

Association RAMSES Publications

Réseau d'Actions Médico-psychologiques et Sociales pour Enfants Sourds
226, avenue du Maine – 75014 Paris

Conception graphique : Michel Ponserre - Impression : Graphic Trappes

NB : en raison de problèmes techniques lors de l'enregistrement de ces journées, certaines interventions n'ont pu être reproduites



A propos du syndrome de USHER type I

Journées d'études des 7 et 8 octobre 2005

Actes du colloque publiés sous la direction de Marie-Claude Ponserre assistée de Claire-Marie Agnus, Danièle Azéma, Vania Blech et Monique Pouyat

Sommaire

Présentation des journées Jean-Michel Delaroche <i>Président de l'association RAMSES</i>	9
Contexte législatif Dr Annick Deveau <i>Directrice adjointe</i> <i>Pôle social – DRASS IDF</i>	11
Compte-rendu du groupe de travail Nicole Farges <i>Psychologue</i>	23
Syndrome de Usher de type I – Aspects médicaux De l'annonce à l'accompagnement Dr Georges Challe <i>Ophthalmologiste</i>	27
 De l'adolescence à l'âge adulte : annonce, vécu et accompagnement psychologique	
Vécu et expérience Christine Rivalin <i>Présidente de l'association « Les Signes Bleus »</i>	33
Annonce du diagnostic et accompagnement pluridisciplinaire d'adolescents : expérience de l'IJS de Bourg-la-Reine Dr Georges Challe <i>Ophthalmologiste</i>	39
Témoignages d'adolescentes Céline Khumba	43
Le groupe de parole pour jeunes atteints du syndrome de Usher Fabienne Diaounet <i>Educatrice spécialisée</i>	49
Travail clinique auprès de jeunes sourds atteints d'un syndrome de Usher Vania Blech <i>Psychologue</i>	53
Discussion au sujet de l'intervention de l'équipe de Bourg-la-Reine Dr Georges Challe, Vania Blech	57

Spécificité et complémentarité des expériences professionnelles

Apport des bilans en vision fonctionnelle et indication des rééducations D. Raquin <i>Directrice</i>	61 63
Hélène Beben <i>Orthoptiste</i>	
La rééducation en locomotion Fabienne Bouvet <i>Instructrice en locomotion</i>	65
Spécificité de l'interprétation pour les personnes Sourdes ayant un Syndrome de Usher Sandrine Schwartz <i>Interprète Français – LSF</i>	69
Implants cochléaires : questions et perspectives Monique Pouyat <i>Psychologue</i>	77
Discutante : Claire Eugène <i>Psychologue</i>	84
L'expérience d'un Centre de Ressources National : Présentation de l'action du CRESAM Jacques Souriau <i>Directeur</i>	85
L'action du CRESAM auprès des adultes sourds Usher de type I Jean-Marie Besson <i>Educateur spécialisé</i>	89
De l'enfance à l'âge adulte Robert Aguirre <i>Professeur spécialisé</i>	95
Le thérapeute face au sourd-aveugle Alexis Karacostas <i>Psychiatre</i>	97

à

Dire, prédire, prévenir : annonce, temporalité et génétique

Dépistage, annonce du diagnostic, conseil génétique : Expérience du service ORL de l'hôpital d'enfants Armand Trousseau, Paris Dr <u>Natalie</u> Loundon <i>ORL</i>	107
Point de vue de l'ophtalmologiste : de l'annonce à l'accompagnement Dr Georges Challe <i>Ophthalmologiste</i>	111
Implications thérapeutiques : point de vue de la psychologue Caroline Rebichon <i>Psychologue</i>	115
Implications thérapeutiques : point de vue de l'orthophoniste Dr Denise Busquet <i>ORL phoniatre</i>	117
Expérience de l'équipe de Marseille Dr S. Roman <i>ORL</i>	119
Discussion au sujet de « la table ronde : dire, prédire, prévenir » Jean-Michel Delaroche - Marcella Gargiulo <i>Psychologue</i> – Joël Roy <i>Pédopsychiatre</i> - Natalie Loundon <i>ORL</i> - Nicole Matha <i>ORL</i> – Françoise Breau <i>Pédiatre</i> – Martine Dethorre <i>Psychanalyste</i> – Georges Challe <i>Ophthalmologiste</i>	123
« Un enfant est porteur » : accompagnement parental et travail en réseau	
L'évolution de nos pratiques dans le suivi des jeunes enfants et de leur famille Françoise Breau <i>Pédiatre CAMSP 93</i>	135
Réflexions et suggestions issues de ma pratique sur le dispositif du processus diagnostique Dr Brigitte Huyghe <i>Phoniatre</i> Julie Copello <i>Psychologue</i>	137 140
Que dit-on à l'enfant ? Que nous dit l'enfant ? Simone Sausse <i>Psychanalyste</i>	145
Des modalités de l'accompagnement Dr J. Roy <i>Pédopsychiatre</i>	153

Discussion :	159
Dominique Seban-Lefebvre <i>Psychologue psychothérapeute</i> – Christine Rivalin <i>Présidente de l'association « Les Signes Bleus »</i> - Maurice Rey <i>Psychanalyste</i> - Agnès Vourc'h <i>Orthophoniste linguiste</i> – Natalie Loundon <i>ORL</i> – Georges Challe <i>Ophtalmologiste</i>	

Perte de vue, perdre la vue : approche psychanalytique

Entre ombre et lumière, les perdants la vue	167
Maudy Piot <i>Psychologue psychanalyste</i>	

Cécité annoncée chez un enfant sourd : quelques regards et perspectives en jeu	173
Martine Dethorre <i>Psychanalyste</i>	

De la voix et du regard : enjeux pulsionnels	183
Pr. P.-L. Assoun <i>Psychanalyste</i>	

Perdre la vue : entre être et avoir, désir et perte	189
Alix Bernard <i>Psychanalyste</i>	

Discussion :	193
F. de Rivoyre <i>Psychanalyste</i> – Nicole Matha <i>ORL</i> – Maudy Piot – P.-L. Assoun – Vania Blech – Georges Challe <i>Ophtalmologiste</i> – Monique Pouyat <i>Psychologue</i> – Christine Rivalin – Nicole Farges <i>Psychologue psychothérapeute</i> – Jean-Michel Delaroche	

Perspectives et projets

Création d'une hospitalisation de jour à la Salpêtrière	203
Dr Georges Challe <i>Ophtalmologiste</i> – Vania Blech <i>Psychologue</i>	

Perspectives et projets	207
Dr Paulette Rosevègue <i>Médecin inspecteur départemental honoraire</i> – Nicole Farges <i>Psychologue psychothérapeute</i>	

Discussion :	209
Dr Françoise Breau <i>Pédiatre</i> – Georges Challe <i>Ophtalmologiste</i> – Jean-Michel Delaroche – Dr Nicole Matha <i>ORL</i> – Brigitte Huyghe <i>ORL</i> – Dr Paulette Rosevègue – Nicole Farges	

Post-liminaire	219
----------------	-----

Présentation de la journée

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Je dois remercier Mme Julia Kristeva qui a accepté de parrainer cette journée. Elle ne peut, malheureusement, pas être là aujourd'hui car elle est très occupée comme vous pouvez l'imaginer... Je dois remercier également le Dr Annick Deveau, directeur adjoint à la DRASS, qui vous fera part dans quelques instants du nouveau contexte législatif autour des questions du handicap notamment à partir de la loi du 11 février 2005. Il est essentiel pour nous, professionnels, d'être au fait du cadre réglementaire dans lequel s'inscrivent nos actions.

Juste un mot pour évoquer la philosophie de notre démarche au cours de cette journée : il nous a semblé important de parler du syndrome de Usher car, au-delà d'un handicap et d'une pathologie, ce syndrome met en jeu la question de la représentation que nous pouvons avoir de la souffrance psychique. A RAMSES, nous souhaitons ne pas évacuer cette question, mais essayer de l'approcher même quand cela paraît très difficile voire dans certains cas irreprésentable.

Ces journées vont donc se composer de deux parties : une première partie plus technique de manière à faire un peu le tour du syndrome de Usher sur le plan médical. La deuxième journée sera consacrée aux aspects sociaux, psychologiques et psychanalytiques autour du syndrome de Usher.

Sans attendre, je vais passer la parole au Dr Annick Deveau, médecin de Santé Publique et qui est directeur adjoint de la DRASS, elle a travaillé sur le handicap et aussi, il y a quelques années à la DVS sur des questions de pédopsychiatrie. Avec le syndrome de Usher nous retrouvons toutes ces questions du handicap mais aussi du médical et du psychologique.

Je vous passe la parole ...

Contexte législatif

Dr Annick DEVEAU

Directrice adjointe – Pôle social – DRASS Ile-de-France

Bonjour à tous, je voulais vous remercier de cette invitation. C'est assez traditionnel de le dire mais je crois important pour des gens qui travaillent dans l'administration de pouvoir venir, certes pour présenter l'état de la législation, mais en même temps avoir un échange avec les gens de terrain, ne serait-ce que pour comprendre et donner du contenu à notre travail quotidien et ne pas le vider de toute substance en nous enfermant dans un contenu strictement administratif. Cette invitation nous a permis d'avoir déjà quelques échanges au téléphone et je pense que nous poursuivrons ces échanges à un moment ou à un autre.

Vous m'avez demandé de faire une présentation du contexte législatif en vingt minutes ; ce sera un tout petit peu difficile ! Je vais essayer de vous en extraire l'essentiel.

En fait cette loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées s'inscrit dans un parcours de lois qui date au moins de 1975. Elle s'inscrit dans une histoire ...

Cette loi, signée par 23 Ministres, vient mettre en cohérence, développer les réponses qui peuvent être apportées sur le plan individuel et sur le plan collectif aux personnes handicapées. Elle doit être un puissant levier pour modifier profondément le regard que notre société porte sur nos concitoyens handicapés.

Cette loi vient réorganiser la législation qui s'était accumulée depuis la loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées. Il faut citer notamment :

- la loi du 10 juillet 1987, en faveur de l'emploi des travailleurs handicapés, qui a imposé à toute entreprise d'au moins 20 salariés d'embaucher au moins 6 % de travailleurs handicapés. Elle a créé l'AGEFIPH, association chargée de récolter les fonds des entreprises qui ne se soumettraient pas à cette obligation. Ce fonds est destiné à faciliter l'emploi de travailleurs handicapés.

- La loi du 10 juillet 1989 d'orientation sur l'Education, dite loi Jospin, qui rappelle les missions de l'Education Nationale y compris en faveur des enfants et adolescents ayant des besoins particuliers.
- La loi du 13 juillet 1990, relative à la protection des personnes contre les discriminations en raison de leur état de santé ou de leur handicap.
- La loi du 13 juillet 1991 sur l'accessibilité des locaux d'habitation, lieux de travail et installations recevant du public.
- La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé qui, dans son titre 1 portant sur la solidarité envers les personnes handicapées, crée le droit à compensation sans toutefois le définir.
- Enfin la loi du 30 juin 2004 relative à la solidarité pour l'autonomie des personnes âgées et des personnes handicapées qui donne naissance à la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA) et prévoit une contribution pour permettre le financement de la dépendance des personnes handicapées ou âgées dépendantes.

Enfin il s'agit de transposer dans le droit français des directives européennes en particulier en matière d'emploi.

La loi du 11 février 2005, pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, propose dans son titre 1 (dispositions générales) une définition du handicap et non pas, d'ailleurs, des personnes handicapées.

Faut-il rappeler que celle de 1975 ne s'était pas aventurée dans ce domaine. Certes il était fait référence, dans l'article 1, au handicap mental, physique, moteur ou sensoriel. Mais la loi n'avait pas proposé d'en définir les limites renvoyant aux commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) ou aux commissions techniques d'orientation et de reclassement professionnel (COTOREP) le soin de le faire.

Depuis 1975, et surtout dans les années 1980, la France avait progressivement intégré dans sa réglementation les concepts de l'Organisation Mondiale de la Santé présentés dans la classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités, désavantages. C'est notamment le cas dans le guide-barème à l'usage des COTOREP et CDES mais aucune définition légale n'avait alors été retenue.

Les travaux de l'Organisation Mondiale de la Santé ont permis d'adopter en 2002 une nouvelle classification dénommée Classification Internationale du Handicap. L'un des apports de cette nouvelle classification, est une meilleure prise en compte de l'environnement de la personne. Ainsi le handicap n'est pas (ou pas

uniquement) le fait de caractéristiques d'une personne mais d'un environnement donné social, géographique, culturel, politique....

Lors du débat au parlement, la définition du handicap a fait l'objet de longs échanges entre les partisans d'une rédaction prenant en compte l'environnement mais sans exclusivité et qui continuaient à parler de personnes handicapées et ceux qui souhaitaient voir reconnaître la place majeure, si ce n'est exclusive, de l'environnement et proposaient le terme de personnes en situation de handicap.

Au-delà des mots, on voit bien qu'il s'agit de deux conceptions qui aboutissent à des réponses de nature très différente, centrées sur la personne pour les uns, modifiant l'environnement voire la société pour les autres.

Peut-être peut-on penser que la définition proposée par le parlement est arrivée à un équilibre si ce n'est un compromis, reconnaissant à la fois les particularités des personnes concernées porteuses d'une altération substantielle, durable ou définitive, d'une ou plusieurs fonctions physiques (c'est à dire motrices ou viscérales), sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant et prenant en compte la vie en société dans son environnement.

On notera au passage que le texte adopté permet de faire reconnaître le handicap psychique (par suite d'une pathologie mentale) et le polyhandicap (dont la particularité est la lourdeur de la dépendance et la fréquente impossibilité pour les personnes qui en sont porteuses d'exprimer seules leurs projets).

Enfin la définition permet de rompre avec l'opposition qui a longtemps eu cours dans notre pays entre la notion de maladie et celle de handicap, les troubles de santé invalidants pouvant générer un handicap et à ce titre nécessiter un traitement social.

Le principe de la solidarité de l'ensemble de la collectivité nationale déjà affirmé dans l'article 1 de la loi du 30 juin 1975, est réinscrit dans la loi. L'Etat est le garant de l'égalité de traitement sur l'ensemble du territoire et définit des objectifs pluriannuels d'actions, ce qui vient contrebalancer une organisation décentralisée proposée dans la loi d'août 2002 sur les responsabilités des collectivités territoriales et les articles de la loi du 11 février 2005 portant référence, en particulier, aux articles sur les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées. Nous y reviendrons tout à l'heure.

Le titre 2 de la loi porte sur la prévention, la recherche et l'accès aux soins. C'est l'occasion de développer des orientations qui étaient restées embryonnaires dans la loi de 1975 et de trouver une articulation avec la loi de santé publique votée en août 2004.

La prévention doit comporter à la fois des actions collectives (on pourrait à titre d'exemple citer les vaccinations de la population ou l'adaptation de l'environnement) et des actions individuelles.

Elle doit tenter de limiter les causes de handicaps (lutte contre la prématurité, la violence routière), de limiter les conséquences du handicap, de développer les capacités de la personne handicapée et de rechercher la meilleure autonomie possible.

Ces actions de prévention concernent donc très directement les personnes handicapées, leurs familles, les aidants, les professionnels et le grand public.

Ces actions concernent différentes étapes de la vie (dès l'annonce du handicap) et différents lieux (l'école, le domicile, le milieu professionnel).

Ces actions doivent s'appuyer sur des programmes de recherche pluridisciplinaires. A cet effet, sera créé un observatoire national sur la formation, la recherche et l'innovation par rapport au handicap.

Enfin il est rappelé l'indispensable formation en tout premier lieu des professionnels de santé et ceux du médico-social.

Le titre 3 de la loi porte sur la compensation et les ressources, c'est l'une des pièces maîtresses de cette loi.

Nous avons rappelé que la loi de 2002 avait inscrit le droit à compensation sans le définir. Cet article est réécrit : « la personne handicapée a droit à la compensation des conséquences de son handicap quelle que soit l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie ». La compensation est définie ainsi que la prestation de compensation qui s'y rattache.

Par mode de vie, il faut entendre vie en institution ou à domicile. « Cette compensation doit lui permettre de répondre à ses besoins différents selon l'âge, dans différents registres de la vie sociale ».

Cette compensation prend en compte l'entourage de la famille, ouvrant en particulier un droit au répit. Elle intègre le développement de groupes d'entraide mutuelle qui permettent aux personnes handicapées, notamment souffrant d'un handicap psychique, mais pas seulement, de s'épauler mutuellement. Elle intègre également les réponses apportées par les établissements et services ainsi que la protection juridique (tutelle, curatelle).

Tous les besoins de compensation sont inscrits dans un plan, sur lequel nous reviendrons au moment de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées. Ces besoins doivent prendre en compte les aspirations de la personne handicapée.

Pour mettre en œuvre la compensation, est créée une prestation de compensation. Cette prestation versée en nature ou en espèces, est attribuée par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées. Celle-ci, qui vient remplacer les actuelles CDES et COTOREP, sera décrite dans des articles ultérieurs.

La prestation de compensation vient couvrir cinq types de charges :

- Celles liées aux aides humaines (qui iront bien au-delà de l'allocation compensatrice pour tierce personne que nous connaissons actuellement complétée d'ailleurs, déjà, par les aides humaines servies en application de la circulaire sur les personnes très lourdement handicapées).
- Celles liées aux aides techniques (charges actuellement parfois prises en compte partiellement dans les sites à la vie autonome ou par des prestations extra légales)
- Celles liées à l'aménagement du logement et du véhicule
- Celles spécifiques (permettant le financement de « consommables » par exemple) ou exceptionnelles
- Celles liées aux aides animalières.

La prestation de compensation qui devra être mise en œuvre dès le 1^{er} janvier 2006 pour les personnes de plus de 20 ans sera étendue progressivement aux enfants venant bouleverser probablement très profondément les actuels six compléments à l'allocation d'éducation spéciale.

De même dans les années à venir la limite d'âge supérieure devra être *gommée*.

Le titre 3 porte également, nous l'avons dit, sur les ressources, c'est à dire sur les conditions d'attribution de l'allocation aux adultes handicapés, sur ses compléments éventuels que seront le complément de ressources et la majoration pour la vie autonome. Ces deux compléments pourront (l'un ou l'autre) être cumulés avec l'allocation aux adultes handicapés afin de faciliter une vie autonome pour les personnes les plus lourdement handicapées.

La loi prévoit également une amélioration de cumul de l'AAH avec les ressources personnelles de l'intéressé, de son conjoint, concubin ou PACS, ainsi qu'une modification de la rémunération perçue par les personnes handicapées accueillies dans les établissements et services d'aide pour le travail, ESAT (nouvelle dénomination des CAT, Centres d'Aide par le Travail).

Le titre 4 de la loi porte sur l'accessibilité. Ce terme recouvre une notion extrêmement large : enseignement, travail, cadre bâti, transports, nouvelles

technologies ; il s'intéresse à toutes formes de handicap (mental, physique, sensoriel, psychique...)

En matière d'enseignement, il s'agit de répondre aux élèves en deçà (avant 6 ans) et au-delà (après 16 ans) de l'âge de la scolarité obligatoire.

Le service public de l'éducation assure cette mission, tant au moment de l'école maternelle, de l'école primaire, du collège, du lycée que de l'enseignement supérieur. Pour ce faire, il peut être amené à intervenir dans les établissements de santé ou médico-sociaux.

La priorité est donnée à l'accueil en milieu ordinaire : l'enfant doit être inscrit à l'école. L'inscription dans l'enseignement supérieur doit être facilitée.

L'accent est mis sur la recherche des solutions de continuité grâce à un véritable parcours de formation (terme inscrit dans la loi) et un projet personnalisé de scolarisation (idem).

Pour ce faire, il est nécessaire d'évaluer très régulièrement les compétences de l'enfant, ses besoins, les mesures mises en œuvre et de faire en sorte que le personnel reçoive en formation initiale ou continue au minimum une sensibilisation au handicap.

La place des parents est renforcée : les parents donnent leur accord, sont étroitement associés à la décision d'orientation.

La loi précise les modalités d'enseignement des sourds, ainsi que les modalités de scolarisation dans l'enseignement supérieur.

L'accessibilité, on l'a dit, concerne également l'emploi, le travail adapté et le travail protégé.

S'agissant de l'emploi, c'est tout d'abord un article qui définit le principe de non-discrimination : les différences de traitement fondées sur l'inaptitude constatée par le médecin du travail en raison de l'état de santé ou du handicap ne constituent pas une discrimination lorsqu'elles sont objectives, nécessaires et appropriées.

Les employeurs prennent des mesures appropriées sous réserve que les charges consécutives à la mise en œuvre de ces mesures ne soient pas disproportionnées.

Enfin, les aidants familiaux et les proches de la personne handicapée peuvent bénéficier d'aménagements d'horaires individualisés propres à faciliter l'accompagnement de la personne handicapée.

S'agissant de l'insertion professionnelle et de l'obligation d'emploi, une modification intervient dans le calcul des unités bénéficiaires d'un emploi ;

rappelons que depuis 1987 chaque travailleur handicapé pouvait le cas échéant compter pour un ou plus (unités au prorata de la lourdeur du handicap) dans le décompte servant au calcul de l'obligation d'emploi des travailleurs handicapés. Dorénavant chaque personne handicapée comptera pour une unité quel que soit son handicap. En cas de non-respect, la contribution à l'AGEFIPH est majorée. Les entreprises qui n'ont pas souscrit à la déclaration ou versé leur contribution à l'AGEFIPH dans les 6 mois précédant la consultation ne peuvent concourir aux marchés publics.

Il est créé un fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans les trois fonctions publiques (territoriale, hospitalière ou d'Etat) chargé de collecter les contributions en cas de non-respect de l'obligation d'emploi dans ces fonctions publiques et de favoriser l'insertion des travailleurs handicapés. La passation des concours des fonctions publiques est facilitée.

Les dispositions législatives concernent également les entreprises adaptées et le travail protégé : les ateliers protégés sont dorénavant intitulés entreprises adaptées rappelant ainsi le fait qu'il s'agit bien d'entreprises. Elles font l'objet d'un contrat d'objectif triennal avec la direction départementale de l'emploi qui vaut agrément. Elles bénéficient d'une aide financière au poste de subvention pour le suivi social et la formation de la personne handicapée.

Dans les établissements et services d'aide par le travail - ESAT - est créé un contrat de soutien et d'aide par le travail qui se substitue au contrat de séjour prévu dans la loi 2002 renouant l'action sociale et médico-sociale. La mission d'accompagnement médico-sociale des ESAT est rappelée. La garantie de ressources des personnes accueillies est modifiée. L'accompagnement vers le milieu ordinaire de travail est encouragé.

L'accessibilité concerne également le cadre bâti, les transports et les nouvelles technologies. Ainsi est pris en compte le plus largement possible la dimension environnementale du handicap (que nous avons précédemment évoquée) et la nécessaire adaptation de la Société toute entière pour réduire le handicap.

Le titre 5 porte sur l'accueil et l'information des personnes handicapées, l'évolution de leurs besoins et la reconnaissance de leurs droits. C'est dans cette partie législative que les missions et l'organisation de la caisse nationale solidarité autonomie sont définies, complétant ainsi très notablement la loi du 30 juin 2004.

Les maisons départementales des personnes handicapées sont créées, placées sous l'autorité du président du Conseil Général. Elles sont chargées de l'accueil, de l'information, de l'accompagnement et du conseil à la personne handicapée et à sa famille. Elles aident à la définition du projet de vie de la personne handicapée.

Elles comprennent, en leur sein, une équipe pluridisciplinaire chargée d'évaluer les besoins de compensation de la personne handicapée. Cette équipe pluridisciplinaire peut varier dans sa composition en fonction de la nature du ou des handicaps de la personne. Elle peut se rendre sur le lieu de vie de la personne handicapée. Elle propose un plan de compensation tenant compte des souhaits exprimés et du projet de vie de la personne.

Les COTOREP et CDES sont supprimées et remplacées par une commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées qui prend les décisions relatives à l'ensemble des droits de la personne notamment relatives aux prestations et à l'orientation (prestation de compensation).

Le Conseil Général est chef de file de la maison départementale des personnes handicapées qui est un GIP. Il en assure la tutelle administrative et financière. Le président du conseil général préside la commission exécutive dans laquelle le Conseil Général détient 50% des postes, les Associations de personnes handicapées 25% et l'Etat et organismes de sécurité sociale 25%. La commission des droits et de l'autonomie comporte, quant à elle, 21 membres.

Ainsi, cette loi, particulièrement dense, qui justifie de près de 80 décrets d'application est déjà entrée en vigueur pour certains de ses aspects ; dès le 1^{er} janvier 2006, le département devient le chef de file et, actuellement, se mettent en place les Maisons Départementales des Personnes Handicapées.

Par sa portée très large, cette loi devrait contribuer, en tout cas souhaitons-le, à modifier profondément le regard que porte notre société et chacun d'entre nous sur les personnes handicapées.

Je voudrais dire, en conclusion, que votre réunion a ravivé pour moi deux questions qui sont une forme de quadrature du cercle :

La première est comment répondre au mieux aux difficultés des personnes handicapées dans leur quotidienneté, donc au plus près d'elles, tout en apportant des réponses extrêmement pointues dans leur contenu. Il y a là une ambiguïté que nous ne savons pas résoudre puisqu'il ne peut pas y avoir dans chaque quartier, dans chaque arrondissement, ni peut-être même dans chaque département, la consultation spécialisée syndrome de Usher, le service d'accompagnement des personnes souffrant d'un syndrome de Usher ou l'établissement spécialisé d'accueil quel qu'il soit.

Vous êtes, les personnes qui sont porteuses de ce syndrome, disséminées sur tout le territoire géographique et il faut pouvoir vous apporter une réponse de proximité de très bonne qualité. Donc là, il y a une ambiguïté qu'il nous faut travailler.

La deuxième question est une question qui me paraît très difficile et qui sera très certainement abordée demain. La loi est fondée sur un modèle de représentation

de la personne handicapée que nous essayons de faire évoluer mais qui demeure relativement traditionnel : le handicap apparaît dans l'enfance ou plus tard, une compensation est fixée et puis tout va aller bien comme s'il suffisait de mettre une prothèse. Or ce n'est pas exactement comme cela que cela se passe. Le syndrome dont certains d'entre vous sont atteints fait qu'il y a apparition précoce d'une première difficulté puis une deuxième difficulté vient se surajouter. Ce handicap non seulement est évolutif du fait d'un parcours de vie mais évolutif parce que la pathologie est elle-même évolutive. Cela rend les choses difficiles parce que pour les anticiper, il faudrait pouvoir informer très précocement et en tirer toutes les conséquences pour la mise en place du plan de compensation dès le plus jeune âge. Pour autant, les personnes qui sont porteuses d'un syndrome de Usher ne seront atteintes peut-être que plus tardivement. Le plan de compensation mis en place très précocement se trouvera bousculé par l'apparition du deuxième handicap. C'est une difficulté dont la problématique nous paraît extrêmement complexe à résoudre.

Voilà ce que je pouvais vous livrer en ces quelques minutes. Je vous remercie.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Je vous remercie Dr DEVEAU de nous avoir fixé un cadre général des réglementations auxquelles nous, professionnels, sommes confrontés avec les enfants et les adultes handicapés, ... juste une courte question parce que je crois que vous allez être obligée de partir rapidement.

Vous avez cité le nom d'un organisme de formation, prévu dans la loi : l'Observatoire National sur la Formation, la Recherche et l'Innovation pour le Handicap. Nous sommes dans le droit fil de cette loi puisque le Titre 2 prévoit une politique de prévention du handicap.

Cette politique de prévention des handicaps doit notamment comporter des actions de formation et de soutien des professionnels. C'est ce que nous sommes en train de réaliser grâce à ces Journées. Nous anticipons un peu l'issue de cette journée mais nous souhaitons faire une table ronde sur la question « comment améliorer la prise en charge, comment améliorer le suivi des professionnels » avec l'idée d'émettre un certain nombre de recommandations.

Dans cette loi, il est également prévu à compter du 1^{er} janvier 2006 une Conférence Nationale du Handicap avec toutes les associations représentatives des personnes handicapées, les représentants des organismes gestionnaires, services sociaux, médico-sociaux, etc. qui aura lieu tous les trois ans. Cela me paraît un point très important puisque cette conférence nationale doit déposer sur le bureau du gouvernement et des ministres un certain nombre de recommandations après avoir pris l'avis du Comité National consultatif des personnes handicapées.

Alors comment peut-on s'inviter à cette Conférence Nationale du Handicap ? Doit-on attendre d'être invité ?

Dr Annick Deveau

Directeur adjoint – Pôle social – DRASS Ile-de-France

En principe il ne faut jamais attendre d'être invité. Vous n'avez – je parle en général assez directement, peut-être au risque de heurter – aucune chance en tant que "représentant le syndrome de Usher" d'être entendus. Votre problématique rejoint des problématiques plus générales que le syndrome de Usher. Vous aurez plus de chance d'être entendus à travers les maladies rares et à travers un certain nombre de collectifs associatifs que, tout seuls, dans votre coin.

Il me semble qu'il vous faut faire partager les problématiques que vous travaillez, il faut les faire remonter dans d'autres instances. Il est impossible à la grande Conférence Nationale d'inviter toutes les associations représentant les personnes handicapées. C'est parfaitement impossible! Nous sommes dans un système où il faut que vous fassiez remonter vos informations, vos revendications, vos travaux, vos réflexions, en les partageant dans un cadre plus large.

Il y a la Conférence Nationale mais il y a aussi tout le reste : il va y avoir de multiples lieux de débat sur le handicap. Je vous ai parlé de la commission départementale des personnes handicapées mais dans chaque département, du fait de la loi de 2002, il y a la mise en place d'un Comité départemental consultatif des personnes handicapées. On peut imaginer que dans les départements où vous êtes représentés, vous demandiez à être au moins entendus à un moment donné. Il y a des liens à tisser. Il y a certainement à vous faire connaître des DDASS dans lesquelles vous êtes représentés, présents, reconnus. Vous m'avez dit : « j'ai eu des contacts avec l'ARH » bien sûr le syndrome de Usher n'est pas seulement un problème de traitement social, c'est aussi un problème de santé et il faut que les deux dimensions soient travaillées.

Donc oui et non !

Jean-Michel Delaroche

Je vous remercie pour cette réponse. Nous avons bien entendu le message.

En ce qui concerne les handicaps rares et notamment le syndrome de Usher mais aussi de façon plus générale les questions autour de la surdité, les besoins ne sont pas départementaux mais régionaux. Ils sont régionaux et nationaux. Donc, si j'entends bien, l'interlocuteur doit se situer au niveau régional et national mais nous ne devons pas faire l'impasse sur l'interlocuteur départemental.

Dr Annick Deveau

Si vous êtes en train d'expliquer, de façon détournée, que je suis votre interlocuteur privilégié, nous en reparlerons. Je ne suis pas complètement sûre d'être l'interlocuteur privilégié mais je crois que nous pourrions approfondir cette question et vous dire un peu la façon dont je comprends la question.

L'interlocuteur régional – je ne suis pas en train de me défilier ! – garde sa place, au moins au niveau des services de l'Etat, dans la programmation de l'ouverture d'établissements et services dédiés aux personnes handicapées et aux personnes âgées. Je ne suis pas

complètement sûre que vous allez être des promoteurs d'établissements et services spécialisés "syndrome de Usher" !

Nous aurons à nous rencontrer mais nous n'aurons pas forcément à travailler de façon très étroite ensemble.

Au niveau de la région Ile-de-France - il n'est pas traditionnel que l'Etat fasse de la publicité pour le Conseil Régional, mais je le fais bien volontiers - le Conseil Régional est actuellement en train de réfléchir à la mise en place d'un Comité Régional Consultatif des Personnes Handicapées, comité qui n'a aucune base réglementaire, c'est une vraie volonté politique du Conseil Régional Ile-de-France de le faire. Ils ont constitué différents collèges dont un collège qui doit représenter les associations mais aussi un collège qui doit représenter les usagers eux-mêmes. Ils ont mis en place – j'ai eu l'occasion de m'entretenir avec eux – un système d'interpellation des personnes handicapées dont ils pouvaient avoir connaissance par différents moyens, pour leur proposer, s'ils étaient d'accord, de les re-contacter pour participer à ce Conseil Régional. Il y a là un travail de démocratie directe qui est actuellement à l'étude mis en œuvre par le Conseil Régional. Certains d'entre vous dans la salle ont peut-être reçu un courrier en ce sens du Conseil Régional.

Jean-Michel Delaroche

Merci beaucoup, on a un peu anticipé sur la discussion. Je vais maintenant donner la parole à Nicole Farges qui va parler du groupe de travail que RAMSES a mis en place depuis décembre 2003.

Compte rendu du groupe de travail

Nicole FARGES

Psychologue

Lorsque nous avons été sollicités pour réfléchir à la formation des professionnels et à la prise en charge psychologique des patients présentant un syndrome de Usher de type I nous n'étions pas à RAMSES très familiers de cette question.

Chacun avait, dans sa pratique, rencontré soit des petits enfants sourds "porteurs", soit des adultes ou adolescents sourds présentant des troubles visuels un peu "bizarres" à comprendre. Notre connaissance sur ce syndrome était plutôt limitée et nous étions en quête d'un savoir médical pour nous rassurer. C'est le Dr Challe, ophtalmologiste, spécialiste de la question qui nous a donné ces informations médicales.

Très rapidement, nous avons constaté que le syndrome de Usher posait des questions complexes, objets de débats passionnés, concernant deux champs, celui de la surdité et celui de la cécité et que sa rencontre provoquait des "effets psychiques" particuliers sur les soignants, effets dont nous reparlerons.

Nous avons donc constitué un groupe de travail pluridisciplinaire : ORL, psychologues, orthophonistes, pédiatres, ophtalmologistes, psychanalystes, psychiatres...

Professionnels ayant une pratique dans différents lieux : hôpitaux, CAMSP, consultations de santé mentale, institutions spécialisées, centres de ressources.

Nous avons eu huit réunions de travail à partir de décembre 2003. Pour avancer dans notre réflexion nous avons fait appel à des invités extérieurs qui sont venus témoigner de leurs pratiques ou de leur histoire. Vous entendrez donc, au cours de ces deux journées un certain nombre de ces intervenants : Madame Rivalin, l'équipe de l'hôpital Trousseau, L'équipe de Bourg-la-Reine, l'Equipe du CAMSP Espoir 93, le CELEM, le CRESAM ...

Nous avons également fait appel, selon notre coutume à RAMSES, à des professionnels hors du champ de la surdité, ce qui nous permet de nous dégager

de nos habitudes, de faire un pas de côté qui permet de penser et de s'enrichir : il s'agit de Maudy Piot qui est psychologue, psychanalyste, maintenant aveugle. Elle viendra nous parler de cette traversée terrible qu'est la perte progressive de la vue.

Enfin A. Durr, neuro-généticienne, et Marcela Gargiulo nous ont transmis leur expérience passionnante et dans un tout autre domaine : celui de l'annonce d'une maladie dégénérative, la maladie de Huntington, plus connue sous le nom de chorée, expérience dont je vous dirai quelques mots...

Je ne reprendrai pas le contenu de ces réunions préparatoires, car vous allez entendre les différents intervenants à ce sujet. Mais plus généralement, ce qui m'est apparu massivement à la relecture des comptes rendus est une question essentielle : celle du temps et de la temporalité ...

Deux époques se distinguent en effet qui semblent s'opposer radicalement concernant le syndrome de Usher, en lien avec les découvertes médicales. En caricaturant pour repérer ce dont il s'agit :

L'Avant :

- un dépistage tardif, à l'adolescence ou à l'âge adulte (début des troubles visuels)
- rien à faire au niveau du traitement
- pas de suivi spécifique
- une communication LSF mise à mal par les troubles visuels et les troubles vestibulaires
- mais « une vie tranquille » de jeune enfant sourd qui ne sait pas encore le diagnostic...

L'Avenir :

- un dépistage précoce
- une possibilité d'implant
- un suivi médico-psychologique (CAMSP)
- une communication orale ou bilingue
- mais une vie d'enfant sourd avec une épée de Damoclès au-dessus de la tête... avec cette grande question : quand les troubles visuels vont-ils se manifester ? Et du côté des parents et professionnels : que lui dire et quand ? (S. Sausse reprendra cette question demain)

Ce que je présente ainsi de façon volontairement schématique nous a posé beaucoup de questions sur le dépistage, les modalités de l'annonce, l'effet sur les familles et les professionnels, les dispositifs de suivi, le conseil génétique, l'indication de l'implant, la communication. En bref, la prise en charge du syndrome de Usher est comme un révélateur de toutes les questions actuelles qui agitent la surdit .

Nous avons donc structuré ces deux journées en suivant ce fil, le fil du temps et de la temporalité :

Aujourd'hui, sera abordé ce qui concerne l'adolescent et l'adulte sourd, " perdant la vue", avec en particulier des témoignages, celui de madame Rivalin mais aussi de jeunes adolescents de Bourg-la-Reine que je remercie par avance pour leur courage de s'exprimer ici.

