qui accompagnent toute quête d'identité qui se perdrait en identification aux icônes du moment. Les portraits racontent moins de choses qu'ils ne posent de questions sur Tristan, donc, par ricochet, sur le lecteur. David utilisant de-ci de-là des stéréotypes invite ce dernier à s'interroger. Chaque double page est une perspective sur le rapport à soi autant qu'à l'autre : ni narcissisme ni personnalité diaphane poreuse aux autres, ni certitude de ses raisons, ni certitude des raisons d'autrui, mais se poser face à face au monde, telle pourrait être une ligne de lecture du livre, comme on parle de lignes de la main. L'ouvrage est un chef d'œuvre et la dextérité graphique ne doit pas faire oublier l'intelligence du texte de cet auteur singulier et pénétrant qu'est François David.



Lamiraud, Christine, *Une Reine trop belle*, Talents Hauts, collection Livres et égaux, 2009, 25 p ; 11,50 € ; Aymond Gaël, *La Princesse Rose-Praline*, illustré par Julien Castanié, Talents Hauts, collection Livres et égaux, 2010, 25 p ; 11,50 €. Dès 3 ans.

Ces deux albums s'ingénient à prendre à contrepied l'image de la femme véhiculée par les contes classiques. Leur valeur est donc dans l'intertextualité. En ce sens, ils sont à la fois des supports idéaux pour travailler les contes tout en étant des textes difficiles d'accès hors connaissance des références littéraires convoquées. Certes, on peut les lire ainsi, au premier degré mais ils perdent de leur saveur. Pour le pédagogue, ces albums sont l'occasion de faire prendre conscience aux jeunes lecteurs que la création est une relecture, une reprise de l'existant y apportant une nouvelle pierre.

Hassan Yaël, *Aglaté et Désiré*, illustrations de Clotilde Perrin, Casterman, 2012, 32 p. 13,95 €. Dès 3 ans.

On prend l'ouvrage dans les mains avec grand plaisir. Les illustrations sont un régal pour l'œil. Mais l'histoire déçoit qui est basée sur un sexisme ordinaire et reproduit les représentations ringardes de l'homme et de la femme. Cela aurait pu être une belle histoire d'amour, mais c'est devenu une bonne leçon de civisme conservateur.



Kemoun Ben, *Le Gros Chagrin*, illustrations de Charlotte Roederer, Nathan, 2012, 32 p. 10 €. Dès 3 ans.

Par la figure de la personnification, en jouant avec la conception de l'objet transitionnel de Winnicott, Ben Kemoun parle à l'enfant du cauchemar et cherche à lui apprendre à y résister. C'est un album sur les premières peurs, que met en images Roederer en multipliant les angles de vue pour un huis clos dans la chambre de l'enfant. Le récit lui, greffe à cette thématique celle de l'angoisse de l'enfant devant l'arrivée d'une petite sœur : la maman de Camille est à l'hôpital pour accoucher et Camille est donc seule avec son papa.

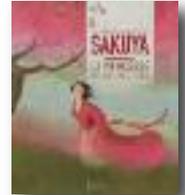
Battut Eric, *Bataille, Autrement*, 2012, 40 p. 14,50 €. Dès 6 ans.

Paru initialement en 2001, le livre de Battut est un petit chef d'œuvre de réflexion et d'humour. La formule de la mise en page met en regard le texte et l'image. L'image narre en complément du texte et tend à anticiper l'histoire. C'est une critique de l'autorité et du culte des chefs et des rois. Par une habile mise en scène, les peuples opposés vont se croiser dans l'espace, échanger leurs territoires sans



y prendre garde et les enfants, jouant entre eux, vont mettre fin à l'hostilité alimentée par un orgueil nationaliste ou différentialiste qui n'intéresse que le haut de la hiérarchie sociale et en rien le peuple qui en subit les mortelles conséquences.

Lavignette-Ammoum, Céline, Sakuya. *La princesse des fleurs des cerisiers*, illustrations de Degans Claire, Chan-Ok, collection Perles du ciel, 2012, 32 p. 13,25 €. À partir de 8 ans.



L'album reprend une légende fondatrice du Japon. C'est une histoire d'amour ternie par la jalousie du mari qui a laissé le doute s'installer en lui après les paroles suspicieuses de la sœur de Sakuya. La fin en est tragique, puisque Sakuya meurt après avoir mis au monde trois nouveau-nés dont Ninigi, le mari, va désormais prendre soin ayant compris son aveuglement. L'album soumet à la réflexion une conception de l'amour. Sakuya porte l'amour passion, celui de l'union où soi et l'autre s'épanouissent par leur rencontre même, au jour le jour perpétuée. Les enfants qu'elle fait naître sont le symbole de la richesse de l'amour sans lequel un individu ne réalise rien. Sakuya est le désir, autant que la raison d'aimer. À l'inverse, Ninigi est le symbole de l'amoureux possessif, qui ne se donne pas entièrement à l'amour, qui ne le vit pas comme une union, mais comme une conquête. Il restera dans cette posture jusqu'à la mort de Sakuya. Puis il chérira le fruit de cet amour par lui perdu, les trois nouveau-nés, retrouvant alors le sens symbolique de la vie. Cet album pourrait être ainsi une allégorie de l'union comme réalisation de l'humain. Les trois naissances ne sont pas à lire comme le sens de l'union mais comme le testament symbolique de la vie de Sakuya.



Picquermal Michel, *Mamouchka et le cousin aux nuages*, illustrations de Nathalie Novi, Gallimard jeunesse, 2012, 32 p. 13,50 €. Dès 3 ans.

Quand un album allie l'intelligence narrative à la richesse transgressive de l'illustration, on est proche du chef d'œuvre. Ce texte de Picquermal s'ancre dans la veine de la littérature réaliste classique, celle de Dickens, mais aussi de Gorki ou d'Hector Malot. C'est un texte sur la mort.

Mamouchka est une vieille dame fatiguée qui achète auprès d'un brocanteur pauvre, qui tient son étalage sur le marché, un coussin brodé de nuages. Le soir, elle s'endort sur son fauteuil le dos calé par son beau cousin. C'est là que l'album entre dans ses rêves grâce, en particulier, à la puissance graphique de la peintre Nathalie Novi. Toute sa vie défile en vignettes de pleine page, dernières pensées de la défunte. Magnifique. ❖

Mamouchka est une vieille dame fatiguée qui achète auprès d'un brocanteur pauvre, qui tient son étalage sur le marché, un coussin brodé de nuages. Le soir, elle s'endort sur son fauteuil le dos calé par son beau cousin. C'est là que l'album entre dans ses rêves grâce, en particulier, à la puissance graphique de la peintre Nathalie Novi. Toute sa vie défile en vignettes de pleine page, dernières pensées de la défunte. Magnifique. ❖

Philippe GENESTE, Professeur de Français, enseignant au CNFEDS.

Préconisations concernant l'éducation auditive des enfants sourds porteurs de deux implants cochléaires

A l'attention des orthophonistes



Différents cas de figure :

▶ **2 IMPLANTS POSÉS EN SIMULTANÉ** (ou moins de 6 mois de décalage)

Principe de base :

Travailler avec les 2 IC en même temps

Surdités prélinguales profondes :

- ◆ Résultats attendus : identique à l'IC unilatéral, voire un peu plus rapide, meilleure perception de la parole dans le bruit.
- ◆ Travail : même progression qu'avec 1 IC, la 1^{ère} année (cf. fiches de rééducation de l'ouvrage "Implant cochléaire pédiatrique et rééducation orthophonique", Flammarion Médecine-Sciences, 2009).

*Si après 1 an de recul, décalage entre les 2 IC,
travailler plus spécifiquement oreilles séparées,
en lien avec l'histoire de la surdité*

Surdités post linguales :

- ◆ Résultats attendus : MLO sans LL \geq 80% entre 2 à 6 mois de recul à l'implantation.
- ◆ Travail : réactiver la mémoire auditive en bilatéral, mettre en place les nouveaux repères (bruits, phonèmes, mots, phrases).

► **2 IMPLANTS POSÉS EN SÉQUENTIEL** (> 6 mois entre les 2 implants)

Principe de base :

Travailler IC 2 seul, inhiber IC 1

Surdités prélinguales profondes :

- ◆ **Résultats attendus :** dépendent du délai IC1/IC2, de l'histoire de la surdité, du port d'une aide auditive, de la motivation du patient. Discussion nécessaire en préIC.
- ◆ **Travail :** accompagnement à prévoir sur le long terme (3 mois à 3 ans), éducation auditive IC2 seul en séance d'orthophonie, si enfant plus grand, conseiller de porter IC2 seul dans certaines situations de la vie quotidienne.

Surdités évolutives, fluctuantes, sévères-profondes :

- ◆ **Résultats attendus :** MLO > 80 % en 3 à 6 mois de recul.
- ◆ **Travail :** éducation auditive IC2 seul dans le silence et dans le bruit, mettre du sens sur les nouveaux repères, mise en situation quotidienne, 1 heure par jour minimum IC2 seul (discussion en famille, DVD avec sous titres, en extérieur...).

*Si asymétrie entre IC1 et IC2
et délai important entre IC1 et IC2,
le travail de IC2 seul ne suffit pas,
il faut une inhibition active de la 1^{ère} oreille*

Travail : Pendant les 3 premiers mois, stimuler IC1 une heure par jour avec un bruit blanc via un lecteur mp3. Porter IC2 seul en s'endormant avec un programme de musique.

Et pour aller plus loin...

