

CENTRE ROBERT LAPLANE

Centre de Ressources Expérimental pour Enfants, Adolescents et Jeunes Adultes
qui présentent une déficience auditive et une ou plusieurs déficience(s)
et pour Enfants, Adolescents et Jeunes Adultes qui présentent des déficiences linguistiques graves



Populations auxquelles s'adresse Le Centre de Ressources

**Extrait du rapport en cours sur les 10 ans d'activité
Du Centre de Ressources Expérimental Robert Laplane**

**Docteur Monique Dumoulin
Le 26/10/2007**

Association gestionnaire : Ligue Fraternelle des Enfants de France

**33 rue Daviel - 75013 PARIS
Tél. : 01.45.89.13.16 Fax : 01.45.89.33.23 E-mail: centre.res.r.laplane@wanadoo.fr**

Sommaire

Introduction.....	page 3
--------------------------	---------------

Les enfants, adolescents et jeunes adultes qui présentent des déficiences linguistiques graves et des situations de handicap qui entrent dans le champ du handicap rare	page 7
--	---------------

1. Identifier les jeunes qui entrent dans le cadre du handicap rare parmi la vaste population des enfants qui présentent des troubles complexes du langage, a demandé quelques années. page 7
2. Quelle est cette population, aujourd'hui ? page 8
3. Les entités pathologiques à retenir, dans le cadre du handicap rare..... page 9
4. Deux problématiques linguistiques assez radicalement différentes..... page 10
5. Enjeux au niveau de la scolarité page 11

Enfants, adolescents et jeunes adultes qui associent une déficience auditive et d'autres déficiences	page 14
---	----------------

1. Introduction page 14
2. La déficience auditive page 16
3. Les effets de la surdité sur le langage..... page 18
4. Les combinaisons de déficiences page 18
5. Les déficiences et troubles susceptibles de s'associer à la surdité page 19
6. Les étiologies page 22
7. Enjeu du diagnostic pour une prise en charge plus efficace page 22
8. quelques mots sur les cas isolés. page 24

Introduction

En 1998, il fut décidé de ne créer qu'un seul centre de ressources pour les deux catégories de jeunes auxquels s'adresse le Centre de Ressources Robert Laplane : enfants et jeunes adultes qui associent une déficience auditive grave et une ou plusieurs autres déficiences, enfants et jeunes adultes atteints de déficiences linguistiques graves associées ou non à une autre déficience.

Si cette décision était surtout liée aux contraintes budgétaires de l'époque, elle se justifiait cependant pleinement ; la suite n'a cessé de le démontrer.

En effet, les deux catégories de jeunes dont il est question ici ont en commun de présenter des pathologies linguistiques graves qui induisent, sur le plan de la communication, des problématiques de même nature, tout aussi complexes et tout aussi difficiles à améliorer par les techniques habituelles de remédiation.

Pour ces deux catégories, les déficits linguistiques ont toujours pour origine des atteintes syndromiques complexes. Celles-ci ont toutes une composante neuro-physio pathologique qui affecte, d'une manière ou d'une autre, les centres et réseaux de traitement de l'information verbale et joue un rôle tout à fait déterminant.

Ces atteintes induisent :

- soit des altérations cérébrales structurelles, anatomiquement visibles, dont les séquelles sont définitives et entraînent des déficiences dont les manifestations se fixent peu à peu au cours du développement. Sur le plan linguistique, les troubles qui en découlent sont dits de type « aphasique ». Ils ont un caractère définitif, sont souvent très invalidants et nécessitent toujours de recourir à des systèmes de communication alternatifs ;
- soit des dérèglements linguistiques, encore aujourd'hui considérés comme constitutionnels, pour lesquels l'imagerie médicale traditionnelle n'apporte pas d'éclaircissement.¹La mise en évidence des troubles repose sur la clinique, s'appuie surtout sur des données neuropsychologiques et nécessite de la part des cliniciens concernés des connaissances très spécifiques et une grande pratique.

Ces altérations et/ou dérèglements sont parfois très graves et entraînent, chez les jeunes qui en sont affectés, une grande carence linguistique.

Les perturbations linguistiques engendrent :

- d'une part des problèmes de communication majeurs qui limitent gravement la participation de ces jeunes à la vie sociale ;
- d'autre part des problèmes de représentation et de conceptualisation *verbale* qui ont pour effet de leur rendre les programmes scolaires peu à peu inaccessibles et de compromettre, qu'on le veuille ou non, leur maintien à l'école, du moins dans les

¹Celui-ci pourrait être apporté par l'imagerie cérébrale fonctionnelle mais celle-ci n'est encore pas de pratique courante chez l'enfant.

conditions habituelles du fonctionnement scolaire.² Cela se produit alors même qu'il s'agit de sujets dont les capacités de jugement et de raisonnement sont préservées et dont les compétences non verbales peuvent parfois être très supérieures à la moyenne.

Dans les deux cas, les jeunes pour lesquels le Centre de Ressources Robert Laplane est sollicité ont des besoins très semblables au niveau des prises en charge et relèvent du même type de plateau technique. Il y a souvent nécessité de mettre en œuvre pour eux des systèmes de communication augmentatifs et souvent même, des systèmes alternatifs personnalisés, systèmes qui relèvent de techniques hautement spécialisées.

Rechercher des solutions de communication alternatives qui permettent que se développent des échanges entre ces jeunes et leur milieu et qui leur facilitent l'accès à la conceptualisation verbale, obtenir la participation de l'entourage familial, scolaire et institutionnel et contribuer à éviter que ne se développe chez eux une situation de surhandicap cognitif et psychique, représente un véritable défi.

C'est ce défi qu'il était demandé au Centre de Ressources Robert Laplane de contribuer à relever.

Avant d'aborder les problématiques plus spécifiques de chacune de ces deux populations de jeunes, il convient de faire ici trois séries de remarques : la première sur les différences qui existent entre les deux populations au niveau de l'enjeu du diagnostic, la deuxième sur le contexte plus général qui entourait ces deux populations au départ, la troisième sur la nature du travail de notre centre de ressources.

Concernant les différences qui existent entre les deux populations au niveau de l'enjeu du diagnostic.

Pour le sujet atteint d'une déficience linguistique d'origine *neurologique*, les questions de diagnostic sont relativement claires, la symptomatologie linguistique est directement liée au type d'atteinte qui affecte les réseaux et centres de traitement cérébraux du langage.

Si les prises en charge sont techniquement difficiles à réaliser, les diagnostics permettent cependant, en général, de bien les cibler.

En revanche, pour le sujet qui présente une déficience auditive l'obligeant à recourir à d'autres canaux que celui de l'audition pour accéder à l'information linguistique, tant que l'on ne sait pas qu'il présente une déficience associée (la surdité masque souvent les autres déficiences³), l'atteinte linguistique n'est conçue que comme conséquence de la privation sensorielle. La prise en charge ne tient pas compte des déficiences associées et n'est en général pas adaptée. Elle ne peut être bien conçue qu'à partir du moment où les déficiences associées vont être « démasquées », ce qui est très rarement le cas.

A noter en outre que toute altération spécifique susceptible d'affecter le bon fonctionnement des canaux habituels de suppléance, complique considérablement l'accès du sujet déficient auditif au champ linguistique.

² Ce qui rend l'application des lois de 2002 et 2005 difficile pour eux.