Demain, samedi, l'avenir, les pratiques et questions concernant le petit enfant sourd " porteur" et ses parents...

Je disais que la question du temps s'était imposée mais aussi et surtout pour les "psy" celle de la temporalité : le syndrome de Usher, c'est être sourd maintenant et un jour, à venir, " perdre la vue" plus ou moins complètement... Passage et perte...

Cette inéluctable figure du destin fait lien entre les deux époques car pour l'instant, on ne peut prévenir ou guérir cette "perte de vue" annoncée. Mais on peut essayer de se la représenter, de se familiariser et d'inventer des dispositifs d'accompagnement qui redonnent à l'enfant et à ses parents une place active de sujet qui avance...

A ce titre, je dirai quelques mots du dispositif mis en place à la Salpêtrière, dans le département de génétique, dispositif qui nous a été présenté par A. Durr, neuro-généticienne et Marcela Gargiulo, psychologue. Il s'agit du test pré symptomatique et de l'annonce d'une maladie dégénérative à révélation tardive, la maladie de Huntington. J'insiste pour dire qu'il n'y a aucun rapport entre le Syndrome de Usher et cette maladie mais ce dispositif nous donne un bon exemple du travail autour de la temporalité.

De quoi s'agit-il ? Je le dis en quelques mots simples pour aller au vif du sujet : des personnes adultes en bonne santé souhaitent savoir si elles sont ou non porteuses du gène de la Chorée qui s'est manifestée chez d'autres membres de leur famille. Il s'agit d'une maladie dégénérative très handicapante physiquement et psychologiquement.

Ce dispositif clinique propose au moins quatre entretiens espacés dans le temps en fonction de chaque personne. Le premier rendez-vous a lieu avec la généticienne. Il permet d'entendre la demande, d'informer, de présenter les enjeux, de faire un état des lieux. La deuxième rencontre est un rendez-vous avec la psychologue qui permet d'élaborer la demande initiale, la resituer dans une histoire, en rechercher les enjeux. L'assistante sociale permet, dans un troisième temps, d'aborder des questions pragmatiques essentielles concernant les conséquences de cette maladie à différents niveaux : emploi, salaire, ressources, transmission, placement, etc.

Enfin, la personne revoit la généticienne pour confirmer son désir de savoir et le dépistage est alors pratiqué. Le résultat peut être communiqué plus "simplement" car un travail d'accompagnement dans le temps a été proposé. Un suivi peut être ou non mis en place ultérieurement.

Quel est le sens de cette procédure alors qu'il serait si simple de proposer d'emblée une prise de sang pour répondre oui ou non, vous êtes porteur ?

Ce cadre "proposé" permet de contenir l'angoisse. Il induit un travail d'anticipation, d'élaboration progressive autour de l'annonce de la perte et de la maladie. La demande de savoir se décante progressivement, selon le rythme de chacun. Finalement, la personne maintiendra sa demande ou non, selon une temporalité qui lui aura été offerte.

Certaines personnes décident finalement de ne pas savoir...L'abstinence de réponse "médicale" immédiate donne du temps psychique pour métaboliser le trauma potentiellement à venir... Des personnes qui voulaient savoir s'effondrent lorsqu'elles apprennent qu'elles ne sont pas porteuses et qu'elles ne seront pas malades... La causalité psychique n'est jamais linéaire...

Sans en dire plus, il me semble que cette pratique nous donne des pistes de réflexion très importantes pour ces journées, pour nous aider à penser des dispositifs, dans ce champ de la surdité qui fonctionne beaucoup dans l'urgence...

Je terminerai en vous racontant comment j'ai "rencontré" le Syndrome de Usher et l'effet que cela peut produire sur un soignant.

J'avais déjà rencontré quelques enfants sourds porteurs mais je n'avais jamais communiqué avec un adulte, perdant la vue. Organisant la soirée du groupe de travail avec madame Rivalin, je lui donne rendez-vous à 20 heures à la sortie du métro. Nous nous retrouvons et je l'accompagne jusqu'à notre salle de réunion. Nous échangeons sans difficultés en LSF. La soirée est très intéressante mais avec une tonalité particulière. Chacun respecte les tours de parole. Le silence est de mise et l'interprète n'a pas besoin de rappeler le cadre... Détail intéressant : c'est la seule réunion pour laquelle, peu de notes ont été prises comme si notre écoute, notre regard avaient été happés, comme fascinés.

Après la réunion, nous sortons avec madame Rivalin. Il fait nuit. Nous sommes toutes les deux dans l'obscurité. Mais elle ne me voit plus. Elle ne me répond plus. L'étrangeté arrive avec une sidération : cette personne avec laquelle je viens d'échanger m'est devenue inaccessible. L'incommunicabilité est totale pour moi. Je ne peux plus lui parler en particulier pour savoir où elle habite et comment elle rentre chez elle. Alors elle me prend la main et signe sur ma poitrine : « vous avez peur ? » Je réponds : « oui ». Je commence à signer doucement dans le noir et avec ses mains, qui entourent les miennes, nous pouvons de nouveau nous parler...

Ce soir-là, j'ai rencontré le "Usher" et je remercie madame Rivalin qui m'a permis de sortir de ma sidération et de me mettre au travail...

J'espère que cette présentation du groupe de travail vous a donné le désir d'en entendre plus sur ces questions, et je laisse la parole au Dr G. Challe...

Syndrome de Usher de type I.

Aspects médicaux. De l'annonce à l'accompagnement.

Dr Georges CHALLE
Ophthalmologiste

Il existe plusieurs formes ou phénotypes, du syndrome de Usher. Ils associent tous à des degrés variables une atteinte auditive, une atteinte visuelle et parfois une atteinte vestibulaire. Ils se différencient selon l'importance de la surdité, l'existence de troubles vestibulaires et la précocité de l'atteinte visuelle.

Dans le type I (USH1), l'affection est congénitale : la surdité est d'emblée profonde avec des troubles vestibulaires précoces et une anomalie visuelle repérable par l'absence de réponses à l'électrorétinogramme (ERG). Par contre, l'atteinte visuelle plus tardive n'apparaîtra le plus souvent qu'à l'adolescence.

Dans le type II (USH2), la surdité est moyenne, la personne atteinte peut donc parfois oraliser sans rééducation orthophonique particulière. L'atteinte visuelle débute le plus souvent plus tard vers la vingtième année. Il n'existe pas de troubles vestibulaires.

Dans le type III (USH3), la surdité est évolutive, l'atteinte visuelle encore plus tardive. Le diagnostic en est délicat. Ce syndrome type III est rare en France, beaucoup plus courant en Finlande.

L'atteinte visuelle est une rétinopathie pigmentaire (RP). Ces RP représentent un groupe de maladies génétiques caractérisées par la perte progressive des photorécepteurs et le dysfonctionnement de l'épithélium pigmentaire, associés à des dépôts pigmentaires visibles à l'examen du fond de l'œil. La prévalence de ces RP est de 1/4000 naissances. Il y aurait actuellement environ 30 000 personnes atteintes de RP en France.

Alors qu'il existe différents modes de transmission génétique des RP, celle qui survient au cours du syndrome de Usher est autosomique récessive. Dans le type I, 7 gènes ont pu être repérés dont 6 localisés et 2 identifiés : le USH1 B (Ch. 11) et le USH1 C. Dans le Usher type II, 3 gènes dont 1 localisé et identifié. Dans le Usher type III, 1 gène est identifié et localisé USH3 B (Ch.3). L'évolution de

cette RP dans le Usher est une des moins graves parmi toutes les autres RP. Il convient de bien différencier l'anomalie visuelle précocement objectivable par l'électrorétinogramme (ERG) et l'acuité visuelle qui peut rester longtemps normale.

Du point de vue physiopathologique on peut distinguer la rétine centrale ou macula formée des cellules sensorielles appelées "cônes", de la rétine périphérique formée de "cônes" et de "bâtonnets".

La macula est la partie de la rétine qui assure l'acuité visuelle à proprement parler et reste longtemps normale en ambiance lumineuse suffisante, sauf exceptions. Par contre la partie périphérique qui permet l'adaptation à l'obscurité et intervient dans l'étendue du champ visuel est atteinte en premier dans la rétinite pigmentaire. La RP se manifeste donc d'abord par l'héméralopie (non-adaptation à l'obscurité), la personne ne pouvant plus se diriger la nuit alors que son acuité visuelle reste longtemps conservée.

Pour faire le diagnostic de ce syndrome un examen du fond de l'œil n'a que peu d'intérêt au début puisqu'il est normal le plus souvent avant 10 ans. A un stade avancé il sera suffisant. Au début, seul l'ERG permet de faire le diagnostic du Usher.

En clinique, les signes visuels qui caractérisent ce syndrome sont de plusieurs ordres et évoluent de façon variable :

- L'héméralopie est la plus précoce. Elle correspond à une gêne à la vision nocturne. Etymologiquement : "qui voit le jour" (et seulement le jour), ou hespéranopie "qui ne voit pas au crépuscule".
- De grandes difficultés à l'adaptation à l'obscurité avec importante baisse de l'acuité visuelle dès que la luminosité diminue existent. Le jeune fuit véritablement les endroits peu ou mal éclairés. Parfois s'y associe paradoxalement une importante photophobie.
- Précocement apparaît un rétrécissement du champ visuel concentrique, dans les ambiances mésopiques (peu de lumière).
- Une dyschromatopsie c'est à dire des anomalies dans la perception des couleurs ou troubles du sens coloré peuvent apparaître et doivent être dépistés.

Le plus souvent l'acuité visuelle reste normale. Ces aspects qualitatifs, leur hétérogénéité, permettent de rendre compte de la fréquente incompréhension, voire la non-reconnaissance des gênes visuelles réelles auxquelles sont confrontés ces malades. Pour apprécier plus globalement la gêne sociale provoquée par une "basse vision" une grille d'évaluation de l'acuité visuelle de jour (AVJ) a été établie à partir de la capacité à réaliser six différentes actions de la vie quotidienne.

En ce qui concerne les traitements : une étude américaine portant sur 601 patients de 18 à 49 ans atteints de RP non syndromique (Berson 1991/1998) signale que la vitamine A à raison de 5000 U/jour pourrait ralentir l'évolution.

Elle est contre-indiquée en cas de grossesse et chez les fumeurs. Elle nécessite une surveillance hépatique.

Des tentatives de traitements génétiques sont en cours.

Que peut-on espérer des greffes de rétine ? Il n'est pas possible de greffer une rétine pour recouvrer une vision normale. Par contre l'injection de fragments de rétine pour que l'ensemble des cellules visuelles ne meure pas pourrait permettre sans doute de préserver les cônes indispensables pour la vision car ils ont tendance à disparaître à la suite des bâtonnets.

Enfin, des recherches se poursuivent sur la création d'œil bionique ou implant rétinien. Il s'agit soit d'un implant sous-rétinien (micro-diodes photosensibles) soit d'un implant épi-rétinien qui stimulerait les cellules ganglionnaires. Sont également étudiées les "prothèses" du nerf optique.

Après une étude réelle, précise de l'acuité visuelle, de l'analyse de la perception des déplacements, du champ visuel, de la vision des couleurs et de l'adaptation à la luminosité, des aides optiques peuvent être envisagées lorsque des troubles de la discrimination visuelle sont présents.

Ici, il s'agit d'optimiser ce que l'on pourrait appeler "l'œil optique" en améliorant la présentation de l'objet en choisissant la lumière, les contrastes et le grossissement les plus adaptés à la personne. Ainsi, pour le grossissement, des loupes, des monoculaires, des systèmes de télé agrandisseurs, etc. pourront être proposés.

Des verres teintés filtrants, très spécifiques peuvent et doivent être choisis pour leurs vertus protectrices, de surcroît pour les patients photosensibles. Ils soulagent et améliorent la vision des contrastes.

Par ailleurs, il faut souligner l'importance des rééducations en basse vision ; un certain nombre de séances doit y être consacré. Des interventions rééducatives peuvent en cas de besoin améliorer l'autonomie du patient.

Des instructeurs en locomotion vont pouvoir évaluer et aider à développer une plus grande autonomie dans les déplacements.

En premier lieu, le plus souvent, des orthoptistes ou rééducateurs (trices) en vision fonctionnelle ont à s'assurer de la mise en place de pré-requis en terme de stratégie du regard : balayages pour l'exploration, fixation fovéale, poursuite oculaire. Ces rééducations visuelles cherchent à optimiser ce que l'on pourrait appeler maintenant "l'œil praxique".

Des psychomotriciens vont peut-être pouvoir travailler sur les troubles vestibulaires qui peuvent être majorés lorsque la vision défaille dans les endroits mal éclairés. L'instructeur en locomotion pourra parfois plus tard apprendre au jeune à se servir d'une canne blanche. Celle-ci permet de se signaler aux autres, de contrôler son déplacement en lui assurant la détection d'obstacles et vise donc

à lui procurer une certaine sécurité. Cette canne peut devenir un outil intéressant dans certaines circonstances mais elle est difficilement acceptée au début car symboliquement très chargée ; c'est le signe extérieur du nouveau handicap touchant maintenant la vision.

Ceci nous amène, avant de terminer cet exposé, à se questionner sur "l'impact identitaire" de ce deuxième handicap. Lorsque l'adolescent ou le jeune adulte est en train de construire son identité en fonction de sa surdité avec des amis sourds qui utilisent la LSF, langage utilisant la vision de mouvements dans l'espace, et qu'il découvre sa maladie, il va lui falloir faire évoluer ses repères tant physiques que psychiques. Cet important aspect psychoaffectif va être abordé plus tard dans la matinée mais dès la consultation ophtalmologique cette problématique est présente et le médecin doit en avoir conscience lorsqu'il s'adresse à ces patients.

*De l'adolescence à l'âge
adulte :*

*annonce, vécu et
accompagnement
psychologique*

Président :

Jean-Michel Delaroche *Psychiatre Psychanalyste*
Président de RAMSES

Discutant :

Eduardo Plaza Oñate *Psychologue psychanalyste*

Vécu et expérience *

Christine RIVALIN

Présidente de l'Association "Les Signes Bleus"

Bonjour à tous et à toutes, je m'appelle Christine Rivalin et je suis atteinte d'un syndrome de Usher de type 1 mais je ne l'ai su que très tardivement. C'est à l'âge de six ans que j'ai commencé à être prise en charge par une ophtalmologiste tous les six mois jusqu'à l'âge de 32 ans. Je ne savais pas pourquoi j'allais la voir régulièrement! Je ne comprenais pas pourquoi les autres, eux, n'allaient pas voir de spécialiste mais, moi, j'étais obligée d'y aller...

A 8 ans, j'étais dans une école oraliste où la Langue des Signes était interdite et je n'avais encore jamais vu d'adulte sourd, de professionnel sourd. C'est pourquoi, à cet âge là, je pensais que, quand je serai grande, je changerai, je deviendrai entendante comme tous les adultes.

Je sentais bien que j'étais différente des autres camarades sourds, j'étais différente parce que j'avais des problèmes d'équilibre et, eux, non. De plus, je ne voyais rien la nuit ou très mal alors qu'eux voyaient bien quand il faisait sombre. J'ai alors demandé à une personne de ma famille pourquoi je ne voyais pas la nuit ou si mal et il m'a été répondu que c'était normal, que personne ne voyait la nuit ! On m'a menti et je suis restée comme cela dans le flou.

Et puis les années ont passé jusqu'au bac et, en cours de biologie, j'ai étudié l'anatomie et la physiologie de l'œil. J'ai vu comment l'œil fonctionnait avec les cônes et les bâtonnets, je n'en savais pas plus mais je me rendais bien compte que j'avais quelque chose qui ne fonctionnait pas bien de ce côté-là. Je posais beaucoup de questions à mon entourage et à moi-même mais je n'avais toujours pas de réponse, absolument jamais ! Je ne savais rien sur ce que j'avais et c'était vraiment déprimant, je ressentais de la honte et de la culpabilité à être ainsi.

A l'âge de 32 ans, je me demandais toujours pourquoi j'avais tous ces problèmes visuels et j'ai donc commencé à chercher sérieusement, je voulais absolument savoir la vérité sur mon état. Après 1 an de recherches, j'ai trouvé ce que c'était. J'ai su alors que j'avais ce syndrome.

En fait, j'étais contente de savoir mais en même temps en colère. J'étais en colère contre ceux qui avaient gardé le secret et décrété taboue cette maladie et contre les autres personnes aussi qui l'ignoraient totalement.

* Intervention traduite de la LSF et réécrite par Madame RIVALIN

C'est pourquoi j'ai créé cette Association "Les Signes Bleus" afin de briser le tabou. L'objectif de cette Association est de briser le tabou sur le syndrome de Usher.

Cependant, au fond de moi, je me demandais bien ce qu'était en réalité ce syndrome. Il a fallu 3 ans, en 1996 donc, pour que je le comprenne. Je l'ai compris lorsque l'Académie de la Langue des Signes a invité une anglaise, atteinte du syndrome de Usher et qui est aussi conférencière. Elle est venue à Paris faire une conférence sur ce syndrome. Elle a donné une information vraiment complète sur le syndrome de Usher et sur son état. J'ai enfin su, compris, j'en restais bouche bée ! Je la remercie encore d'avoir donné cette conférence en lui disant « chapeau ! ». J'étais contente de son intervention mais j'éprouvais de la honte face à l'Europe car, en Europe, cette maladie est reconnue mais en France ce n'est pas le cas. Cette femme m'a servi de modèle et j'ai créé l'Association "Les Signes Bleus" en 1997 pour faire passer l'information, pour que cette maladie soit reconnue.

Pour l'illustrer aujourd'hui, je voudrais vous citer quatre témoignages : le premier est une femme qui a cherché ce qu'elle avait et a finalement découvert qu'il s'agissait du syndrome de Usher. Elle l'a alors dit à sa mère qui lui a répondu qu'elle savait que sa fille avait cette maladie ! Quel choc ce fût pour cette jeune femme d'apprendre que sa mère lui avait caché sa maladie... Mais pourquoi ?

Deuxième témoignage : dans une institution de jeunes sourds en province, une jeune femme de dix huit ans, syndrome de Usher également, a été accompagnée par un professionnel de l'éducation chez un ophtalmologiste. Le spécialiste a fait le diagnostic de cette maladie mais ne lui a absolument rien dit ! Elle est repartie sans savoir ce qu'elle avait !

Troisième témoignage : un jeune homme de 25 ans, en province également, étudiant aux Beaux Arts. Il est atteint d'un syndrome de Usher. En entrant dans une association d'étudiants, il entend parler de l'Association des Signes Bleus. Ne sachant pas trop ce que c'est, il s'y intéresse et il prend contact par minitel avec moi. Après plusieurs échanges, je l'ai informé sur le syndrome de Usher. Il était très content de savoir enfin ce qu'était cette maladie. Quelques semaines plus tard, sa maman prend contact avec moi pour me reprocher d'avoir informé son fils sur cette maladie.

Dernier témoignage : j'ai rencontré à leur domicile des parents dont la fille préparait le bac. Elle n'était pas présente à cet entretien et n'était pas au courant. Les parents étaient inquiets car ils se demandaient comment dire à leur fille qu'elle était atteinte du syndrome de Usher et m'ont demandé des conseils. Je pense qu'il faut dire le plus tôt possible aux personnes malades qu'elles sont atteintes de ce syndrome, ainsi qu'à l'entourage et aux professionnels. Plus la personne vit dans l'ignorance de sa maladie, plus le choc est grand lors de l'annonce. Cela a été mon cas. Il est inutile de repousser l'échéance de l'annonce.

Maintenant je voudrais vous parler de l'annonce. L'annonce du handicap est un travail difficile, voire délicat. Je vais vous en donner quatre exemples :

Dans une institution pour Sourds à Paris : des professionnels de l'éducation sont venus me voir, on a discuté, ils m'ont proposé un projet de rencontres avec des adolescents pour leur parler du syndrome de Usher. J'étais tout à fait partante. Effectivement, on a pensé qu'il valait mieux des rencontres moins formelles qu'une conférence et qu'au cours de ces rencontres, on ferait passer, petit à petit, les informations sur le syndrome de Usher. J'ai conseillé de faire d'abord une demande d'autorisation aux parents. Il était aussi indispensable que l'équipe de professionnels (éducateurs, professeurs, etc.) et moi-même, nous préparions ces interventions afin d'être d'accord sur la façon de donner les informations aux adolescents. Il faut réfléchir à la façon dont l'information sera accueillie. Il y a tout un travail de préparation à envisager. Hélas, le projet a été abandonné, c'est vraiment dommage !

Deuxième exemple : dans une institution de Sourds de province, un jeune adulte sourd, atteint d'un syndrome de Usher, travaillant comme administratif salarié a demandé au directeur qu'une information soit diffusée sur le syndrome de Usher pour que les élèves et les professeurs sachent de quoi il s'agissait. Le directeur a répondu favorablement et il m'a contactée pour que je vienne faire une information. Je m'y suis donc rendue sans savoir que, parmi les personnes présentes, un adolescent était atteint de ce syndrome. L'âge des enfants allait de 6 ans à l'adolescence. Pendant mon intervention, je me suis rendue compte de la présence de cet adolescent. Malheureusement, il était choqué par mes explications sur le syndrome de Usher car il découvrait ce qu'il avait. Une éducatrice qui prenait en charge cet adolescent avait besoin de discuter sereinement avec moi mais je n'ai pas pu le faire parce que je fus obligée de partir rapidement afin de ne pas rater mon train de retour. Dans le train, j'étais bouleversée et j'ai eu de véritables remords d'avoir laissé cet adolescent comme cela. J'ai fait l'erreur ce jour là de ne pas avoir fait une réunion de préparation avec les professionnels de cet établissement.

Autre exemple : en 1999 lors d'une journée portes ouvertes organisée par des associations pour Sourds et Malentendants d'un département, on m'avait demandé de faire une intervention de dix minutes. Je l'ai accepté volontiers. Une dame qui était venue écouter mon intervention, assise un peu à distance, a découvert qu'elle avait le syndrome de Usher. Elle a fondu en larmes. On m'a appelé pour que je lui vienne en aide. J'ai essayé de la rassurer en restant au moins deux heures auprès d'elle après mon intervention.

Dernier exemple : l'Association "Les Signes Bleus" organise des rencontres collectives qui permettent aux personnes concernées de pouvoir exprimer et échanger mutuellement leurs difficultés et souffrances. C'est comme une thérapie. Ces rencontres peuvent se tenir dans une région si une antenne des Signes Bleus dans la région a été créée. Lors de l'une de ces rencontres organisée par une antenne régionale, une femme atteinte du syndrome de Usher était

venue pour la première fois à cette rencontre à laquelle un sourd aveugle participait. Quand elle vit ce sourd aveugle, elle fut choquée et fondit en larmes.

En conclusion, l'annonce est un moment crucial. Cette annonce doit être faite dès la connaissance du syndrome, il est inutile d'attendre pour l'annoncer plus tard. Le choc sera d'autant plus grand que l'on attend. Lors de la consultation chez l'ophtalmologiste, toutes les informations doivent être communiquées et il faut surtout que la vérité soit dite.

Si la personne (ou l'enfant) connaît la Langue des Signes, un interprète doit être présent pour garantir la transmission des informations données et leur bonne compréhension. Pour ma part, jusqu'au jour où j'ai découvert moi-même ce que j'avais, je n'avais eu aucune information. C'était affreux, cela ne doit pas se reproduire.

Je voudrais ajouter que lors d'une rencontre individuelle, si on perçoit que la personne est prête à recevoir l'information sur le syndrome de Usher, on peut tout lui dire. Si, au contraire, on sent une réticence, une souffrance chez son interlocuteur, ceci peut vouloir dire que celui-ci n'est pas prêt pour l'annonce. Aussi on doit l'informer au fur et à mesure, sur plusieurs entretiens afin de le préparer doucement à recevoir toute l'information.

Lors de mes interventions, je conseille au public entendant ou sourd, s'il rencontre une personne atteinte du syndrome de Usher, de ne pas lui dire le nom de la maladie. Cette personne n'est pas forcément au courant de ce qu'elle a et surtout pas préparée à l'annonce. Il vaut mieux lui demander si elle a des problèmes visuels et lui dire que vous connaissez d'autres personnes comme elle. A ce moment là, vous pouvez lui conseiller de prendre contact avec l'Association "Les Signes Bleus". La personne concernée pourra ainsi prendre rendez-vous afin d'obtenir des informations.

Pour ma part, j'ai progressivement adapté ma vie quotidienne. Plus jeune, mon champ de vision était plus grand, mais maintenant il s'est réduit. Avec l'aide d'un ergonomiste, mon travail a été adapté. J'ai appris le braille et aurai bientôt des cours de locomotion. Tout ceci me permet d'être toujours positive.

Quand j'étais plus jeune, je voyais un peu la nuit. Maintenant, je ne vois plus. J'aperçois quelques lumières mais impossible de voir la Langue des Signes. Seule la Langue des Signes tactile (la langue des Signes faite dans les mains) me permet de communiquer quand il fait sombre. Je me souviens qu'en décembre 1999, pendant la grande tempête, j'étais chez mes parents. Une coupure d'électricité nous a plongés dans le noir. La communication fût bloquée avec mes parents car ils ne parlaient pas la Langue des Signes. Heureusement mon mari et mes enfants également présents (et connaissant la Langue des Signes) ont pu continuer à communiquer avec moi pendant cette grande tempête.

Lors du dépistage du syndrome de Usher, je conseille aux parents et aux professionnels de faire apprendre à l'enfant la Langue des Signes. Ainsi en

grandissant, si la maladie se développe, il pourra plus facilement passer à la Langue des Signes Tactile s'il a déjà acquis la Langue des Signes étant plus jeune.

A l'occasion du colloque organisé par l'Association "Femmes pour le dire, Femmes pour agir" sur le thème "Femmes handicapées et citoyennes", j'ai assisté à Paris le 25 novembre 2003 au rassemblement de 500 femmes avec toutes sortes de handicaps. En écoutant les nombreuses interventions de ces femmes, j'ai été rassurée de constater que je n'étais pas seule à avoir la même bataille pour toujours penser positivement, ce que je dis toujours à chaque conférence ou intervention que je fais.

Il y a deux ans, à un congrès organisé par la Fédération Mondiale des Sourds (FMS) à Montréal (Canada), j'ai rencontré beaucoup de Sourds "Usher" et aussi des Sourds-Aveugles provenant des USA, de l'Université de Gallaudet (Washington), du Canada et de l'Europe du Nord. J'étais vraiment à l'aise avec eux grâce à la Langue des Signes Internationale et à la Langue des Signes Tactile. Ils n'avaient aucune honte de leur maladie et, comme moi, ne se lassaient pas de batailler. Par contre, je me suis rendue compte que j'étais bien seule à livrer cette bataille en France. Ces pays sont beaucoup mieux organisés et unis que nous. En France, on constate actuellement que les Sourds "Usher" et Sourds-Aveugles vivent comme les Sourds d'il y a 30 ans ! Je ne comprends pas pourquoi, en France, règne la honte !

En 2000, lors de la Journée Nationale pour le développement des réseaux d'accès aux soins de la population sourde à Paris, un professionnel de l'éducation travaillant en Province et prenant en charge des sourds avec un syndrome de Usher est venu discuter avec moi pendant la pause. Il m'a dit : « Oh, les pauvres ! Les sourds "Usher" sont malheureux, déprimés et isolés ». Ces propos m'ont choquée. J'étais vraiment révoltée d'entendre cela à notre époque ! Je lui ai répondu qu'il faut au contraire encourager et accompagner ces personnes-là sans les laisser dans l'isolement, il faut que la reconnaissance de cette maladie soit diffusée.

Dans notre Association nous ne voulons pas de la pitié, nous ne voulons pas non plus que l'on se mette à notre place, ni que l'on nous assiste. Nous n'avons pas besoin non plus d'une surprotection ou/et d'une mise sous tutelle, tout cela nous n'en voulons pas !

Or, souvent c'est ce que font les parents, ils enferment leur enfant dans une surprotection. Surprotégé, l'enfant aura du mal à s'épanouir, à revendiquer son autonomie. Le regard des autres, qui ne savent pas quoi faire, peut alors être extrêmement négatif. C'est une situation dont les personnes atteintes d'un Usher ne peuvent plus sortir et, du coup, effectivement, ces individus sont complètement isolés, voire exclus. Je le dis pour les jeunes qui sont ici et qui ont le syndrome. Il faut les encourager et je conseille aux parents de les laisser devenir autonomes et de ne pas les surprotéger. J'espère que les parents laisseront leur enfant se débrouiller et vivre sa vie et même s'il y a beaucoup d'obstacles à surmonter, ce n'est pas grave ! Il faut que cet enfant persiste et devienne autonome. Ces jeunes "Usher" en sont capables en utilisant la

communication en Langue des Signes et pourront se débrouiller seuls. Ensuite, ils apprendront à s'intégrer dans la société pour devenir des adultes à part entière comme n'importe quel Sourd. Ils découvriront la culture sourde qui leur permettra d'être forts et fiers d'être ce qu'ils sont. Ils pourront se battre et donner modèle aux plus jeunes " Usher". Et là, quand on en sera arrivé à cela, je serai vraiment rassurée.

En ce qui concerne l'implant, voici deux témoignages :

- Une maman dont la fille de 5 ans est implantée m'a envoyé une lettre pour me demander quel était le meilleur moyen de communication adaptée pour sa fille. Je lui ai répondu que la Langue des Signes était très importante. Cette maman est venue m'écouter lors d'une de mes conférences en province. Quelques mois plus tard j'ai appris qu'elle était extrêmement en colère contre les médecins et autres professionnels rencontrés à l'époque car l'information sur la Langue des Signes ne lui avait jamais été donnée.

- Le papa d'un garçon de 5 ans implanté avec un syndrome de Usher m'a écrit une lettre dans laquelle il disait espérer que son enfant comprendrait un jour les chansons. J'ai trouvé cela étrange. Je l'ai vu à une de mes conférences et j'ai répondu, de façon diplomatique, à une question qu'il m'avait posée sur l'implant cochléaire. Je lui ai proposé à la fin de cette conférence une rencontre individuelle à prévoir ultérieurement afin de pouvoir discuter avec lui plus confidentiellement. Hélas, je n'ai plus eu de nouvelles depuis...

Pour moi, j'imagine que si j'étais implantée, j'aurais été malade, je n'aurais sans doute pas eu la volonté de me battre et donner modèle à autrui. Je n'aurais pas eu le courage de créer notre Association, je n'aurais pas découvert la culture sourde et j'aurais le sentiment d'être comme un chien soumis !

Pour conclure, je remarque que beaucoup d'enfants, adolescents et adultes concernés sont souvent tendus physiquement et font beaucoup d'efforts physiques. Ils ont donc besoin d'être suivis en psychomotricité. L'accompagnement et le suivi psychologique leur sont également nécessaires.

Souvent, ces personnes là ont aussi l'impression d'être les seules au monde à avoir un syndrome de Usher. Je pense donc qu'il est indispensable qu'on les contacte dans les institutions et associations pour organiser des rencontres entre enfants et adolescents. Ces rencontres peuvent être sous forme de groupes de parole organisés par tranche d'âge (les enfants ensemble, les adolescents, etc). Il faut aussi penser aux parents. Ces derniers en ont besoin aussi. Ces rencontres sont extrêmement utiles pour que les personnes concernées se rendent compte qu'elles ne sont pas les seules à avoir ce syndrome et qu'elles rencontrent les mêmes difficultés et obstacles que les autres. Tout cela peut certainement les rassurer et leur permettre d'avoir un modèle.

Je vous remercie de votre écoute.

NB Nous avons créé une brochure d'information sur le syndrome de Usher que vous pouvez vous procurer en vous adressant à l'Association "Les Signes Bleus"

Annnonce du diagnostic et accompagnement pluridisciplinaire d'adolescents : Expérience de l'IJS de Bourg-la-Reine

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Je vais donner la parole à l'équipe de Bourg-la-Reine qui va vous parler de l'accompagnement pluridisciplinaire des adolescents atteints par le syndrome de Usher.

Dr Georges CHALLE

Ophthalmologiste

Le travail que nous effectuons depuis plusieurs années à l'Institut des Jeunes Sourds de Bourg-la-Reine (IJS) est un travail autour de l'annonce du syndrome de Usher et, de plus en plus maintenant, autour de l'accompagnement après l'annonce. Nous allons essayer de vous faire part de notre expérience, de notre fonctionnement et de nos tâtonnements.

Je vais faire un bref historique, puis très rapidement dire quelle est ma place dans le dispositif, nous donnerons ensuite la parole aux jeunes adolescentes et enfin les deux autres professionnels de ce petit groupe interviendront.

Ce travail a obtenu une bourse de la Fondation de France, il y a deux ans je crois, alors qu'à l'époque ce n'était qu'un projet autour de l'annonce du diagnostic. Ce n'est plus un projet, c'est maintenant une réalité puisque nous fonctionnons tout en restant en perpétuel questionnement.

Historiquement, en fait, tout a commencé pour moi en 1999. J'étais alors médecin du CRESAM, le Centre de Ressources pour les personnes sourdes, aveugles et mal voyantes de Poitiers. J'ai été sensibilisé avec l'équipe de cette institution aux problématiques visuelles des personnes sourdes.

Nous avons fait une information à l'IJS et peu de temps après, cette institution nous avait rappelés parce qu'ils avaient repéré des jeunes qui semblaient gênés visuellement. Nous sommes revenus du CRESAM pour aider l'institution à dire à ces jeunes ce qui se passait, à dire la vérité dont parlait Christine tout à l'heure.

En fait, nous y sommes allés plusieurs fois mais rien n'y faisait, ils n'arrivaient pas à le dire. Quelques mois plus tard, le directeur de l'IJS m'a alors demandé, puisque j'étais parisien, de travailler avec cette équipe pour les aider à être plus à l'aise et à réfléchir sur ce qui pouvait se faire en pratique.

Mes certitudes se sont vite éteintes devant la réalité du terrain. Il y avait effectivement un problème : dans cette institution, un certain nombre d'adolescentes étaient atteintes d'un syndrome de Usher et ne le savaient pas, certaines dont les parents le savaient mais ne voulaient pas le dire et d'autres dont ni les parents ni les jeunes ne le savaient.

J'apportais dans cette institution l'avantage d'être un petit peu familiarisé avec les personnes qui ont des difficultés visuelles. Pour moi, il allait de soi d'annoncer ce genre de difficultés, parce que, je l'avais d'ailleurs écrit dans un article, « la vie, ce n'est pas la vue », contrairement à ce que disait la pub, donc cela me semblait assez simple. Dans l'institution nous étions vraiment tous convaincus que nous n'avions pas le droit de savoir et de ne pas le dire. La première étape intellectuellement était : nous savons donc si nous savons, nous ne pouvons pas ne pas le dire.

Nous n'en étions pas encore à « il faut le dire » mais « nous n'avons pas le droit de ne pas le dire ». Très vite est apparue la légitimité de le dire. Nous sommes passés à l'étape : « il faut le révéler ».

La question, alors, a été « comment faire ? Comment allons nous faire ? A quel moment ? Comment s'y prendre ? ».

En fait, c'est la réalité des jeunes qui étaient très handicapés dans leurs déplacements – Bourg-la-Reine est une grande institution, il y a des recoins, des endroits mal éclairés, il y a des situations dans lesquelles les jeunes étaient vraiment très gênés – qui nous a fait réfléchir. Nous avons embauché à l'époque une instructrice en locomotion. Nous nous disions : « il faut annoncer, OK mais que proposons nous ? ».

L'idée était effectivement de proposer. Notre démarche était de dire aux jeunes « nous reconnaissons que tu es gêné et sache que si tu es gêné, si tu ne supportes pas le fait de ne pas pouvoir sortir, le fait qu'après 4 -5 h tu restes tout seul dans ton coin, que tes copains signent et que tu ne les vois pas, que, toi, tu signes et qu'ils ne te répondent plus, nous pouvons, peut-être, te proposer de l'aide ». Ce fut par le biais des solutions que nous pouvions proposer que nous avons permis à la parole de circuler.

Je me souviens, au début, d'entretiens terriblement pénibles pour les jeunes sûrement mais aussi pour moi et pour les psychologues. Nous étions là à dire : « mais enfin tu es gêné, reconnais-le ! » et le jeune répondait : « non ça va, pas de

problème ! ». Se vivre sourd avec des difficultés visuelles et avec en plus toute l'institution paniquée engendrait pour eux l'horreur, l'effroi et la sidération.

Par ce biais qui était de dire mais en même temps de proposer quelque chose, comme l'embauche d'une instructrice en locomotion, des situations se sont dénouées.

Petit à petit, nous en sommes arrivés à la situation actuelle et nous avons établi une sorte de protocole dont vont vous parler aussi les psychologues et les jeunes.