- ➔ L'IC bilatéral permet d'améliorer à long terme les **CAPACITÉS AUDITIVES** de l'enfant et du jeune adulte en situations complexes : **bruits ambiants, discussion en groupe, téléphoner avec une voix inconnue, apprentissage des langues étrangères, film sans sous-titrage...**
- ➔ **L'audition doit être stimulée tout au long de la vie : mise en situation sonore et plaisir auditif.**
- ➔ **Il faut poursuivre le travail linguistique et permettre une communication orale pragmatique.**

*Préconisations BiIC- Equipe d'Implantation Cochléaire pédiatrique
Hôpital Trousseau, Service Pr EN Garabedian-Paris-2013*

AUTEURS

BiIC- Equipe d'Implantation Cochléaire pédiatrique
Hôpital Trousseau,
Service Pr EN Garabedian, Paris 2013



Aude de LAMAZE
Orthophoniste



Dr Natalie LOUNDON
Médecin ORL



Caroline REBICHON
Psychologue



Isabelle PRANG
Orthophoniste

Place des groupes de parents dans l'accompagnement familial

DOSSIER COORDONNÉ PAR MONIQUE POUYAT

ACFOS se propose de présenter au fil des revues en 2013-2014 le témoignage de professionnels ayant animés des groupes de parents. Ce type de rencontres apparaît comme particulièrement utile dans le cadre du suivi de l'enfant, à condition qu'il soit réfléchi et adapté aux situations réelles vécues par les parents et les professionnels. Ces diverses présentations chercheront à préciser à chaque fois le cadre, les objectifs, les modalités de mise en place et de fonctionnement, la mobilisation des familles et les bénéfices (ou non) qu'elles en ont tirés. Pourra y être repéré également l'influence que ces échanges encadrés ont sur l'évolution des liens et des regards réciproques entre les différents partenaires : enfants, parents et professionnels.

Dans cette revue, ACFOS se propose de présenter une première expérience de groupes de parents accompagnés de leur très jeune enfant. Vous trouverez ici le témoignage de professionnels travaillant chacun dans un des deux groupes de parents fonctionnant dans le CAMSP surdité à l'hôpital de la Timone à Marseille.

Présentation générale de ces groupes

Par Mme Anne GALZI, psychologue

La pluridisciplinarité à l'intérieur de l'équipe de ce Camsp, c'est une notion que nous introduisons d'emblée auprès des familles dès le diagnostic posé :

- ◆ En premier lieu, par des rencontres couplées médecin-psychologue, consultation conjointe ou concomitante selon les cas.
- ◆ En deuxième lieu, la rencontre avec l'orthophoniste est introduite par une des deux psychologues.
- ◆ En dernier lieu, en équipe élargie dans des groupes parents-enfants encadrés par chaque membre du personnel de l'équipe : orthophoniste et psychologue et/ou éducatrice de jeunes enfants ou auxiliaire.

A QUEL MOMENT PROPOSER AUX PARENTS DE PARTICIPER AU GROUPE ?

Le suivi psychologique des familles ne suit pas un protocole immuable. Il débute par des entretiens avec la famille, le plus souvent autour de la période diagnostic (avant, pendant ou peu après la consultation ORL confir-

mant le diagnostic de surdité). Or, dans un premier temps, ces entretiens psychologiques d'écoute et de soutien, bien que considérés par les professionnels comme importants pour soutenir la parentalité pendant la première année de l'enfant, ne rencontrent pas toujours la disponibilité des parents. Il faut reconnaître que ces familles sont alors extrêmement sollicitées par les multiples démarches et examens médicaux complémentaires au diagnostic. J'essaie simplement de maintenir le lien avec la famille sachant qu'elle peut se sentir harcelée à cette période-là. Cette approche respectueuse de ce que vivent les parents nécessite un certain tact.

Quelques mois plus tard, lorsque leur enfant a entre 6 mois et 1 an, une évolution apparaît qui se manifeste par l'intérêt, voire la curiosité, que les parents se mettent à porter vis-à-vis des autres enfants sourds et de leurs parents rencontrés fortuitement, notamment, en salle d'attente. Ils remarquent les plus grands qui arrivent à parler et veulent savoir quel est leur niveau de surdité, comment les parents ont fait, etc. C'est alors et pas avant que leur participation à un groupe de parents, animé par un psychologue et un orthophoniste, peut leur être proposée.

LES OBJECTIFS DE CES GROUPES DE PARENTS AVEC LEUR ENFANT

1. Etre informatif et redondant

Redondant, car des informations ont déjà été données par les médecins. Même si des questions ont été traitées, les parents, en état de choc, n'ont pu se les approprier, ou alors de manière incomplète. Il convient donc de leur proposer ce sas, sous la forme du groupe. Celui-ci leur offrira un temps d'élaboration où toutes les questions sur la surdité, l'appareillage, l'implant, la génétique, les différents moyens de communication gestuels, la socialisation et la scolarisation, pourront être à nouveau retravaillées et adressées à l'un ou l'autre des professionnels du Camsp.

Lors de ces rencontres, des projets et des thèmes de discussions apparaissent qui peuvent être différents d'un groupe à l'autre, d'une année sur l'autre. Il est important que le professionnel encadrant le groupe n'ait pas trop d'idées préconçues pour ne rien plaquer d'artificiel et afin de faire vivre le dynamisme et l'énergie du groupe.

Pour donner un exemple illustrant cette dynamique au sein d'un groupe de parents, nous avons encouragé l'élaboration d'un livret récapitulant leurs questionnements à propos de données médicales. A la suite de leur implication dans ce groupe d'échanges, une rencontre avec le médecin de l'équipe a été programmée. La vitalité du groupe leur a permis de reformuler leurs questions et d'intégrer alors des informations déjà fournies auparavant.

2. Etre préventif

Dans la plupart des cas, il n'y a pas de véritable pathologie installée chez l'enfant, ni de troubles relationnels complètement grippés lorsque les parents débutent dans un groupe. Juste des familles en souffrance pour lesquelles leur potentiel de parent cherche à s'actualiser dans une trajectoire qui est devenue plus compliquée, voire plus complexe. Il est donc opportun de prendre en compte cette souffrance, de ne pas la laisser en vacance d'un interlocuteur afin qu'elle ne se développe pas sous des formes plus graves.

Notre travail est de prévenir tous ces facteurs de risques et d'être suffisamment réactifs pour penser et organiser en lien avec le reste de l'équipe une prise en charge adaptée et personnalisée aux familles.

3. Faire face au choc du traumatisme qui fige les parents et arrête le temps

Le traumatisme du diagnostic souvent ressassé en boucle entraîne au moins deux sortes de difficultés, pour

les parents : celle de pouvoir réinvestir d'autres domaines et celle de pouvoir se projeter, eux, parents et leur enfant, dans l'avenir.

Nous verrons dans le chapitre suivant comment l'évolution de l'organisation du groupe parent-enfant peut être pensée d'un point de vue thérapeutique, pour aider les parents à réinvestir le temps qui passe.

4. Ces "renarcissations" passent par de nouvelles identifications

L'on considère qu'être parent c'est tout d'abord pouvoir s'identifier à son enfant, se mettre à sa place. Or, les circonstances qui ont fait de cet enfant, un enfant porteur d'un handicap, empêchent souvent que les choses se passent normalement pour sa famille.

Cet enfant à qui on ne sait plus parler mais dont le tout jeune âge nous signifie qu'il a pourtant terriblement besoin de cette position maternante, besoin de ce moi suppléant, matérialisé par un parent suffisamment disponible pour s'identifier à son petit et interpréter ses manifestations.

Réintroduire l'enfant dans le champ d'action de la mère redevient possible par le biais d'échanges avec d'autres enfants et leurs parents. Ce jeu d'identifications croisées avec d'autres mères, d'autres enfants, parfois même avec le personnel, va permettre que le lien qui unit la mère à son enfant ne soit pas rompu, car c'est toujours un des risques lié à l'annonce du handicap.

ORGANISATION DU GROUPE AU FIL DE L'ÉVOLUTION DE L'ENFANT ET DE SA FAMILLE

Comme nous l'avons vu les groupes sont animés au moins en binôme avec une psychologue et une orthophoniste et éventuellement, selon les cas, une éducatrice de jeunes enfants.

Ils se constituent alternativement une année sur deux, chacun se déroulant sur deux années consécutives. Les nouveaux parents avec leur bébé sont accueillis peu à peu tout au long de l'année pour former un groupe de "débutants" avec des enfants très jeunes (de 6 mois à 18 mois), tandis que le groupe constitué l'année précédente se poursuit encore une année.

A la fin de ce cycle d'environ deux ans le groupe de parents-enfants va évoluer vers une nouvelle organisation. L'idée ici étant de prendre en compte la particularité, évoquée ci-dessus, du blocage psychologique du temps chez les parents autour de l'événement diagnostique traumatique. En faisant évoluer l'organisation du groupe parent-enfant celui-ci devient l'étalon du

temps qui passe et les aide à construire les étapes propres au développement de leur enfant. L'enfant ayant grandi, la question de la séparation entre le petit et ses parents devient à l'ordre du jour. Sont alors proposées deux propositions groupales distinctes : un groupe de parents, un autre d'enfants.

Cette question de l'autonomisation de l'enfant sera travaillée à l'intérieur du groupe.

Une fois les deux parties prêtes à cette étape, le groupe se scinde en deux. Les mêmes enfants continueront alors ensemble avec l'orthophoniste, tandis que les parents se réuniront de leur côté une fois par mois avec la psychologue.

Ces rencontres font, évidemment, partie de toute la palette de prises en charge proposées qui vont de la rééducation orthophonique deux à trois fois par semaine en groupe ou en individuel, au bilan trimestriel avec le médecin et/ou le psychologue, en passant, si nécessaire, par des suivis individuels avec le psychologue, l'assistant social, le rééducateur de jeunes enfants, pour finir par la socialisation en crèche puis plus tard à l'école.