³ Voir plus loin

Sur le contexte plus général qui entourait ces deux populations, au départ :

1^{ère} remarque

Dans les années 90, s'agissant de ces populations, elles étaient, l'une comme l'autre, encore totalement en marge des préoccupations au sein du champ du handicap: Dans le cadre de cette marginalisation, ce qui les différenciait, c'est le combat qui était mené pour elles. Dans un cas, les parents des jeunes qui présentaient des déficiences linguistiques se sont mobilisés pour faire reconnaître la situation de leurs enfants (cette mobilisation a parfois revêtu une force considérable) alors que pour l'autre catégorie de jeunes, les familles étaient dans un état de sidération qui inhibait toute action de leur part. Pour cette catégorie, les porte-parole étaient en nombre extrêmement restreint.

2^{ème} remarque

Le corps médical, lui-même, s'est intéressé plus rapidement aux troubles spécifiques du langage qu'aux déficiences associées à la surdité. Pour ces dernières, l'intérêt médical a été particulièrement tardif et peu répandu. En fait, il est né avec l'implant cochléaire et les interrogations suscitées par les enfants pour lesquels l'implant n'apportait pas le bénéfice escompté au niveau du langage.

Sur le travail du Centre de Ressources Robert Laplane

La demande vers le Centre de Ressources Robert Laplane n'a jamais été tout à fait la même pour les deux populations et pour chacune d'elles le travail s'est peu à peu orienté différemment.⁴

S'agissant des jeunes atteints de troubles graves du langage, le plan d'action gouvernemental sur « les troubles du langage et des apprentissages », mis en place à partir de 2002, a conduit le Centre de Ressources Robert Laplane à concentrer son activité au niveau des enfants, adolescents et jeunes adultes les plus marginalisés et/ou qui avaient besoin que soient mis en place, pour eux, des systèmes de communication palliatifs.

Aujourd'hui, pour cette population de jeunes, les diagnostics sont, en général, effectués dans les « centres de référence hospitaliers des troubles du langage et des apprentissages ». Lorsque ces jeunes sont rencontrés dans le cadre du Centre de Ressources Robert Laplane, il reste parfois à préciser l'existence ou non de troubles associés. Pour eux, l'accent est surtout mis sur les questions techniques de prise en charge, sur l'accompagnement des familles et sur la recherche d'orientations appropriées.

A noter par ailleurs que notre centre de ressources est de plus en plus appelé à contribuer à la formation des personnels issus des établissements dévolus à la surdité qui orientent progressivement leur activité vers des jeunes qui présentent des troubles neurologiques du langage.

S'agissant de la population des enfants sourds, le Centre de Ressources Robert Laplane a été et reste le seul véritable « centre d'expertise » en matière de déficiences et de

⁴ Au cours du temps, les demandes en direction du centre de ressources ont été environ deux fois plus nombreuses pour la catégorie des enfants et adolescents déficients auditifs qui présentent des déficiences associées qu'elles ne l'ont été pour l'autre catégorie.

troubles associés à la surdité. La contribution du centre de ressources au travail de diagnostic, en amont de la prise en charge, est considérable. Plusieurs des membres de son équipe connaissent particulièrement bien ces pathologies, sont rompus au diagnostic des déficiences associées et restent les seuls à l'être.

En Ile de France, mais ailleurs aussi, de nombreux enfants sont adressés au centre de ressources par les services hospitaliers eux-mêmes (services de pédiatrie, services d'audiophonologie...). Les services ou centres d'audiophonologie ne sont pas dotés des moyens et des compétences nécessaires à la recherche systématique des déficiences associées à la surdité. Ils sont amenés à adresser les enfants vers d'autres services hospitaliers pour des investigations complémentaires.

Au niveau du diagnostic comme au niveau du discours qui est tenu, il y a là un risque de morcellement. Pour les familles, c'est parfois même un véritable parcours du combattant. Avis et préconisations sont parfois contradictoires les uns avec les autres.

Les enfants, adolescents et jeunes adultes qui présentent des déficiences linguistiques graves et des situations de handicap qui entrent dans le champ du handicap rare⁵

Lors de la création des centres de ressources en 1998, il n'existait aucun dispositif spécifique pour les enfants qui présentaient des troubles complexes du langage et qui répondaient au vocable d' «enfants dysphasiques ».

Les cas les plus graves furent confiés, sur décision du CNOSS⁶, au Centre de Ressources Robert Laplane.

A cette époque, le champ exact des pathologies linguistiques était relativement mal identifié et l'on considérait que celles-ci entraient toutes dans le champ de la dysphasie. Cela se révèle aujourd'hui, partiellement inexact.

Concernant la population qui relève plus spécifiquement du Centre de Ressources Robert Laplane, nous pensons que l'expression « déficience" linguistique » est celle qui définit le mieux les problématiques linguistiques d'une extrême gravité des jeunes qui lui sont adressés. Cette expression est à la fois plus large et plus appropriée.

1. Identifier les jeunes qui entrent dans le cadre du handicap rare parmi la vaste population des enfants qui présentent des troubles complexes du langage, a demandé quelques années.

Durant les premières années de son fonctionnement, le Centre de Ressources Robert Laplane a quelque peu tâtonné pour circonscrire la population qui relevait du handicap rare. Cette tâche lui fut facilitée par la mise en œuvre du plan d'action gouvernemental, à partir de 2002. Jusque là, le centre de ressources était sollicité pour combler en quelque sorte des manques. Les familles, associations et services hospitaliers qui s'adressaient à lui recherchaient des précisions diagnostiques, des conseils de prise en charge ou des solutions spécifiques d'orientation concernant des enfants dont les troubles étaient mal identifiés et mal étiquetés mais assurément graves. Ces enfants étaient écartés du système scolaire ordinaire.

Ils ne relevaient pas des IME classés en « annexe XXIV ». C'est de diagnostics et de prises en charge plus spécifiques dont ils avaient besoin.

Avec la mise en place progressive du plan d'action gouvernemental et la création des « centres hospitaliers de référence pour les troubles spécifiques du langage et des apprentissages », le centre de Ressources Robert Laplane a pu progressivement

⁵ Le terme de dysphasie, utilisé dans le rapport sur le handicap rare et dans l'arrêté qui définit le handicap rare est employé dans l'acception générique du dictionnaire. Aujourd'hui il convient d'éviter cette acception car elle est trop restrictive au sein du vaste domaine des troubles du langage de l'enfant. Elle concerne uniquement les troubles structurels dits « développementaux » et exclut les troubles dus à des lésions cérébrales congénitales ou acquises plus tardivement.

⁶ Le CNOSS : Comité National des Organisations Sanitaires et Sociales

n'accueillir que des jeunes qui présentaient des syndromes complexes et des déficiences linguistiques graves. Peu à peu, ils furent adressés, également par les centres de référence eux-mêmes, avec des diagnostics déjà établis. Ils étaient adressés au centre de ressources pour des questions de prises en charge très spécialisées, voire de protocoles personnalisés de communication (la mise en œuvre de ces protocoles ne pouvait pas être assumée par ces centres de référence qui étaient totalement débordés par la demande)⁷.

Parallèlement, des dispositifs de prise en charge se mettaient en place progressivement. En nombre grandissant, les établissements pour jeunes déficients auditifs ont commencé à ouvrir leurs portes aux enfants atteints de troubles du langage les plus complexes. En effet, le secteur libéral n'apportait pas à ces enfants de réponse suffisante en termes de prises en charge et ne pouvait que difficilement les accompagner dans le cadre scolaire. Le centre de ressources a aidé et aide encore ces établissements à engager leur travail auprès de ces enfants et à rechercher des formes de prises en charge innovantes. Tout en accompagnant le travail des équipes, c'est l'étude d'un grand nombre de problématiques qui nous a appris à discerner celles qui relevaient du handicap rare ou non et à éprouver la validité des prises en charge que nous préconisons.