Ce protocole est le suivant : quand une personne, dans l'établissement, est repérée comme ayant vraisemblablement des difficultés visuelles - ce sont souvent des enseignants qui les repèrent - il lui est proposé de rencontrer la psychologue, (peut-être d'ailleurs la rencontre-t-elle déjà). Petit à petit, elle sera amenée à parler de ses difficultés et à un moment donné il lui sera proposé de me rencontrer.

Je suis médecin ophtalmo mais, quand j'arrive à l'Institut, je n'ai pas de matériel, je suis là pour discuter, pour dire : « oui, il y a un problème visuel, peut-être une maladie de la rétine, si vous voulez savoir, etc. ». Il y a donc une première rencontre conjointe avec la psychologue, le jeune et moi, et nous faisons connaissance. Après, si la personne le veut, et c'est généralement ce qui se passe, je la vois à l'hôpital. Nous nous connaissons donc déjà un peu et l'examen est infiniment plus simple pour tout le monde.

Comme nous le disions tout à l'heure, le diagnostic est généralement déjà fait, les examens sont un prétexte. C'est un prétexte pour prendre du temps, pour se donner le temps, moi d'accepter que cette personne ait des difficultés visuelles, et cette personne qui a des difficultés visuelles le temps d'intégrer ces réalités là.

Je demande très souvent de faire pratiquer un électrorétinogramme qui n'a pas un très grand intérêt – nous le disions ce matin – car le fond d'œil est altéré et dans 99 % des cas, le diagnostic est fait. Mais, là aussi, cela donne du temps : j'explique pourquoi je demande l'électrorétinogramme, puis il est fait, cela prend un mois ou deux mois mais le temps qu'il soit fait, le jeune a pu revoir la psychologue.

Après cet électrorétinogramme, je revois le jeune à l'hôpital et j'annonce. J'annonce quoi ? J'annonce qu'il y a des problèmes visuels, qu'il y a une maladie, et je la nomme, elle a un nom, je ne vais pas le cacher.

J'essaie de le faire en respectant les règles dont nous parlerons demain. Il me semble important de garder, lors de l'annonce, une certaine relativité. Nous ne connaissons pas l'avenir. Demain je peux me faire renverser en moto par une voiture ! Je ne sais pas de quoi sera fait demain... Demain il y aura peut-être des médicaments qu'il n'y a pas aujourd'hui. Donc il faut relativiser l'évolution des "formes typiques" comme nous disions ce matin et puis montrer qu'à côté il y a

la vie, la réalité. L'avenir personne ne le connaît. Il faut essayer de relativiser. Ensuite, la personne retourne à l'institution avec l'éducatrice qui l'a accompagnée, avec deux rendez-vous : un rendez-vous avec moi à l'hôpital pour en reparler dans un ou deux mois, et un rendez-vous à l'institution avec la psychologue et moi pour rediscuter à trois de tout cela.

C'est donc un système lourd qui prend du temps. Cela m'oblige à oublier complètement que je pourrais être un docteur qui n'examinerait que les yeux, je dois être capable d'écouter et d'expliquer, mais c'est ma fonction de médecin : j'ai un savoir, autant en faire profiter les autres. Une fois que l'annonce est faite, la psychologue rencontre régulièrement certains jeunes, puis de temps en temps, elle me demande de revenir ré-expliquer un aspect obscur pour un jeune si cela paraît nécessaire.

Voilà comment nous fonctionnons pour l'instant, cela évolue, cela continuera d'évoluer. En tout cas, à l'heure actuelle, en 2005, à ma connaissance, il n'y a pas de jeune dans l'institution ayant un syndrome de Usher qui l'ignore alors que tout le monde autour le saurait.

Voilà, j'ai été très bavard, je me tais et je donne la parole à d'autres.

Témoignages d'adolescentes *

Céline

Les professeurs avaient quand même remarqué que je ne voyais pas très bien au tableau, les couleurs, le rouge et le vert. Je ne comprenais pas pourquoi moi j'avais des problèmes et pas les autres ; en CM2, en 6^{ème}, les professeurs continuaient à poser des questions, tous les professeurs contrôlaient, me demandaient si je voyais bien, si je ne devais pas porter de lunettes, ils me demandaient de faire vérifier ma vue. Lors de mon entrée en 5^{ème}, un professeur a quand même insisté, il m'a dit « il faut vraiment que tu rencontres le médecin ».

C'est à ce moment là que j'ai vu le médecin et la psychologue et on m'a dit que j'avais un syndrome de Usher, que c'était une maladie que j'aurai à vie. Je ne savais pas ce que cela signifiait. Au bout de plusieurs rendez-vous, les choses se sont éclaircies, j'ai compris ce que cela signifiait, que c'étaient des problèmes de rétine qui entraîneraient un rétrécissement progressif du champ visuel. J'ai commencé à réaliser et en même temps je n'arrivais pas à m'y résoudre, je ne pouvais pas croire qu'un jour j'allais devenir aveugle. Je me disais que ce n'était pas juste, pourquoi moi et pas les autres, pourquoi pas quelqu'un d'autre dans ma famille, j'étais seule au monde. Mes sœurs n'ont pas cette maladie alors que moi je ne pourrai plus conduire une voiture, devenir autonome. Je me suis demandé comment continuer à vivre ? J'ai quand même passé mon CAP.

A 16 ans j'ai voulu passer des examens complémentaires pour avoir une explication plus approfondie et connaître ce syndrome, parce que finalement quand on me l'a annoncé, je n'étais pas en état d'accepter. Donc j'ai pris rendez-vous avec le médecin, j'ai passé un ERG. Je suis allée passer cet examen à Trousseau. C'était un peu traumatisant cette situation, le médecin ne signait pas, je suis restée dans la salle d'attente. C'est vrai que j'étais tout d'un coup très en colère, très en colère contre mes parents parce qu'il n'y avait pas d'interprète. Ils n'avaient pas prévu finalement que je comprenne les choses.

* ces deux témoignages sont traduits de la LSF

J'ai fini par rencontrer le Dr Challe qui m'a donné une explication détaillée de la maladie. J'étais restée sur cette colère que j'avais ressentie à l'hôpital Trousseau parce qu'il n'y avait pas d'interprète pour m'annoncer ce diagnostic et faire les examens.

Maintenant cela va mieux mais je suis passée par des phases dépressives. Je suis en internat à Bourg-la-Reine où j'arrive à participer à des activités, comme le bowling ou le kart, ce que je ne croyais pas possible au départ.

Je pensais que je ne pourrais pas travailler et maintenant, ça y est, j'arrive à être plus intégrée dans le quotidien, je suis plus rassurée et je peux venir témoigner devant vous. Et cela me fait quelque chose de rencontrer Christine Rivalin pour la première fois. Je l'ai vue aujourd'hui et cela m'a fait extrêmement plaisir, c'est une personne qui a eu le courage de créer cette association pour une meilleure information, pour justement faire comprendre ce que c'est que cette maladie. Je ne l'avais jamais rencontrée avant, je suis assez fière que cette association soit créée.

Je ne sais pas si, un jour, je pourrai avoir des enfants, en tout cas elle m'a parlé des siens et cela me rassure. Ce sont des choses qui sont quand même assez positives.

Je voulais aussi dire quelque chose par rapport à l'implant. Moi-même, j'ai été implantée, et cela me permet d'entendre un peu. Cela me rassure parce que dans la rue, je peux entendre si une voiture klaxonne ou freine et cela m'apporte de la sécurité, c'est encore plus important avec les problèmes de vue.

Je sais qu'au départ j'attribuais le syndrome de Usher à l'implant à cause de ce manque d'information justement. Beaucoup de sourds me disaient : « Attention ! Tu vas devenir folle, c'est grave », je trouvais cela bizarre. Le médecin m'a dit d'où venait mon problème aux yeux, que ce n'était pas lié à l'implant, que c'était une maladie génétique.

C'est vrai que malgré tout quand je me souviens de mon année de 3^{ème}, je me sentais vraiment isolée. J'ai été seule pendant 3 ans parce que je ne pouvais pas accepter d'être sourde et aveugle : c'était difficile de communiquer en Langue des Signes, avec certains c'était trop rapide. Et puis je ne savais plus où j'allais, j'évitais mes amis et pourtant je les aimais.

Le fait de pouvoir partager le monde des Sourds et le monde des Entendants, me fait du bien.

Je sais que je serai dans l'effort tout le temps, toute ma vie, mais je commence à pouvoir demander aux autres de signer plus doucement, je sais expliquer quand je ne vois pas assez bien. Mon entourage aussi fait plus attention.

Voilà, je vous remercie

Khoumba

Je m'appelle Khoumba. Mon nom en Langue des Signes est " Réveillée". Je suis issue d'une famille de 9 enfants. Je suis sourde et je suis atteinte d'un syndrome de Usher. Nous sommes plusieurs sœurs sourdes. A l'âge de 14 ans, alors que je ne savais toujours pas que j'étais malade, atteinte de ce syndrome, je suis allée à l'hôpital, je ne sais plus où, avec mes parents. Mes parents ne connaissent pas la Langue des Signes, donc c'est difficile de communiquer avec eux. Résultat : j'ai eu un examen des yeux et comme il n'y avait pas d'interprète sur les lieux, je n'ai rien compris. Je n'ai pas eu d'informations. Nous sommes rentrés à la maison.

En fait, voilà comment cela s'est passé alors que j'étais élève à Bourg-la-Reine : du CM2 à la 6^{ème}, certains élèves savaient et ne me le disaient pas. A vrai dire, tous les élèves savaient que j'avais des problèmes aux yeux. Ils l'avaient remarqué parce que souvent ils faisaient des grands signes pour m'appeler, des grands signes de la main. Je disais : « Je ne t'ai pas vu ». On ne communiquait pas beaucoup. Souvent les élèves pensaient que j'étais butée. Je suis restée en dehors des relations.

A cause de cela, on m'a envoyée chez une psychologue avec un interprète. Elle me posait des questions : « Comment ça va la classe ? Et de façon générale ? A la maison ? ».

On ne m'a rien dit, j'avais 13/14 ans, j'étais à l'internat.

Et puis il y a eu l'annonce, j'ai été très choquée, mais je n'ai rien dit à personne, je suis restée dans ma solitude parce qu'en plus je ne savais pas ce qu'était le syndrome de Usher. Je voyais la psychologue de façon régulière et puis un jour elle m'a montré un papier, c'étaient des dessins pour expliquer ma perception visuelle.

Il y a 2 ans, pendant les temps de repas par exemple, dès que nous étions plusieurs à communiquer en LSF, je ne comprenais rien, je n'étais vraiment pas à l'aise, alors je retournais dans ma chambre. Et puis cela est allé mieux après, petit à petit.

A l'hôpital, j'ai rencontré le Dr Challe qui signait un petit peu, c'était une consultation avec un interprète, il y avait même une infirmière qui signait un

petit peu. On a refait un examen des yeux. On m'a donné un papier, on m'a dit qu'il fallait que j'aille à la Salpêtrière. J'y suis allée. J'ai rencontré le médecin avec un interprète, j'étais assez surprise qu'il y ait un interprète. Des explications m'ont été données, du coup j'ai compris ce que j'avais.

Actuellement, je participe à un groupe d'échanges sur le syndrome de Usher, c'est intéressant. L'an dernier il y avait une fille dans le groupe qui racontait qu'un professeur lui avait dit qu'elle ferait mieux d'aller dans une école pour aveugles à cause de ses problèmes visuels. Il y a de quoi être choquée et rester encore plus seule !

Avant effectivement je ne pouvais pas sortir la nuit, j'avais peur, je me suis dit qu'il fallait faire des efforts, sortir la nuit et maintenant je vais dans des endroits plus ou moins éclairés...Voilà !

Le groupe de parole pour jeunes atteints du syndrome de Usher

Fabienne DIAOUNET

Educatrice spécialisée

Le constat, par les psychologues notamment, de l'isolement et de la souffrance que vivaient les jeunes atteints du syndrome de Usher a amené les professionnels travaillant à leur accompagnement à l'IJS à leur proposer des rencontres communes pouvant leur apporter un soutien.

1) Projet de mise en place de groupe de parole : travail sur les résistances de l'équipe

Notre réflexion a porté sur les résistances des professionnels liées à plusieurs types d'inquiétudes :

* Crainte de l'équipe autour de la rupture de confidentialité du secret médical : les jeunes participants connaîtraient la nature du diagnostic de chacun d'eux. D'où la nécessité d'instaurer la notion de réciprocité du secret médical comme préalable à toute participation. Le groupe lui-même devient le gardien de cette confidentialité.

* Inquiétude dans l'éventualité qu'une trop grande violence puisse être exprimée, à travers la stigmatisation ou la critique d'un membre du groupe en fonction de ce que celui-ci a pu confier.

D'où un cadre de départ qui doit assurer la garantie de la sécurité affective des participants qui sont amenés à une certaine mise à nu lors des groupes de parole, ainsi qu'un travail de préparation en amont lors des entretiens individuels avec les psychologues.

* Anxiété de l'équipe concernant la possibilité d'un " effet de masse " : que les problèmes rencontrés par chaque membre du groupe s'ajoutent les uns aux autres et créent une accumulation difficile à gérer.

Réponse apportée : insistance sur le cadre sécurisant pour qu'il n'y ait pas appropriation des difficultés de l'autre mais échanges autour.

* Les grandes différences de situation des participants (sur un plan médical comme sur un plan psychologique) qui induisaient pour l'équipe une difficulté supplémentaire à vivre pour les participants.

Importance du cadre de référence :

- vous êtes un groupe d'individus qu'une maladie commune rassemble mais chacun de vous demeure distinct de l'autre.
 - possibilité d'être absent à une ou plusieurs séances pour intégrer les variations de comportement, les besoins de prise de distance.
- * Crainte de l'équipe d'un effet de stigmatisation des participants par rapport aux autres sourds de l'établissement, avec une mise à l'écart.

Réponse apportée : la sécurité affective placée comme une priorité par l'équipe a produit un phénomène d'inclusion supplémentaire au sein de l'établissement (et la notion du respect de la parole livrée lors d'un groupe de parole).

Nous avons pris en compte chacune de ces résistances dans un long travail d'élaboration de l'équipe qui a amené les professionnels tout comme les jeunes à se sentir prêts.

2) *Particularités du groupe de parole*

* Pour faciliter les échanges, le mode de communication retenu est la Langue des Signes Française. "Groupe de parole" est traduit en signes par "groupe d'expression".

* Le groupe de parole permet un relais permanent avec les entretiens individuels avec les psychologues (ceux-ci sont proposés avec une plus grande fréquence aux jeunes atteints du syndrome de Usher). Cela autorise une plus grande liberté de parole dans les deux cadres : en groupe, le participant bénéficie d'un auditoire acquis ; en entretien individuel, il lui est plus facile d'aborder un sujet délicat s'il en a déjà été question en groupe.

* Ce temps d'échanges est animé par l'une des deux psychologues de l'établissement à tour de rôle et par l'éducatrice-référente présente à chaque séance.

Cela permet d'associer des fonctions professionnelles distinctes pour en tirer parti :

La psychologue que les participants voient en entretiens individuels, représente l'écoute, l'empathie, la confidentialité.

L'éducatrice, présente pour les accompagnements aux rendez-vous médicaux ou de rééducation ou pour faire le lien avec les autres professionnels, est plus proche de l'environnement concret du jeune.

D'où une complémentarité des rôles qui participe à une plus grande diversité des échanges.

* Il est important de souligner que, même si ces échanges font parfois appel à une réponse par des actes des professionnels, ceux-ci doivent se réaliser en dehors du cadre du groupe de parole, pour que celui-ci ne se voie pas dévié de son objectif premier : permettre l'expression des participants.

3) *Cadre général du groupe de parole*

- Il a lieu une fois par mois pendant une heure et demie dans une salle faisant partie du secteur éducatif

- Une convocation pour examen médical (utilisée pour tous les rendez-vous liés au syndrome de Usher, dans un souci de confidentialité) est donnée par l'éducatrice afin que les jeunes préviennent eux-mêmes les enseignants de leur absence.

- L'engagement est pris sur l'année scolaire, après avoir assisté à deux séances. Il y a possibilité d'être absent à une ou plusieurs séances si la psychologue ou l'éducatrice est prévenue.

- Il y a debriefing des deux psychologues et de l'éducatrice quelques jours après chaque séance, pour analyser le contenu et la forme de la séance et permettre une prise de recul avec la psychologue qui n'était pas présente. Le contenu de cette réunion est consigné dans un cahier.

4) *Les thématiques abordées en groupe de parole*

- La question de l'identité sourde est abordée par les participants comme un acquis avec des revendications spécifiques au monde de la surdité. Elle aide les participants à se sentir proches des autres Sourds et à se rattacher à un univers connu depuis leur plus jeune âge.
- La construction d'une identité Usher à travers des aspects matériels, affectifs et sociaux et familiaux.

- Aspects matériels : aménagement des locaux, possibilité de passer le permis de conduire, pratique d'activités sportives... Les difficultés vécues par les participants sont plus faciles à aborder sous cet angle objectif mais les renvoient très vite aux symptômes induits par leur maladie et aux pertes qu'ils entraînent.

- Aspects affectifs : angoisses de mort, honte vis-à-vis du regard d'autrui, angoisses liées à la transmission (par leurs parents et pour leur propre descendance), inquiétudes en l'avenir...

Cette thématique regroupe aussi les représentations de chacun sur les Sourds, sur les Aveugles (vus comme un monde inconnu), et enfin sur les Sourds-Aveugles de façon très réduite (à cause d'une non-visibilité de ce handicap et des résistances à affronter cette image déformée de leurs propres symptômes).

Tout cela permet la construction d'une identité Usher par petites touches.

- Aspects familiaux et sociaux : relations à leurs parents (non-dits, culpabilisation, incompréhension mutuelle...), à leur fratrie (rejet de la part du frère ou de la sœur, dépendance, complicité...).

Dans un cercle moins privé, la communication ardue aussi bien avec les Sourds (prédominance du visuel dans leurs échanges) qu'avec les Entendants.

La vie sociale est limitée dès la tombée de la nuit : gêne ressentie dans leurs déplacements, dissimulation de l'ampleur de cette gêne à leurs parents pour ne pas se voir limités dans leur autonomie.

5) *Les effets du groupe de parole*

Ils permettent :

* Pour les jeunes

- La rupture avec le sentiment d'isolement et de solitude : chacun d'eux n'est plus seul dans cette situation.
- La prise en charge des aspects environnementaux (aménagement des locaux...) qui aide les participants à aborder des questions qui les mettent plus en jeu personnellement, notamment lors des entretiens individuels avec les psychologues.
- La construction d'une identité commune où la singularité de chacun peut se dire. La différence peut s'exprimer sans que cela soit dangereux pour les participants.
- L'étayage affectif rassurant : les besoins sont pris en charge par les professionnels. Toutes les émotions peuvent donc s'exprimer, même la colère ; les personnes présentes constituant un auditoire acquis, le groupe de parole peut faire office de tribune.
- Les liens tissés entre les participants qui sont entretenus en dehors des séances peuvent les amener à créer dans l'avenir des temps de rencontre en dehors de l'institution.

* Pour les professionnels

- Une cohésion renforcée de l'équipe d'accompagnement du syndrome de Usher : vécus communs entre les psychologues et l'éducatrice, alors que les autres prises en charge se font de façon individuelle.
- Des projets en construction : d'autres groupes de parole autour de thématiques qui rassembleraient d'autres jeunes, au sein de l'établissement.

CONCLUSION

Il pourrait être possible dans l'avenir d'ouvrir le groupe de parole à des jeunes ayant quitté l'IJS pour un autre établissement ou à des jeunes venant d'autres établissements...

Il est nécessaire de faire perdurer un cadre sécurisant tout en intégrant les volontés dont se saisissent les participants : ils se sont fait "leur" ce temps d'échanges.

Travail clinique auprès de jeunes sourds atteints d'un syndrome de Usher

Vania BLECH
Psychologue

Le travail auprès des jeunes sourds n'a jamais eu sur moi l'effet de sidération que j'ai ressenti lors des premiers entretiens avec les jeunes sourds atteints d'un syndrome de Usher. Je me suis intéressée à la surdit  par le biais de la Langue des Signes, le handicap de surdit  est, pour moi, une particularit  humaine dans lequel rien n'est effrayant. Par contre la d couverte du syndrome de Usher, d'abord de l'existence de la maladie, sa d finition m dicale puis les rencontres cliniques avec les jeunes m'ont confront e   une angoisse nouvelle : comment me repr senter le monde qui m'entoure sans mes oreilles et avec une vision tronqu e ? ... Avec l'id e oppressante que le pire est   venir, comment faire avec ce pire ? Comment trouver une position de th rapeute face   des jeunes qui menacent mon int grit  physique et psychique ? Comment les  couter et les accompagner quand leur angoisse est en miroir exact de la mienne ?

J'ai eu la chance de pouvoir partager toutes ces questions avec une coll gue qui n'avait pas ce regard, qui ne plongeait pas dans l'angoisse de la perte mais qui se situait dans une n cessaire continuit  psychique pour accompagner les jeunes atteints d'un syndrome de Usher.

Au-del  de l'effroi lors des premi res rencontres cliniques, je voudrais pr senter ce qui dans le v cu sp cifique au Usher est le propre de l'humain.

Concernant le dispositif, temporalit  et continuit  ont  t  les ma tres rep res dans la construction du dit dispositif. Nous sommes dans un accompagnement qui pr c de et suit l'annonce du handicap, pr sent au long cours, a contrario d'un diagnostic qui se pense trop souvent comme un moment unique, isol .

La continuit  psychique est une notion qui a  t  travaill e dans l' quipe et  labor e au fur et   mesure des prises en charge. Il nous semble important de ne pas  tre dans la rupture, voire de contenir le sentiment de rupture que le jeune, sa famille et les professionnels vivent lors de l'annonce de diagnostic.

Pour cela, l'accompagnement dans ses diff rentes formes : rencontres conjointes, entretiens psychologiques, groupe de parole, est pr sent  comme un cadre p renne dans lequel le jeune peut s'inscrire d s qu'il le souhaite et qui saura

accueillir et travailler les mouvements défensifs conduisant éventuellement à un temps de déni des troubles... chaque jeune est entendu dans sa globalité et sa singularité, il ne se réduit pas à des yeux et des oreilles défaillants. Le sujet est le même avant et après le diagnostic, il ne s'agit pas de nier l'effet traumatique de toute annonce de handicap mais de soutenir le jeune en lui signifiant son intégrité en tant que sujet. Par exemple, la jeune N. reste celle qui aime jouer au foot, le jeune D. sait toujours aussi bien jouer à la Playstation... ils sont et demeurent l'enfant de leurs parents, le même sujet qu'avant l'annonce, les troubles n'ont pas évolué dans leur intensité du fait qu'ils sont identifiés !

L'équipe se montre très respectueuse également de la temporalité propre à chacun, jeune comme famille, c'est pourquoi il nous est difficile de transmettre un parcours type de jeune. Nous avons élaboré ensemble des repères chronologiques :

- si un professionnel ou une famille alerte par rapport à des problèmes visuels, le jeune est reçu dans le cadre clinique pour y entendre s'il a des questions à ce sujet.
- Peu à peu, au cours du travail psychologique, de la mise en place du transfert, le jeune peut dire des inquiétudes et formuler des demandes de réponses concernant ce qu'il ressent comme gênes visuelles. Il lui est alors proposé de rencontrer le Dr Challe, ophtalmologiste de l'Institution, dans le cadre "psy", sans blouse mais avec un interprète.
- Lors de cette rencontre conjointe, l'ophtalmologiste fait connaissance avec le jeune et réciproquement, des examens ophtalmologiques peuvent être proposés, à l'hôpital.
- Le travail psychologique se poursuit, accueillant les questions autour de la gêne visuelle mais bien au-delà, l'écoute est bienveillante et accueille le jeune dans sa globalité.
- Suite aux examens, l'annonce est faite à l'hôpital, cela prend généralement trois rendez-vous, avec interprète et accompagnement dans les transports par l'éducatrice référente de l'équipe ou l'infirmière de l'établissement.
- Le diagnostic est repris lors d'une rencontre conjointe et donc réintroduit dans le cadre "psy".
- D'autres rencontres conjointes peuvent avoir lieu au fur et à mesure des questions du jeune. La famille est sollicitée lors de ces rencontres, de même que pour la mise en place des rééducations et de la participation au groupe de parole.

Une réflexion récente nous a conduits à penser ce dispositif en étapes nécessaires suite au constat que certains jeunes restent aux marges de l'accompagnement, sans réaction de notre part dans un souci du respect des défenses et de la temporalité individuelles. Nous souhaitons désormais renforcer le cadre pour qu'il accueille les résistances, que les jeunes puissent dire « non » à l'accompagnement et que ce soit déjà compris comme un maillage par le jeune. Cela signifie par exemple que des rendez-vous avec la psychologue seront

systématiquement proposés, tous les 2 mois à tous les jeunes dont l'Institut sait qu'ils sont atteints du syndrome de Usher.

Je souhaite partager quelques points essentiels, selon moi, dans le travail avec les jeunes atteints d'un syndrome de Usher :

Bourg-la-Reine accueille essentiellement des adolescents atteints d'un syndrome de Usher or l'adolescence et le syndrome de Usher ne peuvent que se cogner l'un à l'autre :

- Un corps qui se transforme, certes mais vers de l'incomplétude, vers du moins, là où il devrait se trouver à son apogée.
- Une question identitaire mais qui ne peut pas être prise en charge avec les pairs, isolement, place d'exception. Fantasme du double, celui que je serais si je n'étais pas atteint du Usher...

En avoir ou pas : en être ou pas

- Une vie sexuelle n'est pas envisageable, le risque de transmission est trop fort, la parole médicale n'est pas suffisante pour faire céder le doute et la peur/ violence de générer un bébé de la maladie.

Je voudrais revenir sur le Désir abîmé : la curiosité sexuelle est sous le joug du tabou. Une position de non savoir intenable car les autres savent (manifestations sociales des gênes visuelles) et une curiosité sanctionnée puisqu'elle ouvre sur un avenir dans le noir. La honte de ne pas être celui que l'on croyait, de porter une tare.

Cela induit le risque important d'une inhibition globale : concernant son corps (forcement défaillant) et sur le plan intellectuel : ne plus prendre le risque de savoir dans la relation à l'autre qui saisit ce qui m'échappe.

Les jeunes, au cours de l'accompagnement psychologique, évoquent également la faute. Quelle pourrait être cette faute qui justifie le double handicap ? Mariage consanguin et ses kyrielles de coutumes abhorrées. Identification coupable aux parents aimés et morts : être a minima dans la vie. Faute aux parents qui n'ont pas su protéger leur enfant de la maladie, des parents porteurs sains du gène. La faute doit être monstrueuse pour générer un double handicap, qu'est ce qu'il est interdit d'entendre et de voir ?

Cela m'évoque ces filles jolies, qui se pomponnent mais coupent court à toute relation amoureuse. Jolie pour le regard de l'autre, comme un camouflage du handicap, une apparence pour tromper, cacher le monstre.

Il me semble que la gageure du travail clinique serait de pouvoir faire avec le manque et se définir au-delà du symptôme. Prendre le risque d'être un sujet qui manque. La perte est dans le réel, perte progressive de la vision ; perte affective d'une image de soi en adulte autonome, confiant et responsable. La menace de

rester à la place d'enfant, d'autant plus que la langue s'abîme chez certains du fait des troubles vestibulaires, des efforts à fournir pour être dans l'échange... Attitude de protection des parents, de rester dans la relation d'avant l'annonce, figer le temps pour lutter contre la progression du trouble visuel.

Parents et professionnels vivent la rupture du diagnostic comme le jeune, il n'est plus celui qu'il était avant l'annonce de diagnostic. Cette situation d'inquiétante étrangeté, cet autre que l'on aime n'est pas celui que l'on croyait, comme la belle demoiselle du conte se révèle être un automate et cela génère une violence contre laquelle le jeune a peu les moyens de réagir... Avec qui partager la rupture lorsqu'on en est l'objet ? Les jeunes atteints d'un syndrome de Usher ont à faire avec une place d'altérité que tout sujet doit élaborer mais qui s'inscrit dans le réel et est marquée dans le temps (annonce et pronostic).

Discussion au sujet de l'intervention de l'équipe de Bourg-la-Reine

Question

- *Quelle tranche d'âge est concernée par le groupe de parole ?*

Vania Blech

En fait le groupe est essentiellement composé de filles adolescentes. Il y a très peu d'enfants qui arrivent et chez lesquels on se pose la question d'un syndrome de Usher. Ceci dit, il y en a quelques-uns. Pour ceux-ci, nous faisons un travail en individuel et à un moment nous pouvons leur proposer le groupe de parole. Mais pour l'instant, il n'y a que de grandes adolescentes qui participent au groupe de parole. Je pense que la plus jeune doit avoir 15 ans.

Question

- *Depuis combien de temps l'expérience de Bourg-la-Reine a-t-elle été mise en place ?*

Vania Blech

*Je crois que le début était il y a 5 ans. Georges, le travail avec les jeunes qui ont un syndrome de Usher a commencé quand ? Il y a 6 ans ?
Oui 6 ans !*

Question

- *Y a-t-il un projet de groupe de parole pour les parents ?*

Vania Blech

La place des parents fait partie de notre questionnement actuel. Il nous faut vraiment évoluer par rapport à cette question. Je crois que nous avons été très en miroir des jeunes qui en avaient "marre" de ne pas savoir alors que leurs parents

savaient, nous n'avons pas beaucoup élaboré autour de cela, et du coup nous avons laissé les parents en dehors, comme les jeunes le souhaitaient, comme eux avaient été laissés en dehors longtemps.

Question

- Les parents participent-ils aux entretiens ?

Vania Blech

Il faut que nous avancions là dessus, mais cela a déjà été fait. Effectivement lors des rencontres conjointes, psychologue, ophtalmologiste avec interprète, les parents peuvent venir, nous les invitons. Mais c'est très difficile pour eux de venir, parce que pour eux cela vient d'un coup, autant pour le jeune c'est vraiment dans une continuité, on l'accompagne, autant pour les parents cette proposition de rencontrer le jeune avec un ophtalmologiste, une psychologue et un interprète peut être très angoissante.

Georges Challe

Oui, ces rencontres sont travaillées avec les jeunes mais ces rencontres sont ponctuées par des rencontres avec les parents, à l'intérieur de l'annonce. Fréquemment les parents accompagnent leur enfant à l'hôpital, fort heureusement, ils témoignent de ce qu'ils sont là ! Dans l'Institution on rencontre aussi les parents, rarement seuls, toujours avec le jeune ou la jeune. Les parents sont associés mais ce n'est pas dans le cadre d'un groupe de parents, cela fait partie de l'élaboration comme le disait Vania. Nous avons fait un peu l'historique tout à l'heure : nous étions très violentés comme professionnels par ces situations où il y avait des parents qui savaient et des jeunes qui ne savaient pas et tout notre travail était de rencontrer les parents justement pour leur dire « mais quelle est votre position par rapport à cette situation ? » Je me souviens d'un jeune qui, un jour, était assez furieux et m'a dit : « maintenant j'en ai marre ! Je veux voir mon dossier parce que mes parents m'emmènent chez le docteur, ils repartent, ils sont effondrés et ils ne me disent rien ». Donc nous avons pris le dossier tous les deux, moi, lui et l'interprète. « Effectivement tu as eu un ERG il y a quelques années » tout cela a été dit. C'est vrai, c'était une violence par rapport à ce jeune qui était majeur et qui avait tout à fait le droit de prendre son dossier, de regarder, etc. C'est vrai qu'inévitablement, nous avons eu une certaine distanciation avec les parents au début, après, toutes les choses sont allées en s'améliorant, ces situations assez épouvantables ont quasiment disparu avec le temps et nous avons un peu commencé à associer les parents. Ce n'est pas facile, je pense à un jeune dont les parents ne veulent pas que je le rencontre. Je leur ai annoncé des choses et ils ne veulent absolument pas que nous en parlions, ils ne veulent pas que leur enfant voie un ophtalmologiste de l'Institution. Ce n'est pas facile mais c'est une nécessité de travailler avec les parents.

Spécificité et complémentarité des expériences professionnelles

Présidente :

Dr Marie-Claude Ponserre *pédopsychiatre
phoniatre*

Discutant :

Claire Eugène *Psychologue psychanalyste*

Apport des bilans en vision fonctionnelle et indication des rééducations : expérience du SIAM 92

D. RAQUIN

Directrice

J'ai été directrice du service pour l'intégration des aveugles et des malvoyants des Hauts-de-Seine pendant sept ans, de la création en 1998 jusqu'à fin août 2005.

Dans la salle, je vois la directrice aujourd'hui du SIAM 92, qui m'a succédé et avec laquelle j'ai travaillé, ainsi qu'un certain nombre d'autres personnes avec lesquelles nous avons collaboré, en particulier l'équipe de Bourg-la-Reine, qui pourraient témoigner autant que moi à cette place-là du travail que nous avons essayé de faire.

Nous avons eu la chance dans ce service d'avoir pour médecin le Dr Challe que nous avons entendu ce matin et c'est bien sûr sa présence à la fois au SIAM 92 et à l'IJS de Bourg-la-Reine qui a fait naître ce projet autour des jeunes atteints du syndrome de Usher.

Le témoignage que je vais vous donner est simplement un témoignage de directrice de service qui a essayé de prendre en compte l'ensemble des paramètres qui se présentaient, essayé de réfléchir avec une équipe à une démarche d'intervention auprès de ces jeunes au plus près de leurs besoins, et de faire un travail d'explication et de conviction auprès des Tutelles et des financeurs pour qu'un projet qui n'existait pas jusqu'alors puisse voir le jour, puisse être envisagé et, nous l'espérons, puisse être un jour reconnu et financé.

En tant que directeur d'un service comme celui-là, nous écoutons ce qui est dit du côté de l'Institut des Jeunes Sourds de Bourg-la-Reine et des besoins des jeunes et nous écoutons les difficultés du côté de l'équipe des déficients visuels et des aveugles qui ne connaît pas la culture sourde.

Mon travail, accompagné, soutenu et conseillé par le Dr Challe, a été de créer des conditions favorables pour que les deux équipes se rencontrent, pour qu'elles puissent commencer un travail de réflexion ensemble et qu'elles puissent chacune avec leurs technicités particulières, leurs approches particulières du monde de la mal voyance et du monde de la surdité, réfléchir ensemble à comment s'associer pour écouter, comprendre et répondre aux besoins si particuliers de ces jeunes.

Sur le plan institutionnel, nous avons eu la chance en 2001 de présenter un projet qui a été agréé par la CROSS et dans lequel nous avons une habilitation pour travailler auprès des jeunes atteints de handicaps rares ou de maladies rares. C'était notre force ! Il faut aussi dire que ces arguments ont été soutenus par l'Association fondatrice de SIAM 92 qui, d'emblée, a soutenu l'idée que la notion de service était précisément de se mettre au service des personnes qui en avaient besoin. Nous étions au-delà des clivages, au-delà des habilitations strictes, au-delà des problèmes administratifs et financiers pour pouvoir nous engager dans « qui sont ces jeunes ? De quoi souffrent-ils ? De quoi ont-ils besoin ? ». Cela a été le point de départ de notre travail d'équipe.

Bien entendu il y a eu un travail technique qui a été fait par le Dr Challe auprès de l'équipe. Il y a eu un travail de présentation du syndrome de Usher et des incidences psychologiques de ce syndrome qui a été fait par Claire Eugène qui est intervenue dans le service, et il y a eu les rencontres avec l'équipe de Bourg-la-Reine. De ces trois axes est né un certain nombre de propositions, de démarches et de procédures d'interventions auprès des jeunes.

Du côté de Bourg-la-Reine – cela a été dit – cela concerne le travail qui s'est fait auprès des jeunes et des parents, et de notre côté le travail s'est beaucoup articulé autour de l'équipe, les orthoptistes, les instructeurs en locomotion, les psychomotriciens.

Ce dont je peux témoigner, là, est que nous avons fait un travail de bricolage fin – si j'ose dire –, que nous avons essayé de commencer à imaginer ce que pourrait être un espace ou un pôle ou un groupe d'intervention départemental auprès des jeunes et que nous avons essayé en tout cas de mettre en œuvre et de mettre en actes la notion de "service à la personne" qui est notre raison d'exister pour un service. Mon rôle a été simplement d'essayer de mettre de l'huile dans les rouages et de pouvoir être l'interlocuteur repéré, identifié du côté de l'Institution. Nous ne sommes pas au bout de nos peines ! En prenant la direction d'un autre établissement et en quittant le SIAM 92 en août, je me suis dit que ce chantier ouvert en était vraiment à ses débuts. Je sais, par l'existence de ces premières journées, que nous aurons posé une toute petite pierre à cette édification-là. Voilà. Merci.