L'intérêt de cette dynamique groupale tient aux effets positifs qui lui sont propres, notamment celui de consolider chez les parents leurs liens avec d'autres membres de l'équipe, de dédramatiser le rôle du psychologue et de leur permettre de vivre tout simplement au mieux de leurs possibilités avec ce tout ce qui concerne la surdité de leur enfant.

Nous allons entrer dans le détail du fonctionnement de ces groupes en laissant la parole à deux orthophonistes :

- ◆ Catherine Jonquières détaillera les échanges avec ces familles (et entre elles) et pointera en quoi ces groupes parents-enfants peuvent faciliter la mise en place de l'éducation poly-sensorielle adaptée aux enfants sourds.
- ◆ Danièle Kinidis précisera le travail possible concernant l'utilisation des divers moyens de communication plus linguistiques.

Nous avons choisi d'illustrer ces témoignages de praticiens en présentant l'évolution d'Antoine et de sa mère, complétés par quelques observations de Marianne Herredo, psychologue, qui a assuré le suivi individuel de ce bébé devenu petit garçon et de sa famille.

Vous verrez comment tous nos questionnements peuvent se retrouver dans la situation de cette famille.

Compte-rendu du fonctionnement pluridisciplinaire d'un groupe parents-enfants

Par Catherine Jonquières, orthophoniste et Marianne Herrero, psychologue

Ce groupe "parents-enfants" a été constitué en septembre 2011 pour des parents et leur enfant d'une même tranche d'âge et pour lesquels le diagnostic de surdité a été posé récemment.

Nous avons proposé à ces familles une séance de groupe par semaine, en faisant varier les objectifs du groupe d'une semaine sur l'autre :

- ◆ La première semaine la séance était animée par une psychologue, une orthophoniste et une éducatrice de jeunes enfants. Les objectifs étaient de proposer une guidance et un accompagnement de ces familles, ainsi qu'une éducation poly sensorielle.

Les différents professionnels étaient là pour répondre à leurs questions et pour favoriser par des mises en situation adaptées les échanges et interactions entre parents et enfants.

- ◆ La séance suivante était animée par une autre orthophoniste et l'EJE. Elle avait pour but d'accompagner les familles dans leur réflexion sur la prise en charge de leur enfant en leur proposant des outils de communication adaptés.

Ce groupe était constitué de 6 enfants, 5 garçons et 1 fille, ayant entre 12 et 18 mois. Les degrés de surdité varient de la surdité sévère à profonde, tous les enfants sont appareillés, soit en prothèses conventionnelles soit en implant cochléaire, ce qui leur offrait sensiblement les mêmes possibilités perceptives. En septembre, un seul des enfants a acquis la marche.

EVOLUTION DU GROUPE DE SEPTEMBRE 2011 À JUILLET 2012

Pour faire un bilan de cette année passée avec ces familles je me référerai à l'article de D. Crunelle*, orthophoniste, qui décline en cinq points essentiels la nature de l'accompagnement parental :

- 1) "Savoir écouter : Recevoir le message sans forcément chercher à apporter des réponses".
- 2) "Faciliter le quotidien pour faciliter les interactions".
- 3) "Informer les parents tout en respectant le cheminement de chaque famille".

4) "Respecter les parents dans leur rôle de premiers éducateurs, les convaincre de leurs compétences parentales et les impliquer sans les transformer en thérapeutes".

5) "Aider l'enfant à révéler ses potentialités et ses parents à les percevoir".

1. "Savoir écouter : recevoir le message sans forcément chercher à apporter des réponses"

Cette écoute s'est faite là sous plusieurs modalités.

◆ Tout d'abord l'écoute des professionnels : à ce moment si proche du diagnostic et du début de la prise en charge, c'est surtout l'écoute de Marianne Herrero, la psychologue, qui a été importante et thérapeutique pour les parents. Certains d'entre eux ont vécu des moments très difficiles (surdité acquise par méningite avec le risque de mort sous-jacent ou bien une naissance difficile avec syndrome poly malformatif) et il a été important pour eux de pouvoir "déposer" en un premier temps, toute la souffrance et les inquiétudes qu'ils avaient éprouvé et ressentaient encore face à la maladie et au handicap de leur enfant. Cet espace d'écoute a permis aux parents de franchir une étape, d'avancer dans leur travail de deuil et de leur permettre de se projeter à nouveau dans l'avenir avec leur enfant.

Au début de la prise en charge, cet aspect dramatique autour du diagnostic pour certains parents n'a peut-être pas laissé la place à la maman d'Antoine pour témoigner de sa propre expérience, mais elle a pu échanger avec une autre maman ayant vécu la même expérience du dépistage auditif néonatal.

◆ Un élément positif est, qu'au regard et à l'écoute des professionnels, se sont ajoutés le regard et l'écoute bienveillante des autres parents, l'expérience partagée de la maladie et/ou du diagnostic a créé une solidarité entre eux, les discours croisés sur leurs enfants respectifs et les difficultés rencontrées ont permis à certains de reprendre confiance en eux-mêmes et leurs enfants.

Voici un extrait de ce que Marianne Herrero, psychologue, nous disait à propos de la famille d'Antoine et combien pouvait être complémentaires son soutien psychologique individuel et le soutien du groupe :

"En ce qui concerne Antoine, on a pu constater que malgré la bonne adhésion des parents à la prise en charge et leur assiduité, l'investissement de l'appareillage se faisait difficilement (avec des incertitudes); la question se pose alors sur l'investissement de la surdité... Lors de cette période de deuil, l'accompagnement du groupe, est primordial. On pourrait l'imaginer comme des poupées russes qui rentrent les unes dans les autres. Antoine se plaçant à l'intérieur, puis la mère, puis le groupe, puis le CAMSP. Car dans la surdité il est ques-

tion de porter (les appareils, l'implant) et bien que, à certains moments, Antoine ne portait pas ses appareils et que sa maman se sentait impuissante face aux difficultés de son enfant, et ne parvenait plus à le porter, le groupe et avec lui l'équipe du CAMSP DA, était là, en les englobant, la mère et l'enfant, et les portait".

2. "Faciliter le quotidien pour faciliter les interactions : les informer et les aider à aménager ce quotidien pour pouvoir proposer à leur enfant des moments privilégiés d'échanges et de jeux"

La surdité empêche l'enfant de profiter pleinement du bain de langage dans lequel se trouvent tous les petits enfants, il est donc nécessaire de réfléchir avec les parents sur les moments qu'ils pourront trouver pour pouvoir échanger régulièrement et dans de bonnes conditions avec leur enfant : trouver un lieu calme, non réverbérant, avec un bon éclairage, dans des moments où l'enfant est appareillé et disponible, et avec un support adapté (jouets sonores, livre, etc.). Cela n'est pas toujours facile !

Cette difficulté perceptive n'a pas toujours été prise en compte par la maman d'Antoine, qui a parfois tendance à lui parler trop loin de lui, avec une voix faible et pas toujours dans un face à face. Ceci peut s'expliquer par le fait que A. a une surdité sévère, il peut parfois réagir auditivement, se retourner à l'appel de son nom et donner l'impression qu'il perçoit plus de choses qu'en réalité. Il a été alors nécessaire de rappeler à cette maman l'importance de donner à son enfant un message clair avec l'aide d'indices visuels tels que la lecture labiale et des gestes si besoin. Ceci se fait le plus souvent par "imprégnation", en ayant soin nous-mêmes de communiquer avec tous ces moyens d'aide, en veillant à une bonne adaptation prothétique, et en permettant l'apprentissage de mode de communications adaptées comme par exemple la mimogestualité, l'utilisation de signes de la Langue des Signes Française, ou le Langage Parlé Complété dont Danielle Kirnidis vous parlera plus loin.

A cet aspect j'ajouterai la nécessité de faciliter le quotidien pour permettre l'accomplissement de la prise en charge. Les parents voient leur vie bouleversée par le diagnostic de surdité : la nécessité d'un suivi médical, psychologique, et orthophonique, à raison de plusieurs séances par semaine, entraîne des modifications importantes dans la vie de ces familles.

Toutes ces obligations sont parfois difficiles à assumer, les échanges entre parents et professionnels ont pu aider certains à trouver des solutions adaptées. L'assistante sociale leur a également apporté une aide précieuse en les informant sur leurs droits.

La maman de A. a dû modifier son emploi du temps et

diminuer son temps de travail pour pouvoir assurer les accompagnements. Les possibilités d'aide n'ont pas pu toutes être exploitées au départ par cette mère. Par exemple, elle a tout d'abord refusé d'avoir recours au taxi, comme si elle avait besoin de maîtriser et d'assumer au mieux toute seule ce qui se passait de nouveau pour elle et son fils.

Marianne Herrero expliquait en effet : *“ Dans le discours de la maman d'Antoine on retrouve une notion de continuité dans le corps à corps avec son enfant, comme si le manque de partage du langage avait été remplacé par le contact du corps. Dans les mots de la mère on pourra entendre “ je sais qu'il a besoin de moi quand il est fatigué ”. Et lors des moments de fatigue, elle le serre contre son corps. Ce qui en dit long sur le lien très particulier qui s'est instauré entre la mère et l'enfant, lien que comme nous pouvons l'imaginer rend la problématique de la séparation plus complexe.*

Actuellement Antoine commence à rester tout seul en séance d'orthophonie, et les questions autour de la séparation sont au cœur des séances de groupe”.

3. “ Informer les parents tout en respectant le cheminement de chaque famille ; veiller à la bonne compréhension que les parents ont du diagnostic et de ses conséquences ; leur laisser le temps de comprendre ; donner l'information sur le développement normal des étapes d'acquisition du langage et sur la communication en général ”

♦ Mieux comprendre le diagnostic et les appareillages

La diversité des atteintes auditives et des appareillages entre les enfants du groupe a amené de nombreuses questions sur les différents types de surdité (surdité de perception, surdité de transmission, surdité mixte) et les différents types d'appareillage (prothèses conventionnelles, implant cochléaire, BAHAs).