2. Quelle est cette population, aujourd'hui ?

Aujourd'hui, le Centre de Ressources Robert Laplane se concentre sur des cas extrêmes et très marginalisés. Il s'agit souvent d'enfants, à partir de 6 ans. Il peut s'agir de grands adolescents et de jeunes adultes qui se trouvent à domicile, sans solution scolaire officielle, sans travail et sans véritable solution de prise en charge.

Ces jeunes sont très peu nombreux, très dispersés dans leur classe d'âge (notion de faible prévalence contenue dans la définition du handicap rare). Rappelons qu'ils présentent des déficiences qui sont bien répertoriées et ne doivent en aucun cas être assimilées aux troubles du langage rencontrés dans le cadre du handicap mental ou du polyhandicap.

Les jeunes dont il est question ici présentent, pour la plupart, des pathologies de la parole et du langage spécifiques, consécutives à une anomalie cérébrale apparue soit au décours d'un accident cérébral (néonatal ou autre) soit au décours d'une maladie infectieuse (par exemple une méningite ou une encéphalite herpétique).

Certains de ces jeunes présentent des pathologies qui ont pour origine des lésions ou des dysfonctionnements des aires temporelles ou temporo-frontales qui engendrent des problèmes aussi bien sur le plan de l'accès à l'information verbale que sur le plan de sa production. Ces pathologies sont davantage à classer dans le cadre des aphasies que dans le cadre des dysphasies, même si elles surviennent très précocement dans la vie des enfants, avant même l'âge normal du développement du langage.

⁷ Il y avait parfois 12 à 18 mois d'attente.

En revanche, d'autres enfants présentent d'authentiques dysphasies constitutionnelles, particulièrement invalidantes. Ce caractère invalidant peut différer selon l'âge de survenue des troubles, leur origine et les mécanismes perturbateurs en cause.

Quoiqu'il en soit, il s'agit toujours de jeunes qui sont profondément et souvent très gravement empêchés dans leur capacité à traiter, à organiser et/ou à produire, selon des règles conventionnelles, des enchaînements sonores ou graphiques de signes/symboles linguistiques. Chez le très jeune enfant, c'est l'acquisition même de la langue parlée qui est compromise.

Les techniques de rééducation préconisées, qui sont dites techniques « augmentatives », ont peu d'effet sur les troubles ; les rééducations ont une efficacité très médiocre.

Le recours à un protocole de substitution, pour communiquer, est en général obligatoire (notion de haute technicité contenue dans la définition du handicap rare).

En ce qui concerne les questions de communication, le caractère handicapant des troubles linguistiques de ces jeunes est en général reconnu (ce qui n'est pas toujours le cas pour la plupart des enfants qui entrent aujourd'hui dans la définition des troubles sévères et complexes du langage⁸). En revanche la gravité du handicap scolaire et de ses répercussions sur la vie psychique de ces enfants, reste franchement méconnue.

3. Les entités pathologiques à retenir, dans le cadre du handicap rare

Aujourd'hui, il est devenu clair que le centre de ressources doit s'intéresser à toute la diversité des atteintes majeures de la parole et du langage, y compris aux différentes formes d'aphasies de l'enfant. Il doit s'adresser à tous les enfants qui, victimes de ces atteintes, finissent par ne plus pouvoir être maintenus dans le circuit scolaire ordinaire et se trouvent, en général, sans solution valable de prise en charge.

Les entités pathologiques qui, aujourd'hui, nous semblent, devoir entrer dans le cadre du handicap rare sont les suivantes :

- *les agnosies auditivo-verbales*. Souvent en relation avec des épilepsies bi temporales ;
- *les dysphasies de réception*, aussi appelées « dysphasies sensorielles » ;
- *les dysphasies mnésiques sévères* ;
- *les dyspraxies verbales* sévères qui perturbent gravement la réalisation et

⁸ En effet, aujourd'hui, même si ces troubles sont mieux identifiés (centres de référence pour les TCL) et même si la rééducation de ces troubles (pourtant pris en charge plus précocement), ne se solde pas par un franc succès (même lorsque les orthophonistes travaillent de manière très pertinente), il persiste encore, de toutes parts, une *réelle réticence* à reconnaître ces troubles comme *invalidants dans la durée*.

Cette réticence est grande que ce soit chez les parents, les médecins qui les suivent et certains enseignants. Tous ont du mal à admettre que les troubles linguistiques génèrent avec le temps un réel handicap scolaire qui ne fait que s'accroître avec la complexité des programmes et avec les exigences des rythmes scolaires. En effet si, avec l'âge, quasi tous ces enfants finissent par développer un langage « basique » qui leur permet de communiquer, pour autant les mécanismes linguistiques *phonologiques, lexicaux, syntaxiques ne sont pas « automatisés » en profondeur*. Comprendre et s'exprimer devient parfois une tâche démesurée pour le jeune. Il lui est demandé un effort de concentration que l'entourage ne soupçonne pas. Le coût cognitif est tel qu'il rend son esprit indisponible pour toute tâche intellectuelle nouvelle. Ces enfants qui redoublent plusieurs fois, se font réprimander et sont soumis à une grande pression ainsi qu'à un rythme de vie infernal. Ils s'essouffent et développent un sentiment d'infériorité ainsi que toutes sortes de troubles psychologiques, souvent importants et pourtant méconnus.

C'est de cette deuxième catégorie d'enfants dont il fut davantage question dans le rapport effectué, dans le cadre de l'Inspection Scolaire, par J. Ch. Ringard, en 1999 et 2000. C'est davantage pour eux que fut mis en œuvre le schéma d'action national qui suivit ce rapport et que fut conçu le projet de CLIS spécifiques.

l'intelligibilité de la parole et mettent les enfants dans l'incapacité de se faire comprendre. Elles sont rarement isolées. Les troubles moteurs affectent aussi le regard et le geste et constituent des troubles associés au trouble du langage⁹ ;

- les *anarthries* / *apraxies* / *aphasies* en relation avec certaines malformations cérébrales relativement circonscrites ; par exemple les malformations bi-operculaires ;
- les *aphasies post encéphaliques*. L'encéphalite herpétique en est la principale pourvoyeuse. Elle comporte fréquemment une localisation temporale ou bi temporale et engendre des dégâts linguistiques parfois considérables.

Dans toutes ces affections, le pronostic de langage oral est très sombre. Le maintien dans le circuit scolaire ordinaire n'est que très rarement possible.

Sans abandonner la rééducation, surtout chez le jeune enfant, il faut presque toujours recourir à des systèmes de communication supplétifs.

4. Deux problématiques linguistiques assez radicalement différentes

Parmi les pathologies que nous venons de mentionner, certaines sont davantage dominées par une problématique réceptive (agnosies auditivo-verbales, dysphasies et aphasies de réception, dysphasies mnésiques...) les autres par une problématique expressive (anarthries, dyspraxies verbales...) : Ces différences sont essentielles à prendre en compte car elles conduisent, chacune, à des situation de handicap radicalement différentes.

Les problématiques réceptives

Ce sont les plus graves et les plus invalidantes. Elles entrent dans le cadre des pathologies précoces.

On est en présence d'un très jeune enfant qui est dans la communication et dans le regard¹⁰ mais qui ne développe pas d'intérêt pour les échanges linguistiques. Il ne construit pas de sens à partir du discours d'autrui et n'est pas un interlocuteur actif.