J'introduis la partie plus technique et qui, sans doute, sera la partie la plus riche pour vous en donnant la parole aux intervenants de l'équipe....

Apport des bilans en vision fonctionnelle et indication de rééducations

Hélène BEBEN

Orthoptiste

L'orthoptie en basse vision consiste à améliorer la prise d'informations visuelles en développant des " stratégies visuelles ", c'est-à-dire une bonne fixation, une bonne motilité des globes oculaires, un balayage efficace et systématique, compenser en tournant la tête et en utilisant sa mémoire visuelle afin d'économiser l'exploration visuelle. On observe si la personne peut se débrouiller avec son déficit visuel pour les activités quotidiennes.

Le travail des services d'intégration (S3AIS) a aussi pour but de renseigner les personnes entourant les jeunes des adaptations à mettre en place (tableau, communication, déplacements, éclairage) car les jeunes s'adaptent en permanence mais l'environnement doit aussi pouvoir s'adapter à leurs difficultés.

A Bourg-la-Reine, le travail du SIAM 92-IJS a consisté à échanger avec les éducateurs, les professeurs, les interprètes, les psychologues afin de mieux comprendre le vécu de la déficience visuelle chez les jeunes atteints d'un Usher, les difficultés qu'ils rencontraient, celles rencontrées par les professionnels de l'Institution face au double handicap et par nous qui venions d'un service extérieur.

Le bilan en vision fonctionnelle consiste à :

- Evaluer le champ visuel et la sensibilité aux contrastes
- Apprécier les stratégies mises en place ou non
- Observer tous les mouvements oculaires nécessaires à l'exploration visuelle (saccades, poursuites)
- Evaluer l'utilisation de la mémoire visuelle
- Dialoguer pour repérer les situations où ils se sentent en difficulté (classe, déplacements, communication, pénombre, tombée de la nuit, contre-jour) et par rapport au scolaire : le tableau (distance et couleurs utilisées), la

vision dans la classe par rapport aux autres élèves et aux affichages, les gênes par rapport au "trop ou pas assez" de lumière.

Ces différents éléments permettent d'une part de savoir la meilleure manière de communiquer avec eux : s'il faut se mettre à plus ou moins 1 m, s'ils distinguent bien les signes selon la couleur des habits, si leur vision est réduite ou très réduite et, selon ce paramètre, s'il faut signer dans un espace réduit et au-delà de quelle distance ils ont du mal à percevoir les choses.

Ils permettent d'autre part de pouvoir renvoyer au jeune qu'il peut rencontrer des difficultés, de lui rappeler d'être vigilant dans certaines situations et de lui dire aussi s'il a développé des stratégies de compensation.

Ils ont tous le même syndrome mais tous ne s'adaptent pas de la même façon et ils ne sont pas tous sensibles aux mêmes éléments. Certains sont sensibles à l'éblouissement, d'autres le sont moins. Certains ont mis au point des stratégies de compensation malgré un champ visuel très réduit et d'autres non. Ils sont donc assez différents, leur communication en est plus ou moins altérée. En général, plus leur champ visuel est réduit, moins ils arrivent à s'adapter seuls.

A la suite du bilan, en fonction de la demande du jeune et des besoins révélés, un accompagnement est déterminé, des objectifs sont fixés dans le temps. La motivation et la participation sont essentielles pour la rééducation. Tous ne se rendent pas compte de leurs difficultés, il est donc peu aisé de faire émerger une demande lorsqu'ils n'en ont pas conscience, car l'acceptation du double handicap est, nous pouvons le comprendre, difficile. Il faut savoir patienter, attendre qu'ils cheminent et qu'ils puissent élaborer avec un psychologue pour entreprendre une rééducation efficace.

Les conséquences fonctionnelles de la réduction du champ visuel se constatent :

- dans la communication interpersonnelle :

Des adaptations sont nécessaires pour communiquer en LSF, signer en face avec un rythme peu soutenu et dans une zone délimitée qui est différente d'une personne à une autre selon l'atteinte du champ visuel.

Un certain temps de latence est parfois nécessaire pour la compréhension et la formulation des réponses. Pour interpeller il vaut mieux toucher la personne ou provoquer des vibrations au sol ou sur une table plutôt que de faire des gestes. Il faut serrer la main en la rehaussant pour qu'elle puisse être aperçue. Certaines personnes sont gênées par le manque de contraste (main blanche sur fond clair et main noire sur fond sombre).

- dans les locaux :

Beaucoup de jeunes ont des remarques pertinentes sur leurs difficultés dans les bâtiments (couloirs mal éclairés, marches non contrastées, dénivellations insuffisamment perceptibles).

- gêne dans les déplacements à l'obscurité :

La gêne à la lumière est ce qui est le plus facilement repéré par les jeunes : la gêne à la nuit, quand il y a peu de luminosité ou quand ils sont éblouis. Il est possible de faire des essais de verres teintés qui sont rarement acceptés par les adolescents (sauf l'été). Les adolescents expriment surtout des difficultés pour les déplacements et la nuit.

La rééducation en vision fonctionnelle aide à compenser le déficit du champ visuel :

- En développant :
 - le balayage dans l'espace, à terre et sur une table
 - le repérage et l'observation
 - la prise de conscience de la limite du champ visuel pour ne pas oublier tout ce qui n'est pas vu (les objets ne disparaissent pas quand on ne les aperçoit plus)
- En stimulant la prise d'indices rapide
- En exerçant la fluidité des mouvements oculaires : plus ils seront fluides, rapides et précis, meilleure sera la prise d'informations.

Ces pré-requis servent ensuite à la rééducation en locomotion.

Les demandes formulées par les jeunes de l'IJS étaient plutôt du côté de l'autonomie, des déplacements et des gênes à l'obscurité et/ou à l'éblouissement.

Les professionnels exprimaient des difficultés de communication et de compréhension des jeunes. Ils avaient besoin de renseignements sur la déficience visuelle qui commençait à être de plus en plus prise en compte dans l'Institution.

Ce que nous pouvons attendre d'un bilan en vision fonctionnelle et de la rééducation pour les jeunes atteints d'un syndrome de Usher, est une meilleure compréhension de leurs difficultés et leur apporter des techniques visuelles, leur permettre d'être plus à l'aise, d'apporter des réponses aux questions de l'entourage et d'adapter leur environnement.

Il ne faut pas oublier que les échanges avec les différents professionnels (éducateurs, interprètes, professeurs, psychologues, instructeurs en locomotion, médecins) sont nécessaires pour un accompagnement prenant en compte l'interaction des deux handicaps.

La rééducation en locomotion

Fabienne BOUVET

Institutrice en locomotion

La locomotion : qu'est-ce que c'est ?
La locomotion est une rééducation qui s'adresse à des personnes présentant une déficience visuelle dont les conséquences engendrent des difficultés à assurer leur autonomie, leur sécurité et leur confort dans les déplacements.

Elle permet de développer un ensemble de moyens pour compenser ces difficultés dans tous les domaines du déplacement :

- savoir détecter et gérer les obstacles de la rue,
- savoir prendre des repères et s'orienter,
- savoir traverser tout type de rue,
- savoir utiliser les transports en commun...

Elle utilise le développement des compensations sensorielles:

- l'utilisation de la vision fonctionnelle : utilisation des "restes" de vision,
- l'audition,
- le toucher instrumental (par l'utilisation d'une canne),
- occasionnellement l'odorat

et aussi, la cognition par la représentation mentale, la mémorisation, le vécu du déplacement antérieur et présent, etc....,

La rééducation en locomotion a comme moyens un ensemble de techniques spécifiques dont les techniques de canne blanche qui la représentent souvent.

Le symbole de la canne blanche est très fort et marque clairement une déficience visuelle. Elle renvoie la personne à des remaniements identitaires. Elle est d'abord perçue comme un symbole et, à ce titre, est rarement acceptée d'emblée. Si c'est déjà très difficile pour une personne entendante d'y avoir recours, on imagine ce que cela doit renvoyer à une personne sourde (un remaniement identitaire chez une personne dont l'identité est déjà ou a été difficile à trouver). Heureusement, dans un deuxième temps, après l'expérience de son utilisation, elle devient peu à peu un outil qui se détache de son symbole.

Les gênes en locomotion chez les personnes atteintes du syndrome de Usher :

Le syndrome de Usher, au niveau visuel, entraîne une restriction du champ visuel et une diminution importante de la vision nocturne.

Voici en rappel les atteintes visuelles et leurs conséquences dans les déplacements :

La restriction du champ visuel (avec relative conservation de l'acuité visuelle = capacité à voir avec précision ce que l'on regarde en face)

provoque une difficulté à détecter les obstacles en même temps que le regard est orienté au loin (situation normale : on détecte par alerte visuelle ce qui se trouve à nos pieds alors que le regard est orienté au loin pour se diriger)

Conséquences :

La personne n'est plus en mesure d'assurer son orientation et la détection des obstacles en même temps. Elle se met en danger, chute souvent parce qu'elle " n'a pas vu " quelque chose au sol (les potelets, les bornes antistationnement, une bordure...), se perd sur des trajets même connus, évite des lieux trop encombrés (rue piétonne, zone commerciale, terrain escarpé...).

Particularités chez la personne sourde :

- elle se déplace quand même, plus ou moins consciente de ses difficultés
- elle développe des stratégies visuelles compensatoires souvent très efficaces qui lui permettent souvent de " tenir " longtemps avant d'être alertée. Ces stratégies sont vraiment particulières par rapport à une personne déficiente visuelle entendante vu que le regard est à l'origine son outil de communication. Elles provoquent parfois des " bizarreries " posturales : rotation excessive de la nuque pour augmenter la surface de vision ; incapacité de communiquer car le regard est tout entier porté sur son déplacement.

Diminution de la vision nocturne

Si la personne était capable de gérer ses difficultés dans les déplacements la journée (et même de les rendre inexistantes au regard des autres), elle se retrouve dans un état de quasi-cécité la nuit : incapacité à percevoir les obstacles, de percevoir un axe de déplacement si la rue n'a pas de réverbères, de prendre des repères (elle se perd), mise en danger lors des traversées de rue (ne perçoit plus les véhicules insuffisamment éclairés)...

De même, la journée, ses possibilités visuelles varient en fonction des variations lumineuses (passage d'une zone sombre à une zone claire, et réciproquement)

Conséquences :

La personne est en incapacité de gérer son autonomie dans des conditions de sécurité minimale.

Particularités chez la personne sourde :

- elle ne se déplace plus à la tombée de la nuit ce qui peut engendrer de graves conséquences professionnelles (ne peut plus rentrer chez elle après 17h l'hiver)
- elle trouve souvent beaucoup de prétextes (« je suis casanière », « je n'aime pas sortir le soir », « j'ai peur de me faire agresser »...). Lorsqu'on la voit en évaluation, cela fait très longtemps qu'elle ne se déplace plus seule le soir
- elle ne s'aperçoit même plus de l'anormalité de la situation.

La personne s'alerte rarement de ses difficultés dont elle n'a pas forcément conscience (peut-elle imaginer que elle, sourde, puisse devenir déficiente visuelle, " aveugle " ?). C'est souvent le milieu professionnel ou son entourage

qui l'alerte. C'est souvent à contre cœur qu'elle rencontre un instructeur en locomotion. Dans mon exercice, je rencontre plus souvent des sourds envoyés par un service d'aide à l'intégration professionnelle que venus, de leur propre chef, taper directement à la porte de notre centre de rééducation en basse vision !

La prise en charge en locomotion :

Cette prise en charge de la personne sourde de culture sourde est un lieu de confrontation identitaire. Elle se fait en deux étapes : l'évaluation et la rééducation. Tout l'art va être de faire passer la personne de la première étape à la deuxième.

L'évaluation : un passage clef

- Le but : relever les difficultés qu'elle rencontre dans ses déplacements et lui faire prendre conscience de l'anormalité de la situation

- Le défi :

1^{er} : établir une relation de confiance. La personne est sur la réserve, la défensive parfois. Elle ne se sent pas dans son milieu : celui de la cécité, sûrement le pire handicap que puisse imaginer une personne sourde. Le lieu, la fonction d'instructeur en locomotion représente tout ce qui lui fait peur. Elle n'ose pas se confier, elle est évasive dans ses réponses, elle ne comprend pas les questions posées comme si elle les évitait.

2^{ème} : réussir à communiquer ensemble. Ces difficultés sont liées au mode de communication lui-même mais aussi parce que les questions posées la surprennent. Elle n'a pas l'habitude d'en parler, elle les a évitées longtemps... Le professionnel manque alors d'informations justes et précises.

- Les moyens : l'évaluation de la surface de vision (photos)

C'est un test qui se fait en salle et va permettre à la personne de " visualiser " son champ visuel. Il s'agit d'une projection grandeur nature de son champ visuel. Elle pourra alors le comparer à celui d'un proche voyant et présent (ou à défaut celui de l'instructeur en locomotion).

D'un point de vue relationnel, ce type d'évaluation rejoint la culture sourde puisqu'il s'appuie sur du visuel. Il permet d'expliquer facilement nombre d'incidents qu'elle a subis. Elle est touchée par cela et une véritable communication peut s'installer : elle se met à s'exprimer.

D'un point de vue technique, il explique très concrètement ses difficultés à détecter les obstacles. Il met en valeur les stratégies visuelles que la personne a déjà mises en place. Ce test permet d'ouvrir les perspectives de la rééducation en décortiquant les différents domaines du déplacement qui lui font défaut.

On réalise ensuite un déplacement extérieur (dans un milieu ordinaire : celui de la rue). On n'aborde pas forcément la canne blanche (selon ce que la personne est prête à accepter).

La rééducation

Elle va reposer sur les moyens pour se protéger des obstacles : techniques de canne longue – dite " canne blanche " - et/ou les stratégies visuelles

compensatoires, sur la gestion de la prise de repères, sur les techniques de traversées des rues...

Elle se fera en conditions réelles : dans la rue, de jour comme de nuit, là où les difficultés se présentent.

1/ Les limites de la rééducation pour une personne atteinte du syndrome de Usher

- Les décompensations de l'équilibre : les personnes atteintes du syndrome de Usher présentent des troubles vestibulaires provoquant des troubles de l'équilibre. Elles ont le plus souvent développé instinctivement une modification de la posture (augmentation du polygone de sustentation = écartement des jambes). Elles ne ressentent bien souvent pas de difficultés réelles en ce domaine. Par contre, l'utilisation d'une canne longue peut modifier cette posture d'équilibre et faire rejaillir les difficultés jusqu'alors invisibles.

- Les incapacités identitaires : la personne ne parvient pas à s'approprier la canne blanche. C'est trop violent.

- La confrontation avec son milieu sourd : la personne peut s'être appropriée les techniques de locomotion et y trouver un intérêt lors des séances de rééducation mais, face à des personnes de même culture, perdre ses moyens : la hantise de la cécité est renvoyée à tous ses amis et sa famille.

2/ Les adaptations possibles de la rééducation en locomotion pour les personnes atteintes du syndrome de Usher

- nécessité de diminuer au maximum la barrière de la langue : on a absolument besoin de se comprendre. Présence d'un interprète ou d'une personne interface (quelqu'un qui n'est pas impliqué, pas un proche trop impliqué) ou mieux se mettre à la LSF !

- diminuer le stigmate de la cécité en donnant à la canne une autre couleur

- prendre le temps pour s'assurer que la personne intègre ce qui lui est appris et qu'elle a la possibilité de se l'approprier (notre service compte une psychologue qui assure le suivi des patients et donne un temps de relecture, d'expression de son vécu, de ses émotions...)

- pour l'instructeur en locomotion " mettre de l'eau dans son vin " et chercher à toujours s'adapter à la particularité de la personne sourde.

Conclusion

Je suis vraiment alertée par la double atteinte sensorielle et suis donc heureuse d'échanger à ce sujet aujourd'hui. Je pense très important de sensibiliser le plus possible le milieu sourd à l'existence des rééducations spécifiques de la déficience visuelle. Ces rééducations ont pour mission de permettre aux personnes déficientes visuelles de ne pas s'isoler avec leurs difficultés. Il est essentiel de rendre la rééducation la plus accueillante possible pour permettre son appropriation par la personne sourde.

Spécificité de l'interprétation pour les personnes sourdes ayant un Syndrome de Usher

Sandrine SCHWARTZ

Interprète Français-LSF

Doctorante en Linguistique Université Paris 8

Préambule

Etant donné la prévalence non négligeable du syndrome de Usher dans la communauté sourde, tout interprète en Langue des Signes s'est obligatoirement trouvé en situation de traduire pour une personne atteinte de ce syndrome.

Lorsque la personne sourde a une déficience visuelle modérée, l'interprétation différera très peu de celle pour une personne sourde n'ayant pas de problèmes visuels. En revanche, si la personne a très peu, voire plus du tout de restes visuels, l'interprétation s'effectuera dans ses mains au moyen de la Langue des Signes Tactile (LST).

Comme l'ont montré les communications précédentes, la déficience visuelle qui accompagne la surdité profonde dans le syndrome de Usher peut être très variable d'un individu à l'autre. De ce fait, les interprètes doivent avoir pour souci d'adapter leur interprétation en fonction des capacités visuelles.

En raison de la déficience chez les personnes ayant le syndrome de Usher de deux sens primordiaux dans le recueil à distance des informations, l'interprétation ne pourra pas se réduire à une simple transmission du message mais devra également contenir des éléments paralinguistiques (transmission des émotions) et extralinguistiques (description de l'environnement).

L'interprétation suppose donc un traitement par l'interprète de l'information disponible, ce qui le met dans la position délicate de devoir faire des choix, tout en ne perdant pas de vue la déontologie qui régit la profession.

En plus de l'interprétation et de la transmission d'informations visuelles et auditives, l'interprète peut parfois être amené à guider les personnes qui auraient des difficultés à se déplacer seules.

Etat des lieux

Etant donnée la complexité de ce type d'intervention, on pourrait légitimement s'attendre à ce qu'un minimum de formation soit proposé aux interprètes. Or, aucune formation initiale ni complémentaire n'est prévue, si ce n'est, dans certaines formations d'interprètes, de brèves interventions d'une journée, assurées par des professionnels du CRESAM de Poitiers accompagnés de personnes sourdes malvoyantes ou aveugles.

Pourtant, dans de nombreux pays européens, une telle formation existe depuis longtemps (une vingtaine d'années pour la Scandinavie). En France, une formation complémentaire à destination des interprètes diplômés est en projet à travers un partenariat entre l'Université Paris 8, le CRESAM et SERAC. Le programme et les formateurs sont prêts et n'attendent plus que des financements pour démarrer.

A l'heure actuelle, la seule façon de se former est de le faire de manière empirique.

Ainsi que nous l'avons évoqué précédemment, l'interprète qui travaille avec des personnes atteintes du syndrome de Usher peut se trouver investi d'un triple rôle, celui de transmettre des informations linguistiques, des informations environnementales visuelles et sonores, et parfois de guider la personne.

Compétences requises

1. Modes de communication, interprétation linguistique

En ce qui concerne l'interprétation, il est primordial que l'interprète fasse preuve d'une grande souplesse et d'une grande faculté d'adaptation.

Il peut en effet être amené à effectuer une interprétation en Langue des Signes pour un champ visuel restreint : il faut alors faire attention à ce que les signes ne sortent pas du cadre dans lequel la personne peut les percevoir.

Lorsque le champ visuel devient trop étroit pour repérer aisément la position des mains, la personne peut tenir le poignet de la main dominante de l'interprète, lui permettant de repérer tactilement la position des signes et donc de porter son regard au bon endroit.

Si le champ visuel est encore plus restreint, l'interprétation se fera en Langue des Signes dans les mains de la personne sourde-aveugle qui percevra donc le message de façon tactile.

2. Interprétation contextuelle

Paralinguistique

Lorsque nous communiquons, nous adaptons notre discours en permanence en fonction des réactions que nous percevons chez nos interlocuteurs. Cette rétroaction en cours de discours est donc de la plus haute importance dans le processus discursif et il est souhaitable que la personne atteinte d'un syndrome de Usher n'en soit pas privée et puisse par le biais de l'interprétation se forger sa propre opinion de la situation et des personnes en présence.

Extralinguistique

Lors de la description de l'environnement à une personne sourde qui en aurait besoin, il est bien entendu difficile de ne pas y mettre ses propres valeurs, ses propres expériences et sa propre culture. C'est un exercice périlleux qui demande de grands efforts pour essayer de coller le plus possible à la réalité pour permettre à la personne sourde-aveugle de se forger une image fiable. Par exemple, le bâillement d'un auditeur peut être interprété comme une marque de fatigue ou bien d'ennui, il nous appartient donc de ne pas empreindre notre description d'une de ces connotations, pour laisser toute latitude à la personne sourde-aveugle de le faire par elle-même.

Il est important de négocier avec la personne la quantité et le type d'informations paralinguistiques et extralinguistiques qu'elle désire obtenir, et de ne pas surcharger la personne d'informations pas toujours pertinentes et au détriment de l'interprétation linguistique.

3. Guidage

Les personnes sourdes-aveugles ne pouvant pas toujours se déplacer par elles-mêmes entre deux moments de traduction (pour se rendre dans une autre salle de réunion, à la cantine...) ou lors des pauses (pour aller aux toilettes, prendre un café, fumer une cigarette...), il est parfois nécessaire de les guider. Il peut être également demandé à ce que l'interprète accompagne la personne sourde-aveugle lors du trajet pour se rendre au lieu de traduction.

Ce rôle peut incomber à l'interprète, à moins qu'aient été prévues des personnes pour s'en charger, que ce soient des professionnels comme des personnes de contact ou alors d'autres personnes présentes à ce moment-là. Les interprètes non formés ou non prévenus de la situation éprouvent souvent des réticences à effectuer cette tâche, c'est pourquoi on préfère parler de guide-interprète pour ce type de prestations spécifiques.

Il est fondamental d'acquérir quelques techniques de base en matière de guidage lorsqu'on est amené à interpréter pour des personnes sourdes-aveugles. Ce type de formation est accessible auprès des associations pour aveugles, par des instructeurs en locomotion. Il ne faut cependant pas oublier que ces techniques devront être adaptées puisque les indices sonores ou oraux sont inutilisables avec des personnes sourdes-aveugles. De ce fait, avec ces dernières, il est important d'avoir des codes ou des techniques d'alertes bien rodées. Bien souvent ces codes s'affinent au fil des interactions avec les personnes sourdes-aveugles avec lesquelles on travaille ou on communique

Précautions

1. Préparation

Il est important de pouvoir recueillir un maximum d'informations en amont de la situation d'interprétation et encore plus important de pouvoir rencontrer la personne sourde-aveugle avant l'interprétation pour se mettre d'accord sur différents points, afin d'établir une sorte de contrat de départ :

- Le ou les modes de communications à utiliser lors de l'interprétation, sachant qu'il peut y avoir un mode de communication primaire, telle la Langue des Signes en champ visuel restreint, et un mode de communication secondaire, telle la Langue des Signes Tactile en cas de mauvaise luminosité ou d'obscurité soudaine dans la pièce, lors d'une présentation vidéo par exemple
- La vitesse et le rythme de l'interprétation, sachant que certaines personnes sourdes-malvoyantes peuvent être débutantes dans ces modes de communications
- Eventuellement les besoins en guidage
- Les informations contextuelles à transmettre, afin que le filtre de l'interprétation soit le plus fin possible et permette à la personne sourde-aveugle de se forger une image de la situation la plus proche possible de la réalité
- Prévoir un temps d'appréhension de la salle avec la personne sourde-aveugle, lors duquel l'interprète peut décrire l'environnement et les participants sans être pressé par l'interprétation du discours. Cela permet aussi a posteriori de faciliter les déplacements de la personne sourde-malvoyante dans cet endroit, puisqu'elle aura eu l'opportunité de se construire quelques repères

2. Luminosité

Ce paramètre est d'une très grande importance lorsque la Langue des Signes est reçue de façon visuelle par la personne ayant un syndrome de Usher.

Plus encore que pour l'interprétation classique pour les personnes sourdes, il convient d'éviter tout contre-jour, toute surface éblouissante et toute source lumineuse trop puissante, pour privilégier un bon éclairage sur les mains et le visage de l'interprète.

L'idéal est d'associer la personne sourde-aveugle à la préparation matérielle de l'interprétation car elle peut dire quelle luminosité lui conviendra le mieux.

Il faut être attentif aux présentations vidéo qui risquent de surprendre des personnes sourdes ayant des problèmes de cécité nocturne. Dans l'éventualité d'une baisse de luminosité, ne pas hésiter à changer de mode de communication si cela est nécessaire, et surtout, laisser le temps à la personne sourde-aveugle de s'accoutumer à cette nouvelle luminosité.

3. Tenue vestimentaire

Il faut veiller à ce qu'il y ait un bon contraste entre la couleur de la peau de l'interprète et ses vêtements, qui devront être de couleur unie.

La présence de bijoux peut distraire l'attention visuelle de la personne sourde-malvoyante, et les bagues, même les plus fines peuvent faire mal ou être d'un contact désagréable lorsque la Langue des Signes est reçue tactilement.

Enfin, il est préférable pour l'interprète de porter des pantalons, sachant qu'une jupe ou une robe ne permet pas de s'installer confortablement étant donné la proximité physique qu'entraîne l'interprétation dans les mains.

4. Assise

Si l'interprétation s'effectue en Langue des Signes Tactile, il est primordial d'avoir à sa disposition des sièges confortables avec si possible un dossier car ce type de communication est physiquement très éprouvant aussi bien pour la personne sourde-aveugle que pour l'interprète.

Parfois la personne sourde-aveugle peut ressentir le besoin de soulager ses bras en posant ses coudes sur une table. En effet, la réception de la Langue des Signes Tactile (parfois couplée à la lecture du braille et l'utilisation de la canne blanche) peut mener à des pathologies identiques à celles des interprètes en Langue des Signes, et nombre de personnes sourdes-aveugles en souffrent.

La personne peut préférer avoir l'interprète en face d'elle avec leurs genoux entrelacés, pour recevoir la Langue des Signes tactilement à deux mains, ou alors elle peut demander à avoir l'interprète à côté d'elle, pour lire les signes avec une main. Ces préférences sont à négocier avant le début de l'interprétation.

5. Rythme, pauses

Le temps de pause optimal pour la personne sourde-aveugle et son interprète est généralement estimé à cinq minutes toutes les vingt minutes, mais ce temps peut varier selon les individus et est donc à négocier avant chaque interprétation.

Etant donné les efforts énormes que la personne fournit pour recevoir l'interprétation visuellement ou tactilement, elle a besoin de vraies pauses régulières, de ce fait, il est préférable de ne pas bavarder avec elle lors de ces pauses pour lui permettre de bien récupérer, car sinon elle devra à nouveau fournir des efforts de réception.

Lors des pauses plus longues, il convient de s'assurer des besoins de la personne sourde-aveugle en guidage et aussi se tenir prêt à la mettre en contact avec d'autres personnes avec qui elle aurait envie de converser.

6. Adaptations nécessaires dans la LS

Tout d'abord, il faut avoir conscience que l'interprétation à destination des personnes atteintes du Syndrome de Usher prend plus de temps qu'une interprétation traditionnelle.

Ainsi, il peut incomber à l'interprète la tâche de devoir synthétiser certaines informations ou de devoir les reformuler afin que la réception soit facilitée. Cela requiert de la part de l'interprète un bon esprit de synthèse et implique de devoir faire des choix dans son interprétation, situation que l'on ne rencontre pratiquement jamais en interprétation classique pour les personnes sourdes.

D'autre part, lorsqu'on interprète en Langue des Signes Tactile, il est fondamental d'avoir une bonne connaissance du fonctionnement de celle-ci afin de pouvoir adapter ses signes à une réception tactile. Enfin, il faut sans cesse garder à l'esprit de transférer tactilement toute information qui est visuelle et non manuelle en Langue des Signes (par exemple : les expressions du visage, le regard...)

Toucher

La LST est un mode de réception qui peut provoquer des réticences car elle rompt les règles de la proxémique et peut donc être vécue comme intrusive. La Langue des Signes demande une certaine distance physique entre les interlocuteurs, distance qui augmente lorsque la personne a un syndrome de Usher, en raison de sa vision en tunnel. Lorsque la personne a besoin d'une réception tactile, cette distance se réduit considérablement. Il faut donc savoir jongler avec des distances qui vont de l'assez loin au très proche.

L'interprétation pour les personnes sourdes-aveugles induit une proximité physique et psychologique bien plus grande que celle que l'on rencontre lors de l'interprétation classique en Langue des Signes pour des personnes sourdes.

On doit veiller à ce que cette proximité ne perturbe pas l'interprète dans sa neutralité, car incidemment, sur la durée, on observe que des relations privilégiées se nouent souvent entre l'interprète et la personne sourde-aveugle. Ce lien peut être un plus dans une situation d'interprétation à partir du moment où il est géré correctement par les deux parties.

Il est important que l'interprète sache décrypter des indices tactiles, afin de pouvoir par exemple repérer un état de fatigue ou des incompréhensions, à la façon dont la personne sourde-aveugle tient ses mains. Des mains lourdes peuvent trahir une lassitude ou une fatigue, tandis que des mains trop légères, qui tiennent à peine les mains de l'interprète peuvent signifier un manque d'intérêt pour le discours ou alors que la personne ne suit plus le discours...

Parfois, lors de "silences" ou de pauses, l'interprète peut ne pas se sentir à l'aise quand la personne sourde-aveugle continue à lui tenir la main. Il est cependant préférable de laisser la personne sourde-aveugle décider du moment où elle interrompra ce contact tactile si elle le souhaite, car en le conservant cela lui permet de nous localiser et donc de nous interpeller facilement.

Ce type d'interprétation nous oblige à nous interroger sur nos propres limites par rapport au tactile.

Conclusion

J'espère vous avoir convaincu que l'interprétation pour les personnes sourdes atteintes du syndrome de Usher a une certaine spécificité. Malgré cela, aucune formation pour préparer les interprètes à ces situations et des recherches fort peu nombreuses. En France, il y a le CRESAM qui est dans une dynamique de réflexion permanente sur la communication, et en particulier notre collègue Geneviève Secondé qui a rédigé un mémoire portant le très beau titre de 'Morceaux choisis pour interprétation à quatre mains'. En Finlande, une autre interprète, Riita Lahtinen développe le concept de communication holistique qui prône l'utilisation de tout le corps pour faire passer des informations sur des paramètres non-perceptibles tactilement tels les mimiques, les réactions environnementales ou l'espace. Une thèse a été produite en Suède par la linguiste Sourde Johanna Mesch sur quelques aspects de la Langue des Signes Tactile. Quelques références américaines sont disponibles.

En parallèle à mon métier d'interprète, je prépare un Doctorat de Linguistique à l'Université Paris 8, sous la direction de Christian Cuxac. Mes recherches portent sur le fonctionnement de la Langue des Signes Tactile. J'espère très fortement réinjecter les résultats de mes recherches dans les formations d'interprètes afin que ces derniers soient en mesure d'adapter leur interprétation efficacement aux personnes atteintes d'un syndrome de Usher.

Implants cochléaires : questions et perspectives

Monique POUYAT
Psychologue clinicienne

Je suis particulièrement heureuse de participer à ces journées pour vous parler de l'expérience que j'ai vécue dans le cadre de mon travail à COD.AL.I.. J'espère que mon témoignage complétera en les diversifiant nos points de vue et nos visions des devenirs possibles des personnes porteuses du syndrome de Usher type I. C'est dans cette dynamique que je souhaite m'inscrire.

Pour être plus exact le titre de mon intervention doit commencer à être complété : " Implants cochléaires précoces : questions et perspectives ". En effet, les quatre jeunes enfants, porteurs du syndrome de Usher type I suivis à COD.AL.I., ont bénéficié d'un implant cochléaire (IC¹) assez ou très précoce (deux opérés vers 1 an ½ et les deux autres à 3 ans).

Avant de vous faire part de mes réflexions il faut préciser brièvement le cadre de mon exercice. COD.AL.I.² a accueilli pour la première fois en 1998 un jeune sourd porteur de ce syndrome. Par la suite, trois autres enfants également atteints l'ont rejoint. Ce service a maintenant une expérience d'un peu plus de 10 ans de l'IC adapté à de nombreux sourds de naissance. Depuis plusieurs

¹ " IC " sera utilisé dans la suite de cet exposé à la place de " implant cochléaire ".

² Rappel rapide des caractéristiques du projet re éducatif spécialisé de COD.A.L.I.

- Accueille principalement, voire uniquement, des sourds profonds
- Est habilité à suivre des petits en " Education Précoce " (SAFEP) et à soutenir l'intégration scolaire en milieu ordinaire (SSEFIS) jusqu'à 20 ans.
- Met l'accent sur l'apprentissage de la langue française orale et écrite.
- Accorde beaucoup d'importance à l'éducation auditive (modalités diverses en fonction de la récupération auditive rendue possible par les différentes prothèses).
- Utilise la LPC (Langue Française Parlée Complétée) comme outil visuel complémentaire aux mouvements des lèvres
- Est attentif aux troubles moteurs. Encourage, si besoin, une prise en charge psychomotrice extérieure au service

années, la proposition d'IC est toujours faite à la famille lorsque la surdité profonde est confirmée qu'il y ait ou non Usher³.

Quels peuvent être les effets de la proposition d'un IC faite aux familles encore peu familiarisées avec la surdité lorsque le diagnostic de Usher est fait suffisamment précocement, comme le préconisent actuellement des médecins ORL ou généticiens ?

Pour comprendre les effets globalement positifs de cette proposition d'IC, il me paraît indispensable de ne pas la dissocier de la mise en place du suivi spécialisé associé. Voici de nouvelles précisions à apporter à mon titre initial : « IC précoce associé au projet éducatif : retentissement sur les familles, ... ». Si le projet leur est correctement présenté, explicité, s'il leur paraît cohérent par rapport à la surdité et à la probable basse vision future, les parents peuvent établir des liens de confiance avec l'équipe de professionnels. Le premier effet positif est le sentiment de sécurité que ces familles peuvent alors éprouver, malgré la tourmente dans laquelle le double diagnostic de déficit sensoriel les a plongées.

Fonction " étayante " de la stabilité de la prise en charge spécialisée

Le diagnostic de surdité puis celui de syndrome de Usher est vécu par les parents comme une rupture violente, violence décuplée par la double annonce. Il y a pour eux un " après " et un " avant ". Ces annonces peuvent bloquer évidemment leur capacité à s'imaginer dans leur rôle de parents, sauf, le plus souvent, en ce qui concerne leur fonction protectrice. Cette fonction peut devenir hypertrophiée au risque de traiter leur enfant trop longtemps en bébé, d'autant que, tant qu'il restera petit, les parents s'éloigneront symboliquement du moment où les problèmes visuels apparaîtront.

La continuité dans le projet éducatif proposé va permettre aux parents de maintenir une certaine continuité dans leur relation avec leur petit et les aider à pouvoir continuer de s'occuper de lui. Même si la LPC qui fait partie des outils utiles proposés par COD.A.L.I. aux jeunes sourds et à leur famille va perdre de son utilité avec l'augmentation des gênes visuelles, il n'y aura pas de proposition de changement de choix de langue. Avec les progrès de la perception auditive de la parole, le français oral restera l'outil privilégié de ces personnes. Si elles ont pu acquérir ces moyens de communication orale et la connaissance de la langue écrite pendant leur enfance, elles pourront continuer de les utiliser tout au long de leur vie.

³ Ce fut le cas pour l'un de ces enfants qui avait déjà un IC et était suivi à COD.A.L.I. lorsque le diagnostic de Usher a été établi vers ses 5 ans. Les modalités de la prise en charge n'ont pas eu à être modifiées du fait du diagnostic.

Pour deux enfants l'annonce du Usher n'a pas non plus modifié fondamentalement le projet spécialisé en éducation précoce avec projet d'IC déjà mis en place dans un CAMSP avant l'orientation en SSEFIS à COD.A.L.I..

Pour le quatrième enfant, le projet parental initial était tout juste en cours d'élaboration et s'est infléchi pour tenir compte du problème visuel à venir. Les parents ont préféré un service ayant l'expérience de l'IC chez les petits alors qu'ils pouvaient s'orienter vers une structure plus proche de leur domicile pouvant offrir une éducation bilingue.

Fonction " contenante " de la cohérence du projet rééducatif associé

La cohérence de ce projet initial non remis en cause par le futur handicap visuel a un retentissement positif sur les familles. L'idée d'un accès possible pour leur enfant à une perception auditive de l'environnement, associé à un projet spécialisé accordant de l'importance à l'éducation auditive, permet aux parents d'imaginer que leur enfant ne sera peut-être pas doublement coupé du monde. Les parents peuvent se projeter dans un avenir moins sombre. Avec l'accès possible à la langue française permettant d'entrer en communication avec l'entourage familial entendant et d'accéder aux connaissances générales, notamment livresques, les parents vont pouvoir garder un espoir de lien maintenu avec leur enfant et un espoir d'autonomie partielle future pour lui.