Comme le disait Anne Galzi, les rencontres régulières avec ces parents ont permis de reparler, de préciser ou de rectifier certaines notions pas toujours bien comprises, ou pas bien “ entendues ” comme, par exemple, les critères d'indication pour tel ou tel appareillage, et également de répondre à des questions pratiques : Comment mettre l'appareil ? A quel moment ? Que faire s'il le refuse ?...

Pour A. les problèmes ORL récurrents ont complexifié les modalités d'appareillage (port intermittent des prothèses). La maman, parfois découragée, s'est interrogée sur la possibilité d'un appareillage autre que les prothèses conventionnelles pour son fils.

♦ Repérer les conséquences du handicap

Pour ces parents le diagnostic est récent, et les parents n'ont pas eu le temps d'évaluer vraiment les conséquences du handicap auditif sur le développement leur enfant. De plus, les difficultés inhérentes à la déficience auditive ne sont pas toujours identifiées comme telles.

Ainsi la perte de la fonction d'alerte : le petit enfant sourd n'est pas toujours averti auditivement de ce qui se passe autour de lui et peut vivre avec beaucoup d'angoisse les moments de ruptures imprévues dans ses activités. Sa dépendance aux perceptions visuelles fait qu'il peut très mal supporter le départ de ses parents, qui, pour lui, cessent d'exister dès lors qu'ils sont hors de son champ de vision. Ces difficultés peuvent engendrer par la suite des difficultés dans la construction des repères temporels et spatiaux, difficultés qui pourront retentir sur le développement affectif, cognitif et linguistique de cet enfant.

On peut dire que pour A. cette dépendance renforce des rapports fusionnels avec sa maman, il reste très collé à elle, et ne supporte pas qu'elle s'éloigne trop de lui. Le fait que cette difficulté soit partagée par d'autres enfants du groupe a eu quelque chose de rassurant pour la maman, nous avons pu apporter notre éclairage sur ce comportement et les aider à trouver une réponse adaptée à cette situation, par exemple : laisser un objet appartenant à la maman lorsqu'elle doit s'absenter.

Mais surtout les aider en leur donnant les moyens d'anticiper les événements : avoir toujours à l'esprit de prévenir l'enfant d'un changement d'activité.

Enfin, commencer une éducation perceptive pour leur permettre d'intégrer et d'utiliser des indices de tous ordres (visuels, auditifs et tactiles) pour se repérer.

Au début, certains parents du groupe ont une attente bien précise du bon développement de l'expression orale. Il est nécessaire de parler avec ses familles des différentes modalités de communication et des étapes d'acquisition du langage. Du fait que la compréhension précède l'expression, et qu'il est important dans un premier temps de “ donner les mots ” à leur enfant avant qu'ils ne puissent les dire.

En cherchant à comprendre la diversité de ce qu'ils observent dans le groupe, les parents s'informent peu à peu sur tout ce qui concerne la surdité

Marianne a bien su décrire combien :

“ Cette maman a du mal à reconnaître que les productions de A. même “ approximatives ”, peuvent être porteuses de sens, et qu'en effet le “ si ” qu'émet A. quand on lui donne un gâteau signifie bien “ merci ” !

On peut dire que pour l'ensemble des professionnels il s'agit d'aider les parents à "re" mettre du sens sur ce qui se passe pour eux désormais avec leur enfant après le choc du diagnostic. Leur apprendre à reconnaître ce qui est dû à la déficience auditive et leur donner les moyens d'y faire face, et savoir aussi reconnaître ce qui reste propre au développement normal d'un enfant".

Ce qui nous amène à cet autre aspect de l'accompagnement parental :

4. "Respecter les parents dans leur rôle de premiers éducateurs, les convaincre de leurs compétences parentales et les impliquer sans les transformer en thérapeutes"

Un des objectifs de ce groupe était de mettre à disposition des familles un matériel spécifique, propice à des expériences poly-sensorielles, ainsi que des appareillages de table permettant une perception auditive, visuelle et vibro-tactile du signal sonore en général et de parole en particulier (un appareil SUVAG avec plusieurs vibrateurs, plancher vibrant). L'utilisation par les parents du matériel d'amplification les rassure dans leurs possibilités d'échanges avec leur enfant, ils sont sûrs que leur message est bien perçu et cela a pu permettre parfois que des parents puissent s'adresser à nouveau à leur enfant.

Nous intervenions très peu et laissons parents et enfants aller vers ce qui les intéressait le plus. Certains parents venaient spontanément jouer sur le tapis avec leur enfant en utilisant le matériel à disposition, d'autres restaient plus "statiques" assis sur leur chaise, et encourageaient leur enfant à aller jouer tout seul.

Ce qui était plutôt le cas de A., pour ces enfants plus timorés qui n'osaient pas s'éloigner de leur parents et étaient peu participants, nous avons tenté d'aller vers eux, en leur en proposant des jouets ou le vibreur pour favoriser plus d'échange avec le parent et les autres enfants.

Afin de favoriser un peu plus les interactions, nous avons proposé rapidement des moments de "réunion" autour d'une table. Nous sommes restés dans le même esprit de découverte poly-sensorielle pour tous les matériaux utilisés dans ces moments-là. Cela a été successivement des moments de "collation" ou des moments de jeu propices à des échanges entre enfants et parents mais aussi entre les adultes, qui ont pu échanger sur ce qui se passait à la maison, se donnant des pistes pour instaurer des moments d'échanges privilégiés avec leur enfant.

Notre rôle a été là de favoriser et mettre en évidence les moments d'échanges intéressants entre eux et leurs enfants, tels que les moments d'attention

conjointe, les conduites d'étiquetage, et la bonne adaptation aux capacités perceptives et linguistiques de leur enfant.

Quand la marche a été acquise pour presque tous, nous avons proposé un matériel plus adapté, comme des blocs d'évolution motrice avec escalier et toboggan, toupie, ainsi que des "pavés" de marche présentant des surfaces différentes.

Les enfants ont beaucoup investi ce nouveau matériel et les progrès au plan moteur ont permis un début de séparation entre parents et enfants avec l'intervention plus importante des professionnels. Les parents réunis autour d'une table ont continué leurs échanges avec l'accompagnement de Marianne, la psychologue.

Progressivement la maman de A. a de plus en plus participé activement aux conversations, elle s'exprime plus volontiers, et semble à l'aise. Sans doute aussi une certaine complicité s'est installée entre les parents qui commencent même à avoir des projets entre eux (participation au goûter de Noël).

5. "Aider l'enfant à révéler ses potentialités et ses parents à les percevoir"

Tout au long de ces 10 mois, nous avons été attentives à pointer les progrès des enfants dans tous les domaines : développement moteur, capacités d'écoute et de communication. Ils ont commencé à développer une attitude d'écoute avec un intérêt croissant pour les instruments de musique. La communication s'est enrichie, les parents utilisent volontiers des signes à l'appui de l'oral, chez certains enfants on note l'apparition de petits mots.

Là encore, les parents ont pu bénéficier de renforcements positifs, non seulement des professionnels mais également des autres parents du groupe.

La fin d'année nous avait laissé un peu soucieux pour Antoine car malgré une bonne évolution au plan moteur, les problèmes récurrents d'otite n'avaient pas permis une aussi bonne évolution au plan linguistique. La maman semblait un peu découragée, restant assez en retrait et ayant peu d'échanges langagiers avec son fils.

A la rentrée de Septembre, toutefois, les choses avaient bien évolué A. étant bien mieux au plan ORL, le port des prothèses a été plus régulier dans l'été, il a pu acquérir de bons repères perceptifs, vocalise beaucoup plus et on observe l'apparition d'un jargon bien modulé, ainsi que l'utilisation spontanée de plusieurs petits mots. Sa maman l'encourage plus à participer, elle-même est plus "mobile" et active dans le groupe.

EN CONCLUSION

Il nous semble que ce groupe a été cette année plus centré sur l'acceptation du diagnostic.

Marianne Herrero, psychologue, a pu noter que *“les parents de ce groupe sont encore dans un état de sidération après l'annonce du diagnostic, pour cette raison ils parviennent peu à exprimer des désirs personnels, à se positionner lorsqu'on leur demande leur avis, et à se projeter dans le long terme. Leur attitude force un besoin d'accompagnement, et c'est ce qui leur est proposé par le groupe de guidance. Le cadre même du groupe leur offre la possibilité d'être portés, soutenus et guidés”*.

Il y a eu une bonne entente entre les parents et je crois que les échanges entre eux ont été tout autant thérapeutiques que les échanges avec les professionnels.

Les enfants ont globalement tous progressé, certains plus que d'autres compte tenu des acquis de départ.

La proposition de continuer ce groupe l'année prochaine a été bien reçue par les parents. Comme vous l'a indiqué Anne Galzi, les objectifs vont progressivement évoluer vers une séparation progressive des parents et des enfants. Les parents restent entre eux avec la psychologue ou l'orthophoniste leur proposant une aide à la communication, pendant que les enfants pourront continuer leur prise en charge avec une autre orthophoniste.

Présentation du travail du groupe d'aide à la communication Parents-enfants

Danielle Kirnidis, orthophoniste Camsp DA du CHU Timone

Ce groupe est animé une fois sur deux par l'auxiliaire de puériculture qui s'occupe des enfants et moi-même qui reste avec les parents pour travailler ensemble. Une initiation aux gestes en français signé leur est proposée comme une aide à la communication et à l'échange.