Dès lors qu'on est amené à l'examiner, ce qui se situe rarement avant 4 ans, on s'aperçoit qu'il existe de graves perturbations au niveau de la compréhension verbale. Le déficit au niveau du traitement verbal est d'autant plus facilement mis en évidence que l'enfant est curieux de son environnement et qu'il est dans l'exploration active.

Comme chez l'enfant sourd, les répercussions sont importantes sur le plan de l'expression. Le feed-back audio-phonatoire est très sévèrement perturbé. Le déficit expressif est inéluctable. Sa sévérité est proportionnelle au défaut de compréhension dont il découle directement.

En définitive, sur le plan fonctionnel, les deux versants du langage finissent par être tous deux affectés. L'enfant est en quelque sorte hors du langage et les conséquences sur son

⁹ En particulier le geste graphomoteur

¹⁰ Ce trait le distingue de l'enfant autiste.

développement psychique sont parfois considérables et finissent par faire évoquer un trouble psychiatrique¹¹.

Les troubles font rapidement obstacle aux apprentissages scolaires et l'enfant ne peut rarement rester à l'école au-delà de la Maternelle.

Les problématiques expressives

Les déficiences purement expressives, bien qu'elles soient sans doute beaucoup plus difficiles à vivre pour l'enfant, entraînent moins de perturbations psychiques car elles n'affectent pas sa compréhension verbale.

Ces déficiences peuvent survenir à deux niveaux :

- *au niveau linguistique proprement dit*, les dérèglements affectent la programmation du langage, soit sur le plan phonologique soit sur le plan syntaxique ;
- *au niveau des procédures de parole*, les dérèglements affectent la production vocale et/ou motrice des mouvements de parole. L'enfant ne peut pas enchaîner ces mouvements, ce qui perturbe parfois gravement ses possibilités d'expression verbale. Dans les cas très sévères de troubles moteurs des organes phonatoires, l'enfant peut même être totalement privé de parole et nécessiter un moyen de communication de substitution voire une aide technologique, véritable prothèse de parole.

Dans les deux types de situations, le message verbal peut être plutôt correctement perçu et traité. La compréhension verbale de l'enfant peut être préservée ou presque alors même que ses productions sont déstructurées et totalement inintelligibles ou inexistantes. Les capacités de compréhension verbale peuvent être aussi bien orales ou écrites (l'accès à la lecture n'est pas impossible à condition que l'on évite d'avoir recours à la lecture à voix haute, puisqu'elle perturbe gravement l'enfant apprenant).

5. Enjeux au niveau de la scolarité

Les enfants qui sont adressés au Centre de Ressources Robert Laplane sont des enfants qui n'ont pas de parole du tout ou bien l'acquièrent avec des difficultés du fait de séquelles profondes et durables. Ils sont peu nombreux et dénotent au sein même du groupe des enfants qui présentent des troubles du langage et des apprentissages. Ils font partie des 1% de cas graves mentionnés dans les rapports de J Ch. Ringard paru en 2000 et de L'IGAS/IGEN paru en 2002.

Jusque très récemment, le maintien scolaire de ces enfants, pourtant intelligents, dans le cadre de l'Éducation Nationale, n'était que très rarement envisagé au-delà de l'école maternelle. La question qui se posait était de trouver pour eux l'orientation médico-pédagogique la plus appropriée et la plus spécialisée possible, ce qui était, encore en 2002 et même en 2005, très problématique. Dans le secteur médico-social il n'existait pas de dispositif spécialement conçu pour eux. Ils ne trouvaient leur place nulle part. Ils étaient

¹¹ Dans les cas les plus extrêmes, les troubles peuvent conduire à une prise en charge psychiatrique.

orientés, par défaut, vers des structures qui acceptaient de les accueillir ou parfois étaient contraintes de le faire.

Officiellement ce problème a été solutionné par la loi du 11.02.2005 et notamment l'article 19 de cette loi qui confie la scolarité de ces enfants à l'Éducation Nationale. A présent, celle-ci est donc tenue de maintenir tous les enfants en son sein et de leur offrir les moyens dont ils ont besoin.

Aujourd'hui, le maintien à l'école devient même un droit opposable...Or, dans les conditions actuelles, comment ce maintien peut-il répondre aux besoins spécifiques de ces enfants si déficients sur le plan linguistique dont nous parlons ?

En effet, le bon exercice de la langue fait partie des conditions indispensables requises pour effectuer une scolarité normale. Cette condition est moins stricte en ce qui concerne l'école maternelle, le devient de plus en plus à partir de l'entrée en école élémentaire et a fortiori à partir du secondaire. L'exigence se renforce avec le nombre de disciplines et la complexification croissante des programmes scolaires. Les apprentissages scolaires supposent non seulement un maniement aisé des éléments lexicaux et grammaticaux de la langue mais également des possibilités verbales de compréhension, de conceptualisation et d'abstraction de plus en plus affinées. Tout empêchement grave dans ce domaine entraîne inéluctablement une situation d'échec scolaire et de marginalisation progressive. Pour ces enfants, il faudrait pouvoir déployer des stratégies pédagogiques particulières, ce qui suppose de mettre en œuvre des moyens exceptionnels au niveau humain comme au niveau technologique.¹²

Ainsi, parmi les enfants adressés au Centre de Ressources Robert Laplane, certains sont d'emblée en situation d'échec scolaire et sont repérés très tôt, d'autres le sont plus tardivement. On remarque les premiers dès l'entrée à l'école maternelle où l'on s'aperçoit rapidement qu'ils sont atteints de troubles de la parole et/ ou du langage inhabituels par leur intensité et leur sévérité. Leur silence contraste avec la vivacité de leur regard, leur curiosité et leur envie de communiquer. Leurs troubles dénotent manifestement avec les affections du langage plus communément rencontrées au même âge. La gravité du pronostic linguistique laisse d'entrée de jeu entrevoir aussi la gravité du pronostic scolaire.

Les seconds font longtemps illusion. Ce sont des enfants qui sont moins réduits dans leurs capacités de communication et dénotent moins avec les enfants de leur âge. Ils conservent pendant longtemps une apparence de « normalité » et leurs difficultés scolaires n'apparaissent pas immédiatement¹³. Ils ne suscitent donc pas de réelle inquiétude à l'école maternelle, bien que les doutes commencent à apparaître en grande section et qu'on les fasse parfois redoubler. Ils entrent en général au cours préparatoire moyennant un suivi médical et une rééducation orthophonique. Ceux qui arrivent au centre de ressources, arrivent entre 12 et 14 ans. Ils ont en général effectué 2 grandes

¹² Certains enfants ont besoin de protocoles de communication supplétifs, par exemple de la langue des signes qui convient surtout aux enfants qui ont des troubles réceptifs. Certains ont besoin de ce qu'on appelle des prothèses de parole (langage assisté par ordinateur).

¹³ Cette apparente normalité, plutôt rassurante pour l'entourage proche, a pour effet de *desservir* les enfants. Elle conduit familles, pédagogues et médecins à faire des *erreurs d'appréciation*, parfois considérables, sur la façon dont ces troubles sont susceptibles d'évoluer, sur leur impact sur les apprentissages et le devenir scolaire de ces enfants.

sections de maternelle, 3 CP, 2 CE1. Parfois on les laisse faire un CE2. Arrivés à ce stade, ils ont 12 ou 13 ans et sont dans un état de détresse extrême.