Fonction " remobilisante " de la proposition d'IC

L'image de cet enfant qui, du fait de son syndrome, ne pourrait utiliser aucune autre compétence s'estompe pour faire la place à celle d'un petit capable de progresser, de faire des acquisitions et donc de grandir. Ils peuvent commencer à se faire une image plus positive de leur enfant et de leur rôle de parents.

Les parents qui se sentent normalement responsables de leur enfant, responsables de l'avoir mis au monde, ont besoin de pouvoir imaginer comment l'aider à grandir. Leur enfant est perçu comme éduicable. L'idée qu'il y a une éducation possible, et qu'un certain nombre d'acquisitions resteront utilisables plus tard lorsque leur enfant verra moins ou plus du tout, leur permet de se réapproprier leurs fonctions parentales.

Moins de sentiment d'impuissance également chez les professionnels de la surdité

Les nouvelles possibilités offertes par l'IC ont évidemment un impact aussi sur les professionnels. Tant les médecins que les orthophonistes ou les pédagogues se sentent moins démunis dans leur fonction d'aide. Cette possibilité offerte par l'IC leur permet de sortir d'une éventuelle dépression normalement induite par le sentiment d'impuissance. Ils vont avoir des choses utiles à faire que ce soient les chirurgiens ORL, les phoniâtres ou les orthophonistes. Ils peuvent se mettre en projet et peuvent proposer un projet aux parents.

Nouvelles perspectives ... encourageantes

Les évolutions de ces jeunes répondent-elles aux espoirs mis dans cet IC et dans le suivi rééducatif ?

J'essaierai dans les propos qui vont suivre de montrer ce que les évolutions de ces jeunes ont d'encourageant sans négliger de signaler les risques qui peuvent exister et les questions qui subsistent.

Le titre complet de cette intervention aurait finalement dû être " Implants cochléaires précoces associés au projet éducatif : retentissement sur les familles, nouvelles perspectives encourageantes, risques et questions qui subsistent ".

Faisons rapidement le point sur l'évolution actuelle de ces 4 enfants. Deux sont actuellement âgés de presque 7 ans. Un autre a 8 ans ½ et le quatrième 13 ans ½. Ils évoluent à des rythmes différents mais tous les quatre utilisent bien leur IC.

La voie auditive prend progressivement le pas sur la voie visuelle (lecture labiale avec ou sans la LPC). Pour au moins deux d'entre eux, c'est même la voie privilégiée, peut-être parce qu'ils ont déjà des gênes visuelles fonctionnelles, peut-être parce que, pour eux, l'utilisation complémentaire des deux voies perceptives (audition et vision) n'est pas évidente. Il reste des études plus détaillées ou approfondies à faire à ce sujet mais ce n'est pas mon propos du jour.

La qualité de leur voix et de leur parole est inégale, mais, pour tous les quatre, elle est tout à fait utilisable et utilisée dans leur communication quotidienne avec les entendants. Evidemment, leur entourage familial est soulagé. Il peut presque toujours saisir ce qu'ils veulent dire (voix dite "intelligible") et peut se faire suffisamment comprendre dans le quotidien. Aspect important mais qui n'est pas le seul but à atteindre notamment du point de vue des pédagogues. Le niveau de précision de leur outil linguistique est à considérer.

Leurs niveaux en Langue Française orale et/ou écrite sont évidemment disparates, ne serait-ce que parce qu'ils n'ont pas le même âge. Pour les plus jeunes, en CP, l'acquisition du français se met en place, un soutien orthophonique plus spécifique et soutenu reste indispensable. Pour l'un d'entre eux, en CE2, la langue française progresse de façon quasi naturelle et équivalente à celle des entendants de son âge. Pour le plus âgé, son niveau de langue orale et écrite est parfois enfantin avec des erreurs ou maladresses syntaxiques ou lexicales qui le gênent dans ses apprentissages scolaires de collégien. Il est surtout pénalisé par la rapidité du discours des enseignants d'autant que sa vision est altérée, nouvelle source de dépense d'énergie, et ne lui permet pas de compenser aisément les informations auditives incomplètes.

Sans m'attarder davantage sur ce niveau d'acquisitions, on peut dire que globalement ces apprentissages scolaires en milieu ordinaire sont très encourageants pour les professionnels comme pour les parents, même s'ils peuvent être laborieux et nécessitent pour certains un soutien orthophonique et scolaire individuel régulier.

L'évolution de ces jeunes peut nous permettre de voir cette maladie sous un jour moins totalement invalidant. Certaines acquisitions n'étaient même pas envisageables au départ par les parents. Parlant de l'usage du téléphone possible pour son fils, une mère s'émerveillait : « je n'aurais jamais imaginé cela possible ». Cette expérience positive porte, certes, sur un nombre limité de jeunes ; le nombre de ces jeunes arrivant à l'adolescence est sûrement restreint à l'heure actuelle en France mais a d'autant plus d'intérêt qu'il s'agit probablement de la première génération de jeunes atteints du syndrome de type I appareillés à un âge assez précoce (avant 3 ans) avec un IC.

On peut penser que ce type de prise en charge va s'étendre à de plus en plus d'enfants atteints de ce syndrome.

Risque d'une pression éducative ne respectant pas le rythme de l'enfant

Ce projet d'IC avec l'importance accordée à l'éducation auditive et linguistique est exigeant surtout lorsqu'il s'accompagne d'une scolarisation en intégration en milieu scolaire ordinaire. Il présente donc un risque : celui de vouloir en faire trop et trop vite, pour conjurer le temps qui passe, dans une impatience angoissée que l'enfant ne puisse faire ses acquisitions plus tard. Impatience qui ne respecte pas le rythme de l'enfant et le fait vivre dans un état de tension, de stress important, l'obligeant à se construire autour d'un " surmoi héroïque ".

Je me souviens de l'un de ces jeunes, qui me faisait part du rôle de protecteur de sa famille dont il se sentait investi. Il mettait en scène cette mission dans ses nombreuses productions imaginaires illustrées où un magnifique chien de garde permettait à la famille de dormir paisiblement malgré les attaques nocturnes de voleurs. Par ses réussites scolaires, il avait la charge de réconforter ses parents. Puis plus tard, devant les difficultés, réalisant qu'il ne pouvait satisfaire à toutes les exigences de l'intégration scolaire ordinaire, il choisissait d'exprimer la tension interne qui l'agitait au travers du dessin d'un volcan avec une superbe légende : " le volcan des énervances ".

L'intervention du psychologue est particulièrement utile dans ce cadre si la pression éducative devient excessive. Il faudra reparler du rythme propre à chaque enfant, dédramatiser un éventuel conseil de redoublement scolaire, pointer les progrès même si le niveau n'est pas celui escompté par la famille ou les professionnels. Bref, le travail finalement habituel qu'il y ait ou non Usher.

Et des questions qui subsistent... quand on ne peut plus repousser à plus tard. Une des questions que nous pourrions poser tout à l'heure aux professionnels travaillant auprès des personnes à basse vision pourrait être : pour ces jeunes pouvant percevoir un environnement sonore, quoique sans stéréophonie, les prises en charge des troubles visuels pourront-elles se rapprocher de celles habituellement utilisées pour les jeunes entendants ou sourds sévères handicapés visuels, notamment pour les jeunes atteints du syndrome de Usher type II ou III.

D'autres questions moins techniques subsistent et refont surface quand on ne peut plus indéfiniment repousser à plus tard la confrontation avec le déficit visuel surajouté comme il en a été question, aujourd'hui, avec les témoignages des grands adolescents.

Tant qu'il n'y pas de gênes notables de la vue et que l'enfant est encore jeune, loin de l'entrée dans l'adolescence, parents et professionnels ont recours, entre autres, à un procédé défensif qui s'avère plutôt efficace. C'est la mise à distance dans un futur le plus éloigné possible du deuxième fléau, tout en n'étant pas dans le déni d'une évolution future inéluctable.

Je repense à ce père qui me disait au début de la prise en charge : « j'ai l'habitude de traiter un dossier à la fois » ; ou bien cette maman m'interrompant lorsque j'entrebâillais la porte sur sa possible crainte face au handicap visuel : « je ne veux pas me prendre la tête avec ça » (= « je ne veux pas que vous me preniez la tête avec ça »), tout en rajoutant quelques minutes plus tard qu'elle se renseignait sur les progrès de traitement ou d'opération autour de la rétinite pigmentaire en visitant le site RETINA.

Moi-même, je me souviens avoir utilisé ce procédé de mise à distance : lorsque COD.A.L.I. a accueilli le premier enfant porteur du syndrome de Usher. Assez bonne en calcul mental, je me suis entendue me dire « ouf ! Quand il sera adolescent, (c'est à dire, pour moi, quand il perdra la vue), je serai à la retraite ». Je reconnais que c'était particulièrement lâche, que j'étais mal informée et que c'était sans compter l'accompagnement préalable de cette famille. Lâcheté à laquelle les parents n'ont pas droit, eux, qui ne pourront pas prendre de " retraite parentale ".

Avec l'apparition des troubles visuels, les parents se retrouvent donc acculés. Ils se sentent à nouveau confrontés à la situation traumatique. Un nouveau cheminement leur est imposé. Certains parents avouent que la surdité n'est plus un problème (ce qui n'est déjà pas si mal) mais cela ne peut les consoler vraiment. C'est comme si l'avenir se refermait à nouveau car l'éducation auditive aussi bonne soit-elle n'a pas permis d'annuler l'autre processus. « Je n'ose pas demander à mon fils quel métier il aimerait faire » me confiait ce père. Il ne pouvait l'imaginer adulte et sentait qu'il ne pouvait l'autoriser à s'imaginer adulte. Pour ce père, être adulte c'était exercer un métier. Moins sensible aux difficultés de locomotion futures, il encourageait l'acquisition des connaissances chez son fils plus que les expériences d'autonomie dans les transports. Ce père pourrait trouver du secours s'il pouvait avoir des représentations possibles de métiers envisageables, si quelqu'un ayant fréquenté le monde de la déficience visuelle pouvait lui en parler.

Du côté des professionnels, nous sommes tentés de mettre en place des mécanismes de défense qui peuvent aller de la dramatisation (« Ça y est, il devient aveugle ») à la minimisation (« Vous n'avez qu'à le changer de place en classe s'il est ébloui, ce n'est pas grave ! ») en passant par des positions peu réalistes (« Il voudrait être médecin. Mais pourquoi pas ? »)⁴ ou par des tentatives de rester dans le court et moyen terme à tout prix, interdisant, condamnant même, le désir de se projeter dans l'avenir (« On n'en est pas encore là, tout va bien, vous voyez qu'il est heureux, il parle, etc. Il faut penser au présent, se réjouir du présent ! »). En effet, nous, professionnels de la surdité, sommes embarrassés comme doivent l'être les professionnels de la vision face à la surdité.

⁴ alors qu'il serait préférable de dire aux parents que leur enfant est dans le désir, qu'il a une bonne estime de lui pour s'imaginer aussi grand que untel ou untel. Et qu'ils peuvent le laisser s'exprimer sur les valeurs que leur enfant attribue à ce métier : gagner de l'argent, aider les autres ou faire des opérations extraordinaires, etc. et lui dire qu'on comprend qu'il trouve ce métier intéressant. Ensuite, éventuellement plus tard, aborder avec lui la faisabilité, sans rester dans l'utopie et le déni des limitations provoquées par le handicap actuel ou à venir.

Nos compétences professionnelles ne nous permettent pas bien d'imaginer comment réagir face à ce problème. Nous aussi, comme ces parents, avons besoin de nous créer des représentations réalistes des vies possibles pour des personnes ayant une basse vision. Il faut arriver à se familiariser, se laisser apprivoiser par l'idée de la déficience visuelle, sans la fuir ou la maintenir le plus longtemps possible à l'écart.

Ainsi, devant ce père qui ne pouvait imaginer quel métier serait possible pour son fils, je me suis sentie moins totalement démunie après avoir eu l'occasion de rencontrer une femme porteuse de ce syndrome et déjà totalement non voyante dans la pénombre mais capable de lire les panneaux lumineux ou l'écran de son ordinateur de poche. Même sans parler de métier précis aux parents, comme j'avais, grâce à cette rencontre, eu l'idée d'un métier possible (comptable), j'ai pu accueillir leur propos et parler des ordinateurs, les laissant imaginer leur fils adulte les utilisant longtemps, éventuellement dans sa vie professionnelle et relationnelle à distance. Je ne sais s'il aura envie d'être comptable mais, ayant pu moi-même m'imaginer que ce pouvait être possible, je n'ai pas esquivé la question qui angoissait tellement le père. Cette expérience, ce contact direct avec un adulte porteur d'un syndrome de Usher m'a permis de me familiariser un peu avec cette maladie en me permettant d'imaginer la vie, des vies possibles.

Une étape que j'imagine particulièrement cruciale et délicate pour les familles et les professionnels de la surdité est celle où il ne sera plus possible au jeune de poursuivre sa scolarité avec le soutien du service adapté à la surdité, en particulier s'il s'agit d'un soutien en SSEFIS, avec une intégration scolaire en milieu ordinaire. Passage où il faut d'abord envisager de compléter les prises en charge habituelles par des aides ponctuelles autour des problèmes visuels, puis où il faudra proposer un changement de service, probablement non pas vers un service éducatif spécialisé pour sourds communiquant entre eux avec la Langue des Signes mais plutôt vers un service adapté aux déficients visuels. Et comment quitter cette équipe sans que la famille ne se sente abandonnée, lâchée, famille qui a pu idéaliser le service comme on idéalise ses parents ?

Si, nous-mêmes, sommes davantage familiarisés avec les problèmes posés par la dégradation progressive de la vision et la basse vision et avons une idée des solutions même partielles possibles nous saurons mieux préparer la famille à franchir ces étapes et à vivre les séparations. On voit bien que les liens établis entre les professionnels de la surdité et ceux de la basse vision pourraient faciliter ces passages.

Subsistent pour moi encore bien des questions dont celle qui sera ré abordée demain matin concernant l'annonce du diagnostic aux enfants eux-mêmes.

Reconnaître sa propre impuissance, mais impuissance partielle, peut nous permettre d'accueillir, de contenir le désarroi des parents tout en voyant ces parents comme valables, pas totalement impuissants et capables d'affronter le sort. Eux non plus, n'ont que faire d'une surprotection. Faisons leur confiance.

Discutante

Claire EUGENE

Psychologue

Quelques remarques après avoir écouté les collègues détailler la façon dont ils peuvent travailler avec des personnes atteintes de surdit , et en difficult s visuelles grandissantes :

1. Ce travail, plus encore que du "bricolage fin", me semble  tre de l'ordre de la dentelle ou de la broderie, mais   r aliser dans un vaste chantier, marqu  par le tabou et l'effroi. Les sp cialistes nous ont transmis leur exp rience et certaines connaissances sont parfois extr mement simples : baisser un store, mettre une lampe, et le confort de la personne atteinte change du tout au tout ! Cet  change des savoirs est fondamental et ces  tayages techniques sont loin d' tre de la r paration. Autour de l'implant des questions restent, les pistes de r flexions autour du diagnostic et de la temporalit  ne manquent pas.

2. Mais on "voit" aussi comment deux cultures professionnelles ont   s'approcher, s'apprivoiser pour que la broderie soit pr cis ment adapt e   chaque personne. Par exemple pour nous qui travaillons avec des personnes sourdes, certaines choses sont devenues  videntes : se mettre face   la lumi re, ralentir le rythme de sa parole pour  tre traduit par l'interpr te, que celui-ci soit regard  alors que ce n'est pas   lui que nous nous adressons, ne pas parler tous en m me temps dans une r union. Ceci est peut- tre  tonnant, voire d stabilisant pour un non-professionnel de la surdit .

3. Les aides propos es par les " professionnels de la vue" sont parfois refus es, maladroitement ou incompr hensiblement, par les personnes atteintes de "Usher". Connaissant leur diagnostic et l' volutivit  de leur atteinte, pour elles, accepter les aides techniques propos es signifierait avoir accept  et d pass  le diagnostic. Mais celui-ci peut-il s'accepter et se d passer? Ainsi un jeune homme de 18 ans s'est tr s bien d brouill , alors qu'il est brillant, pour rater un examen important, redoubler, arr tant ainsi magiquement le temps, le temps o  tout va devenir de plus en plus noir.

4. Si les changements identitaires affectent les personnes atteintes, les professionnels ont eux aussi des changements   effectuer : dans un cadre psychoth rapeutique toucher pour guider, amener   l'ascenseur celui ou celle qui est venu consulter est inhabituel. Au-del  de l'apparente neutralit  bienveillante et de l'interdit du toucher, nous ne pouvons qu'accepter d' tre touch s, aux deux sens du terme, d stabilis s et dans l'urgence, de devenir cr atifs tout en restant th rapeutiques.

Et pour conclure admirons que toujours aient  t   voqu s le cas par cas, les prises en compte de personnes singuli res et non une cat gorie qui serait "les Usher". La transmission qui se fait aujourd'hui d dramatise et apprivoise ce qui pouvait nous faire peur, elle devrait s'amplifier dans la formation de tous.

L'expérience d'un Centre de Ressources National : l'action du CRESAM

Robert AGUIRRE - Jean-Marie BESSON - Jacques SOURIAU
Professeur spécialisé Educateur spécialisé Directeur

Le CRESAM (Centre de Ressources Expérimental pour Enfants et Adultes Sourds-Aveugles et Sourds-Malvoyants) a vu le jour en juin 1998 (après avis favorable à l'unanimité du C.N.O.S.S. du 23 juin 1998). Cette création fait suite à une proposition d'un groupe de travail animé par le Ministère de la Santé à propos des handicaps rares.

La notion de handicap rare telle qu'elle est précisée par l'arrêté du 2 août 2000 prend en compte deux critères :

- taux de prévalence qui ne peut être supérieur à un cas pour 10 000 habitants
- prise en charge nécessitant la mise en oeuvre de protocoles particuliers qui ne sont pas la simple addition des techniques et moyens employés pour compenser chacune des déficiences considérées.

L'association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave est explicitement mentionnée dans la liste des handicaps rares.

Le CRESAM est géré par l'APSA, une association poitevine depuis très longtemps impliquée dans la prise en charge des personnes sourdes et sourdes-aveugles.

Neuf missions sont confiées aux Centres de Ressources et constituent leur guide de travail :

1 - Élaborer une banque de données relatives aux caractéristiques du handicap et à ses méthodes de prise en charge.

2 - Diffuser une information adaptée auprès des équipes techniques des CDES et des COTOREP et des professionnels médico-sociaux et de santé.

3 - Evaluer la pertinence de nouvelles méthodes de prophylaxie, de dépistage ou de traitement

4 - Porter ou affiner le diagnostic de certaines configurations rares de handicaps à la demande des équipes ou familles qui s'adressent au centre

5 - Aider et former (délivrance d'un savoir-faire) les équipes des établissements concernés, comportant ou non une section spécialisée à élaborer un projet d'établissement et des projets individualisés pertinents permettant aux équipes de prendre en compte, en particulier, l'évolutivité et les risques de régressions.

6 - Etablir les protocoles nécessaires propres à prévenir les phénomènes de régression des personnes concernées lorsqu'elles parviennent à l'âge adulte.

7 - Etudier les conditions techniques requises pour favoriser un maintien à domicile, dès lors qu'un tel maintien répond au souhait de l'entourage

8 - Informer et conseiller les familles isolées et les mettre en contact avec les établissements précités.

9 - Informer et conseiller les personnes adultes vivant à domicile et les professionnels travaillant à leur contact (auxiliaires de vie, services d'accompagnement, etc.).

Ces missions sont réalisées par une équipe pluridisciplinaire de 11 équivalents temps pleins comportant des personnels socio-éducatifs, médicaux, paramédicaux, et administratifs.

Les modalités d'action du Centre de Ressources comportent :

- un suivi individualisé des personnes à partir de leur demande
- des actions d'ensemble dans le domaine de la formation, de la documentation, de l'animation associative et de l'ingénierie professionnelle.

Les personnels du CRESAM rencontrent les personnes suivies sur leur lieu de vie ou dans les locaux du Centre de Ressources.

A titre indicatif, en 2004 le CRESAM a travaillé pour 437 personnes réparties de la façon suivante :

Etiologies	Nombre
Syndrome de Usher type I	150
Syndrome de Usher type II	76
Rubéole	32
Syndrome CHARGE.	33
Autres étiologies	92
Non renseigné ou inconnue	54

Les tranches d'âges	Nombre
1 : de 0 à 3 ans	6
2 : de 4 à 6 ans	17
3 : de 7 à 15 ans	52
4 : de 16 à 20 ans	42
5 : de 21 à 50 ans	249
6 : plus de 50 ans	71
Total :	437

Conclusion

L'action du Centre de Ressources peut s'analyser à partir des principes suivants

- Un travail dans la durée : les personnes suivies, du fait de leur avancée en âge et de l'évolution de leurs déficiences sont confrontées à une suite de dispositifs (école, formation professionnelle, travail etc.) qui ne sont pas vraiment articulés entre eux. Le Centre de Ressources permet un accompagnement dans la continuité et constitue un recours dans les moments de crise.
- Une diversité dans les registres d'intervention : outre l'accompagnement individuel, le Centre de Ressources agit dans des domaines plus collectifs (organisation de loisirs adaptés, soutien à la vie associative, organisation d'emplois adaptés pour l'accompagnement quotidien, information et formation pour les aides techniques, stages de sensibilisation aux techniques de réadaptation etc.). Cette variété permet aux personnes de trouver un soutien global à partir de l'entrée qui est la leur au moment où ils amorcent une démarche. Chacune de ces offres d'intervention permet d'accompagner la personne dans des domaines qui ne faisaient pas l'objet d'une demande explicite : soutien psychologique, lutte contre la solitude, reconstruction d'un projet d'avenir.
- Une approche globalisante et unifiante de la personne : l'expérience montre que l'aide n'est pas suffisante quand elle se réduit à la seule addition de techniques de réadaptation. Quel que soit le dispositif d'intervention, il doit s'adresser à la personne dans toutes ses dimensions (sensorielle, sociale et psychique), ce qui exige l'établissement de liens personnalisés avec les professionnels du Centre de Ressources ou les intervenants locaux.

- Une exigence dans la qualité de la communication : il n'est pas possible de mettre en place un travail unifiant pour la personne et dans la durée si les conditions de communication ne sont pas optimales. Il est en effet très important que la personne concernée ait la garantie que toute l'information qu'elle attend lui soit accessible et que tout ce qu'elle a à dire puisse être transmis aux destinataires. Cette condition est loin d'être véritablement remplie dans toutes les situations. Cette qualité de communication passe par la mise en œuvre de compétences linguistiques adaptées de la part des intervenants, le recours à des interprètes et la production de matériel d'information accessible.

- Un travail en réseau qui fait vivre une culture : l'addition des suivis individuels, des partenariats entre organismes, de l'activité associative et de tous les liens informels permet la construction progressive d'un réseau de contacts, d'informations et de pratiques sociales ; c'est ainsi que se construit une culture où les personnes peuvent trouver les formes d'identification et les outils qui facilitent la construction de leur identité et de leur projet de vie.

L'action du CRESAM auprès des adultes sourds Usher de type I

Jean-Marie BESSON
Educateur spécialisé

Durant ces 6 années de fonctionnement, le CRESAM a été, en contact avec environ 300 adultes sourds malvoyants ou sourds-aveugles :

- Environ 150 personnes sourdes profondes, communiquant en général en LSF, la plupart (124) atteints du syndrome de Usher de type 1
- Environ 150 personnes malentendantes, communiquant oralement et la plupart (90) atteintes du syndrome de Usher de type 2.
- La plupart ont une rétinite pigmentaire, à des degrés divers d'évolution, souvent en fonction de l'âge; très peu sont totalement non-voyants.
- Nous connaissons actuellement très peu de personnes au-delà de 60 ans, parmi les personnes sourdes Usher de type I.
- Chaque semaine, des demandes nouvelles arrivent au CRESAM. Mais, en même temps, il faut essayer de travailler dans la durée, puisque les personnes atteintes le sont, actuellement, pour toute leur vie, avec en plus une aggravation au fil des années.

L'action du CRESAM vers les personnes atteintes du syndrome de Usher de type I se fait sur 2 registres d'intervention :

- des actions individuelles
- des actions d'ensemble

Actions individuelles auprès des adultes Sourds Usher de type I

La procédure habituelle est la suivante :

1. Le CRESAM reçoit un appel :
 - de la famille : conjoint, enfant, frère, sœur, parents
 - de professionnels : Assistante sociale, rééducateur (ex. ergothérapeute), éducateur s'il s'agit d'un établissement, chef de service, service de soutien aux personnes sourdes (ex. URAPEDA), Pôle Surdité d'un Hôpital
2. Une première rencontre est organisée avec la personne,

- à son domicile ou parfois dans un endroit plus neutre, souvent en présence des personnes gravitant autour d'elle (famille, professionnels),
- permettant d'aborder dans un premier tour d'horizon :
 - o La connaissance par la personne de sa problématique
 - o L'information sur les problèmes visuels :
 - § avec l'aide de documents réalisés par le CRESAM ou par l'Association Signes Bleus
 - § recherche d'un hôpital ayant un service d'accueil pour sourds
 - § recherche d'une orthoptiste basse vision pas trop loin du domicile
 - § utilisation de lunettes de protection contre le soleil, adaptées à la rétinite pigmentaire
 - o Les difficultés dans l'emploi (problèmes d'éclairage, d'adaptation de poste) ou dans la recherche d'emploi, en fournissant les coordonnées d'organismes locaux susceptibles d'aider dans ce domaine : CAP-EMPLOI (mais avec des limites compte tenu du double handicap sensoriel qui pose souvent beaucoup de problèmes à ces organismes quant à la recherche d'emploi), SIADV, URAPEDA. Ou recherche d'un CAT adapté aux personnes sourdes-malvoyantes.
 - o Les difficultés dans la vie quotidienne, et les aides techniques possibles :
 - § aménagement de l'habitation, problèmes de luminosité : à traiter avec ALGI, ANAH
 - § perception de la sonnette d'entrée, du téléphone-fax : avertisseurs lumineux ou vibrateurs
 - § pour la lecture : dans les magasins, les journaux, les livres : loupes, agrandisseurs, éditions en gros caractères
 - § les déplacements (de jour, de nuit), les transports en commun
 - o Les difficultés dans la vie sociale
 - § communication de proximité : LSF visuelle ? LSF tactile ? oral ?
 - § communication à distance : fax ? Internet ? téléphone portable ?
 - § liens avec des associations : Associations de sourds, Association Signes Bleus, Association Nationale pour les Sourds-Aveugles
 - § besoin d'une aide à domicile pour les courses, pour échanger, communiquer, conduire à des activités, à des rendez-vous administratifs ou médicaux, rompre l'isolement. Taux d'invalidité à revoir ? demande d'Allocation Compensatrice Tierce Personne à faire.
 - § loisirs, vacances

3. Divers professionnels du CRESAM peuvent alors être sollicités, pour aider à comprendre la situation ou entrer en contact avec la personne, la famille ou des professionnels de sa région : médecins, assistante sociale, responsable des aides techniques, instructrice en locomotion, responsable des loisirs.
4. Un bilan peut être organisé au CRESAM, si besoin, ou si la personne le souhaite, avec possibilité d'évaluation de la vision fonctionnelle, de la locomotion, des difficultés visuelles de lecture et des moyens de compensation envisageables.
5. Le CRESAM recherche des services dans la région de la personne et se met en relation avec (s'ils existent) :
 - Réseaux Basses Visions,
 - Services d'Appuis aux Déficiants Visuels,
 - Services de Rééducation en ambulatoire,
 - Sites pour la Vie Autonome,
 - Services d'Aide à Domicileauprès desquels, avec la collaboration d'interprètes en LSF ou des URAPEDA, elle pourra trouver :
 - du soutien,
 - une évaluation de ses capacités visuelles,
 - des aides techniques,
 - des rééducations,
 - une aide à domicile.
6. Le CRESAM apporte un soutien à la personne dans ses démarches pour obtenir les aides nécessaires, en lien avec les Sites pour la Vie Autonome, les services de soutien à l'insertion des déficients visuels, les assistantes sociales de secteur, les fournisseurs ...

Voici quelques actions d'ordre général menées par le CRESAM durant ces six années de fonctionnement :

1. Rencontres de parents
2. Rencontres régionales de personnes atteintes du syndrome de Usher
3. Partenariat avec l'Association Signes Bleus :
 - o conférences conjointes avec la Présidente, lors des Salons du Handicap, dans différentes régions
 - o organisation de stages de formation pour les accompagnateurs sourds oeuvrant bénévolement au sein de l'Association Signes Bleus
4. Participation aux Salons du Handicap dans les régions (stand avec quelques aides techniques, conférences) à PARIS, RENNES, NANCY, MARSEILLE, LYON, TOULOUSE, et bientôt LILLE, pour :
 - o rencontrer les personnes déjà suivies par le CRESAM
 - o recevoir les demandes de nouvelles personnes

- rencontrer des partenaires : fournisseurs de matériels adaptés, services d'aides aux déficients visuels ou aux sourds, services sociaux, sites pour la vie autonome, Associations de Sourds
- 5. Intervention dans les écoles d'interprètes (SERAC, ESIT, école de LILLE) avec une personne sourde-aveugle :
 - présentation de la surdi-cécité
 - découverte de la Langue des Signes Tactile au travers de la prise de contact direct avec la personne sourde-aveugle
 - présentation par une interprète des spécificités de l'interprétation pour les personnes sourdes-aveugles et sourdes malvoyantes
- 6. Elaboration d'un projet de formation de guide-interprète pour sourds-aveugles et sourds malvoyants
- 7. Organisation d'un stage de découverte de techniques de compensation (locomotion, informatique adaptée, braille, informatique braille, aide à la vie journalière) pour des personnes devenues sourdes-aveugles.
- 8. Recherche, dans les régions, de partenaires (établissements, structures, services) qui pourraient, en lien avec le CRESAM, effectuer un relais de proximité pour les personnes sourdes malvoyantes.

Quelques difficultés pour les personnes sourdes Usher de type 1

1. Leur grand isolement dû, entre autres, aux difficultés de déplacement, aux difficultés d'intégration dans les associations de Sourds du fait d'un rythme différent dans la communication et dans l'action... Autant de raisons qui peuvent les amener à se replier.
2. Une difficulté particulière pour les personnes ayant été éduquées dans l'oralisme, et qui, voyant moins, ne peuvent plus lire sur les lèvres, sans pouvoir avoir recours à la LSF qu'elles ne maîtrisent pas.
3. L'impossibilité, à l'heure actuelle, pour les personnes sourdes Usher I de pouvoir bénéficier de rééducations dans des Centres de Rééducation Fonctionnelle, si elles en éprouvent le besoin, alors que des personnes entendant devenant malvoyantes ou non-voyantes ou même des personnes sourdes Usher II, peuvent avoir accès à ces Centres.

Quelques manques ressentis à partir de l'expérience du CRESAM

1. Regret du manque d'information de certains médecins ophtalmologistes, qui ne savent pas comment vivent les personnes atteintes du syndrome de Usher, et, lors du diagnostic de cette maladie, font des pronostics catastrophiques, prédisant par exemple que la personne deviendra aveugle à telle échéance
2. Manque, dans de nombreuses régions, de rééducateurs pouvant intervenir auprès d'adultes en dehors du champ de l'insertion professionnelle, dans des domaines comme : la locomotion, l'aide à la vie journalière, la formation au braille, à l'informatique adaptée à la basse vision, à l'informatique braille

3. Manque d'un véritable réseau de proximité autour de chaque personne, avec des professionnels capables de faire un suivi régulier et global de chacun (pas uniquement des spécialistes de telle ou telle rééducation)
4. Manque d'un soutien psychologique que chacun devrait pouvoir trouver près de chez soi, face à une maladie évolutive si éprouvante
5. Manque, dans les régions, d'une organisation pour que, régulièrement, les personnes atteintes de ce syndrome puissent se retrouver, briser leur isolement, pour qu'un véritable réseau existe entre eux, qu'une culture commune aux Sourds Usher I puisse se partager.

Conclusion

Il n'y a pas très longtemps qu'en France une attention particulière est portée aux personnes atteintes du syndrome de Usher de type I. Beaucoup de choses restent encore à faire.

De l'enfance à l'âge adulte

Robert AGUIRRE

Professeur spécialisé

Mon activité au CRESAM m'a permis et me permet encore de rencontrer des enfants, des adolescents, leurs familles et les professionnels qui en ont la charge.

Ces rencontres ont lieu soit au domicile des enfants, soit dans les établissements qui les accueillent soit au CRESAM.

Parmi tous les paramètres ayant une incidence, j'ai choisi aujourd'hui d'aborder un point qui me paraît significatif de mon expérience de 7 années auprès de jeunes présentant un syndrome de Usher de type 1 : l'hétérogénéité des situations.

1. L'hétérogénéité des savoirs médicaux.

Du fait de son caractère de rareté, le syndrome de Usher est mal connu dans le monde médical. Selon la spécialité médicale ou non, l'annonce est erronée plus souvent qu'on ne le pense.

2. L'hétérogénéité géographique

Globalement, il est préférable d'être atteint du syndrome de Usher près d'une grande ville (et Paris en particulier) que dans certaines régions françaises où les familles sont contraintes de faire des kilomètres pour trouver des réponses à leurs questions.

3. L'hétérogénéité des prises en charge psychologiques.

Les enfants atteints du syndrome de Usher soit ne sont pas pris en charge psychologiquement (intégration), soit le sont par des professionnels seuls qui ne connaissent pas la LSF, soit le sont avec l'aide d'interprète, soit plus rarement par des psychologues qui signent.

4. L'hétérogénéité des prises en charge " techniques " (locomotion, orthoptie basse vision, aides techniques)

Les enfants et adolescents présentant un syndrome de Usher ne sont pas égaux devant la maladie, versant aide à la vie quotidienne. Les prises en charges sont tributaires de la présence ou non des services (SAAAS par exemple) proches du domicile ou de l'établissement où le jeune est scolarisé. Cet aspect rééducatif est en mutation : l'intégration confirmée par la nouvelle loi commence à avoir des conséquences. Mais est-ce que la multiplicité des prises en charge " techniques " est suffisante ?

5. L'hétérogénéité de l'accompagnement familial

De l'annonce proprement dite, à l'accompagnement nécessaire des familles pendant l'évolution de la maladie et de la scolarité de leur enfant, les situations que nous connaissons sont très variées : pas d'accompagnement, accompagnement par un CAMSP, un SSEFIS ou un établissement mais fluctuant selon ces services et des moyens qu'ils peuvent, qu'ils veulent mettre en œuvre. C'est une question cruciale, à l'heure où le diagnostic très précoce est à l'ordre du jour.

6. L'hétérogénéité du savoir des familles.

Quelles que soient les raisons, les connaissances des familles concernant le syndrome de Usher sont très inégales : familles ayant toutes les informations, familles en ayant de manière parcellaire et familles en ayant très peu.

7. L'hétérogénéité du savoir des jeunes et particulièrement des adolescents.

Quelles qu'en soient les raisons, comme pour les familles, nous rencontrons des jeunes qui ont des informations, d'autres qui en ont un peu et d'autres enfin qui en n'ont presque pas (alors que les médecins, les professionnels et les familles " savent")

8. L'hétérogénéité des savoirs des professionnels

Quelles qu'en soient les raisons, ces connaissances sont aussi très variées.

Conclusion

Mon souhait est que grâce à des réflexions collectives, comme l'organisation de ces journées d'études, les jeunes et leurs familles aient plus de chances d'être considérés de la même manière sur l'ensemble du territoire français.

Le thérapeute face au Sourd-Aveugle

Alexis KARACOSTAS

Psychiatre

Beaucoup a déjà été dit au cours de cette journée, je voudrais à mon tour faire quelques remarques relatives au travail du psychothérapeute face à une personne présentant un Usher. Il me semble en effet de première importance de balayer devant sa porte en commençant par parler de iatrogénie, c'est-à-dire de se pencher sur les souffrances infligées au patient malgré le désir de bien faire. Mes remarques concerneront essentiellement trois aspects du thème qui nous réunit : l'effroi, le déni et les conditions de l'efficacité de l'aide fournie par un psychothérapeute.