Durant l'année 2011-2012, nous avons travaillé sur l'acquisition et l'enrichissement du lexique, l'utilisation des gestes appris en situation d'échange avec les enfants (à travers des jeux, des histoires, des moments d'échange dans des activités quotidiennes), dans une communication globale où la priorité, dans le projet des parents, reste l'acquisition de la langue orale.

Pour l'année 2012-2013, le projet évolue vers un travail et une réflexion sur l'utilisation du geste dans la structure syntaxique de l'oral, en ayant le souci de faciliter et renforcer l'acquisition de cette structure. Le pro-

jet se rapproche plus de l'abord du français complet signé et codé (FCSC), pour lequel on utilise les gestes de la LSF et les clés du LPC pour marquer la présence, dans la structure de la langue orale, des mots-outils.

Ce projet peut permettre d'engager une réflexion sur la langue, l'acquisition de la structure linguistique et la nécessité de favoriser très tôt l'imprégnation de cette structure.

Les parents ont adhéré à cette proposition. On s'attachera donc à travailler davantage sur la structure que sur l'enrichissement du lexique, celui-ci se développera automatiquement à travers les supports utilisés.

Dans ce groupe, la maman d'Antoine s'est montrée progressivement plus à l'aise, plus ouverte.

La première année, elle était surtout “happée” par son fils qui s'accrochait beaucoup à elle. Ils formaient un binôme assez fusionnel. De ce fait, l'investissement de la mère, dans le travail de groupe, était un peu entravé. Peu à peu, Antoine a pu se détacher.

Cette année, l'évolution est nette. Les enfants vont volontiers avec l'auxiliaire de puériculture, autour d'un petit goûter (moment qu'on a décidé de mettre en place cette année pour, justement, permettre aux enfants de se regrouper et de lâcher leurs parents) puis autour d'activités ludiques qu'ils choisissent à partir de ce que l'auxiliaire met à leur disposition (voitures, poupées,...).

Antoine participe à ces moments, laissant sa mère pour aller jouer avec les autres dans un autre espace. La mère est donc plus disponible. Elle semble plus à l'aise, est plus ouverte et participe plus. On la sent moins en retrait. Par ailleurs, Antoine marche bien maintenant, il est donc plus autonome et il semble que ses problèmes d'oreille moyenne s'arrangent. ❖

Merci à toute l'équipe du Camsp Déficience Auditive de l'Hôpital de la Timone (Marseille).

Coordination du dossier réalisé par Monique POUYAT, Psychologue

** D. Crunelle : “La guidance parentale autour de l'enfant handicapé ou l'accompagnement orthophonique des parents du jeune enfant déficitaire” in Rééducation orthophonique, juin 2010.*



Ouvrir le travail social aux professionnels sourds
EFPP, novembre 2010, 200 pages, 19 €, L'Harmattan.

L'EFPP accueille depuis 30 ans des étudiants sourds en formation d'éducateur spécialisé. Avec cet ouvrage elle présente le résultat d'une recherche menée depuis trois ans sur le parcours professionnel de ces diplômés sourds. Où travaillent-ils et auprès de quels publics ? Quelle est leur évolution de carrière ?

Le livre qui comporte environ 200 pages, commence par un rappel du contexte juridique international. La France appartient à l'ONU et de ce fait ratifie la convention internationale de 2007 relative aux droits des personnes handicapées. Les auteurs soulignent un point qui me semble devoir retenir notre attention, à savoir que cette convention ne définit pas exclusivement le handicap de façon catégorielle et médicale mais prend en compte l'obstacle aux interactions avec l'environnement, à la participation à la société. *Ipsa facto* se voit soulignée la nécessité d'aménagements nécessaires, autrement dit les obligations des états signataires en matière de communication adaptée : braille, gros caractères, communication tactile et bien évidemment langue des signes, etc. Suit une présentation classique des divers types de surdité et de l'évolution en matière d'intégration scolaire des jeunes sourds avec le rappel de la loi du 11 février 2005¹. L'insertion professionnelle des adultes sourds n'est pas oubliée. L'appel au concept de handicap partagé clôt cette présentation.

Après une présentation rapide du "combat de l'Abbé de l'Épée pour la langue des signes", est abordée la genèse de cette intégration des étudiants sourds à l'EFPP la première à ce niveau en France, avec le rappel de tous les concours nécessaires à cette entreprise et des réserves qu'elle a pu susciter, réserves dont voici quelques exemples édifiants : "Vous allez dévaloriser notre formation en ralentissant le rythme", "Confier des enfants sourds à des éducateurs sourds ? Nous allons nous faire taxer de ségrégation", "Former des éducateurs sourds pour travailler avec des sourds... Pourquoi ne pas former des mongoliens pour travailler avec des mongoliens?". Il a donc fallu un long débat pour que le principe de cette formation soit acquis. De 1982 à 2010 ce sont 80 éducateurs spécialisés sourds qui vont être formés et diplômés. La suite est consacrée à la mise en œuvre de cette intégration audacieuse - les sourds n'étaient pas censés avoir accès à l'abstraction - et de ses implications ne seraient ce que matérielles : l'absence de financement particulier pour, entre autres l'interprétation en LSF des cours. La collaboration avec le Centre de Promotion Sociale des Adultes Sourds, CPSAS de l'INJS de Paris fut déterminante. On s'en doute, la confrontation des étudiants entendants et

sourds et la présence d'interprètes a produit de nombreux effets qui sont analysés ici avec pertinence et constitue un poste d'observation privilégié, exemplaire, de l'interaction entre entendants et sourds dans le cadre d'une intégration institutionnelle. De ce fait cet ouvrage devrait être diffusé bien au-delà du cercle des formations en travail social.

La seconde partie de l'ouvrage est consacrée à la recherche proprement dite qui vise à déterminer quel a été le devenir professionnel des éducateurs sourds formés à l'EFPP non pas seulement pour dresser un constat mais aussi pour fournir la matière à des préconisations en lien avec le champ social et la formation en travail. Les réponses au questionnaire sont comme on peut l'imaginer sans peine d'une richesse telle qu'il est impossible, dans le cadre de cette chronique, d'en rendre compte de façon exhaustive. Au risque d'être anecdotique, mentionnons le fait qu'un éducateur sourd auprès d'entendant peut se trouver avantage précisément du fait de sa surdité. En effet dans le cadre d'un entretien un peu difficile il peut demander à un jeune entendant de reformuler son propos sans que ce dernier y trouve à redire comme cela pourrait être le cas avec un éducateur entendant. Retenons que 100 % de ces éducateurs sourds ont eu une expérience dans le milieu du handicap et qu'au moment de l'enquête 70 % travaillaient dans le milieu de la surdité.

Les auteurs évoquent un plafond de verre... "Tout se passe comme si un plafond invisible empêchait une catégorie défavorisée de gravir les échelons² (...) Les obstacles à l'évolution personnelle et professionnelle [des éducateurs sourds] semblent toujours être "fortuits", involontaires, peu pensés, non reconnus. Ces obstacles agissent ainsi comme un plafond, invisible : un plafond de verre justement³".

Les préconisations qui clôturent cet ouvrage concernent l'ouverture professionnelle aux sourds du champ de la petite enfance et l'accès à d'autres niveaux de qualification : AMP ainsi qu'à la formation supérieure, dans les domaines de l'encadrement, de la direction et de la formation.

Les développements théoriques consacrés aux notions d'intégration, d'inclusion et de discrimination positive, qui prolongent cette recherche se réfèrent essentiellement aux travaux axés sur les notions d'éthique et de justice du philosophe américain John Rawls et à ceux du sociologue Simon Wuhl dont le dernier ouvrage paru en 2007 s'intitule "Discrimination positive et justice sociale". En conclusion un ouvrage riche et documenté qui ouvre un champ de réflexion encore peu exploré. ❖

Philippe SÉRO-GUILLAUME, Directeur de la section Langue des signes française à l'ESIT

1. Scolarisation ordinaire de droit et libre choix des parents en matière de communication
2. P. 156
3. P. 157

Le syndrome de Usher de type 1 chez l'enfant

PAR LE DR JACQUES LEMAN

Nous vous présentons ici une seconde conférence issue du colloque Acfos 8 consacré aux troubles associés. Le Dr Jacques Leman rappelle qu'un examen neuromoteur et comportemental du bébé sourd profond devrait permettre d'évoquer, avant l'âge d'un an, la possibilité d'un syndrome d'Usher de type 1. Dans ce cas, il faut envisager les compléments d'investigations indispensables à la confirmation précoce de ce diagnostic ainsi que toutes les incidences au niveau de l'annonce.

Le dépistage universel et la possibilité d'implantation précoce vont en effet modifier le pronostic de ce syndrome, en particulier sur le plan du développement langagier ainsi qu'au niveau de l'autonomie et de l'insertion sociofamiliale et professionnelle ultérieure.

Le syndrome d'Usher associe une surdité et une rétinite pigmentaire. Il s'agit d'une maladie génétique autosomique récessive qui touche environ 1 personne sur 25 000 et représente 3 % à 6 % des surdités congénitales (Boughman, Vernon, & Shaver, 1983).

Ces dernières décennies ont été marquées par d'importants progrès dans le domaine de la surdité :

- ◆ La vaccination antirubéolique (autrefois la rubéole congénitale était pourvoyeuse de 2/3 des cas de surdité) ;
- ◆ Les techniques électrophysiologiques couplées aux tests d'audiométrie comportementale qui permettent le diagnostic de la surdité et en précisent l'importance dès les premiers mois de vie ;
- ◆ L'imagerie médicale (radio des massifs pétreux, EGF → examen scanographique, IRM) ;
- ◆ L'implantation cochléaire qui, si elle est proposée tôt, améliore de manière importante le pronostic sur le plan du développement langagier, et des apprentissages ultérieurs. L'implant cochléaire permet également de détecter l'environnement sonore et de restaurer une fonction d'alerte acoustique ;
- ◆ Le dépistage néonatal universel est l'élément indispensable à la précocité du diagnostic, de l'accompagnement familial, de l'appareillage auditif suivi ou non d'une implantation cochléaire, de l'éducation auditive et du soutien éducatif nécessaire ;
- ◆ Les progrès dans nos connaissances en génétique avec l'espoir à terme d'une thérapie génique.