En conclusion, sans prise en charge adaptée, la nature des troubles et leur complexité, les effets de ces troubles sur le langage et leurs répercussions au niveau scolaire et au niveau social, peuvent conduire à une situation de marginalité extrême. Avec ces enfants, le handicap rare prend toute sa dimension et devient une réalité incontournable.

Enfants, adolescents et jeunes adultes qui associent une déficience auditive et d'autres déficiences

Cette catégorie de jeunes constitue une population particulièrement hétérogène au sein de laquelle on observe des situations de handicap très diverses. Ces situations paraissent toujours exceptionnelles au regard de la problématique habituelle des enfants sourds.

La déficience auditive peut s'inscrire dans une grande diversité de pathologies génétiques ou infectieuses. Elle peut aussi avoir d'autres causes (par exemple une cause toxique ou une cause accidentelle). Trop souvent encore, il n'y a pas de cause identifiée. Les problématiques sont souvent complexes, tant sur le plan du diagnostic que sur le plan du traitement.

1. Introduction

Place importante de la maladie lorsqu'elle est en cause

La symptomatologie organique et ses effets se manifestent :

- *soit en tout début de vie*. Le tableau est très lourd, le pronostic vital est en jeu, ce qui peut conduire à retarder la recherche des déficiences de l'enfant, à éventuellement les méconnaître et, d'une manière générale, à en différer la prise en charge. Certains enfants restent hospitalisés plusieurs mois, subissent d'emblée des interventions lourdes (interventions cardiaques, par exemple) et sont privés des stimulations habituelles que reçoit un bébé du même âge. Souvent, cela signifie ensuite un suivi médical plus ou moins constant, des hospitalisations répétées, des interventions chirurgicales à risques... ;
- *soit au contraire plus tardivement*, dans le cas de maladies évolutives comme par exemple les cytopathies mitochondriales. On assiste alors à la fois à l'installation de la symptomatologie organique de la maladie et à l'apparition de déficiences qui ne s'étaient jamais manifestées jusque là. Au niveau organique les atteintes (atteintes cardiaques, rénales, respiratoires...) s'aggravent progressivement, nécessitant des soins de plus en plus spécifiques et des séjours hospitaliers de plus en plus longs où le sujet sourd se trouve isolé du fait de la barrière linguistique liée à sa privation auditive. Les différents troubles s'installent, selon une chronologie qui diffère pour chacun, et évoluent les uns et les autres pour leur propre compte¹⁴. Des combinaisons se forment et varient dans le temps. Elles induisent des besoins qui évoluent et qui nécessitent des adaptations constantes et une technicité de plus en plus grande, en matière de communication comme en matière de maintien de l'autonomie. La vie du sujet se dégrade de manière dramatique. Sa souffrance et son désarroi sont considérables.

¹⁴La surdité peut passer de légère à moyenne, à sévère, à profonde, générant des problèmes de communication de plus en plus complexes obligeant la personne à trouver sans cesse d'autres modes de communication. Il faut aussi mentionner ici la possible dégradation des différentes fonctions cognitives, dégradation qui vient compliquer encore la tâche du sujet.

Nombre de variables et complexité des combinaisons

C'est la variété des atteintes et des troubles susceptibles de se combiner avec la surdité et le caractère extrêmement multiforme que peut revêtir à la fois la surdité et chaque type d'atteinte qui engendrent la diversité des situations de handicap.¹⁵

Les variables sont considérables tant pour la surdité que pour les déficiences. Peuvent intervenir :

- l'*âge de survenue* de la surdité et des différentes atteintes par rapport aux étapes du développement ;
- le *degré* de la perte auditive ;
- la *chronologie* dans l'apparition et l'installation de ces atteintes par rapport à la surdité, chronologie qui n'obéit à aucune règle ;
- le caractère *multiforme* de chaque déficience, de la déficience auditive mais aussi des déficiences associées ;
- l'aspect *trompeur* ou non des manifestations ;
- l'évolutivité des déficiences et des troubles.

Ces variables interfèrent entre elles dans chaque combinaison, sans règle constante, ce qui contribue à multiplier les possibles et les situations à traiter.

Dans ces combinaisons, les différentes atteintes ont un caractère souvent insidieux et, de ce fait, manquent de « lisibilité » et/ ou de visibilité¹⁶.

Aujourd'hui, le centre de ressources a identifié plusieurs types de combinaisons possibles de la surdité avec d'autres déficiences. Les situations de handicap qui en découlent sont peu nombreuses (notion de faible prévalence) et recouvrent des problématiques de prises en charge très différentes les unes des autres et qui requièrent un savoir faire inhabituel (notion de haute technicité).

Les situations de handicap qui en résultent ne doivent pas être conçues en termes de « juxtaposition » ou « d'addition » de handicaps. Les déficiences s'intriquent entre elles, leurs effets se conjuguent, se potentialisent et s'aggravent mutuellement. Chaque type de combinaison engendre une situation de handicap propre.

Constance et gravité de troubles de la communication

Quelle que soit la nature de la déficience qui se combine avec la surdité et quel que soit le degré de limitation de l'activité, les problèmes de communication et de langage sont constants et toujours très graves. Ils sont d'autant plus graves que la surdité est plus profonde et/ou que les voies de suppléances habituellement utilisées par le sujet sont altérées.

S'agissant du jeune enfant, la plupart des désordres provoqués par les déficiences associées contribuent à aggraver les effets de sa surdité sur l'acquisition du langage. Sont en jeu l'acquisition du langage et l'accès à la langue, quelle que soit cette langue : la langue

¹⁵ A noter que parmi ces situations, toutes ne revêtent pas un caractère atypique et toutes ne nécessitent pas un traitement véritablement *exceptionnel*.

¹⁶ Les problématiques paralytiques bruyantes avec handicap physique caractérisé sont peu fréquentes. (8 à 10 % des cas).

orale et écrite pratiquée par l'entourage familial ou la langue de signes pratiquée par la société sourde. La situation ainsi créée n'est pas sans répercussions sur le développement psychique de l'enfant. On peut voir progressivement apparaître, chez lui, des perturbations voire des déviations majeures à ce niveau.

Pour toutes les personnes, même celles qui perdent progressivement l'audition et/ou dont les déficiences se développent tardivement, il s'en suit, une invalidation très sévère de leurs possibilités d'échange avec leur entourage et une coupure importante avec le milieu. Cette restriction de participation au niveau social et l'isolement dont ils sont victimes bien malgré eux sont immenses. Cette situation affecte toujours et le sujet et ses proches. Dans ces situations, le handicap est toujours un handicap partagé.

Le type de besoins et de réponses à apporter est fonction du type d'atteinte qui vient interférer avec la surdité et aggraver ses effets. Pour chaque combinaison, il y a lieu de mettre en œuvre un système spécifique de communication qui doit convenir tant au sujet handicapé qu'à son entourage. Chaque système relève d'un protocole particulier dont la conception requiert une technicité certaine et des compétences pointues qui restent relativement exceptionnelles.

2. La déficience auditive

Par commodité, nous utiliserons ici le terme de surdité plutôt que celui de déficience auditive. En audiophonologie, l'emploi du terme de surdité est plus courant que l'emploi de celui de déficience auditive.

Différents types de surdité

On distingue trois types de surdité :

1. Les surdités de transmission

D'origine malformative ou otitique, ces surdités résultent d'une affection de l'oreille moyenne, affection souvent malformative. C'est la mécanique de l'oreille qui est atteinte et non pas l'organe récepteur à proprement parler.