L'effroi. Je pense que ce que nous avons vu et entendu aujourd'hui nous a ramenés systématiquement, si tant est que nous ayons pu l'oublier, vers l'effroi. L'effroi, c'est-à-dire une réaction de peur poussée à un degré d'intensité maximale comme peut l'être une réaction d'épouvante et de panique aiguë, me paraît être au centre de toutes les problématiques qui ont été abordées aujourd'hui. Tout travail psychothérapeutique est la recherche de solutions pour surmonter les obstacles de la vie qui nous font peur. L'effroi est bien sûr la peur poussée à son degré extrême et c'est aussi la réaction initiale, de départ, celle que l'on rencontre chez une personne qui vient d'apprendre qu'elle est porteuse du syndrome de Usher ou chez toute personne de sa famille ou parmi ses proches. Combien de fois ai-je vu de gens autour de moi, qui n'ayant jamais réfléchi à la question suffoquent à la simple évocation de l'existence d'une surdité et d'une cécité concomitante ? Il n'y a pas de mots pour décrire ce qui est alors ressenti et la seule envie de l'interlocuteur est de prendre ses jambes à son cou. Je soulignerai seulement que cet effroi est du même ordre que celui qu'éprouvent les parents d'un enfant qu'on découvre sourd – je vous laisse le soin d'apprécier s'il y a une échelle dans l'horreur. L'effroi se transmet à tous et en particulier aux soignants et, parmi ceux-ci, au thérapeute. J'aborderai un peu plus loin les effets de cet effroi chez le thérapeute. Il m'importait surtout de rappeler ici que la mobilisation d'affects extrêmement pénibles est au cœur de toute l'affaire qui nous réunit aujourd'hui, et que la question qui se pose d'emblée, avant toute réflexion, est : comment échapper à ce cauchemar ?

Pourtant, je ne peux pas rester, en rester, sur cette première impression, d'autant que le temps de mon intervention est compté. Je voudrais me déporter sans attendre vers l'autre bout de l'éventail dont l'effroi est un bord. Je me souviens, et je rappelle souvent l'histoire, d'un Sourd qui s'était levé dans une réunion publique et qui avait interpellé les participants entendants en leur disant : « Il y en a assez de vos remarques, la vie des Sourds n'est pas qu'un tissu de malheurs, nous rions, nous sommes heureux, nous sommes vivants ! Arrêtez de vous lamenter sur notre sort ! » Ce jour-là j'avais reçu une leçon, et je l'avais bien encore en mémoire et dans mon cœur lorsqu'il s'est agi pour moi de recevoir pour la première fois un patient porteur de Usher. Nous avons rencontré, nous rencontrons tous, nous autres entendants voyants, (et les témoignages d'aujourd'hui le prouvent ô combien !) des sourds malvoyants ou aveugles qui mènent une existence heureuse, je veux dire une existence où, comme pour nous tous avec nos singularités propres, les périodes de joie, de bonheur, de sentiment de réussite et de confiance en soi peuvent côtoyer des périodes plus ou moins intenses de doute, de dépression et de remise en cause de soi. Oui, il y a des Sourds-Aveugles qui rient, qui se marient entre eux, qui travaillent, qui sont heureux de vivre dans la solidarité avec leurs familles et leurs amis. Comment est-ce possible ? N'y a-t-il pas là pour le soignant et le psychologue une piste à suivre, qui l'aide à comprendre comment ces personnes et leur entourage ont pu passer de l'effroi le plus brut à la peur puis, peu à peu, au fil des années et de changements progressifs, à des solutions qui mènent au bonheur ?

De l'effroi au bien-être, il y a un long chemin. C'est sur ce chemin, et sur l'accompagnement que le psychologue doit apprendre à pratiquer, que je voudrais maintenant porter mon attention.

Dans ses nombreux articles et ouvrages, Bernard Mottez, le sociologue que vous connaissez tous, affirme et montre que l'expérience de la surdit  est, pour tous ceux, Sourds et Entendants, qui y sont confrontés, avant tout et surtout l'expérience du déni. Ce déni est tellement massif, particulièrement de la part des Entendants, que Bernard Mottez a pu poser la question en 1993, dans la revue 'Psychanalystes' : « les Sourds existent-ils ? » Pour revenir à notre sujet, je dirai que l'expérience de la surdi-cécité est l'expérience d'un déni encore plus flagrant, encore plus massif, et qu'elle marque de son sceau la vie du sujet sourd-aveugle et il n'y aucune raison pour qu'elle ne marque pas non plus tout soignant et toute relation thérapeutique. C'est dire que le thérapeute doit apprendre à repérer toutes les formes de manifestation du déni, celles du patient, celles de son entourage mais aussi les siennes propres et il doit rester particulièrement attentif à les défaire. Fidèle à la ligne que je me suis fixée, je ne ferai que citer quelques-unes de ces manifestations qui concernent les soignants.

Je veux d'abord parler de certains ophtalmologistes ou médecins de famille qui ignorent ce qu'est un syndrome d'Usher. Je ne veux pas parler du phénomène de l'ignorance - que ceux qui n'ont jamais eu de lacunes leur jettent la première pierre -, non, je veux parler de ces médecins qui, ignorant tout du syndrome, n'entendent pas les symptômes de ces jeunes qui signalent, comme leurs parents

ou leur entourage qui les traitent souvent de " maladroits ", qu'ils n'arrêtent pas de se cogner ou qu'ils font des chutes. Je veux parler de ces médecins qui, à un degré de plus, et souvent après des années de déni, finissent par diagnostiquer une rétinite pigmentaire chez un sujet sourd et, transis d'une horreur qu'ils retiennent à peine, renvoient le patient sans plus d'explications sur la nature et sur l'évolution possible de son affection. Parfois il arrive qu'après avoir ignoré ou nié le diagnostic, ils renversent la vapeur en énonçant que l'avenir du jeune patient est la cécité, ce qui, j'y reviendrai, est une affirmation médicalement erronée et qui double les effets du déni d'une parole traumatisante qui aurait pu être évitée. Nous savons tous que sont nombreux les cas où la famille, les parents, la fratrie et parfois même le conjoint ou la conjointe, sont informés du diagnostic par le médecin sans que le patient le soit directement. Nous savons tous qu'il n'est pas rare que le porteur d'un Usher soit informé du diagnostic par hasard, par l'indiscrétion involontaire d'un familier ou encore par les confidences d'un tiers qui partage sa condition. Le sujet se rend alors compte que l'entourage savait et avait maintenu le secret, parfois pendant des années, et il en sort doublement choqué.

Mais n'oublions pas que la situation se présente comme celle d'un sourd de naissance qui devient malvoyant. C'est dire que l'annonce de la surdité a déjà plongé une première fois la famille dans l'angoisse, et que cette angoisse se trouvera réactivée par l'annonce du diagnostic de rétinite. C'est dire aussi que cette première angoisse est génératrice d'une première vague de déni, lequel va se trouver relayé par l'entourage médical qui fera souvent tout pour éloigner l'enfant et sa famille de toute communication signée. Et lorsque pointe la menace de cécité et, éventuellement, la survenue de la cécité, une deuxième vague d'angoisse et de déni viendra acculer le sujet dans un isolement relationnel dû à l'absence de Langue des Signes. Je voudrais ici demander à ceux qui prônent l'orientation exclusive vers la langue orale et le refus absolu de la Langue des Signes, attitude courante face à la surdité et qu'on qualifie d'oraliste, s'ils ont conscience des effets de ce refus lorsque des personnes porteuses de Usher voient leurs conditions de vie et de communication s'aggraver du fait de la déficience visuelle.

Le psychothérapeute recevant le patient pour la première fois doit être prévenu qu'il aura affaire à l'histoire d'une vie tissée de secrets, d'angoisses et de dénis, et qu'il aura fort à faire pour aider le patient à sortir de ces liens sidérants et pathogènes. Et je voudrais insister ici sur ce qui me paraît le fondement même de toute possibilité de thérapie : il est nécessaire que le thérapeute ait une formation préalable approfondie de ce qu'est et de ce qu'implique pour un patient un syndrome de Usher. J'ai bien conscience que je prêche ce qui précisément ne m'est pas arrivé : je n'ai pas une connaissance approfondie du syndrome de Usher et ce que j'ai appris, je l'ai appris sur le tas, auprès des patients, et je regrette de leur avoir fait parfois subir les conséquences de mon " impréparation ". Je souhaite que pour les générations présentes et futures de soignants, des formations sérieuses soient mises en place. Il est essentiel que le thérapeute apprenne à ne pas se laisser submerger par un sentiment de

catastrophe, par les effets de son impréparation face au patient, par le manque d'élaboration de tout vécu ou encore par le manque de connaissances qui le feront porter des jugements erronés. Ces aspects ne l'empêcheront d'ailleurs pas d'être amené à partager avec le patient des affects malgré tout pénibles et angoissants, à affronter ses idées de suicide, à franchir avec lui les effets successifs de la dégradation de sa vision : arrêt de la conduite automobile, cessation des activités sportives de groupe, changement ou arrêt de l'activité professionnelle, passage à la déambulation avec canne, etc. Et il sera certainement plus à même de soutenir le patient lors de choix parfois difficiles : dois-je annoncer à ma fiancée que j'ai une rétinite ? (sous-entendu : ce faisant, ne la ferai-je pas fuir ?) Puis-je lui demander si elle-même en est porteuse ? (sous-entendu : ne risquons-nous pas d'avoir un enfant présentant ce syndrome ?).

Je voudrais aussi insister sur un point que j'ai brièvement abordé tout à l'heure. Il est impossible de prédire l'évolution d'un syndrome de Usher et donc l'avenir de la personne qui en est porteuse. Il est impératif, comme cela a été dit tout à l'heure, que le thérapeute se déprenne de toute idée de prévisibilité des troubles. Les évolutions d'un syndrome d'Usher peuvent être fort différentes d'un sujet à l'autre et nul ne doit se risquer à prédire ce qu'il en sera dans deux ans, dans dix ans ou plus tard encore. L'accompagnement du patient par le thérapeute doit se faire au jour le jour et non dans l'idée préconçue de l'aboutissement à une cécité totale inéluctable.

Deuxième remarque à propos de la formation du thérapeute : j'ai vécu la douloureuse expérience d'avoir eu à utiliser le signe suivant pour désigner le syndrome d'Usher [mains "tenant des jumelles" et finissant poings serrés]. Or, ce signe maladroit, et, comme je viens de le dire, médicalement faux, implique que le rétrécissement du champ visuel aboutit nécessairement à la cécité. Ce signe a ainsi blessé et bouleversé l'un de mes patients qui s'est représenté aveugle alors qu'il faisait depuis de longues années l'expérience d'une réduction stationnaire de son champ visuel. Le signe que nous employons maintenant est [mains "tenant des jumelles" mais n'aboutissant pas aux poings serrés] La règle fondamentale du médecin : " d'abord ne pas nuire ", cela signifie au moins deux choses pour un thérapeute : connaître la question du syndrome de Usher mais savoir aussi l'exprimer franchement, sans maladresse, en Langue des Signes. C'est dire ici l'importance de programmes comme « Dire la santé en Langue des Signes » tels qu'ils ont été mis en route dans les pôles de santé.

Je reviens au déni – est-il nécessaire de redire que tout thérapeute est confronté aux manifestations de son propre déni ? Ce déni peut se manifester chaque fois que le patient se met à exprimer ses sentiments dépressifs, ses angoisses, sa colère ou même sa culpabilité. Un terme revient souvent dans les débats au sujet de la surdité et de la surdi-cécité : il faut que le patient "accepte" son infirmité. Mais cette acceptation est un phénomène bien complexe. Il arrive parfois ce que m'a raconté une patiente : chaque fois qu'elle essayait de parler de ses conditions de vie, des gênes occasionnées par son Usher, des sentiments d'angoisse ou de colère qui l'animaient, son entourage tentait de l'empêcher de parler de son

problème. Il était dit que la patiente étant censée avoir compris ce qu'était un Usher, l'affaire devait être classée et elle ne devait plus en parler. "Accepter" un Usher ne saurait se faire de manière instantanée, une fois pour toutes. C'est un processus incessant de remaniement psychique qui chemine tout au long de l'existence et que le thérapeute doit partager et accompagner. Il est essentiel que le thérapeute ne se ferme pas aux plaintes du sujet, qu'il lui permette de s'exprimer pleinement et qu'il ne minimise pas le vécu du patient, qu'il accueille sa colère et ses récriminations sans le pousser vers une direction où il ne veut pas aller. Un soignant ou un thérapeute qui se sent trop angoissé par un patient – cela arrive bien souvent et pour des raisons qui tiennent aux dispositions du soignant – doit savoir passer la main et adresser le patient à un autre soignant. Là encore, les effets du déni peuvent être catastrophiques pour le patient et réactiver ses angoisses et sa dépression.

Mais il est encore un autre aspect où la formation peut entrer en jeu pour contribuer à défaire le déni. La communication avec un Sourd-Aveugle ou un Sourd-Malvoyant suppose des changements dans la manière de faire et dans la manière d'être du thérapeute. Un certain nombre de certitudes durement acquises par un thérapeute entendant auprès des Sourds peut ainsi être remis en cause avec les patients sourds-aveugles ou sourds-malvoyants. Les patients sourds-malvoyants nécessitent une position parfois plus éloignée des corps que dans la communication entre Sourds et Entendants. De nombreux tâtonnements sont parfois nécessaires pour arriver à déterminer les aires de vision favorables aux échanges de signes. Plus que jamais, il convient de demander au patient le "mode d'emploi" de sa façon d'être. L'éclairage, le rythme de la parole, l'amplitude des signes sont autant de paramètres capitaux de la communication et c'est pour ne pas en avoir tenu compte que mes entretiens ont parfois été truffés de malentendus.

En revanche, la communication avec les Sourds-Aveugles change les données du tout au tout : proximité des corps et communication en Langue des Signes Tactile confrontent le thérapeute à l'un des tabous les plus tenaces de sa pratique. Les psychothérapeutes – et particulièrement les psychanalystes – ont été formés dans le respect absolu de l'interdit du toucher corporel. Ils ont ainsi désappris à toucher, alors que le toucher est l'un des sens pourtant les plus fondamentaux de toute vie humaine. Mes premières confrontations à des Sourds-Aveugles m'ont donc obligé à faire ce que je ne faisais jamais jusque là : apprendre à mêler mes jambes à celles de mon ou de ma patiente sans pour autant lui manquer de respect ; toucher ses mains, moites ou sèches, chaudes ou froides, tendues ou souples, généreuses ou réticentes et le laisser toucher les miennes, lui donnant par-là même les moyens de reconnaître les sentiments qui m'animent, quand j'effectue un brusque retrait par exemple ; toucher parfois son visage ou lui faire toucher le mien ; sentir les odeurs de son corps du fait du rapprochement de mon nez mais, ô stupeur ! lui donner en retour mon corps à sentir et faire ainsi l'expérience d'une gêne ou d'une honte possible de ma part. Le périmètre habituel de sécurité est loin d'être respecté. Que de chemin le thérapeute a dû parcourir ! Avec les Sourds, il lui avait fallu se replacer dans le champ visuel du

patient, contrairement au dispositif canonique de la psychanalyse. Et voilà qu'en plus il doit maintenant se laisser toucher et sentir ! Il va de soi qu'un thérapeute qui n'est pas prêt à franchir ce pas fera mieux de ne pas s'occuper de personnes porteuses de Usher.

Je voudrais enfin dire un mot d'une autre source de déni. Le sujet sourd de naissance progressivement malvoyant associe dans sa trajectoire deux éléments qui n'ont pas la même valeur pour lui et qui impliquent deux problématiques bien différentes. La surdité est généralement plus ancienne et a déterminé des formes d'existence qui ont constitué à la longue une identité. La cécité se présente au contraire comme un déficit acquis, progressif, à l'évolution non définissable et qui confronte le sujet à une perte d'autant plus douloureuse qu'il a bâti son rapport au monde en s'appuyant sur la vision. C'est toute la problématique de la différence entre le sourd congénital et le devenu sourd que l'on retrouve ici, transposée dans le domaine de la surdi-cécité. Le travail thérapeutique me paraît donc reposer sur un accompagnement du patient qui lui permette de franchir les barrages du déni (par exemple, par la longue et douloureuse élaboration mentale qui le fera accepter la canne et l'instruction à la locomotion). Pour ce faire, il faudra tenir le plus grand compte de sa situation réelle et tirer profit de ses capacités pour vivre heureux. Une conséquence de cette différence de "régime" entre la surdité congénitale et la cécité acquise est que le déni s'observe souvent parmi les pairs sourds du sujet porteur d'Usher. Il n'est pas rare que ces derniers fassent l'objet d'un rejet implicite, sinon explicite, de la part de Sourds qui, pourtant bien conscients de la différence entre un déficit congénital et un déficit acquis, supportent mal de voir remis en cause la vue, c'est-à-dire ce sur quoi ils ont fondé une large part de leur identité. Je fais référence aux Sourds membres de la communauté sourde mais aussi aux professionnels sourds participants aux activités des équipes soignantes.

Pour citer Ilene Miner, psychothérapeute nord-américaine ayant une longue expérience de thérapie avec les Sourds-Aveugles et Malvoyants, je dirai que le travail thérapeutique doit « respecter la personne qui a été, accepter la personne qui est et commencer à intégrer la personne qui sera » (Ilene D. Miner, *Psychotherapy for People with Usher Syndrom, Psychotherapy with Deaf Clients Diverse Groups*, I.W. Leigh Editor, Gallaudet University Press, 1999).

Bernard Mottez ne manque pas une occasion de dire aussi à propos des Sourds que, contrairement à ce que l'on croit, les Sourds ne se plaignent pas tant de ne pas entendre que de n'être pas entendus. Leur souffrance est à la mesure de la surdité de l'environnement. Je pense pouvoir dire, dans la continuité de cette pensée, qu'il en va de même, et peut-être plus encore, pour les Sourds-Aveugles ou Malvoyants : ils souffrent avant tout de n'être pas reconnus dans leur capacité à faire face aux exigences de leur condition. Et c'est à la reconnaissance et à la valorisation de ces capacités que le thérapeute doit s'atteler.

Je résumerai mon propos en reprenant dans le contexte de la thérapie ce qu'écrit Julius Segal dans une visée plus sociologique : une thérapie devrait contribuer à développer la communication de quelque manière que ce soit, dans son fond et dans sa forme, à aider le sujet porteur de Usher à prendre des initiatives relationnelles qui rompent son isolement et à trouver les moyens de ne pas céder à la culpabilité, à donner du sens aux épreuves qu'il traverse et à nouer des liens avec ceux qui ont vécu des difficultés semblables (Julius Segal , *Winning Life's Toughest Battles – Roots of Human Resilience*, New York, Mac Grow Hill, 1986). Ces divers points mettent en exergue le formidable potentiel qui gît dans la solidarité de groupe entre Sourds-Aveugles ou Sourds-Malvoyants. Mais l'actualisation de ce potentiel est à la mesure inverse du déni que, par tous les moyens, il faut lever.

Je vous remercie de votre attention.

*Dire, prédire, prévenir :
Annonce, temporalité et
génétique*

Président :

Jean-Michel DELAROCHE *Pédopsychiatre psychanalyste*

Discutants :

Dr. J. ROY *Pédopsychiatre*
M. GARGIULO *Psychologue*

Dépistage, annonce du diagnostic, conseil génétique : expérience du service ORL de l'hôpital d'enfants Armand Trousseau, Paris

Dr Natalie LOUNDON
ORL

Organisation et population

L'équipe d'audiophonologie est multidisciplinaire et comprend médecins, orthophonistes, psychologue et généticienne. Cette équipe fonctionne en lien avec d'autres services au sein de l'hôpital Trousseau : l'ophtalmologie, la radiologie et les explorations fonctionnelles. Mme Caroline Rebichon, psychologue dans le service ORL, s'exprimera sur la façon dont les parents réagissent à l'annonce du diagnostic et vivent cette possibilité d'implantation proposée alors. Mme le Dr Denise Busquet, ORL phoniatre, parlera des effets de cette prothèse sur la réhabilitation de l'audition et de la parole et signalera les meilleures conditions d'efficacité repérées dans notre service.

Mme le Dr Sandrine Marlin, généticienne, indisponible malheureusement ces jours-ci, m'a chargée de la remplacer aujourd'hui. Elle assure les consultations de diagnostic et de conseil génétiques.

Notre activité d'audiophonologie dans le service ORL de l'hôpital d'enfants Armand Trousseau représente 3000 consultations annuelles parmi lesquelles 70 enfants dans le cadre d'un bilan avant implantation cochléaire.

Parmi les 380 enfants implantés et suivis à Trousseau entre 1991 et 2005, 20 sont porteurs du syndrome de Usher type I. Certains ont été implantés après la découverte de leur syndrome, d'autres avaient déjà un implant au moment du diagnostic. Le nombre estimé d'enfants porteurs du syndrome de Usher parmi toutes les consultations est d'une trentaine soit 8-10% des enfants sourds profonds suivis à Trousseau.

D'autres spécialistes travaillent en partenariat avec nous : le service d'ophtalmologie de l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière du Pr Herson où consulte le Dr Georges Challe, ophtalmologue, ayant une grande expérience auprès des personnes sourdes adultes ou enfants présentant des troubles visuels, et le service d'explorations fonctionnelles de l'hôpital Robert Debré en la personne de Mme le Dr Sylvette Wiener-Vacher, spécialiste des examens vestibulaires chez les jeunes enfants.

Signes cliniques du syndrome de Usher de type I :

Le dépistage précoce du syndrome de Usher nécessite une bonne connaissance des signes cliniques. Le premier signe faisant évoquer le syndrome de Usher est le retard moteur associé à la surdité profonde. Lorsqu'il existe une surdité profonde congénitale, les professionnels doivent s'interroger devant un retard psychomoteur non expliqué. Un examen vestibulaire est indispensable dans ce cas. S'il existe une aréflexie vestibulaire, seule la réalisation de l'électrorétinogramme (ERG) permettra de lever le doute sur un éventuel syndrome de Usher. En effet, les signes visuels ne sont le plus souvent pas présents avant 6 ans. Le fond d'œil en particulier n'est pas contributif avant cet âge.

Contextes diagnostiques

Lorsqu'un syndrome de Usher est suspecté il faut savoir se donner les moyens d'en affirmer ou pas la présence. Il faut rappeler que tout médecin a obligation de moyens. Etant donné l'impact sur les décisions thérapeutiques un retard au diagnostic pourrait être considéré comme une faute professionnelle. La problématique sera de trouver le meilleur moment pour proposer les examens complémentaires indispensables pour lever le doute.

La question de l'urgence ou non à proposer ces examens médicaux complémentaires se présente différemment selon les situations. L'enfant peut être rencontré au cours du bilan de surdité, lors d'une demande d'informations parentale sur les possibilités thérapeutiques existantes pour la surdité ou encore lors d'un avis génétique. Notre conduite actuelle est la suivante :

Les examens complémentaires (vestibulaires et ERG) sont faits rapidement lorsque :

- les parents s'interrogent sur l'étiologie de la surdité, et lors d'une consultation de génétique.
- les parents se posent des questions sur des choix de prise en charge (gestuel/oral, appareillage conventionnel/implant)
- le développement de l'enfant pose des problèmes à la famille et à l'équipe pédagogique.

Les examens complémentaires (vestibulaires et ERG) peuvent éventuellement se faire de façon différée lorsque :

- le diagnostic de surdit  vient d' tre pos . Il faut  tre cependant vigilant pour ne pas oublier qu'ils seront   pr voir dans un second temps, surtout si les parents se posent des questions sur la prise en charge. En l'absence d'implantation cochl aire il faudra faire ces examens de pr f rence avant 18-24 mois.
- si l'enfant est d j  en bilan d'implantation cochl aire ou d j  implant  et que les parents ne souhaitent pas demander de conseil g n tique il est possible de se donner un peu de temps. Il faut s'assurer tout de m me que cela ne nuise pas   l' volution de l'enfant. Il faudra faire ces examens avant 3 ans.

Dans tous les cas, il faut faire particuli rement attention au souhait d'une nouvelle grossesse dont les risques n'auraient pas  t  expliqu s aux parents. Un diagnostic doit pouvoir  tre propos  avant toute nouvelle grossesse.

Organisation autour du diagnostic

Quand arrive le moment de faire les examens compl mentaires, la demande de l'ERG est faite par le m decin ORL ou g n ticien. Cet examen va donner une information directe sur le diagnostic, et doit donc  tre pr par  et entour  pour aider dans ce moment douloureux d'annonce diagnostique.

Le rendez-vous d'ERG est coupl    celui d'ORL et de g n tique. En effet la consultation g n tique, si elle n'a pas d j  eu lieu, devra  tre faite syst matiquement pour r pondre aux premi res questions de la famille notamment sur l'origine de ce syndrome et les risques pour les autres membres de la famille.

Le jour m me, un entretien psychologique est propos  ou sinon dans les quelques jours qui suivent.

Des coordonn es d'associations de parents sont communiqu es. Des informations sur l'implant cochl aire sont donn es le cas  ch ant.

Dans un second temps une consultation en ophtalmologie sp cialis e, aupr s du Dr Challe, est organis e permettant de compl ter les informations sur l' volution ophtalmologique et d'entamer le suivi.

Ce travail de partenariat et de r seau nous para t indispensable pour informer et soutenir au mieux les familles au moment de ce diagnostic et dans le suivi ult rieur de l'enfant.

La surveillance ophtalmologique doit ensuite  tre r guli re   raison de une   deux consultations par an avec un compte-rendu d taill  adress  aux divers intervenants, notamment en ce qui concerne l'adaptation des aides visuelles  ventuellement n cessaires.

Le suivi psychologique peut se faire dans le cadre de l'h pital ou dans le service de soins.

Une prise en charge psychomotrice est propos e si possible.

Bilan génétique

Actuellement, aucun outil ne permet un diagnostic génétique de routine. Sont aujourd'hui connus 8 gènes (5 dans le syndrome d'Usher type I, 2 dans le type II, et 1 dans le type III) alors que d'autres gènes sont en cause et encore en cours d'analyse. On peut proposer un bilan sanguin qui confirmera le diagnostic si la mutation touche les gènes connus. Dans le cas contraire, seuls les éléments cliniques existent mais suffisent pour le diagnostic. L'étape génétique répond à une forte demande familiale et le bilan sanguin est réclamé par les familles, ceci malgré des délais d'attente et les incertitudes de l'analyse.

Dans des cas exceptionnels un diagnostic ante natal du syndrome de Usher est possible. Pour être faisable il faut toujours avoir mis en évidence préalablement une mutation génétique chez l'enfant atteint.

Bilan ophtalmologique

Dans notre expérience, parmi les 16 enfants âgés de 3 à 10 ans au moment de la première consultation génétique et porteurs d'un syndrome de Usher type I, 14 avaient un examen ophtalmologique normal avant 6 ans. Les premiers signes ophtalmologiques sont difficiles à mettre en évidence chez le jeune enfant : gêne nocturne et éblouissement au soleil. M. le Dr Georges Challe détaillera les signes visuels chez l'enfant.

Implant cochléaire

Chez un enfant jeune, il faut parler aux parents de l'implant cochléaire qui est un moyen de réhabilitation efficace de ces surdités très profondes.

Dans le cas du syndrome de Usher, la surdité est très profonde et le gain auditif avec les prothèses très limité, voire nul. Il faut aussi que les parents sachent que la Langue des Signes risque d'être difficile à utiliser chez l'adolescent et l'adulte jeune en cas de baisse visuelle importante. Le Dr Denise Busquet vous parlera des résultats de l'implantation cochléaire et de notre expérience avec les enfants présentant un syndrome de Usher et ayant été implantés. Les résultats sont excellents si les enfants sont implantés jeunes, permettant la réhabilitation de la voie auditive.

Conclusion

Les examens complémentaires qui mènent à l'annonce du diagnostic dans le syndrome de Usher I doivent être proposés dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire pour permettre d'informer et de soutenir les familles.

Le suivi ophtalmologique et psychologique est organisé dans le même temps. Les différents moyens de réhabilitation sont discutés et au niveau auditif l'implant cochléaire y prend une place centrale.

Points de vue de l'ophtalmologiste : de l'annonce à l'accompagnement

Dr Georges CHALLE

Ophtalmologiste

Certes il n'y a pas de thérapeutique à proprement parler : pas de traitement curatif et seulement une certaine prévention médicale de protection par des filtres teintés. L'aspect préventif, non strictement médical, s'attache surtout à bien connaître les risques de complications psychosociales (gênes pour les apprentissages scolaires et dans la vie de groupe).

La connaissance des incidences visuelles nécessite au départ un bon bilan ophtalmologique

Ce bilan, selon l'âge de l'enfant visera à établir une corrélation entre génotype et phénotype ; c'est à dire à essayer d'établir des correspondances entre une atteinte génétique (mutation : génotype) et des signes cliniques (phénotype). Comme nous l'avons détaillé hier matin, l'ophtalmologiste aura à mesurer l'acuité visuelle de loin et de près, la réfraction, le champ visuel également de loin et de près. Il évaluera la perception des couleurs (sens coloré) et étudiera l'oculomotricité. L'examen du fond de l'œil sera pratiqué et parfois l'OCT qui permet de mesurer l'épaisseur de la rétine en cas d'œdème. Un temps très important sera consacré, en fait, à l'accompagnement moral du jeune et de sa famille lors des ces premières rencontres ophtalmologiques.

Pour résumer nous pouvons dire que les deux objectifs majeurs du médecin ophtalmologiste consistent à faire le point évidemment sur les capacités visuelles de l'enfant mais également à prendre le temps de les expliquer aux parents et à l'enfant, ce qui ne peut se faire lors d'une seule et même consultation.

Le contenu de la consultation ophtalmologique varie selon le contexte dans lequel il se réalise

Evidemment, la nature de la consultation dépendra de l'âge de l'enfant mais sera totalement différente si le diagnostic et/ou l'annonce n'ont pas encore été faits ou bien s'il s'agit d'une consultation dans le cadre du suivi habituel. Même si elle a été faite auparavant par le prescripteur de l'examen ERG, l'annonce reste toujours à renouveler ; elle nécessite parfois plusieurs consultations longues (généralement plus d'une heure), dans un contexte psychique très douloureux. Le plus souvent, la demande d'information sur la cause et le devenir de ce handicap visuel à venir reste importante.

Un autre cas de figure peut se présenter lorsque la consultation a lieu dans la période de doute autour du diagnostic. Le Usher a été suspecté par l'ORL ou le pédiatre du CAMSP en cas d'association de surdité profonde et de troubles d'équilibre, voire d'aréflexie vestibulaire bilatérale. Les parents sont alors adressés à l'ophtalmologiste avec indication d'un ERG. Sinon, l'ophtalmologiste lui-même aura à prescrire cet examen. Parfois, aussi, les parents ne savent pas bien pourquoi ils viennent.

Quoiqu'il en soit, un temps d'information est indispensable avant de pratiquer l'ERG pour expliquer (ou re expliquer) en quoi consiste cet examen et ce que l'on cherche à savoir en le pratiquant. Les familles peuvent vouloir ou ne pas vouloir savoir. De toute façon elles doivent être informées de la suspicion du diagnostic et de la possibilité de le confirmer en pratiquant cet examen : ERG. Quand elles savent ce que l'ERG peut apporter comme informations il est possible avec certains parents de se donner du temps. Leur désir de ne pas aller plus loin dans la démarche diagnostic peut être respecté à moins qu'ils ne viennent clairement pour un conseil génétique.

L'annonce

Lorsque c'est l'ophtalmologiste qui a prescrit cet examen indispensable pour poser le diagnostic de Usher, l'annonce de confirmation de ce handicap surajouté à la surdité est normalement faite par l'ophtalmologiste.

Cette annonce aura à respecter trois fonctions que l'on pourrait appeler " assertive " (affirmer ce que l'on sait), " apocryptique " (faire part des doutes concernant l'évolution future de la maladie, les traitements du futur et les conséquences réelles précises pour tel ou tel enfant) et " performative " (que les parents sentent que l'on fait confiance à leurs compétences éducatives parentales).

Que peut-on, en fait, affirmer lors de cette annonce ?

Nommer la maladie et l'existence de troubles visuels à apparaître plus tard. Préciser l'état actuel des capacités visuelles de leur enfant. Informer sur le suivi à envisager et à mettre en place.

Comment parler du " pré-symptomatique " visuel ?

Faire admettre tout d'abord qu'il n'y a pas de troubles de la vision actuellement en relativisant les données de l'ERG. Préciser ce que le terme " ERG éteint " signifie ou ne signifie pas en terme de vision fonctionnelle.

Laisser venir les questions des parents. Elles sont nombreuses autour du devenir et de ses conséquences (Va t-il devenir aveugle ? Pourra t-il étudier, aller à l'école? Faut-il lui apprendre le braille ?). Elles questionnent les progrès scientifiques dans le domaine de la rétinite pigmentaire (Où en est la recherche ? Y a t-il des traitements ?). Elles envisagent le moment et la façon d'annoncer à l'enfant lui-même le syndrome qui le touche (Que lui dire de sa maladie ? Quand lui révéler son syndrome ?).

Nature du suivi

En ce qui concerne le suivi à proprement parler on peut dire qu'il est double. Il doit répondre à l'aspect clinique ophtalmologique pratiqué par tout ophtalmologiste classique avec la nécessité de pallier les problèmes de réfraction et d'affiner en fonction de l'âge de l'enfant le diagnostic différentiel autour du phénotype et du génotype.

Il doit être toujours orienté vers les préoccupations parentales ce qui nécessite une disponibilité d'écoute.

Quel qu'en soit le parcours, l'annonce est toujours le début d'une histoire à construire avec la famille et avec les autres professionnels impliqués.

Je laisse justement la parole à Mme Rebichon, psychologue du service ORL de l'hôpital Trousseau.

Implications thérapeutiques : point de vue de la psychologue

Caroline REBICHON

Psychologue

Nous avons essayé de mettre en place un protocole de soutien et de suivi psychologique auprès des familles concernées. Un délai, le plus court possible, entre le moment de l'annonce et la consultation psychologique est proposé aux parents. Pour ce faire, cette consultation est programmée à l'avance pour que les parents soient reçus le jour même ou, au plus tard, dans les jours qui suivent l'annonce, annonce faite, selon les cas, par le médecin ORL ou par le médecin généticien.

En ce qui concerne le suivi psychologique, il va être mis en place soit au sein de l'hôpital et en relais avec le centre de rééducation pour déficients auditifs, soit en faisant appel à d'autres structures d'aide psychologique (psychologue en libéral ou service infanto-juvénile de secteur). La constitution d'un réseau associatif est par ailleurs indispensable mais le plus souvent les familles ne peuvent dans l'immédiat faire la démarche d'aller vers une association, au sens où elle les renvoie à cette réalité insoutenable et redoutée, qu'elles tentent de fuir à cet instant précis.

J'aimerais vous parler maintenant de ce qui ressort de ces contacts avec les familles, leurs réactions habituelles comme la diversité de leurs adaptations, lorsqu'elles ont à gérer ce double handicap. Bien sûr, cette présentation ne se prétend pas exhaustive. Ces familles sont confrontées à un double traumatisme : l'annonce de la surdité profonde et celui du handicap visuel à venir. Cependant, à cet instant précis, leur enfant jusqu'à présent handicapé, devient aussi maintenant malade, la pathologie visuelle lui conférant dorénavant ce double statut " d'handicapé malade ". Ces deux annonces peuvent s'inscrire séparément dans le temps. Dans ce cas, la famille peut avoir eu le temps de se familiariser avec la surdité. Il peut y avoir aussi un télescopage de ces deux annonces avant que la famille n'ait eu le temps de s'accommoder à la réalité de la surdité. Dans tous les cas, les familles évoquent cette succession d'annonces comme une fatalité, comme si une malédiction s'abattait sur elles.

Les parents ont aussitôt présent à l'esprit que la communication avec leur enfant sera doublement touchée. Ils se demandent comment ils pourront faire avec cet enfant qui n'entend pas et qui ne verra plus. Ils repèrent qu'aussi bien l'écoute que le regard dans leur aspect affectif, subjectif, sont atteints.

Une autre angoisse revient dans leur propos, celle de la crainte que leur enfant soit exclu de la société et rejeté par leur propre famille. Cette crainte prend des colorations différentes selon les références culturelles familiales. Comment essayent-ils de gérer cet avenir chargé d'angoisse où l'information est à la fois insuffisante puisqu'on ne peut faire de prévisions précises, et en même temps débordante puisque les informations concernant le trouble visuel se rajoutent à celles concernant le déficit auditif ? La consultation libre d'Internet peut aussi le plus souvent contribuer à ce débordement d'informations et d'émotions, par l'accès à un flot de renseignements et d'opinions parfois contradictoires. Ils ressentent ce qui leur arrive comme une " bombe à retardement " dont ils ne connaîtraient ni le moment de la première explosion (date d'apparition des premiers symptômes), ni la vitesse de propagation des dégâts (vitesse d'aggravation du déficit visuel).

Ils s'interrogent évidemment sur les possibilités d'avenir scolaire, professionnel et social. Ils se demandent aussi ce qui se passera pour leur enfant quand ils ne seront plus là pour l'aider. A quels substituts pourront-ils faire appel dans la famille élargie ou auprès des pouvoirs publics ?