I. ASPECTS AUDIOPHONOLOGIQUES

Autrefois, ces enfants tiraient peu bénéfice de leurs aides auditives rarement proposées avant un an et étaient orientés en milieu spécialisé. Ils développaient une communication essentiellement gestuelle. Le diagnostic de la rétinite pigmentaire était plus tardif, dans la seconde décennie.

Dans le type 1 qui nous préoccupe, la surdité est profonde. Si l'enfant a pu bénéficier d'un dépistage universel, la surdité devrait pouvoir être confirmée avant l'âge de 3 mois et l'appareillage aboutir entre 3 et 6 mois. 95 % des enfants sourds ont des parents entendants et leur demande n'est pas : "*est ce que mon enfant va entendre ?*" mais "*est-ce qu'il va parler ?*". Devant le peu d'efficacité des aides auditives une implantation cochléaire sera habituellement proposée après quelques mois d'appareillage de qualité, soit vers l'âge de 12-18 mois.

L'audition avec l'implant cochléaire va restaurer une fonction d'alerte par la détection possible des bruits de l'environnement. Il permettra bien sûr la perception de la parole et ainsi la communication orale, tout cela sous couvert d'un projet éducatif adapté.

Ce projet oraliste ne doit pas exclure les stratégies augmentatives de communication visant à renforcer la conscience phonologique (LPC + LL) et l'accès au sens (LSF, Français signé) car l'implant ne résout pas tous les problèmes surtout en cas de troubles associés "invisibles" toujours possibles (TED, Troubles plus spécifiques du langage, déficience intellectuelle). Il est préférable de s'en détacher progressivement si l'évolution

de la communication orale le permet (les enfants le font d'ailleurs spontanément), que de les introduire tardivement si tel n'était pas le cas.

Le diagnostic de la surdité est classique :

- ◆ Association des tests électrophysiologiques dans de bonnes conditions de relaxation et audiométrie comportementale ;
- ◆ Toujours réaliser une impédancemétrie dans le même temps que le bilan électrophysiologique afin de s'assurer de la parfaite ventilation de l'oreille moyenne d'une part et de la présence ou non de réflexes stapédiens.

Chez le petit enfant, le **médecin audiophonologiste** est sans doute le mieux placé, **face à une surdité profonde**, pour **évoquer un syndrome de Usher** et envisager les compléments d'investigations nécessaires (ophtalmologiques, vestibulaires, génétiques...). C'est dire l'importance d'une meilleure connaissance des **signes d'alerte**, si possible **avant l'acquisition de la marche**. L'enjeu est important, car l'implant cochléaire doit être recommandé s'il n'a pas été proposé ou accepté avant la confirmation du diagnostic de Usher.

II. SIGNES D'ALERTE CLASSIQUES (EN FONCTION DES ÉTAPES DÉVELOPPEMENTALES)

Le BIAP, dans sa recommandation 24/1, a repris dans un tableau simple les étapes essentielles du développement auditif, visuel, neuro-moteur et langagier de l'enfant de 0 à 3 ans. **Cette liste indique ce que l'enfant devrait avoir acquis à l'âge donné dans un développement normal de ses aptitudes**. Il donne les repères indispensables à un diagnostic et à une prise en charge précoces.

Dans le syndrome de USHER de type 1 (40% des cas de Usher) :

- ◆ La surdité est **profonde** dès la naissance.
- ◆ Il existe une **atteinte vestibulaire** qui occasionnera un retard :
 - ◆ De la tenue de tête (> 3 mois),
 - ◆ De la station assise (> 9 mois),
 - ◆ De la station debout avec appui (> 12 mois),
 - ◆ Pour s'accroupir (Nt 15 mois),
 - ◆ Pour se relever avec le sol comme seul appui (Nt 14 mois +/- 2 mois),
 - ◆ Un retard de la marche >18 mois avec élargissement du polygone de sustentation,

- ◆ Pour monter une marche avec aide (Nt 17 mois),
- ◆ Pour taper dans un ballon avec le pied (Nt 17 mois),
- ◆ Pour courir avec aisance (24 mois),
- ◆ Pour sauter sur un pied (33 mois),
- ◆ Pour tenir sur un pied pendant 5 secondes (4 ans).

◆ Sur le plan **visuel** :

- ◆ La vision nocturne sera gênée dès l'enfance (4-5 ans) : l'enfant a peur de l'obscurité, il est décrit comme maladroit (se cogne et trébuche sur les objets).
- ◆ La réduction du champ visuel sera progressive avec rétrécissement significatif du champ visuel et diminution de l'acuité visuelle entre la 2^{de} et 3^{eme} décennie, pouvant se compliquer d'une cataracte.

III. SIGNES D'ALERTE POSTURAUX

Vision, vestibule et proprioception sont les 3 composantes de l'équilibre, responsables du contrôle posturo-moteur et de l'acquisition de la marche bipodale en moins de 18 mois.

La marche peut être définie comme l'action de se déplacer vers un but dans un plan antéro-postérieur, par l'intermédiaire d'une succession d'appuis unipodaux et bipodaux.

Posture et mouvement sont étroitement liés. On ne peut effectuer un mouvement normal sans un tonus normal. *"Le tonus doit être assez élevé pour supporter la gravité, mais assez bas pour que nous puissions nous mouvoir aisément"* (Karl et Berta Bobath).

Le nourrisson ou le jeune enfant valide dispose de comportements moteurs organisés, lui permettant de placer automatiquement son corps dans l'espace, dans des situations qui lui laissent la possibilité d'agir sur le monde extérieur, tout en équilibrant très exactement ses réponses motrices contre la pesanteur (Alain Bingler).

Le développement postural est intimement lié à la construction d'une motricité finalisée et adaptée aux sollicitations de l'environnement. Le contrôle temporel de l'action permettant une coordination efficace entre posture et mouvement peut se faire selon un mode idéalement anticipé ou rétroactif, (C. Assiante), d'où l'importance de l'expérience acquise.

Chez le petit enfant atteint d'une aréflexie vestibulaire comme dans le syndrome de Usher, on constatera initialement une **hypotonie axiale majeure** (nourrisson "poupée de chiffon"). L'enfant reste passif aux manœuvres de redressement (normalement soulève

le menton vers 2 mois, redresse la tête à 90 degré avec appui sur les avant-bras vers 4 mois). Il préfère rester allongé avec un comportement "adhésif" au support. La position assise n'est possible au départ qu'avec l'aide d'un appui postérieur. Il existe une fatigue excessive après essai de résistance à la gravité. Son espace de préhension est limité (... à la longueur du bras).

L'hypotonie constatée au départ va se transformer en **hypertonie**. L'enfant, pour maintenir un équilibre nécessaire à ses déplacements et mouvements aura tendance à rigidifier son axe tête-cou-tronc mais également les articulations du bassin et des jambes. Ces attitudes de compensation sont perverses car elles induisent une limitation de l'exploration visuelle (par rigidification du cou) et de la motricité générale. Lors de l'acquisition de la marche, le contact du mur ou la main de l'adulte est indispensable. Les chutes sont fréquentes par défaut de coordination selon un mode anticipé.

IV. ASPECTS OPHTALMOLOGIQUES

La **rétinite pigmentaire** est liée à une anomalie génétique touchant surtout les bâtonnets (plus sensibles, répartis dans toute la périphérie de la rétine) expliquant **l'héméralopie** (gêne dans la vision nocturne, avec paradoxalement hypersensibilité à l'éblouissement) puis la **perte de la vision périphérique** (en canon de fusil) avec **perte de la détection des mouvements**. L'héméralopie peut être évoquée dès l'âge de 2 ans mais n'est pas retenue comme telle au départ. Elle sera plus souvent évoquée vers l'âge de 10 ans.

Puis les cônes (présents au centre de la rétine : la macula) seront touchés majorant la **réduction du champ visuel** et perturbant la perception des **couleurs** et des **petits détails**. De nombreux personnes atteintes du syndrome de Usher conservent un petit champ visuel encore utilisable après 40 ans.

Le **bilan ophtalmologique** objectivera un éventuel trouble de la réfraction ou de convergence qu'il faudra bien sûr prendre en considération. Le fond d'œil systématique restera longtemps normal (à renouveler tous les 2 à 3 ans) mais peut permettre le diagnostic dès 3-4 ans (aspect poivre et sel de la rétine périphérique), mais c'est déjà un peu tard pour poser l'indication d'un implant cochléaire.

Par contre, **l'électrorétinogramme** (qui peut être plat malgré une vision relativement bonne) sera plus rapidement perturbé que les anomalies du FO. L'ERG est possible dès les premiers mois de vie (après 3 mois) avec des résultats plus fiables après 5 mois (en raison de la maturation des bâtonnets). **Toute surdité profonde**

congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal.

L'atteinte du champ visuel est plus délicate à préciser chez l'enfant de quelques mois. Certains tests de dépistage comme le bébé-vision peuvent être utilisés (plus facile avant 18 mois). Il s'agit de voir à partir de quel moment, dans le champ visuel, un stimulus déclenche une saccade oculaire qui nous fait savoir qu'il y a détection. Plus tard (à partir de 6-7 ans), le suivi se fera à partir d'un examen plus spécifique (champ visuel manuel de Goldmann) pratiqué en vision monoculaire et en binoculaire.

L'étude de la vision des couleurs n'est pas réalisable chez le tout-petit.