Lorsque ces surdités surviennent isolément, elles sont rarement profondes. En revanche, lorsqu'elles se combinent à une ou plusieurs autres déficiences, elles peuvent mettre l'enfant en grande difficulté.

Selon leur origine, les surdités de transmission relèvent de traitements médicamenteux ou de réhabilitations chirurgicales. Dans certains cas; elles bénéficient de techniques spécifiques d'appareillage auditif.

2. Les surdités de perception¹⁷

C'est l'oreille interne qui est affectée et plus particulièrement la cochlée.¹⁸ La cochlée est l'organe sensoriel qui reçoit les informations auditives et les transmet au cerveau après avoir effectué un premier niveau de traitement.¹⁹

Les altérations de la cochlée revêtent toujours un caractère structurel. Ces altérations s'accompagnent souvent d'une raréfaction des afférences nerveuses, d'une atrophie des voies auditives et d'un appauvrissement des jonctions synaptiques qui jalonnent le parcours jusqu'aux structures cérébrales.

Plus la surdité est profonde et la privation sensorielle importante, moins les structures cérébrales auditives et verbales sont activées et le risque de détérioration structurelle centrale secondaire est considérable.²⁰ Autrement dit, la survenue secondaire de problèmes auditifs centraux est inéluctable en cas de surdité périphérique non traitée. Il s'agit alors en quelque sorte d'un surhandicap fonctionnel lié au trop grand retard ou à l'absence de prise en charge, situation fréquemment rencontrée, aujourd'hui encore, chez l'adolescent sourd avec déficiences.

Il n'y a aucune possibilité de réhabilitation chirurgicale au même titre que pour les surdités malformatives de l'oreille moyenne. On ne peut que proposer une réhabilitation audioprothétique²¹.

3. Les surdités centrales

Ce sont les centres cérébraux qui sont primitivement touchés, affectant ainsi d'emblée les capacités de traitement cérébral de l'information auditive et verbale. A l'origine de ces surdités centrales, il y a obligatoirement une cause neurologique qui est, en général, justement, génératrice de déficiences multiples.

Ces trois formes de surdité sont susceptibles de se combiner entre elles.

Les surdités de transmission se combinent plus habituellement à une surdité de perception; on parle alors de surdité mixte. La surdité mixte est particulièrement fréquente dans les syndromes plurimalformatifs.

Les surdités de perception et la surdité centrale peuvent se combiner, surtout dans les étiologies qui intéressent aussi bien les structures nerveuses centrales que les récepteurs périphériques au niveau de l'oreille. La plus grande difficulté réside dans la détection de ces combinaisons dans lesquelles appareillage auditif et/ou implant cochléaire deviennent

¹⁷ Dans le langage courant, lorsqu'on parle des personnes « déficientes auditives », il est implicitement question de personnes atteintes de surdités de perception endocochléaires.

¹⁸ On parle de surdités *endocochléaires*.

¹⁹ L'oreille interne comprend aussi *l'appareil vestibulaire* qui est un autre appareil récepteur. Il intervient dans la gestion du corps dans l'espace et interfère avec la gestion du mouvement par le biais de connexions nombreuses et souvent très complexes avec les structures en amont, en particulier avec le cervelet.

²⁰ D'où la volonté d'abaisser l'âge du dépistage de la surdité et de la mise en œuvre d'une réhabilitation adaptée.

²¹ Depuis 30 ans, la recherche technologique dans ce domaine a été considérable et a fait un bond avec la numérisation des prothèses auditives. Plus récemment, des techniques très prometteuses d'implantation cochléaire se sont développées. Les progrès technologiques ont été très rapides. Aujourd'hui, l'implant occupe une place grandissante dans l'arsenal thérapeutique qui est proposé au jeune, voire au très jeune enfant, avant même que l'on sache si celui-ci présente ou non une déficience associée. Ceci explique pourquoi, parmi les enfants sourds qui présentent des déficiences associées, il devient de plus en plus habituel de rencontrer des enfants implantés.

inefficaces. Aujourd'hui, l'échec d'un implant, correctement adapté sur le plan technique, est souvent révélateur d'une surdité centrale isolée ou associée.

3. Les effets de la surdité sur le langage

La surdité a pour effet principal d'induire des troubles de la communication et du langage. Au départ, il s'agit d'abord d'un problème fonctionnel mais, comme nous venons de le voir, le risque est grand de voir les troubles se fixer et générer peu à peu un problème structurel irréversible.

Selon l'âge de survenue de la surdité, son caractère évolutif ou non et le degré de la perte, les troubles du langage vont varier considérablement dans leur forme et dans leur intensité. Plus la privation auditive s'installe précocement et plus elle est profonde, plus c'est l'accès même à la langue qui est en jeu pour l'enfant alors même qu'à priori l'équipement neurolinguistique de l'enfant est potentiellement indemne. Si, cependant, le cerveau de l'enfant reçoit les stimulations appropriées, celui-ci doit apprendre à parler; même s'il s'agit d'un apprentissage long et coûteux qui n'a rien à voir avec la manière dont le très jeune enfant apprend habituellement à parler et même si cet apprentissage doit emprunter des voies de contournement.

Toute évolution linguistique problématique chez un enfant qui a bénéficié précocement d'une réhabilitation prothétique et d'une rééducation bien conduite, doit faire suspecter un trouble associé, trouble qui nécessite d'être « démasqué ».

Ce trouble peut concerner directement les compétences linguistiques de l'enfant mais ce n'est pas obligatoirement le cas. Toute déficience susceptible d'entraver le bon fonctionnement des voies de suppléance, complique considérablement l'accès de l'enfant sourd au langage.

4. Les combinaisons de déficiences

Elles sont innombrables du fait de toutes les variables déjà énumérées.

Sur le plan fonctionnel, deux grands types :

- celles qui aggravent les effets de la surdité sur le plan réceptif et rend au sujet l'accès à l'information plus difficile encore. Ce sont les associations de déficiences sensorielles et/ou les associations de la surdité avec une ou plusieurs déficiences perceptives ou gnosiques d'origine cérébrale ;
- celles qui limitent les moyens d'action et d'expression du sujet et réduisent sur ce plan ses possibilités d'interaction avec son environnement physique et humain. Ce sont toutes les associations des déficiences à composante motrice.

Sur le plan évolutif, trois grands types²² :

- les associations qui se révèlent précocement, dès les premières semaines ;
- les associations qui sont potentiellement présentes à la naissance mais qui se révèlent avec le développement ;
- les associations qui surviennent tardivement et qui sont le fait soit de maladies évolutives soit de traumatismes accidentels.

5. Les déficiences et troubles susceptibles de s'associer à la surdité

Les déficiences les plus fréquemment rencontrées sont :

- *les autres déficiences sensorielles.* En particulier les déficiences visuelles périphériques dont certaines passent inaperçues chez l'enfant sourd si on ne pense pas à les rechercher systématiquement.
- *les déficiences et troubles d'origine neurologique.* Encore très méconnues chez l'enfant, elles ont pour origine des pathologies rares dont certaines comportent une surdité.

Citons trois grands types de déficiences neurologiques :

Les déficiences qui affectent les systèmes de traitement de l'information verbale situés dans les zones auditivo-verbales temporales (gyrus de Heschel) et dont les liens avec la voie occipito-temporale dite voie « ventrale » ou encore voie du « quoi » sont très étroits²³.