Mais qu'en est-il de l'imaginaire des parents face à cette situation ? On voit que leurs représentations tournent souvent autour de la mort. Ils osent parfois exprimer un désir de mort salvateur : leur propre mort qui leur permettrait d'échapper à l'insoutenable ou celle de leur enfant afin de lui épargner, pensent-ils, le rejet et la déchéance. Mort également de leur désir d'une autre grossesse. Pour certains, leur désir est annihilé. Ils renoncent à ce projet de vie. D'autres poursuivent leur désir de vie. Leurs demandes et questionnements s'expriment alors autour d'un éventuel diagnostic anténatal. Soit ils n'envisagent qu'une grossesse sans risque, soit ils veulent savoir à l'avance pour se " préparer " et, parfois, veulent pouvoir faire le choix d'une interruption de grossesse.

Pour conjurer le sort qui s'abat sur eux, ils s'attachent aux aides techniques proposées. Ainsi, pour conjurer l'apparition des premiers symptômes visuels, ils suivent rigoureusement les conseils de l'ophtalmologiste autour de la protection solaire notamment le port de lunettes aux verres filtrants et l'évitement des lieux trop ensoleillés.

Il faut souligner le cas particulier de l'implant cochléaire qui selon leur désir viendrait réparer l'audition et compenser la vision. Ils espèrent que la parole de leur enfant sera restaurée avec sa valeur de communication comme le regard peut l'être. Cet espoir leur permet de supporter l'insoutenable en les aidant à sortir de l'irreprésentable total ainsi qu'à apaiser un double sentiment de culpabilité. On peut comprendre dans ce contexte le pouvoir magique décuplé qu'ils attribuent à celui-ci et leur détermination face à ce projet, détermination qui bien sûr se fait l'écho de leur prégnante souffrance.

Je passe maintenant la parole à Mme Busquet qui va vous donner son point de vue de phoniatre sur le projet orthophonique.

Implications thérapeutiques : point de vue de l'orthophoniste

Dr Denise BUSQUET
ORL phoniatre

Actuellement les professionnels bien informés peuvent faire un diagnostic précoce de Usher et le dépistage néonatal universel devrait améliorer la précocité de ce diagnostic.

La problématique du projet de rééducation de ces enfants et de la spécificité de leur prise en charge est donc d'actualité.

Le praticien doit avoir une double démarche, diagnostique et pronostique et adapter le projet de prise en charge à ce diagnostic particulier.

Les parents sont souvent effondrés après l'annonce de ce double handicap sensoriel ; il est donc important de construire avec eux un projet porteur d'espoir, sans pour autant minimiser les écueils, ni masquer la réalité.

Les troubles moteurs liés à l'aréflexie vestibulaire ne doivent pas être attribués à un " retard de développement global " mais pris en charge de façon spécifique.

Le projet ne peut pas s'appuyer uniquement sur la compensation visuelle pour la perception de l'environnement et pour la communication (LSF, LL, LPC).

Il se définit à partir des bases suivantes :

- Lors d'un diagnostic précoce, la perception visuelle est beaucoup plus performante que la perception auditive : on peut et on doit la développer.
- Elle va progressivement devenir défaillante : il faut tenter une réhabilitation optimale de la perception auditive pour assurer un relais.

L'analyse des résultats des premiers Usher implantés précocement (population de 10 enfants implantés avant 4 ans) nous permet d'anticiper l'avenir.

- On constate que l'alerte auditive s'installe rapidement, que la reconnaissance des bruits familiers est aisée et que l'enfant découvre seul des bruits nouveaux.
- 90% de mots et 75% de phrases en listes ouvertes sont reconnus en audition pure, sans lecture labiale, après 4 ans d'implantation.
- La communication orale est efficace pour tous même si le niveau de langue n'est pas toujours équivalent à la moyenne des entendants. Tous

les enfants s'expriment en phrases simples ou complexes correctes. Une conversation simple est possible sans lecture labiale.

- Par contre la comparaison avec des enfants atteints de surdité profonde isolée, sans trouble vestibulaire, implantés au même âge montre que les Usher ont davantage de troubles de la parole, en lien avec des troubles praxiques (lèvres et langue en particulier).

Le projet de développer la communication orale doit donc être d'emblée présent, en utilisant les perceptions visuelles et auditives et en prenant en compte les problèmes praxiques ; l'objectif à terme étant d'obtenir une possibilité de communication par la voie auditive seule.

Le langage écrit doit être acquis le plus tôt possible ; la capacité à utiliser le braille dépendra de la qualité de ce langage.

Ce projet oral peut s'inscrire dans le cadre d'une pédagogie bilingue si les deux langues peuvent se développer parallèlement.

La rééducation s'appuiera sur la sollicitation des diverses modalités sensorielles.

- On développera au maximum les compétences visuelles pendant qu'elles sont efficaces, en interaction avec les autres perceptions et en tenant compte du fait que la vision centrale sera préservée plus longtemps que la vision périphérique.
- La réhabilitation de la fonction auditive passe chez ces sourds profonds par un appareillage et un implant précoces, associés à une éducation auditive la plus naturelle possible pour donner des repères dans l'environnement sonore et optimiser la perception de la parole.
- La perception vibrotactile prépare et renforce la prise de repères temporels.

Actuellement le diagnostic de Usher est souvent tardif ; il a lieu quand apparaissent les premiers symptômes visuels. L'annonce du diagnostic déstabilise le jeune sourd et souvent l'équipe qui en a la charge. Les sujets qui sont atteints n'ont en général pas ou très peu de repères auditifs et ont compensé leur déficience par une suppléance visuelle. Les premiers troubles visuels et l'annonce de leur évolutivité obligent à adapter les modes de communication basés sur la vision et c'est la raison pour laquelle certains demandent une implantation cochléaire tardive espérant ainsi réhabiliter la fonction auditive.

Les résultats de ces implants tardifs (IC > 5 ans) sont beaucoup moins encourageants que ceux des précédents. L'identification de mots et de phrases, sans lecture labiale est faible en moyenne, mais les résultats sont très hétérogènes. La possibilité de développer un langage oral dépend essentiellement des acquis antérieurs ; le port de l'implant la modifie peu. Les échanges conversationnels sans lecture labiale sont impossibles. Par contre l'alerte et la reconnaissance de bruits familiers sont obtenues rapidement pour tous, ce qui contribue à améliorer la qualité de leur vie quotidienne.

Il est donc important de discuter l'indication d'implant dans tous les cas.

Jean-Michel Delaroche
Président de RAMSES

Au Dr ROMAN de nous donner son point de vue avant la discussion qui va, je pense, être animée.

Expérience de l'équipe de Marseille

Dr S. ROMAN
ORL

Bonjour à tous, je me présente, je suis Stéphane Roman, je suis ORL dans le service d'ORL pédiatrique à Marseille. J'ai accepté l'invitation du Dr Georges Challe à venir parmi vous pour parler du syndrome de Usher.

Je dois reconnaître que c'est un peu étrange pour moi d'être là. Habituellement, lorsque je suis invité quelque part, c'est pour transmettre, or je reçois plus que ce que je vais essayer de vous donner parce que, en fait, l'expérience du Usher, dans notre équipe à Marseille, est relativement minime.

A ce jour nous suivons deux jeunes filles qui ont un syndrome de Usher. L'une d'elles a maintenant 18 ans et l'autre 10 ans. Les diagnostics ont été faits tardivement, ils ont été faits ces deux dernières années. Donc, c'est à la fois étrange d'être là et en même temps c'est un questionnement vif puisque ce sont des cas de figures, comme on dit, qui nous arrivent et auxquels nous ne sommes pas forcément préparés.

Pourquoi cet état de fait ? La véritable réflexion, pour nous, autour du Usher remonte à cinq ans, vers l'année 2000. Il faut savoir que nous sommes une équipe d'implantation cochléaire. Avant l'an 2000, nous n'avions droit qu'à de faibles budgets ne permettant que six implants par an, adultes et enfants confondus. La consultation sur les surdités profondes chez l'enfant était donc peu importante. A l'époque, nous proposons à tous les enfants qui venaient un bilan ophtalmologique qui consistait à demander à l'ophtalmologiste de faire un fond d'œil et de nous dire s'il y avait suspicion d'un handicap associé. Et nous n'allions pas au-delà si l'ophtalmologiste ne nous alertait pas alors. Avant l'an 2000, de plus, les consultations génétiques étaient loin d'être systématiques.

A l'heure actuelle, elles ne sont pas forcément systématiques, elles sont faites à la demande des parents mais nous proposons beaucoup plus souvent ce type de consultation car nous avons à notre disposition maintenant beaucoup plus de moyens.

Depuis l'an 2000, quel est, de façon schématique, le point de vue ORL que nous avons adopté ?

Lorsque nous voyons un enfant vers 2-3 ans, la première question que nous posons aux parents est : à quel âge a-t-il marché ? Nous savons que les enfants qui ont marché tardivement, après 18 mois, sont potentiellement à risque de présenter une rétinite pigmentaire s'intégrant dans un syndrome de Usher.

A partir de là, cela pourrait être très simple : je pourrais dire finalement que je vais proposer à tous ces enfants un électrorétinogramme (ERG) dans mon bilan étiologique puisque j'ai là un moyen de diagnostic précoce du Usher. Mais faut-il proposer un ERG de façon systématique ? C'est la question que nous nous posons devant un tel tableau clinique, lorsque le diagnostic de surdité profonde a été posé. Le diagnostic d'un Usher est encore souvent présenté comme une surdité-cécité. Cette position reste encore vivace. Pour ne pas forcément attirer d'inquiétude supplémentaire dans la famille, ne vaudrait-il pas mieux faire un ERG seulement dans des situations cliniques un peu plus ciblées ?

Nous sommes d'autant plus dans cette réflexion que pour nous l'ERG n'est pas forcément un examen anodin. En tout cas à Marseille, pour les ophtalmologistes qui le pratiquent, c'est un examen qui ne se fait, jusqu'à 5/6 ans, que sous anesthésie générale. Nous réfléchissons donc, encore plus, avant d'en poser l'indication.

Quel est le dilemme ? Soit nous portons un diagnostic précocement, vers 2/3 ans, voire même avant, et nous nous exposons, bien entendu, avec cette annonce précoce à un deuxième choc psychologique rapproché de celui de l'annonce récente de la surdité profonde ; soit nous faisons un diagnostic retardé, nous attendons un peu, avec, alors, le risque d'une prise en charge plus partielle de l'enfant. Nous nous retrouvons ainsi, effectivement, dans le cadre où l'information complète n'est pas donnée aux parents et nous nous exposons aussi, malgré tout, au risque des " perdus de vue " ; vous voyez un enfant un jour en consultation sans être sûr qu'il revienne vous voir un jour. Je ne sais pas s'il y a une stratégie idéale mais nous avons essayé de nous adapter au contexte depuis ces années 2000.

Finalement, voici ce que nous avons essayé de faire lorsqu'un enfant, entre 2 et 5 ans, vient en consultation avec un diagnostic de surdité profonde. Ces enfants ayant une surdité profonde ne seront pas forcément tous implantés, mais la plupart, à cet âge là, consultent pour un bilan pré implant cochléaire. Nous les observons et, si nous retenons dans l'interrogatoire un retard à la marche, nous demandons, en premier lieu, une consultation de neuropédiatrie pour voir s'il n'y a pas une cause à ce retard de développement psychomoteur. L'enfant aura dans ce bilan, de façon systématique, un scanner des rochers qui peut montrer des anomalies et expliquer un retard de la marche aussi. Il y aura également une IRM cérébrale systématique chez cet enfant. Si tout le bilan (consultation de

neuropédiatrie, scanner des rochers, IRM cérébrale) est normal, nous nous trouvons dans le cas où le risque de syndrome de Usher est plus présent puisque le retard à la marche reste inexpliqué. La consultation génétique est aussi proposée aux parents. De manière routinière maintenant, va y être faite une recherche de Connexine 26 et de Connexine 30. Actuellement, les gènes du Usher ne peuvent pas être identifiés mais il existe des projets de recherche autour du Usher notamment un PHRC sur Montpellier où nous adressons aussi volontiers les prélèvements.

L'attitude de la généticienne va surtout dépendre de ce que vont demander les parents par l'intermédiaire de cette consultation. Y a-t-il le désir d'une autre grossesse ? Ont-ils besoin d'un conseil génétique ? Si on est dans ce cas de figure là, effectivement, c'est la généticienne qui va demander que lors de la consultation ophtalmologique soit pratiqué un ERG si l'ophtalmologiste est d'accord. Nous avons un ophtalmologiste référent qui fait lui-même les ERG. Voilà l'un des premiers cas de figure.

Une autre situation nous fait aussi intervenir plus directement par rapport à cette consultation ophtalmologique en demandant un ERG. Nous intervenons ainsi quand une famille vient, pour un enfant entre 2 et 5 ans, avec un projet individuel plutôt axé sur le gestuel. A ce moment là, pour donner le maximum d'informations, nous allons proposer cet ERG.

Au-delà de 5 ans, les choses sont plus simples, parce que nous pouvons facilement pratiquer chez ces enfants un bilan vestibulaire. Après 5 ans, tout enfant qui a un retard à la marche aura un bilan vestibulaire. Entre 2 et 5 ans, nous devons l'avouer, c'est beaucoup plus difficile, nous le faisons rarement, peut-être nous faudrait-il changer nos méthodes ?... A 5 ans, en tout cas, nous pouvons faire une épreuve calorique et faire une étude posturographique, et nous arrivons à avoir un élément d'orientation vers une pathologie vestibulaire. Il est facile en plus, à cet âge là, de proposer l'ERG qui ne se pratique plus sous anesthésie générale.

Ce qui est prévu autour du diagnostic précoce de Usher, nous n'en avons pas encore l'expérience puisque nous n'avons pas eu encore à poser un tel diagnostic précocement mais il est clair que la personne qui annoncera le diagnostic dans notre arbre décisionnel, si je puis dire, ce sera l'ophtalmologiste, puisque c'est l'ophtalmologiste, lui-même, qui pratique l'ERG. Il annoncera donc le résultat et il est bien sûr prévu dans le service (comme dans la prise en charge d'un bilan pré implant cochléaire) une rencontre avec un psychologue qui restera en contact avec les familles. A la suite du diagnostic, il y aura donc une prise en charge à ce niveau là.

Je vais maintenant m'arrêter n'ayant pas plus à vous dire par rapport à notre expérience autour du diagnostic du Usher dans notre service. Je vous remercie.

Discussion au sujet de "la table ronde : dire, prédire, prévenir"

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Merci beaucoup. Je vais demander à notre première discutante sa réaction : Marcela GARGIULO est psychologue à la Salpêtrière et a l'expérience de l'accompagnement lors de l'annonce du diagnostic pré symptomatique dans la maladie de Huntington.

Marcela Gargiulo

Psychologue

J'avoue qu'après avoir entendu les intervenants, je me suis posé deux questions.

La première question est : suis-je bien dans cette table ronde "dire, prédire, prévenir, annonce, temporalité, génétique" ou dans une autre qui serait " la prévention dans le syndrome de Usher" ?

J'étais invitée pour mon expérience de la maladie de Huntington et pour la réflexion que nous avons menée pendant de très nombreuses années. Je rappelle pour ceux qui ne connaissent pas la maladie de Huntington qu'il s'agit d'une maladie génétique qui atteint l'adulte jeune vers l'âge de 35 ans. Elle évolue vers la démence, son pronostic est létal et il n'y a pas de traitement. C'est une maladie autosomique dominante, c'est-à-dire que lorsque vous avez un père ou une mère atteint, vous avez une chance sur deux d'être atteint à votre tour.

Le gène a été découvert il y a quinze ans et la maladie de Huntington est la première maladie neurologique pour laquelle un test pré symptomatique a été possible. Le Dr Challe a prononcé le mot " pré symptomatique " mais il est tout à fait discutable dans le syndrome de Usher.

Il y a 15 ans, nous nous sommes réunis pour réfléchir sur ce que nous allions faire de ces gens qui viennent nous voir car ils sont apparentés à des personnes atteintes et veulent savoir s'ils sont porteurs du gène de la maladie de Huntington. Ce sont des gens bien portants qui n'ont aucun symptôme neurologique mais ils veulent savoir si, dans les

années qui viennent, ils vont développer la maladie aujourd'hui mortelle et transmissible d'une génération à l'autre. Chaque enfant a un risque de 50% de recevoir le gène à son tour.

Nous avons donc monté la première consultation en France pouvant répondre à la demande de ces personnes et nous avons travaillé, pas simplement en France, il y a eu une réflexion internationale, pour établir des " guide lines " sur la manière de répondre à cette demande.

En effet, annoncer à quelqu'un en bonne santé qu'il va développer la maladie dans les années à venir est réellement une condamnation à mort.

Nous avons beaucoup travaillé sur le cadre et la temporalité dans laquelle cette annonce allait être faite.

Quels sont les points communs avec le syndrome de Usher ? Au départ, j'ai pensé qu'il y en avait un certain nombre et puis, après vous avoir entendu, je trouve qu'il n'y en a pas tellement. La première intervention a été claire, le médecin a dit très clairement : « nous n'avons pas le droit de retenir l'information ». Dans la démarche du test pré symptomatique de la maladie de Huntington nous disons au contraire aux personnes qu'elles ont le droit de ne pas savoir. C'est donc un écart monumental puisque nous disons aux gens qui viennent nous voir « vous pouvez vivre sans savoir et si c'est votre choix ». Savoir n'est pas une obligation alors que le médecin dans le syndrome de Usher est confronté à l'obligation d'information.

Un deuxième point est celui de la prévention. Quand vous êtes porteur du gène vous êtes asymptomatique. Il n'y a aucune prévention possible par rapport à la maladie. Le seul intérêt qu'il y ait à savoir est un intérêt psychologique, voire vis-à-vis de la procréation. Pour ce qui concerne cependant la procréation, nous avons récemment publié un article avec toutes les équipes européennes montrant que se savoir porteur du gène de la maladie de Huntington n'a aucune incidence sur la procréation. C'est très étonnant car nous pensions que les gens faisaient le test pré symptomatique de la maladie de Huntington, ils nous le disaient, pour ne pas transmettre la maladie. Et bien une étude européenne a montré que les porteurs du gène font plus d'enfants que les non porteurs ! Donc vous voyez c'est aussi à relativiser...

Le troisième point est le DPN (diagnostic prénatal). Dans la maladie de Usher, vous avez dit qu'il y a un intérêt et même une obligation d'information parce que si le couple a un projet d'enfant à venir, il pourrait demander un diagnostic ante natal et faire le choix d'interrompre la grossesse. Mais nous ne pouvons pas encore accéder au diagnostic prénatal à chaque fois puisque les gènes ne sont pas tous identifiés, ce n'est donc pas d'un intérêt majeur dans le syndrome de Usher tant que nous ne pouvons pas le proposer systématiquement.

Voilà donc ma première réflexion : je pense qu'il y a des points communs mais aussi une grande différence entre les deux pathologies et les deux dispositifs. Dans l'un, nous avons la liberté de ne pas savoir, un choix à faire ; dans l'autre, celui du syndrome de Usher

tel qu'il a été présenté aujourd'hui, il n'y a pas de choix parce qu'il y a une prévention possible. Lorsqu'il y a une prévention possible, les choses doivent se présenter autrement.

La deuxième question, et je vais donner la parole à Joël ROY, est la question de l'enfant : vous avez parlé des petits enfants et je me suis dit que j'étais invitée pour la maladie de Huntington mais que j'aurais dû être invitée pour parler de la myopathie.

Je travaille aussi avec des enfants atteints de myopathie. Quelle est la différence entre les parents auxquels on annonce un syndrome de Usher et ces parents que je vois en consultation et auxquels on vient d'annoncer une maladie de Duchenne ou une amyotrophie spinale ? Ce sont des enfants qui marchent, courent, vont à l'école, ont une vie normale, avec quelques petites difficultés à la marche mais pas plus, et qui, dans les années à venir, vont être trachéotomisés, gastrotomisés et mourir très jeunes.

Je me suis posé cette question là : quelle est la différence dans l'accompagnement par rapport à cette prédiction de l'avenir ? Quand je vois des parents qui viennent avec un petit garçon qui marche encore, avec le diagnostic d'une maladie de Duchenne, je vois le fauteuil roulant, la trachéotomie, la gastrotomie, etc.. Vous, quand vous voyez les parents avec un enfant sourd profond qui a des troubles de la marche, vous voyez le syndrome de Usher... Il y a des parallèles aussi dans d'autres pathologies.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Merci beaucoup, je crois que nous vous avons invitée justement pour votre expérience, pour avoir tenté de penser ce qui est de l'ordre de l'irreprésentable. Il y a bien, nous l'avons vu hier et aujourd'hui de l'irreprésentable fantasmatique, peut-être que ce n'est pas la mort réelle mais c'est la mort psychique fantasmatique dans ce syndrome de Usher. Vous nous avez aidés car nous sommes à la recherche de dispositifs de pensée face au côté irreprésentable du Usher.

Marcela Gargiulo

Psychologue

La question dans la maladie de Huntington est celle de la prédiction, non pas de l'irreprésentable. Il s'agit de la rupture temporelle qui se produit quand nous faisons une prédiction sur l'avenir.

La problématique des gens qui viennent nous voir est : qu'est ce que vivre avec ce savoir sur l'avenir, comment l'être humain peut-il se penser avec une information sur un avenir déjà programmé ?

C'est comme une sorte de mélancolie qui s'installerait, l'avenir est déjà programmé, déjà écrit, il n'y aurait plus rien à faire.

Dr Roy
Pédopsychiatre

Je suis ravi de prendre la suite de ce que vient de dire Marcela Gargiulo, nous ne nous sommes pas concertés mais je vous parlerai aussi tout à l'heure de myopathie de Duchenne à propos de la maladie de Usher. Je suis content que nous ayons les mêmes sentiments. La psychologue de Trousseau l'évoquait aussi. Elle disait que la seule spécificité, peut-être, - du moins c'est ce que j'ai entendu - est que nous sommes dans le handicap avec la surdité mais qu'au moment de la découverte du trouble oculaire nous entrons dans le cadre de la maladie chronique évolutive. Cela est très particulier, me semble t'il, et donne une coloration particulière aux représentations familiales, nous le verrons peut-être tout à l'heure.

Je connais très peu la surdité, pas du tout le syndrome de Usher et c'est pour cela qu'on m'a fait venir. Il n'y a pas besoin de "super expert", ils sont là les experts, nous les avons autour de la table, ceux qui connaissent le mieux, ils sont là. La question n'est pas "d'ergoter" mais de réfléchir, à travers ce que vous avez pu apporter, sur ce qui est spécifique à ce type de syndrome et sur quoi on peut s'appuyer pour vous permettre de travailler. Alors j'ai trouvé génial qu'il y ait des intervenants parisiens, un de Montpellier, et puis un Marseillais. Hier, un éducateur du CRESAM, me disait sa difficulté de travailler avec un petit garçon qui habitait à 40 km du Puy en Velay. C'est sûr, tous les Usher ne sont pas parisiens ! Et cela pose un certain nombre de problèmes dans les prises en charge...

Je voudrais juste relever deux, trois idées qui m'ont paru intéressantes, ce matin. La première concerne l'annonce : l'idée qu'il ne faut pas penser à la place des parents, et ne pas imposer. Je crois qu'il est important pour un annonceur de ne pas se mettre à la place des parents. C'est essentiel. Si nous nous mettons à la place des parents, nous ne serons plus dans l'empathie mais dans la confusion émotionnelle et cela ne va plus fonctionner du tout. Les parents ne demandent pas à l'annonceur de se mettre à leur place. Un certain nombre de parents se défendent tellement que le contact semble un peu froid mais ils ne demandent pas qu'on se mette à leur place ni qu'on pense à leur place. Je l'associe à ce que vous disiez à propos du conseil génétique : les parents doivent demander mais, pour demander, il va falloir les solliciter, c'est dire qu'il va falloir qu'ils aient l'information de l'existence d'un conseil génétique. Là, il me semble que le partenariat dont vous avez parlé – et vous semblez l'animer bien comme il faut – va fonctionner, ce sera l'ophtalmologiste ou l'ORL qui évoquera le conseil génétique et si ce sont les parents qui parlent du conseil génétique, nous allons essayer de repérer ce que les parents en attendent. Ce n'est pas la peine d'aller voir un généticien pour poser des questions auxquelles le généticien ne va pas pouvoir répondre, me semble-t-il. Il y a vraiment un travail, là, et je pense que vous le faites parce que vous vous connaissez, vous vous valorisez les uns les autres et cela doit fonctionner.

Une seconde idée émise ce matin concerne l'encadrement de l'annonce. Je crois que toutes les annonces doivent être encadrées. C'est vrai pour le Usher mais c'est vrai pour tous les

types d'annonce. Je crois que vous nous avez bien décrit cet encadrement et le Dr Challe l'a mis en illustration. Donc je ne reviendrai pas là-dessus.

Je reviendrai sur l'exposé concernant l'impact du Usher sur la famille : je crois que vous avez bien insisté, manifestement vous avez une bonne connaissance de cette pathologie, vous avez insisté sur la perte de repères des parents, « perte des repères décuplée », dites vous ... Nous pouvons nous attendre à ce que l'ardeur des parents soit décuplée à la hauteur de la perte des repères. J'étais donc un tout petit peu gêné quand vous nous avez dit qu'il fallait les tempérer dans leur ardeur. J'ai un peu de mal à penser qu'il faut tempérer des parents dans leur ardeur à s'occuper de leur enfant. Qu'on puisse les orienter, qu'on puisse les aider, mais les tempérer... Je crois que c'est probablement à la hauteur de ce qu'ils vivent et j'ai l'impression d'entendre ce que des parents m'ont dit, il y a vingt ans, quand j'ai commencé ma première enquête sur des parents d'enfants handicapés : « de toute façon, les professionnels, ils vous disent que nous en faisons toujours trop ou pas assez... Si nous ne faisons pas assez, c'est parce que nous aurions pu avoir l'idée que cet enfant nous n'en voulions pas » Evidemment, ils l'ont eue cette idée, mais c'est du handicap dont ils ne veulent pas, pas de l'enfant ! Personne n'en veut du handicap ! Hier on a parlé de l'acceptation du handicap, nous sommes bien d'accord : cela n'existe pas ! Cela ne fait pas partie du vocabulaire des familles. Cela fait partie du vocabulaire des professionnels " accepter le handicap ". Eventuellement, les parents quand on leur soumet " assumez le handicap " sont d'accord, mais " accepter ", il n'y a pas de raison d'accepter ! Sans parler des patients qui ne sont pas là pour accepter, mais pour assumer. Pour en revenir aux parents dont il est dit qu'ils en font trop ou qu'ils n'en font pas assez, je pense que c'est une façon que vous avez eu de présenter les choses. De la façon dont vous en parlez, on voit bien que vous ne travaillez pas comme cela. Je voulais juste souligner que ces parents sont engagés et vous avez dû rencontrer des mères-courage, des mères merveilleuses et des parents extraordinaires dans ces situations là !

Enfin, la phoniatre a dit : « arrêtons de déprimer ! » Et j'ai trouvé cela formidable. Je ne crois pas que les trois interventions qui ont précédé la sienne étaient déprimantes au départ et la sienne vivifiante, je crois qu'au départ on est effectivement dans la déconstruction du projet initial de cet enfant. Un enfant n'est pas fait pour naître sourd ! Et encore moins pour naître sourd et mal voir ! Il faut donc déconstruire le projet initial. C'est l'annonce qui le déconstruit, donc c'est compliqué. Le Dr Challe l'a vraiment bien illustré, il nous a dit « mais je ne fais pas qu'annoncer, je pré-construis un pré-projet. C'est-à-dire, je donne des pistes, des pistes pour faire un nouveau projet de vie ». Une annonce est un projet de vie. Ce n'est pas une révélation de manque, c'est un projet de vie. Je crois que vous l'avez bien illustré. A partir du moment où c'est un projet de vie, la phoniatre qui arrive derrière, qui le met en place, elle, elle a " la pêche" !*

*Il s'agit du Dr Denise Busquet

Et c'est vrai, elle l'a tellement qu'elle a parlé très très vite... moi j'arrivais à suivre mais je ne suis pas sûr que tout le monde ait suivi ... [rires]... Ce n'est pas une critique, c'est vraiment une illustration.

C'est à peu près tout ce que je voulais dire.

Je voulais simplement rappeler que si, au départ, nous pouvons être pris dans cet effroi dont on nous a parlé hier, Marcela nous l'a bien expliqué, dans une situation aussi difficile, voire même plus difficile, si nous nous organisons, si nous réfléchissons, nous professionnels, nous pouvons non seulement maîtriser cette question de l'effroi, mais aussi aider les gens à avoir un sentiment continu d'exister malgré des épreuves comme celle-là.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Merci beaucoup pour ces remarques distanciées sur le sujet. Je vous propose trois questions dans la salle avant la pause et une discussion très large en fin de journée. Les trois questions vont s'adresser surtout aux intervenants de cette table ronde, bien sûr.

Mme X

Bonjour, je suis psychomotricienne à l'IJS de Bourg-la-Reine depuis un an. Je voulais justement savoir ce qu'il en était par rapport à la psychomotricité, on en a parlé ce matin et Madame RIVALIN l'a évoquée en deux mots hier. Je voulais savoir, plus par rapport au groupe de travail de RAMSES, si la place d'un psychomotricien avait été réfléchi et éventuellement si c'était à mettre en place ou pas.

Natalie Loundon

ORL

Je ne sais pas si c'est à nous vraiment de répondre à cette question car nous étions là pour parler du diagnostic et de l'annonce, ... la seule chose que nous pouvons dire là, est qu'il faut, très tôt, avoir à l'esprit que la psychomotricité sera probablement nécessaire, même très précocement dans la vie et en tout cas une aide, un bilan, puis une surveillance et éventuellement une aide aux personnes qui vont rééduquer l'enfant.

Il y a plusieurs versants : il y a la rééducation, les troubles de l'équilibre, la rééducation de l'équilibre, il y a l'évaluation des troubles praxiques, praxies fines des extrémités, praxies bucco-faciales et puis l'évaluation qui va se faire en partenariat avec l'orthoptiste. Je pense que c'est important de rechercher de façon plus systématique des troubles de l'oculo-motricité parce qu'il nous semble – c'est encore en évaluation – qu'il y a des retentissements beaucoup plus vastes que ce que nous imaginions jusque là, des troubles vestibulaires. Voilà, mais je pense que cela va être discuté dans la prochaine table ronde.

Nicole Matha
ORL

Je voulais juste répondre à propos de la psychomotricité. Je voulais préciser que dans le D.U. de psychomotricité, depuis l'année dernière, nous avons mis en place une option "déficit sensoriel" et, avec Sylvette Wiener-Vacher, nous avons le projet d'essayer d'établir avec des psychomotriciens des éléments de rééducation et d'observation un peu systématiques. Il y a aussi des projets de recherche sur des compensations des troubles vestibulaires, pour l'instant chez l'adulte... mais qui sont peut-être intéressants de développer chez le tout petit enfant. Voilà, merci.

Françoise Breau
Pédiatre

J'interviens à la table ronde suivante et c'est vrai que nous n'avons pas prévu de parler spécifiquement de ce sujet là. Cependant, nous avons quand même dit qu'effectivement, nous savions repérer les troubles de l'équilibre bien avant le retard de la marche, nous les repérons chez des bébés. Maintenant en éducation précoce, nous savons, avec l'expérience, voir les difficultés chez des bébés de six mois et la psychomotricienne intervient très tôt auprès de ces bébés là. Il me paraît important effectivement que ce soit pris en compte et de travailler très, très en amont, bien avant le diagnostic de Usher, d'autant que les troubles de l'équilibre ne sont pas l'apanage du trouble du Usher. En tant que pédiatre nous savons repérer un retard de tonus de tenue de tête, nous savons aussi repérer comment l'enfant s'appuie sur la vision pour tenir sa tête, nous savons aussi combien il libère mal ses mains parce qu'il en a tellement besoin pour tous ses appuis, c'est de la clinique de bébé, nous pouvons le voir assez tôt.

Marcela Gargiulo
Psychologue

Je voudrais poser une question aux gens de la salle. Tous les professionnels, tous les cliniciens disent qu'il y a réellement un intérêt majeur au diagnostic précoce, est-ce qu'il y a dans la salle des personnes qui ne sont pas d'accord avec cette position ?

Martine Dethorre
Psychanalyste

D'accord, pas d'accord, c'est une question qui nous taraude depuis trente ans ! Je pense justement qu'il faut arrêter de se la poser comme cela. Notre chance avec le Usher – on anticipe un peu sur l'après midi – j'espère que c'est de se mettre à penser autrement que dans la dualité clivée. Je pense qu'il n'y a pas à être d'accord ou pas d'accord, mais il y a à prendre un peu de distance.

Puisque nous sommes dans les questions visuelles, utilisons le vocabulaire du cinéma, de la photo, ouvrons le champ, mettons nous plus loin. Toutes les interventions de ce matin sont extrêmement techniques avec tout l'enthousiasme des équipes qui sont les premières, avec les parents, à être confrontées à ces difficultés. Elles sont – remarquez, vous n'êtes pas les seules parce que moi aussi je suis émue – forcément imprégnées d'énormément de choses qui ne sont pas que la technique. Alors ma question est : comment arrivons-nous à penser le diagnostic, l'annonce, l'accompagnement, tous les accompagnements, la question de l'implant cochléaire, la question de la Langue des Signes, autrement qu'en fermant les questions ?

Par exemple pour le diagnostic précoce, il y a plusieurs réponses, plusieurs registres à prendre en compte. Un diagnostic précoce pour tous les enfants en France à deux jours est autre chose que de se demander si pour certaines familles ou pour certains enfants cela aura été bien. Nous ne sommes pas dans la même dimension. J'ai participé, il y a trente ans, comme orthophoniste stagiaire, à la réalisation d'un dépistage précoce entre le premier jour de naissance des enfants et le sixième jour à St Vincent de Paul en maternité. Le désarroi des parents, des mères, les transformations repérées dans les jours qui ont suivi par les infirmières et les aides-soignantes, dans la relation entre la mère et les enfants, nous ont fait arrêter l'expérience. Il y a un gros problème autour de la surdité, comment pouvoir être des héritiers d'autres champs qui ont travaillé sur les mêmes questions ? C'est comme si nous travaillions tout seuls dans notre coin depuis des années et des années. C'est un vrai drame, parce que du coup les réponses sont unilatérales et elles sont extrêmement fermées. Je dirais, mais nous sommes beaucoup à le penser, nous diagnostiquons comme s'il n'y avait qu'une seule réponse de bonne. Ce n'est pas de la clinique. La clinique, par définition, est dans la relation à une situation familiale avec un enfant, et chaque fois c'est différent. Donc, posé comme vous le posez, je trouve que c'est intéressant en terme de santé publique, il n'y a aucun doute, mais en même temps c'est comme si le diagnostic anténatal, soyons claire, allait être directement en liaison avec tout ce que vous nous avez dit sur l'implant cochléaire. Plus on pense que l'implant cochléaire doit être précoce, plus il faut des diagnostics anté ... pas anténataux, oh ! lapsus !... précoces , mais pourquoi pas anténataux ! Je pense qu'il nous faut nous décaler et réfléchir à ce que cela représente. Ce n'est pas possible que ce soit la seule réponse. Il vaut mieux se décaler un peu pour y penser. Ceci dit, je pense que toutes les équipes ne sont pas à la même place, je le dis de la place d'une équipe qui reçoit les échecs psychologiques, affectifs, relationnels, de tout ce que nous vivons avec les enfants sourds depuis trente ans et que le Usher me semble mettre comme sous microscope.

Jean-Michel Delaroche
Président de l'association RAMSES

Mme Loundon va répondre, mais l'enjeu c'est quand même d'essayer de penser ensemble à ces difficultés et je crois que le dépistage à J2 est un autre débat que celui d'aujourd'hui.

Natalie Loundon

ORL

Il y a un mélange de plusieurs éléments dans ce dont vous débattiez.

Je ne crois pas que cela a été notre discours de parler du dépistage à J2.

Là, nous sommes dans le cas d'enfants qui ont une surdité, pour lequel le diagnostic de surdité a été fait et, pour lesquels, la surdité est le premier élément visible, émergeant de ce syndrome de Usher. Au départ, le trouble de la vision n'existe pas, il n'y a aucun signe visuel et le retard psychomoteur est souvent vu très tard parce que les signes sont mal connus : le retard de tenue de tête, retard de tenue assise, de la marche, c'est 6 mois, 9 mois, 18 mois, et donc c'est tard. Nous sommes donc en train d'essayer de discuter, de voir comment on peut aider ces enfants sourds profonds pour lesquels le diagnostic de Usher a été fait tard, aider les professionnels, aider les familles et aider ces enfants à améliorer la prise en charge de ce syndrome de Usher. Je ne crois pas que ce soit le lieu ni le moment d'ouvrir le débat sur le dépistage très précoce de la surdité en elle-même.