Il n'y a pas de traitement préventif de la rétinite pigmentaire. Certains facteurs environnementaux et alimentaires peuvent être bénéfiques : les verres teintés qui amélioreront le contraste et protégeront la rétine, l'exercice et le régime alimentaire (inclusion de produits de la mer riches en oméga 3 (Berson 2000). Les études sur la Vitamine A et la DHA (acide docosahexaénoïque) restent très controversées.

V. LES TROUBLES VESTIBULAIRES

Dans les surdités profondes bilatérales on retrouve une **aréflexie vestibulaire** dans 20 % des cas ; 40 % ont une fonction vestibulaire normale ; 40 % ont une fonction asymétrique.

L'appareil cochléovestibulaire dans son ensemble nous permet d'appréhender tout l'aspect temporo-spatial de notre environnement.

Selon l'expression de JC. Lafon, la cochlée est "*l'horloge du temps*". Elle nous permet de percevoir le déroulement temporel des événements.

Le vestibule quant à lui comprend :

- ◆ L'appareil canalaire qui stabilise le regard par la mise en jeu des voies vestibulo-oculaires et permet le contrôle fin des mouvements pendant les mouvements de la tête ;
- ◆ Le saccule et l'utricule qui contrôlent le tonus axial par les voies vestibulospinales ce qui permet la tenue de tête (3-4 mois), la tenue assise (6-8 mois), la station debout (10-12 mois), la marche (12 +/- 5 mois).

La compensation spontanée des déficits vestibulaires par les seules informations visuelles est difficile pour l'en-

fant très jeune car le système visuel est encore immature.

L'examen vestibulaire, à adapter sous forme ludique, est possible dès l'âge de 1 à 2 mois. Il faut que l'enfant ne soit pas trop somnolent car les réponses vestibulo-oculaires disparaissent pendant le sommeil. Certains tests (potentiels otolithiques évoqués myogéniques : PEOM) ne seront pas envisageables si l'enfant ne peut redresser activement sa tête.

La fonction canalaire peut être étudiée :

- ♦ Par des tests caloriques,
- ♦ Par des tests rotatoires sur fauteuil (enregistrement par électrodes de surface mieux supporté),
- ♦ Par le test d'Halmagyi (en attirant le regard de l'enfant sur un point fixe et en donnant une impulsion rotatoire rapide sur la tête à la recherche d'une saccade de rattrapage).

La fonction otolithique (sacculé, utricule) pourra s'apprécier par la rotation sur un fauteuil d'axe incliné, les potentiels évoqués myogéniques, et la détermination de la verticale subjective chez le grand enfant.

L'autre intérêt du bilan vestibulaire est le choix de l'oreille à implanter lorsqu'il ne s'agit pas d'un syndrome de Usher. On a pu montrer également que l'atteinte vestibulaire chez l'enfant sourd influait sur l'organisation rythmique et les praxies buccophonatoires et de ce fait modifiait la perception séquentielle des mouvements de la sphère orale. Les répercussions se font donc à la fois dans la perception de la parole et dans sa production.

VI. ASPECTS GÉNÉTIQUES

Il s'agit d'une **affection génétique autosomique récessive**, et il faut que les deux parents soient porteurs du gène pour que l'enfant soit atteint. Le dépistage du syndrome de Usher implique donc la mise en place d'un conseil génétique auprès de la famille. Les frères et sœurs peuvent en effet être porteurs sains du gène et transmettre la maladie ; de plus, en cas de procréation par deux personnes atteintes, l'enfant est obligatoirement aussi atteint.

Il est donc important d'offrir aux familles la possibilité d'avoir recours à un diagnostic moléculaire.

W. Kimberling estime qu'une personne sur dix présente un gène récessif pour le syndrome de Usher mais ces gènes sont nombreux et le risque d'homozgotie reste faible. Il y a au moins une dizaine de gènes pouvant être responsable d'un syndrome de Usher avec les 3 types phénotypiques, fonction de l'importance de la perte audi-

tive, la présence ou non d'une aréflexie vestibulaire, l'apparition des troubles visuels.

Les tests génétiques sont d'un apport important dans le diagnostic. Le recherche de mutation du gène de la connexine 26 (DFNB1) sera positive dans près de 40% de la population d'enfants sourds. Cela laisse 60% des enfants à tester pour le syndrome de Usher et **il faudrait rendre ces tests systématiques devant l'existence des signes d'alerte précités.**

A l'heure actuelle, cinq gènes (MYO7A, USH1C, CDH23, PCDH15, USH1G) et un locus (USH1E) sont en cause dans le SU de type 1, 3 gènes (USH2A, GPR98, DFNB31) et peut-être un locus (15q) le sont dans le type 2, et 1 gène (CLRN1) l'est dans le type 3.

Etat des lieux des locus et gènes associés identifiés à ce jour :

Loci	Localisation chromosomique	Gène	Protéine	Formes non syndromiques*
USH1A ^(a)	14q32			
USH1B ^(a)	11q13.5	MYO7A	Myosin VIIA	DFNB2 DFNA11
USH1C ^(a)	11p15.1	USH1C	Harmonin	DFN187
USH1D ^(a)	10q	CDH23	Cadherin 23	DFNB12
USH1E ^(a)	21q21			
USH1F ^(a)	10	PCDH15	Protocadherin 15	DFNB23
USH1G ^(a)	17q24-25	SANS ^(b)	SANS	DFNA20/DFNA26
USH2A ^(a)	1q41	USH2A	Usherin	
USH2B ^(a)	3p23-24.2			DFNB57
USH2C ^(a)	5q14.3-21.3			
USH3A ^(a)	3q21-25	USH3	Clarín-1	

(a) Base de données des surdités héréditaire <http://www.uia.ac.be/dnalab/hhh.html>, et Petit, 2001.

(b) Mustapha et al. 2002 [7].

(c) Weil et al. 2003.

* DFNA: surdité non syndromique à transmission autosomique dominante. DFNB: surdité non syndromique à transmission autosomique récessive.

VII. PROTOCOLE D'INVESTIGATIONS

L'existence d'une surdité profonde justifie un certain nombre d'investigations complémentaires dans le cadre du bilan à visée **étiologique** (bilan ophtalmologique avec FO, examen cytochimique des urines, électrocardiogramme, bilan thyroïdien, échographie rénale, scanner/IRM, recherche d'une mutation du gène de la Connexine 26...). Proposer ces examens aux parents, c'est déjà évoquer la possibilité de troubles associés potentiels pouvant entrer dans un contexte syndromique. Il faut expliquer aux familles l'importance de ces examens complémentaires dans l'intérêt de leur enfant bien sûr, mais aussi dans le but d'un éventuel avis génétique.

Dans ce bilan la recherche de mutation du gène de la connexine 26 et 30 est devenue assez systématique.

Si cette recherche est négative avec présence des signes d'alerte précités, la réalisation d'un ERG (électrorétinogramme) apparaît légitime.

Si l'ERG est perturbé, un complément de diagnostic moléculaire apparaît légitime avec confirmation d'un gène connu dans 60 % des cas, dans l'état actuel de nos connaissances.

VIII. L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC

Evoquer un possible syndrome de USHER c'est déjà confronter les parents à la possibilité de troubles associés plus avérés et ce d'autant plus que les examens sollicités sortent du cadre des investigations habituelles.

Lorsque le diagnostic est confirmé, il n'est pas question de parler de cécité ou de braille. Par contre il est nécessaire de préciser que les enfants concernés voient les choses différemment et que certaines stratégies les aideront à compenser leurs difficultés le moment venu. Il faut aussi laisser entrevoir les progrès espérés dans d'hypothétiques thérapies géniques d'où l'importance des bilans génétiques proposés.

"Certains handicaps sont moins angoissants à affronter que d'autres. Il faut se garder (surtout lorsque l'enfant va bien) sous prétexte du devoir de vérité, de détruire un équilibre précaire, d'où l'importance d'une guidance ajustée en fonction du vécu parental du moment" (recommandation BIAP 25/21).

La question que l'on pourrait en effet se poser (en dehors de l'aspect génétique) est de savoir qu'elle est l'urgence à confirmer ce diagnostic de syndrome de Usher chez un enfant qui bénéficie déjà d'une implantation cochléaire avec une évolution favorable... à discuter. Dans le cas contraire, la confirmation du syndrome de Usher est un argument supplémentaire pour suggérer cette implantation cochléaire auprès de parents un peu réticents. La rencontre avec d'autres familles qui ont été confrontés aux mêmes préoccupations peut être utile.

Lorsque le diagnostic concerne un enfant ou adolescent dont le projet linguistique est gestuel (compte-tenu de l'absence d'efficacité des aides auditives conventionnelles et du non souhait d'une implantation cochléaire), l'accompagnement de l'enfant et de sa famille sera rendu plus délicat. L'implant cochléaire pourrait néanmoins restaurer chez cet enfant ou adolescent une certaine fonction d'alerte à confronter avec ce qu'il peut percevoir dans son champ visuel restant.

La prise en charge du syndrome de Usher est **interdisciplinaire** dès la confirmation du diagnostic (ORL, ophtalmologistes, orthophonistes, psychologues, psychomotriciens, audioprothésistes, éducateurs spécialisés et professeurs spécialisés pour déficients auditifs...). Un **accompagnement psychologique** au long cours avec un partenariat étroit entre les professionnels de la **surdité** et ceux de la **basse vision** est indispensable pour ajuster le projet éducatif en fonction des besoins, avec toutes les aides techniques utiles pendant la scolarisation et à l'âge adulte. Les parents et les professionnels doivent prévoir la nécessité d'expliquer de nombreuses fois à leur enfant ou adolescent, les incidences de leur pathologie.

Dans tous les cas l'intervention d'un Centre Ressources spécialisé comme le CRESAM est primordiale dans cet accompagnement de l'enfant et de sa famille.