Ces déficiences entraînent des troubles linguistiques de différents types qui viennent compliquer, chez l'enfant sourd, les effets de sa surdité sur son langage, quel que soit le mode de communication privilégié par l'enfant, mode oral, mode signé, mode écrit. Souvent masquées par la surdité, les désordres centraux mettent en échec les bénéfices de l'implant cochléaire et engendrent des problèmes de communication et de langage particulièrement complexes.

Les déficiences qui affectent les différents systèmes de traitement de l'information recueillie par voie visuelle.

Deux grandes voies visuelles centrales et plusieurs systèmes de traitement²⁴. Il existe, en effet, plusieurs systèmes de traitement visuel. Ils empruntent deux grandes voies cérébrales qui sont indépendantes l'une de l'autre: La voie occipito-temporale dite voie « ventrale » ou encore voie du « quoi ». La voie occipito-pariétale dite voie « dorsale » ou encore la voie du comment. La première régit la construction des réseaux sémantiques, la seconde qui a des prolongements antérieurs multiples régit l'action et le mouvement. Ces voies ont des connexions multiples, entre elles et avec les territoires voisins.

Les différents systèmes ont chacun des propriétés fonctionnelles différentes. Chacun de ces systèmes peut subir des altérations dont les traductions lui sont propres.

²² Se reporter au rapport sur le handicap rare de décembre 1996

²³ Voir au paragraphe suivant.

²⁴ Ils seraient au nombre de six (cf. la Leçon inaugurale prononcée le 22 mars 2007 par Guy Orban, au Collège de France et parue aux éditions du Collège de France/Fayard).

Parmi les déficiences neurovisuelles, citons :

- *les agnosies visuelles*²⁵ qui affectent la représentation imagée et entravent le développement de la pensée sémantique ainsi que la construction d'une image cohérente du monde extérieur et apportent un caractère de gravité extrême à la construction psychique de l'enfant sourd ;
- *les déficits ou troubles visuo-spatiaux* qui affectent le traitement des données visuo-spatiales ;
- *les troubles de la perception du mouvement* qui affectent le traitement des objets en mouvement.

Troubles visuo-spatiaux et troubles de la perception du mouvement gênent considérablement la communication signée. Ils compromettent aussi l'utilisation du LPC²⁶ de même que l'apprentissage de la lecture. En revanche, ils ne comportent pas le même facteur de risque pour le développement psychique de l'enfant que les agnosies visuelles.

Les déficiences qui affectent les systèmes moteurs et sensori-moteurs

Il y a celles qui se voient et qui génèrent une limitation d'activité importante avec restriction ou perte de l'autonomie et celles qui ne se voient pas et ne créent pas le même type de restriction.

Celles qui se voient :

Les déficiences motrices paralytiques d'origine pyramidale²⁷ et/ou les déficiences athétosiques d'origine extra pyramidale tout comme les syndromes cérébelleux massifs entrent dans ce chapitre. Elles perturbent tous les domaines de l'activité motrice : la motricité du regard,²⁸ celle des mouvements de parole²⁹ et celle du geste et les troubles retentissent gravement sur les possibilités de communication du sujet sourd³⁰. Celui-ci, fréquemment tenu pour polyhandicapé, a pourtant souvent, au départ de sa vie, des potentialités intellectuelles intactes mais qui ne sont pas développées.

Celles qui ne se voient pas :

Ces atteintes intéressent le cortex antérieur et/ou pariétal et interfèrent avec le fonctionnement de la voie dite dorsale dont nous venons de mentionner l'existence. Elles intéressent aussi les structures sous-corticales et le cervelet. Les processus sont ascendants et les troubles observés sont manifestement des troubles centraux.

Les atteintes vestibulaires, plus fréquentes qu'on ne le croit³¹, génèrent des difficultés de gestion du corps propre, des troubles de l'équilibre, une maladresse gestuelle et, surtout des troubles oculomoteurs dont les conséquences sont graves chez l'enfant sourd³².

²⁵ Les troubles gnosiques sont des troubles qui affectent l'identification et l'interprétation des informations qui arrivent au cerveau.

²⁶ Langage parlé complété.

²⁷ Les atteintes touchent les faisceaux descendants et engendrent des troubles périphériques.

²⁸ Note 30.

²⁹ Anarthries d'origine centrale.

³⁰ La langue des signes présente pour ces enfants des difficultés considérables voire insurmontables.

³¹ Elles peuvent être périphériques ou centrales.

³² Les troubles oculomoteurs (appelés aussi « troubles neurologiques du regard ») : ils entravent la qualité du balayage visuel, de la poursuite visuo attentionnelle et/ou des fixations oculaires et perturbent parfois gravement la saisie des informations visuelles. Ces troubles font obstacle au développement de la labiolecture et à l'apprentissage du LPC ; ils entravent la saisie du discours signé et génèrent de ce fait des troubles de la compréhension ; ils perturbent parfois gravement l'accès à la lecture et au langage écrit.

L'incoordination motrice d'origine cérébelleuse (souvent associée au syndrome vestibulaire) engendre des troubles des mouvements complexes (mouvements de parole³³ mouvements oculomoteurs³⁴, graphomotricité...

Les troubles praxiques et leurs équivalents qui affectent les enchaînements de mouvements et gênent la réalisation des tâches complexes. Ils perturbent non seulement l'activité gestuelle mais aussi la motricité oculaire (perturbant ainsi la saisie des informations visuelles³⁵ et entraînent des troubles sévères de la motricité de la parole (perturbant ainsi l'expression parlée.

Les troubles qui affectent les systèmes de régulation de l'activité et le contrôle exécutif. Sur le plan anatomophysiologique, ces systèmes sont étroitement connectés aux systèmes qui interviennent dans la régulation de l'attention. On est à la frontière du moteur et du cognitif. Les manifestations cliniques sont polymorphes.

Les conséquences de ces atteintes

Quelle que soit la nature de la déficience associée, celle-ci aggrave les effets de la surdité, ce qui limite encore davantage les possibilités de l'enfant sourd d'accéder à la langue et met en échec les techniques de rééducation habituellement utilisées.

Ces déficiences dont le diagnostic est difficile à établir et souvent très tardif, ont toujours un retentissement négatif sur l'utilisation par l'enfant de ses canaux de suppléance (en particulier ses canaux visuo gestuel et/ou visuo phonatoire), pour compenser les effets de sa perte auditive. Elles limitent les possibilités d'accès à la langue et mettent en échec les techniques de rééducation habituellement utilisées et les problèmes ne se trouvent pas résolus simplement par l'utilisation de la langue des signes comme il est encore trop commun de penser.

Les effets aggravants des troubles restent longtemps masqués par les effets de la surdité. Ce n'est que progressivement au cours du développement que ces troubles vont se manifester³⁶. Les manifestations sont souvent atypiques.

Si, du point de vue qui vient d'être énoncé, les combinaisons de déficiences sont toujours très graves et très préoccupantes, il n'en reste pas moins que le développement de l'enfant n'est cependant pas atteint dans sa globalité, du moins de manière visible. Il y a chez lui des domaines de compétences préservées qui méritent d'être valorisés et qui doivent absolument l'être.

La rééducation, surtout lorsqu'elle est mise en place très précocement, parie sur la plasticité cérébrale du jeune enfant et vise à améliorer les fonctions déficitaires ; les choix de rééducation dépendent de la nature des combinaisons de déficiences.

Les stratégies pédagogiques reposent davantage les voies de contournement.

³³ Il peut exister, chez l'enfant sourd, de véritables anarthries cérébelleuses

³⁴ Se reporter à la note 30

³⁵ Note 30

³⁶ Plus la surdité est profonde, plus elle en masque l'existence et la gravité.