Le BIAP dans sa recommandation 21-25 (Guidance parentale dans le cas d'enfants porteurs de handicaps multiples avec atteintes de l'audition) recommande :

- ♦ La formation continue des professionnels concernés,
- ♦ La prise en charge multidisciplinaire précoce,
- ♦ La mise en commun des connaissances sur les handicaps rares ou les complications possibles,
- ♦ La concertation visant à la cohérence de l'équipe et du projet pour l'enfant,
- ♦ La guidance parentale précoce visant à sensibiliser les parents à l'éveil de leur enfant.

Le bilan médical, progressif, va occasionner un certain morcellement de l'enfant, de ses problèmes, et des prises en charge nécessaires. Chaque nouvel examen est vécu comme une remise en question de l'avenir et donc du projet pour l'enfant. Pour atténuer cette impression chez les parents, le BIAP recommande la coordination entre les professionnels.

Les parents, morcelés entre les différents intervenants établissent souvent un lien de confiance privilégié avec l'un d'eux qui devient le "réfèrent". Il est important que cette personne ait conscience de cette mission et l'assume, ou qu'il sache orienter vers une personne éventuellement plus compétente. En fonction de certaines priorités, le "réfèrent" peut changer et le choix des parents est à respecter.

EN CONCLUSION

Le **pronostic** du syndrome de Usher de type 1 devrait évoluer différemment en raison des possibilités actuelles de **dépistage universel, de diagnostic précoce et d'implantation cochléaire**. L'implantation cochléaire précoce va permettre à ces enfants d'avoir un déve-

loppement linguistique dans sa modalité orale et écrite beaucoup plus satisfaisant qu'auparavant. Reste la grande inconnue de l'évolution des troubles visuels dont la gêne s'accroîtra progressivement mais nous ne serons plus vraiment dans un contexte identique de double déprivation sensorielle. **Leur qualité de vie et leur autonomie peuvent dès à présent être améliorées.** Il faut espérer que les progrès dans la **thérapie génique** dans les prochaines décennies permettront aux jeunes enfants porteurs de ce syndrome de Usher de minimiser leurs difficultés visuelles.

Quant à l'accompagnement des familles, je citerais la préface du livre "Construire Fabrice" de Suzanne Mollo, maman d'un enfant IMC. La confirmation d'un diagnostic de Usher est le début d'une longue histoire qu'il faut pouvoir partager avec l'enfant et sa famille...

"Histoire encore à ses débuts, jalonnée d'incertitudes, histoire qui se vit sur les deux versants de l'espoir et de l'anxiété. Pour supporter l'insupportable, il faut amadouer le temps, l'émietter, se calfeutrer dans le présent. Il y a encore trop d'inconnus, trop de possibles qui s'égareront, trop d'impossibles qui se gommeront. Chaque jour inscrit plus fort la vérité de la blessure, chaque progrès se ternit de ses imperfections, marque ses limites en même temps qu'il éclot. Étrange dialectique qui se vit au jour le jour". ❖

Dr Jacques LEMAN, ORL
Phoniatre

Nouvelle Collection

Pour son quarantième anniversaire, Gallimard jeunesse lance la bibliothèque Gallimard jeunesse, une collection patrimoniale de littérature jeunesse. Ce lancement est permis par les lettres de noblesse gagnées par la littérature destinée à la jeunesse depuis les années 1970. Il s'agit de réédition du fond de l'éditeur avec des préfaces d'écrivains reconnus mais aussi de cinéaste, marque de l'importance du lien entre film et texte dans la production pour la jeunesse, dont les frontières s'étendent au public dit jeune adulte. Voici un florilège sous forme de centon emprunté à ces textes :

"Vous voulez aller là où vous n'allez jamais, rencontrer des gens que vous ne rencontreriez jamais, alors empruntez un livre. Le monde se démultiplie, car pour mieux le comprendre, il faut entrer dans les fils complexes des liens qui le tissent. C'est ainsi que le livre ouvre à l'infini l'humain que notre monde voudrait tant emprisonner dans les codes barres. La faute à l'hégémonie des chiffres, de la comptabilité évaluative réificatoire, sans aucun doute. Mais le livre se prend sur soi, en soi, on s'en vêt, on s'en nourrit, il se fait chair, attitude, pensée, réaction, il devient tien : avoir le droit de vivre en livre, comme rêver et aimer, hors toute injonction. Lire c'est alors goûter la liberté ; c'est prendre conscience que le monde des règles sociales ne sont pas éternelles, ni indépassables".

Les premiers titres :



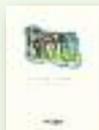
Yann Martel, **L'Histoire de Pi**, préface d'Ang Lee, Gallimard jeunesse, collection bibliothèque, 2012, 512 p. 15,90 €. Dès 9 ans.

Pennac Daniel, **Les Aventures de Kamo**, préface de Quentin Blake, Gallimard jeunesse, collection bibliothèque, 2012, 304 p. 14€90. Dès 9 ans.



Dahl Roald, **Mathilda**, Gallimard jeunesse, préface de Jean-Claude Mourlevat, collection bibliothèque, 2012, 272 p. 13,90 €. Dès 9 ans.

Rowling J.K., **Harry Potter à l'école des sorcières**, préface d'Anna Gavalda, Gallimard jeunesse, collection bibliothèque, 2012, 352 p. 16,90 €. Dès 9 ans.



Morpugo Michael, **Le Royaume de Kensuké**, illustré par François Place, préface de François Place, Gallimard jeunesse, collection bibliothèque, 2012, 160 p. 13,90 €. Dès 9 ans.

Saint-Exupéry Antoine, **Le Petit Prince**, avec les aquarelles de l'auteur, Gallimard jeunesse, préface de Timothée de Fombelle, collection bibliothèque, 2012, 128 p. 12,90 €. Dès 8 ans.



Gripari Pierre, **La Sorcière de la rue Mouffetard**, illustré par Puig Rossado, préface de Marie Desplechin, Gallimard jeunesse, collection bibliothèque, 2012, 144 p. 10,90 €. Dès 9 ans.

Philippe GENESTE

A photocopier ou à découper, et à retourner à :

ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris – France

Compte bancaire :

Société Générale 75009 Paris Trinité

30003 03080 00037265044 05

HORS SÉRIE N°4 : les Actes du Colloque ACFOS VII

Je commande le Hors Série N°3 de **Connaissances Surdités sur les Actes Acfos VII "Scolarisation des jeunes sourds en 2008 : des attentes à la mise en oeuvre"** au **prix de 30 €**

(32 € pour l'étranger et les Dom-Tom)

Nom/Prénom

Adresse

Code Postal

Ville

Tél.

Profession

Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS

Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :

A photocopier ou à découper, et à retourner à :

ACFOS, 11 rue de Clichy 75009 Paris – France

Compte bancaire :

Société Générale 75009 Paris Trinité

30003 03080 00037265044 05

Connaissances Surdités

Je m'abonne pour **un an** au prix de 40 €

Je souscris un **abonnement de soutien** à Acfos pour un an à partir de 60 €

Je commande le **N° ...** au prix de 12 €

Abonnement groupé (pour une même adresse)

- 3 abonnements : 25 % de réduction, soit 90 €

(au lieu de 120 €)

- 5 abonnements : 30 % de réduction soit 140 €

(au lieu de 200 €)

Abonnement Adhérents/ Parents/ Etudiants : 25 €

(Faire tamponner le bulletin par un professionnel de la surdité ou une association/Photocopie de la carte étudiant)

Tarifs Dom-Tom/ Etranger : 47 €

Nom/Prénom

Adresse

Code Postal

Ville

Tél.

Profession

Ci-joint un chèque à l'ordre d'ACFOS

Je règle par virement bancaire à ACFOS

Date et signature obligatoire :

Glossaire

AA Aide auditive

ANPEDA Association nationale de parents d'enfants déficients auditifs

CAMSP Centre d'action médico-sociale précoce

CIS Centre d'information pour la surdité

CLIS Classe d'intégration scolaire

CMPP Centre médico-psycho-pédagogique

CNAMTS Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés

CNSA Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie

COTOREP Commission technique d'orientation et de reclassement professionnel

DAP Déficience auditive profonde

EAS Electroacoustic system

EN Education nationale

EVS Emploi vie scolaire

FNAPSY Fédération nationale des patients en psychiatrie

FNSF Fédération nationale des sourds de France

GERS Groupe d'études et recherches sur la surdité

GEORRIC Groupe d'étude et d'optimisation de la rééducation et des réglages de l'implant cochléaire

IC Implant cochléaire

IJS Institut de jeunes sourds

INJS Institut national de jeunes sourds

INPES Institut national de prévention et d'éducation pour la santé

INS HEA Institut national supérieur de formation et de recherche pour les jeunes handicapés et les enseignements adaptés

LPC Langue parlée complétée

LSF Langue des signes française

MDPH Maison départementale des personnes handicapées

MDSF Mouvement des sourds de France

NTIC Nouvelles technologies de l'information et de la communication

PEA Potentiel évoqué auditif

PEO Potentiel évoqué otolithique

PPS Projet personnalisé de scolarisation

RAMSES Réseau d'actions médico-psychologiques et sociales pour enfants sourds

RMI Revenu minimum d'insertion

SAFEP Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce

SEHA Section pour enfants avec handicaps associés

SESSAD Service d'éducation spéciale et de soins à domicile

SSEFIS Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire

UNPS Union nationale des professions de santé

UPI Unité pédagogique d'intégration

UNAFAM Union nationale des amis et familles de malades mentaux

UNISDA Union nationale pour l'insertion sociale du déficient auditif

URAPEDA Union régionale de parents d'enfants déficients auditifs

VEMP Vestibular Evoked Myogenic Potentials