6. Les étiologies

Toutes les étiologies à l'origine de la surdité, sont susceptibles de générer chez l'enfant sourd des déficiences multiples (déficiences neurosensorielles et/ou déficiences neuromotrices de toutes sortes³⁷).

Dans le tableau, ci-dessous, figurent celles que nous rencontrons le plus fréquemment dans le cadre du travail du Centre de Ressources Robert Laplane. Certaines peuvent être associées ; par exemple foetopathie, souffrance fœtale, prématurité, accident néonatal... Dans ce cas chaque cause peut générer une ou plusieurs déficiences.

Etiologies susceptibles d'entraîner à la fois une surdité et des atteintes neurologiques
Atteintes infectieuses : Anténatales : virales +++ (rubéole congénitale - CMV...) Post-natales : méningites - encéphalites (herpétiques) etc.
Souffrances cérébrales : Néo-natales : Anoxies... Péri ou post -natales : Comitialités - Hémorragies cérébro-méningées – Autres...
Grandes prématurités
Syndromes pluri malformatifs : Exemple : les associations CHARGE
Pathologies génétiques, - Rares ou non, évolutives ou non: Par exemple : une cytopathie mitochondriales
Causes non identifiées
Autres...

7. Enjeu du diagnostic pour une prise en charge plus efficace

S'agissant de la population de jeunes sourds qui nous intéresse ici, aujourd'hui encore, il arrive encore fréquemment que les diagnostics soient incomplètement établis. Or de ces diagnostics dépend l'efficacité des prises en charges et l'avenir du sujet.

Diagnostiquer les différentes combinaisons possibles entre surdité et autres déficiences, rechercher les dysfonctionnements et les mécanismes en cause, étudier leur retentissement sur le développement, sur le fonctionnement cognitif et sur ses capacités d'apprentissage, présente une grande complexité. Pourtant, l'enjeu est colossal. Cet enjeu est d'autant plus important que le sujet est plus jeune, qu'il n'a pas les moyens de s'exprimer sur son état et qu'il faut décrypter son comportement pour essayer de comprendre les problèmes dont il souffre.

Depuis 10 ans beaucoup de progrès ont été accomplis dans ce domaine. Aujourd'hui, cependant, un long chemin reste encore à faire pour véritablement être au point.

³⁷ Les atteintes cérébrales peuvent être corticales ou sous corticales.

La difficulté de ce diagnostic fonctionnel tient au fait que :

1. *Les déficiences se masquent les unes les autres.* Il y en a souvent une qui occupe le devant de la scène.

- Dans le cas des atteintes précoces, ce peut être une déficience motrice sévère ou une cécité, par exemple. C'est souvent la surdité qui est au second plan. Elle n'est diagnostiquée que si on la recherche. Il arrive qu'elle ne soit pas diagnostiquée (ce qui est de plus en plus rare). Elle est le plus souvent méconnue: il n'y a pas de suivi audiophonologique³⁸. Les familles ne sont pas conseillées sur ce plan. Les structures de prise en charge n'ont pas de spécialistes en matière de surdité, négligent son traitement et n'exploitent pas les canaux de suppléance de l'enfant.

- A l'inverse, dans le cas des enfants sourds dont les atteintes se révèlent progressivement au cours du développement, c'est la surdité et le trouble du langage, surtout, qui sont au premier plan. Ces enfants, dont la surdité est traitée, sont orientés très jeunes vers les services spécialisés pour jeunes déficients auditifs³⁹. Ce sont les déficiences associées qui posent question car elle mettent en échec les techniques habituelles de prise en charge de l'enfant sourd. Ces déficiences ou bien sont caractérisées, les équipes recherchent des conseils ou bien ne le sont pas et les équipes recherchent un diagnostic.

2. *Les tableaux sont atypiques et les manifestations de surface trompeuses*, ce qui fausse les pistes, détourne des véritables problèmes et peut parfois conduire à adresser les enfants vers des circuits psychiatriques.

Il s'en suit, au niveau des familles, une errance diagnostique très dommageable pour elles-mêmes et pour leur enfant. Cette errance peut durer des années.

3. *Les déficiences et troubles d'origine neurologique ont une physiopathologie fonctionnelle complexe* qui échappe aux moyens d'investigation les plus courants. Elles relèvent de moyens très modernes qui ne sont pas de pratique courante en clinique, surtout en clinique pédiatrique. Elles relèvent d'une discipline relativement récente⁴⁰, la neuropsychologie clinique. Sa pratique reste exceptionnelle chez les médecins; les psychologues sont surtout formés en neuropsychologie du développement et en neuropsychologie cognitive qui sont des disciplines directement issues du champ de la Recherche fondamentale.

En définitive et trop souvent encore, les jeunes sourds qui présentent des déficiences associées, sont victimes de diagnostics incomplets ou erronés, pâtissent de choix inadaptés voire inexacts et sont placés dans des conditions de prise en charge qui ne leur conviennent pas. Cette situation est quasiment toujours à l'origine de surhandicap. Chez ces jeunes qui, en quelque sorte luttent pour survivre, on observe fréquemment des troubles du comportement, soit sur un mode dépressif soit sur un mode violent.

³⁸ Il y a rarement d'appareillage auditif ou alors celui-ci n'est pas porté. L'implant cochléaire est encore plus rare (2sur les 107 enfants de notre statistique).

³⁹ CAMPS spécialisés en surdité et/ou SAFEP/SSEFIS

⁴⁰ Née en Aphasiologie, cette discipline est longtemps restée réservée à la neurologie adulte.

8. Quelques mots sur les cas isolés

Il s'agit en général d'adolescents et de jeunes adultes. Soit, ce sont des jeunes qui présentent des configurations de handicaps particulièrement complexes, soit qui présentent des troubles importants du comportement⁴¹ qui ont conduit à leur exclusion.

Certains se retrouvent dans le cadre familial

Le plus souvent, il s'agit de grands adolescents et de jeunes adultes très dispersés géographiquement et pour lesquels il n'a pas été trouvé de solution d'orientation ou alors il s'agit de très jeunes enfants en attente d'une solution adaptée, sur liste d'attente. Leurs familles sont souvent isolées et très démunies. Elles font appel à toutes les bonnes volontés autour d'elles. Ces bonnes volontés manquent en générale de la formation qui leur permettrait de faire mieux que de la garderie. Dans le meilleur des cas, ils bénéficient de prises en charge en libéral. Ces prises en charge, jamais inutiles souffrent cependant de ne pas être articulées autour d'un projet et coordonnées.

D'autres se retrouvent dans le cadre institutionnel

Ce sont des jeunes dont les familles ne peuvent pas assumer la charge et qui sont plus ou moins abandonnés. Ils se trouvent soit dans des structures généralistes dont certaines issues des pouponnières d'autrefois, font quasi office d'orphelinat. Soit ils se trouvent, surtout lorsqu'ils développent des troubles du comportement dans des services de psychiatrie dont ils ne relèvent pas réellement. Dans ces services les conditions de vie de ces jeunes sont très rudes. Le personnel est en nombre insuffisant et leurs horaires tournants ne permettant pas aux jeunes de se créer des repères stables alors qu'ils ne peuvent pas communiquer.

Ces situations sont exceptionnelles mais existent encore aujourd'hui. Elles sont toujours extrêmement douloureuses et dramatiques.

⁴¹ Ces jeunes sollicitent de la part du centre de Ressources, la mise en œuvre de moyens exceptionnels.