Les enfants ayant un Usher en général, quand il n'y a pas d'antécédent dans la famille, viennent pour un avis en moyenne à quinze mois à l'hôpital. Le diagnostic de surdité ayant déjà été fait ou venant d'être fait. Après, se discute le moment du diagnostic de Usher. Tout médecin et tout clinicien est habitué à faire des annonces de diagnostic difficile, lourd de conséquences, et, parfois, avec un pronostic vital, là ce n'est pas le cas, mais nous y sommes confrontés d'une manière générale. Dans ce cas particulier, effectivement, l'idée est de savoir s'il y a moyen, en agissant un petit peu plus précocement, d'améliorer la qualité de vie de ces enfants. S'il n'y avait aucune conséquence sur des décisions ultérieures de prise en charge, de choix de vie des parents et de la famille, alors à quoi bon ! Je suis d'accord, nous serions alors dans le même cas que dans la pathologie Huntington, mais nous ne sommes pas dans ce cas de figure.

Nous avons, effectivement, été très techniques aujourd'hui, et je pense important que nous soyons techniques. Grâce à la technique, nous avons des moyens pour un diagnostic plus précoce et pour aider également ces familles qui sont dans une situation psychologique difficile. La technique est un appui, ce n'est pas l'unique versant, bien entendu, il faut construire des projets autour mais nous sommes obligés de nous appuyer sur la technique et c'est grâce à la technique que nous avons pu aussi avancer. Ce n'est qu'un versant de la prise en charge, ce n'est qu'un versant aussi de notre travail en tant que médecin, professionnel à l'hôpital. Cela ne se passe jamais de façon sèche, nous tenons compte des familles mais l'idée est que, de toute façon, l'annonce va faire mal à la famille, fera mal à l'enfant quand il sera assez grand pour comprendre cette annonce. Il y a un moment où cela fera mal. La question est de savoir si c'est utile pour l'enfant de faire mal plus tôt. Il faut faire mal plus tôt si cela lui rend service et si cela peut améliorer les choses. De toute façon, nous en passerons par là, par une période de rupture pour pouvoir reconstruire.

Georges Challe
Ophtalmologiste

Il y a quelques années, j'étais à l'époque au CRESAM depuis peu de temps, donc je découvrais, je ne connaissais pas du tout la surdité. Je connaissais assez bien les problèmes visuels et je me souviens avoir été dans un " Usher-ear-syndrome group ". Il s'agissait un groupe de personnes spécialisées sur le syndrome de Usher, il y avait Kimberline des Etats-Unis, des suédois. Je me suis fait incendier, descendre en flamme, - je l'avais cherché ! – parce que j'avais effectivement posé la question « est-ce qu'il est vraiment intéressant de faire un diagnostic très précoce ? ». J'avais dit : « je n'en suis pas persuadé ». Après j'en ai parlé à l'espace éthique, la PHP, en disant : « cela pose quand même des questions de faire un diagnostic très précoce ». Depuis, j'ai complètement changé d'avis parce que, entre 1999 et aujourd'hui, des dispositifs d'accompagnement se sont mis en place qui n'existaient pas à l'époque. Je pense qu'à l'époque je n'avais pas tort de penser comme je pensais parce que nous n'avions rien pour accompagner après le diagnostic. Ces deux jours sont un outil, un soutien pour ces annonces, pour accompagner ces parents.

« *Un enfant est porteur* » :
accompagnement parental
et travail en réseau

Président :

Jean-Michel DELAROCHE *Pédopsychiatre psychanalyste*

Discutant :

D. SEBAN-LEFEBVRE *Psychologue psychothérapeute*

L'évolution de nos pratiques dans le suivi des jeunes enfants et de leur famille

Françoise BREAU
Pédiatre CAMSP 93

Introduction

Toutes les 3, nous appartenons à des équipes d'éducation précoce (CAMSP, SAFEP), c'est à dire des lieux où sont adressés les enfants et leurs parents après qu'un diagnostic de surdité a été posé.

Nous sommes engagées dans une démarche

- de soins (rééducation, appareillage)
- de précision progressive du diagnostic (niveau des seuils auditifs, recherche de troubles associés à la surdité, étiologie)
- d'accompagnement des parents dans la découverte du handicap de leur enfant et des adaptations qu'il nécessite.

Nous nous inscrivons donc auprès des familles à la fois dans la proximité, la régularité et dans la durée.

La question de l'origine de la surdité est quasiment toujours posée par les parents : les réponses que nous apportons ont beaucoup évolué depuis plus de 20 ans, en particulier du fait des avancées génétiques.

En ce qui concerne le syndrome d'Usher, si nous nous reportons 20 ans en arrière, le diagnostic pouvait être fait assez précocement : le bilan ophtalmologique faisait partie des examens demandés à titre systématique et l'ERG était parfois fait, sans être toujours étayé par des arguments cliniques (en particulier, le retard à la marche qui était le témoin a posteriori d'un trouble de l'équilibre).

Devant un ERG altéré, nous savions qu'il s'agissait probablement d'un syndrome d'Usher, et nous préconisions une surveillance de la vision, sans alerter davantage les parents, avec le souci de les protéger d'une annonce pour laquelle nous n'avions pas de propositions à faire dans l'immédiat.

Nous pouvons dire aujourd'hui que nous nous appropriions ainsi ce diagnostic, à l'insu des familles.

Plusieurs éléments vont modifier cette attitude :

L'implant cochléaire en apportant la possibilité de développer l'audition de ces enfants sourds profonds, qui allaient, un jour, être confrontés à une perte visuelle.

L'amélioration du repérage clinique des troubles de l'équilibre, bien avant un an, donc bien avant un retard à la marche, avec la possibilité de le vérifier par un bilan vestibulaire, qui peut faire prescrire un ERG en cas d'aréflexie, sans anomalie de l'oreille interne.

L'évidence aujourd'hui que tout diagnostic appartient aux parents, qu'il fait partie de leur histoire, histoire qu'ils ont à construire en toute connaissance (question du projet d'un autre enfant, par exemple).

Il y a eu un temps où les familles étaient "confrontées" au nombre d'implants disponibles et nous étions, alors, vigilants à ne pas passer à côté de ce diagnostic qui permettait un accès plus facile à l'implant, quand les familles en avaient fait le choix. Il était alors assez logique d'inscrire l'ERG dans le bilan "pré-implant" de toute surdité profonde.

Aujourd'hui, le degré de surdité à lui seul suffit à proposer un implant, qui n'est plus soumis aux restrictions antérieures.

Et demain, quand les diagnostics de surdité se feront en période néonatale, y aura-t-il "urgence" à poser cette deuxième composante du diagnostic?

Quel temps laisserons-nous aux parents entre ces moments successifs : diagnostic de surdité, élaboration d'un possible projet d'implant cochléaire, découverte de troubles de l'équilibre, confirmation d'une atteinte rétinienne. Comment éviter qu'un télescopage de ces différents temps ne mette à mal leurs capacités d'élaboration pour leur enfant ?

Et si nous déroulons encore le temps, viendra celui où le diagnostic anténatal sera possible, de façon non exceptionnelle comme aujourd'hui, avec d'autres positionnements à penser.

Mais arrêtons-nous à aujourd'hui :

- Brigitte Huyghe va nous dire quel processus d'annonce aux familles paraît souhaitable.
- puis Julie Copello abordera les dispositifs de soutien aux parents qui peuvent être envisagés, pour répondre aux manques actuels.

Dr Brigitte HUYGHE

Phoniatre

Réflexions et suggestions issues de ma pratique
sur le dispositif du processus diagnostique

L'implantation cochléaire et l'approche neuro-psychologique sont à l'origine depuis une dizaine d'années des avancées les plus significatives de nos connaissances sur l'enfant sourd, des modifications de nos pratiques rééducatives et pédagogiques et sans doute du meilleur développement des acquisitions et des apprentissages de beaucoup de ces enfants.

En ce qui concerne le syndrome de Usher type I, la généralisation dans les bilans pré-implantation de la recherche par l'E.R.G. de la rétinite chez les jeunes enfants sourds profonds présentant un trouble vestibulaire a permis de repérer plus précocement ce syndrome, tant sur le plan clinique que sur le plan génétique. Du même coup, nous sommes confrontés à l'impact que ce diagnostic produit chez les parents et s'ouvre alors la question de savoir quand, pourquoi et comment nous recherchons l'atteinte rétinienne à un âge où les symptômes visuels ne sont pas encore décelables, ni pour nous, ni pour l'entourage familial.

Préalablement à cette question, il me semble indispensable de souligner qu'il n'y a pas un mais des syndromes de Usher. Pour avoir suivi depuis 1993 douze enfants présentant ce syndrome, il m'apparaît que pour chacun de ces enfants la symptomatologie auditive, visuelle et vestibulaire a été différente mais également qu'il existe une hétérogénéité développementale.

Sur le plan clinique, les niveaux de surdité sont très différents selon les types, depuis des surdités moyennes jusqu'à des cophoses bilatérales. L'évolution de la rétinopathie est aussi variable et pas forcément corrélée au degré de surdité (un enfant présentant une surdité moyenne a, par exemple, une dégradation rapide de son champ visuel). Les troubles vestibulaires, quand ils sont présents, ont, pour certains, des conséquences majeures sur leur développement et leurs apprentissages et, pour d'autres, ils semblent se limiter à un trouble de l'équilibre auquel l'enfant trouve des suppléances et des adaptations rapides. Enfin, certains enfants ont des difficultés cognitives associées, par exemple dans le traitement séquentiel des informations à variation temporelle rapide, et d'autres des troubles praxiques, en particulier bucco-phonatoires. La lecture labiale, pour l'entrée visuelle, et la parole, pour l'entrée auditive, sont les informations sensorielles à variation temporelle rapide qui nécessitent un traitement

spécifique ; ceci pourrait expliquer certains échecs relatifs de l'implantation cochléaire dans la réception du langage oral.

Le syndrome de Usher peut donc présenter des profils cliniques très différents. Il est polymorphe et répond à des atteintes génétiques elles-mêmes diverses. Pour nous en tenir au syndrome de Usher type I, l'une des questions qui se pose est : quand doit-on faire le diagnostic, à quel moment ? Y a-t-il des âges trop précoces ou trop tardifs, des moments inadéquats ou plus favorables, le diagnostic peut-il être nuisible ou au contraire indispensable à une prise en charge adaptée de l'enfant ?

Il me semble cliniquement utile de penser le processus du diagnostic de Usher dans son déroulement temporel, le dispositif des entretiens successifs avec les parents devant permettre que chaque étape prépare la suivante, ceci afin qu'ils puissent élaborer des représentations, formuler des questions et avoir des demandes.

Au cours des consultations amenant à poser avec les parents le diagnostic de la surdité, on sera conduit à réaliser le bilan étiologique ; les parents nous demandent pourquoi leur enfant est sourd, on aborde alors les différentes causes de la surdité, en particulier les causes génétiques, et l'on explique les possibilités d'associations syndromiques rénales, cardiaques, vestibulaires, visuelles. Si l'enfant présente un trouble du tonus, de l'équilibre, un retard de la marche, on proposera dans ce cadre un examen vestibulaire.

Lors des rendez-vous ultérieurs et si l'examen vestibulaire est pathologique, la possibilité d'une anomalie rétinienne sera soulevée et l'on proposera l'E.R.G. Mais il faut savoir que certains enfants peuvent présenter une surdité profonde et une aréflexie vestibulaire totale ou partielle sans être pour autant porteurs d'un Usher, c'est-à-dire sans présenter de pathologie rétinienne. Un examen ophtalmologique systématique est, bien-sûr, indispensable et d'autant plus qu'il s'agit d'un enfant sourd, pour corriger un trouble de l'acuité visuelle, un astigmatisme, mais il faut savoir que les pigments rétiniens visibles au fond d'oeil et qui signent la rétinite ne sont souvent visibles qu'à la fin de la première décennie. L'examen vestibulaire et le bilan orthoptique sont demandés en cas de retard psychomoteur pour orienter la rééducation et tenir compte des difficultés de coordination oculo-manuelle et céphalo-oculaire de l'enfant souvent interprétées, à tort, comme trouble du regard, de la communication, du comportement voire de la relation. Mais on ne proposera l'E.R.G. que s'il existe une aréflexie vestibulaire et un scanner des rochers normal. La question étant de savoir : quand doit-on programmer cet examen chez ces enfants a priori asymptomatiques sur le plan visuel ?

Ceci étant, il me semblerait souhaitable de dissocier l'E.R.G. du projet d'implantation cochléaire. En effet si les parents sont dans ce projet, et c'est maintenant souvent le cas chez les enfants très sourds qui n'ont pas de gain prothétique utilisable, il ne semble pas adéquat de réaliser l'E.R.G. dans le cadre

du bilan pré-implantation. Les parents ne sont-ils pas alors dans l'impossibilité d'élaborer la question de l'implantation cochléaire occultée qu'elle est par le diagnostic de Usher ? Et si les parents refusent ce projet, doit-on utiliser la pathologie rétinienne comme une injonction à s'engager dans ce projet ? On observe que l'angoisse générée par la rétinopathie de l'enfant vient alourdir d'autant l'enjeu de réussite que représente l'I.C. de l'enfant pour ses parents. En effet pour se protéger psychologiquement, les parents peuvent être amenés à gommer l'un des deux handicaps, soit en banalisant la surdité, soit en entrant dans une course contre la montre, dans un processus de réparation, afin que l'enfant acquière un maximum de capacités verbales et de connaissances scolaires avant la survenue supposée du handicap visuel. L'exigence d'intégration scolaire, le rejet brutal des signes peuvent créer alors chez l'enfant une situation de rupture. Or le syndrome de Usher, du fait qu'il est évolutif, devrait nous amener à penser que I.C. et L.S.F. ne sont pas incompatibles mais peuvent être complémentaires.

Entre la méconnaissance qui est toujours une carence de soins et le systématisme et ses dangers, il me semble qu'un certain nombre de principes doit nous guider et d'abord celui de ne pas nuire. Il faut accorder aux parents le temps de pouvoir élaborer des projets pour leur enfant porteur d'une surdité et donner une souplesse au processus diagnostique. En effet la sidération puis la dépression parentale émergeant après le diagnostic de surdité seront profondément réactivées par le diagnostic de la rétinopathie. De plus, en cas de diagnostic très précoce de la surdité, à 3 ou 4 mois, qui va probablement se généraliser du fait du dépistage systématique en maternité, l'annonce presque simultanée d'une rétinite évolutive permettra-t-elle la construction d'une relation structurante de l'enfant à des parents en état de souffrance profonde, pourront-ils être et rester encore suffisamment bons ? Enfin comment ne pas reconnaître que ce diagnostic peut conduire à une forme de stérilisation du couple parental qu'il soit ou non dans le projet d'avoir un autre enfant ? Stérilisation du couple qui s'en défend parfois désespérément en résistant au fait génétique tout à fait contraire à la culture de certaines familles ou pour d'autres par la séparation du couple lui-même.

Pour conclure, il me semble indispensable d'être dans cette période critique au plus près des processus d'élaboration des parents, en les informant, nécessairement, mais en étant tout particulièrement à l'écoute de leurs questions, en leur proposant, sans être dans l'injonction culpabilisante, mais pour leur permettre d'anticiper et de demander à savoir, quand ils y seront prêts.

Julie COPELLO

Psychologue

Réflexions sur l'accompagnement des familles

Je vais prendre la suite... Je suis Julie Copello, psychologue au CAMSP Espoir 93 et au CEBES. Brigitte Huyghe émettait l'idée d'attendre que les parents soient prêts mais il est vrai qu'il est difficile d'imaginer que l'on puisse un jour être prêt à entendre ce diagnostic... Le diagnostic pourtant appartient aux parents et doit leur être donné. Brigitte Huyghe nous a montré comment les parents peuvent être impliqués dans le processus d'annonce pour tenter d'en amenuiser l'effet en étant à l'écoute de leur travail d'élaboration.

Il s'agit d'essayer d'accompagner le processus de l'annonce, d'inciter les parents à nous donner le rythme avec des consultations successives, des sensibilisations à l'étiologie et à la génétique pour, peu à peu, arriver à cette annonce finale qui n'est qu'un temps dans ce processus.

Il reste que l'annonce finale ne peut être qu'un ouragan dans un contexte déjà éprouvant émotionnellement surtout quand cette annonce succède de peu au diagnostic de la surdité elle-même, réactivant la douleur des parents.

Nous nous pencherons sur les spécificités de ce travail d'élaboration psychique qu'ont à entreprendre les parents et, par conséquent, de l'accompagnement parental que nous pouvons leur proposer dans ce cadre-là :

Que peut sous-tendre, pour les parents, l'annonce d'un syndrome de Usher ?

Les parents regardent leur enfant d'aujourd'hui tel qu'il est avec cette surdité, déjà bien " difficile à assumer " pour certains, et ils vont devoir accommoder dans le vide sur un avenir lointain, ... beaucoup plus lointain souvent que pour un enfant sans handicap où le présent se construit tranquillement. Il y a tout d'un coup cette vision au loin, d'un avenir incertain, de ce qu'ils imaginent de cet avenir fait de points d'interrogation avec une épée de Damoclès suspendue sur la tête de leur enfant.

L'avenir difficile à envisager parasite le présent. Pourtant le présent est important à prendre en compte. Il est nécessaire de considérer l'enfant tel qu'il est aujourd'hui, avec sa réalité, ce qu'il faut construire pour lui, ses compétences mais aussi ses besoins.

Les parents ont des réactions différentes :

- certains parents peuvent se précipiter dans la rééducation avec l'idée que l'enfant doit construire sa langue au plus vite, signée ou orale, tant qu'il peut s'appuyer sur les supports visuels. La rétinite pigmentaire peut prendre tellement d'ampleur que la surdité va leur paraître moins invalidante et plus facilement réhabilitable. Ils se concentrent là dessus et construisent la communication de leur enfant.

- en revanche, pour d'autres parents, la rétinite pigmentaire vient aggraver le pronostic. Ces parents se disent : à quoi bon mettre en place des outils visuels puisque de toute façon il en perdra l'usage ? Ce que nous construisons aujourd'hui va s'effondrer, s'effacer.

Pourtant si l'enfant, certes, perd certains moyens, au fil du temps, il aura aussi à en trouver d'autres. Il aura à s'appuyer, demain, sur les moyens qui lui sont encore accessibles aujourd'hui, sur la communication notamment qu'il doit pouvoir construire et cette sensibilisation au monde plus facilement insufflée si, effectivement, le support de la langue est là pour pouvoir la communiquer.

Il y a également pour les parents le fantôme d'une double différence : cet enfant n'est pas comme un enfant ordinaire puisqu'il a une surdité et n'est pas comme un enfant sourd ordinaire puisqu'il a aussi en lui des troubles visuels qui vont se développer ultérieurement. Il s'agit, finalement, d'une double exclusion vécue par les parents pour l'enfant mais aussi pour eux-mêmes. Nous pouvons voir à l'oeuvre, notamment dans les groupes de parents, cette question du regard de l'autre : le regard du passant vis-à-vis de l'enfant sourd qui fait que le parent se sent un parent différent. Il est également difficile pour ce parent de trouver des repères avec des pairs, les autres parents d'enfants sourds, puisque, ce qu'il vit avec son enfant, est très différent. Il pense que, pour les autres, c'est plus facile, et il n'arrive pas à se retrouver dans le discours des autres parents. C'est également plus difficile pour lui d'arriver à retrouver l'Enfant derrière cet enfant porteur de tous ces symptômes.

Il y a ce qui a été évoqué de l'ordre de la malédiction, du sort qui s'acharne : « et pourquoi nous, encore et encore ! ». Il faut réapprendre, s'adapter à de nouveaux diagnostics, à des deuils récurrents. Les parents ont l'impression de sables mouvants, d'un sol tellement meuble que s'ils essaient de s'y appuyer tout va s'effondrer.

La récessivité génétique du syndrome de Usher, peut entretenir l'idée pour les parents que c'est leur couple, cette union-là, qui a engendré ces enfants-là. Si leur couple est délétère, si effectivement leur rencontre a donné cette pathologie, alors comment réussir à construire, à garder une famille unie et un projet pour l'avenir ? C'est souvent très éprouvant pour les couples.

Quelles spécificités pouvons-nous alors envisager pour l'accompagnement des parents et notamment quand il y a un désinvestissement parental durable de la

rééducation ? L'effondrement des parents est sans doute lié au fait que la rétinite pigmentaire et son annonce envahissent tout le psychisme, il n'y a plus alors de place pour penser.

L'idée d'avoir un lieu différent du lieu de soin de la déficience auditive pour élaborer toutes ces questions est une piste de réflexion que je développerai un petit peu plus tard.

Certains parents ont également le souhait de séparer les espaces : dans l'espace CAMSP surdité, l'enfant sera perçu comme sourd et on ne rentrera pas trop dans le détail pour ce qui est des inquiétudes sur l'avenir visuel.

Certains parents préfèrent traiter l'aspect visuel ailleurs pour justement préserver un peu ce lieu-là où l'enfant est un sourd comme les autres enfants sourds du Centre.

Cependant, au-delà de l'accompagnement proposé par les professionnels, il y a le besoin d'une parole échangée avec des pairs, avec d'autres parents vivant les mêmes épreuves. Nous constatons au CAMSP Surdité tout l'apport que peut avoir le groupe de parole de parents, même si, pour certains, pouvoir imaginer y participer prend du temps. Pour beaucoup c'est de l'ordre d'un support mutuel qui permet de se projeter dans l'avenir aussi en discutant avec des parents dont les enfants ont grandi, de pouvoir avoir des supports identificatoires également auprès d'autres parents qui vivent des expériences relativement similaires et qui finalement ont cette pulsion de vie qui leur transmet beaucoup d'énergie.

Proposer un groupe de parents d'enfants porteurs du syndrome de Usher, est cependant difficile dans un seul et même établissement. Je me suis tournée vers les associations, j'ai pu en contacter quelques-unes (Rétina France, ANPSA, ...) pour savoir s'il existait déjà des regroupements de parents d'enfants porteurs du syndrome de Usher. Actuellement, en tout cas d'un point de vue formel, ce n'est pas encore proposé mais il y a peut-être des réseaux informels dans certaines de ces associations-là ou d'associations d'enfants sourds-aveugles. Il existe également sur Internet des forums de discussions où certains parents peuvent échanger même s'il s'agit plutôt de forums d'adolescents ou de jeunes adultes Usher.

Dans un même centre où il y a peu, voire pas pour certains, d'enfants porteurs de ce syndrome, il est très difficile de proposer une rencontre entre les parents des enfants suivis, parce que le face à face peut être brutal avec des questions très directes auxquelles il est parfois difficile de répondre.

Une possibilité serait d'établir des liens entre établissements pour pouvoir regrouper ces familles, les aider à se rencontrer. Ce serait enfoncer des portes ouvertes que de vanter les vertus du lien mais il est peut-être plus indispensable encore dans le Usher. Il s'agit de se coordonner entre l'hôpital, le service génétique, l'ophtalmologie, le service de soins, tous les intervenants, pour

essayer d'être au plus près de là où sont les familles, dans un temps progressif. C'est d'autant plus nécessaire que nous sommes vraiment dans de l'articulation poly-sensorielle, avec des services, notamment les services concernant la déficience auditive et la déficience visuelle, qui sont encore peu habitués à fonctionner ensemble. Le lien entre équipes a du sens dans la prise en charge de l'enfant au fil du temps.

Un réseau ne se décrète pas, il se construit, s'habite et c'est notamment dans des colloques comme celui-ci que nous pouvons construire du lien et maintenir ce lien-là dans l'intérêt des familles. Il ne s'agit pas de faire du lien dans leur dos, bien au contraire, mais de faire du lien avec eux pour donner du sens et unifier. Le lien a, bien évidemment, de l'intérêt pour la prise en charge (on a pu l'évoquer avec les verres teintés, les adaptations, les aides pédagogiques, la sensibilisation aux possibles troubles des apprentissages) mais il est aussi nécessaire pour optimiser l'accompagnement parental.

Il permet, comme dans ce colloque, de réfléchir ensemble pour les familles en général mais aussi pour chaque famille afin de savoir comment tel service, tel réseau, va pouvoir se construire pour les accompagner au mieux.

Nous devons faire du sur-mesure, parce que toutes les situations sont différentes, certains parents sont demandeurs d'étiologie, d'autres moins, certains sont demandeurs d'implants, d'autres pas encore ou pas du tout. Tout cela est à articuler.

L'expérience de Bourg-La-Reine avec tout le maillage fait en interne est très riche et touchante pour ces jeunes qui parviennent à trouver des pairs et des lieux d'expression. Finalement, le centre de Bourg-La-Reine peut être identifié comme étant un peu centre ressource au niveau de la prise en charge des jeunes Usher.

Dans la plupart des centres, les enfants sont beaucoup plus isolés, les professionnels également.

Une aide serait de rechercher des partenaires mieux aguerris à la rétinite pigmentaire et au Usher que les centres de soins simplement déficience auditive et donc de travailler avec des équipes de soins déficience visuelle, au-delà de la consultation ponctuelle ophtalmologique ou du lien avec l'hôpital, mais véritablement avec des équipes de soins. Ce serait à réfléchir, je crois. Des groupes de parole, co-animés par un " psy surdité " et un " psy cécité ", par exemple, pourraient être mis en place, je pense que c'est une double articulation qui aurait du sens. Un accompagnement psychologique fait dans un service de soins déficience visuelle a un autre impact pour les familles. Il faut, bien sûr, que la famille se sente prête à aller vers un centre de soins déficience visuelle, mais je pense qu'il y a à réfléchir notamment dans l'idée d'avoir pu pour les parents anticiper ce trouble visuel qui va apparaître secondairement. S'ils ont pu avoir des liens avec l'ophtalmologiste spécialisé, peut-être aussi avec une équipe de suivi du centre visuel, ils ont déjà un lieu référent identifié, ils sauront qu'il y a

des interlocuteurs, qu'ils peuvent les consulter de loin en loin, et déjà investir peut-être une équipe et un lieu. La prévention est déjà du soin.

Les maillages ainsi constitués ne doivent pas être trop serrés pour que les parents ne se sentent pas trop à l'étroit et que leur parole ne soit pas masquée par celle des professionnels, mais pas trop flous non plus pour qu'ils n'aient pas le sentiment d'abandon. Par exemple, ne pas les adresser à un ophtalmologiste et les laisser se débrouiller mais faire du lien en donnant un courrier de notre part à ce médecin. Il est important de faire du lien mais qu'il y ait aussi de l'espace possible.

Faire du lien évite le morcellement de certaines familles qui ont tendance à séparer trop les espaces. Nous pouvons respecter cette séparation des espaces mais, pour nous, le lien permet d'éviter les conséquences délétères du clivage. Il est souhaitable de ne pas rester isolé face à cette pathologie multiple mais de pouvoir se regrouper à plusieurs équipes.

Nous pouvons aussi imaginer un enfant qui, avec l'implant - cela reste un des parcours possibles - aura pu développer l'accès à une langue orale lui offrant la possibilité de l'intégration dans une école ordinaire : au départ il pourrait bénéficier de l'accompagnement par un service de soins déficience auditive, et ultérieurement, peut-être par un service de soins déficience visuelle.

En tout cas si l'on part sur l'idée d'une double prise en charge ou d'une double consultation déficience auditive / déficience visuelle, il y a peut-être à sensibiliser les Tutelles sur les financements, double prise en charge ou autre.

Pour conclure, c'est l'idée d'un dispositif à penser, à construire autour d'une élaboration diagnostique à faire avec les familles que nous voulions vous transmettre.

Nous avons bien vu ce matin, avec l'équipe de Trousseau et avec tous ceux qui ont réfléchi, l'importance de la temporalité et notamment de la nécessité de dissocier tant que possible la question de l'implant (pour les parents qui le souhaitent) et la question du diagnostic de Usher. Quand il y a télescopage, effectivement, on constate l'impossibilité d'élaborer et l'un et l'autre, tout se fait en même temps et pour les parents l'implant va répondre au Usher, ce qui n'est pas la réalité.

En tout cas, si l'idée première est d'instaurer ce lien déficience auditive / déficience visuelle et d'inciter les parents à se réunir, à créer éventuellement des associations, en amont, notre rôle de professionnels travaillant en réseau est peut-être d'organiser avec l'existant d'aujourd'hui des rencontres – ce n'est pas forcément très compliqué - entre parents d'enfants porteurs du syndrome de Usher suivis dans différentes équipes.

Que dit-on à l'enfant, que nous dit l'enfant ?

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Je remercie nos trois premiers intervenants et plus particulièrement Julie Copello d'avoir prononcé pour la première fois, dans ce colloque, les mots de "travail psychique" parce que cela débouche sur une notion, pour nous psychiatres et psychanalystes, très importante. Simone Sausse va nous parler de l'enfant et de la parole de l'enfant.

Simone SAUSSE

Psychanalyste

Je voudrais d'abord souligner que les questions que nous nous posons ce matin sont des questions inédites. Les progrès de la médecine créent des situations nouvelles et amènent des questions tout à fait inédites, notamment d'ordre éthique. Ainsi, les parents vivent avec le diagnostic anté natal des situations pour lesquelles il n'y a pas de modèle. Tout l'intérêt de ces questionnements est qu'il nous faut inventer de nouveaux modèles de pensée.

Des questions sont apparues ce matin. Comment penser une probabilité ? Comment penser une transmission génétique ? Comment "rencontrer l'imprévu" ? Et plus concrètement, comment répondre aux questions des parents et à celles des enfants ?

Je n'ai pas beaucoup entendu parler de la parole des enfants ce matin ! Quand je dis parole, évidemment, il ne s'agit pas forcément de langage, une communication peut se faire par le langage mais aussi par du non verbal, par le comportement, par les attitudes physiques, par toutes sortes de manifestations.

Avant d'entrer dans le vif du sujet, j'ai envie de vous rapporter quelques phrases d'un grand penseur philosophe, Lévinas, pour montrer que ces questions inédites que nous soulevons, parfois très pratiques, ont en réalité des fondements métaphysiques extrêmement profonds.

Tout l'intérêt de ces questionnements est peut-être le remède contre cette dépression que nous avons vu poindre ce matin. La dépression guette, bien évidemment, dans des situations cliniques aussi traumatiques où il est question de la mort, d'une certaine déchéance, de ces dysfonctionnements qui s'installent au fur et à mesure. Un remède contre cette dépression, est de se rendre compte que les questions que nous soulevons et qui nous agitent sont des questions métaphysiques absolument fondamentales. Ces questions tournent autour de la vie et de la mort, de l'avenir et du présent.

Je reprendrais aussi peut-être " le trop et le pas assez " que J.Roy a évoqué ce matin. Les parents seraient-ils toujours dans le trop ou le pas assez ? Serions-nous toujours dans un excès ? Il me semble, avec cette problématique particulière soulevée par la maladie de Usher, que nous sommes entre le " trop prévu " - on sait ce qui va se passer, ce qui a vraiment un impact - et le " pas assez prévisible ", par exemple, quand les parents disent : « Qu'est-ce qu'il deviendra après nous ? ».

Voici quelques phrases un peu théoriques de Lévinas, mais qui peuvent donner un arrière-fond philosophique :

« Le pouvoir d'empiéter sur l'avenir est exclu par le mystère de la mort ».

Un diagnostic posé au tout début d'une vie a le pouvoir redoutable d'empiéter sur l'avenir en énonçant les formes qu'il prendra inexorablement. Ce diagnostic, donc, va dévoiler les termes de cet avenir et par là même prend une allure de transgression. Connaître l'avenir, n'est-ce pas dévoiler le mystère de la mort par conséquent enfreindre les lois divines ou les règles de la nature ? Je suis d'ailleurs frappée de voir que les réflexions, les propos des parents aussi, vont facilement du côté du religieux. Cela soulève quelque chose du religieux et en particulier peut-être les questions de transmission génétique. D'où cela vient-il ?

« L'avenir doit entrer en relation avec le présent » écrit encore Lévinas.

En vous écoutant ce matin, je me disais que ces phrases sur le présent et l'avenir étaient encore plus pertinentes que je ne le pensais. Cette question du présent et de l'avenir est extrêmement présente dans la problématique du Usher.

Je continue de citer Lévinas : « Quel est le lien entre les deux instants qui ont entre eux tout l'intervalle, tout l'abîme, qui sépare le présent et la mort, cette marge à la fois signifiante mais à la fois infinie où il y a toujours assez de place pour l'espoir ? ». Quel espoir, peut-on se demander, dans le cas d'un diagnostic posé comme cela au début de la vie. Est-ce que cela ne réduit pas cette marge dont parle Lévinas ? Au lieu d'un avenir qui aurait au fond la forme d'un nuage de probabilités, un lieu inconnu et inconnaissable, l'avenir là s'impose prédéterminé par un diagnostic médical : il ne fera jamais une scolarité normale, il ne marchera pas, il ne verra plus, etc.

Que reste t-il alors de cet espoir dont parle Lévinas, si l'abîme entre le présent et le futur est aboli ? J'ai été très frappée par cet impact, dans les propos que j'ai entendus ce matin, le jeu très complexe qui se joue là entre le présent et l'avenir, comme si tout le présent, tout ce que nous allons faire avec l'enfant dans le présent, était infiltré par l'utilisation que nous en ferons dans l'avenir, avec l'impression que cet enfant, cette famille, sont dépossédés de ce que j'appellerais l'insouciance du présent. Le présent ne peut plus être vécu dans l'insouciance dès lors qu'il est aussi marqué par tout ce qu'il faut faire pour préparer quelque chose dans l'avenir. L'abîme dont parle Lévinas est une promesse, une garantie du champ des possibles imprévisibles. Que devient-il des possibles imprévisibles ? Est-ce que nous ne sommes pas là en présence d'une sorte de parole " oraculaire " qui fixe d'avance le tracé du devenir et qui dépossède donc les parents et l'enfant de l'incertain et de l'aléatoire qui garantissent la liberté de l'être humain ? Nous sommes dans une situation paradoxale finalement où d'un côté on a un enfant comme tout enfant handicapé qui est en écart par rapport à la norme. Il est hors norme, il ne correspond pas au modèle humain. En même temps, il est celui qui va réaliser des formes tout à fait pré établies de ce développement, c'est-à-dire qu'il est plus marqué qu'un autre par l'énoncé des déterminants biologiques qui risquent donc de le priver de l'avenir en tant qu'aléatoire.

J'en arrive maintenant à la question de la parole de l'enfant. Je n'ai pas beaucoup entendu parler de la parole des enfants ce matin !

On m'avait proposé cette table ronde autour du thème " En parler à l'enfant ". Avec ces questions : « Que répondre aux questions ? Que dit-on à l'enfant ? », Mais j'ai tout de suite voulu glisser vers « Que nous dit l'enfant ? ».

La question est paradoxale pour un enfant qui n'entend pas et ne parle pas...

Quand je dis " parole ", évidemment il ne s'agit pas forcément de langage ; la communication peut se faire aussi par du non verbal, par le comportement, par les attitudes physiques, par toutes sortes de manifestations.

Ces questions ouvrent une approche clinique qui m'a été inspirée par ma pratique de psychanalyste auprès d'enfants handicapés et dont je vais vous livrer les grandes lignes qui pourront, peut-être, je l'espère, éclairer le thème d'aujourd'hui et dégager quelques principes pour répondre à la question posée.

Le traumatisme de la surdit  n'est pas tant ou seulement que l'enfant n'entend pas mais qu'il ne parle pas. D'o  l'importance de rep rer et de valoriser le fait que l'enfant m me sans langage soit un  tre de parole et qu'il s'exprime.

La surdit  introduit plus peut- tre que les autres handicaps une rupture de la transmission, en particulier de la transmission du langage, avec l'introduction de la Langue des Signes. Si la langue ne s'exerce plus comme un tiers, si elle perd sa valeur culturelle et sociale, est-ce un facteur de " psychotisation " ? Ou plut t, est-ce que cela nous oblige   repenser la question du corps,   partir de cette clinique qui met en jeu si fortement la communication non-verbale ? Et surtout   r fl chir   la question du langage et de la subjectivation : comment envisager le sujet sans

langage ? Et comment continuer à envisager qu'il nous dit quelque chose même s'il ne parle pas.

« Que nous dit l'enfant ? » est alors une question un peu provocante qui veut souligner le fait que tout enfant parle même s'il ne dispose pas du langage. Et surtout que tout enfant a quelque chose à dire et donc à faire entendre. Je fais l'hypothèse que tout être humain, aussi démuni soit-il, a quelque chose à exprimer de sa position subjective et a besoin de savoir quelle place il occupe pour les autres, ses géniteurs en premier bien sûr, mais aussi la société dans son ensemble.

La question « Comment parler à l'enfant ? » se prolonge alors par la question : « Comment entendre l'enfant ? »

Car l'enfant handicapé pose des questions, ou plutôt il est une question, il est porteur des questions fondamentales de l'humanité. Mais les questionnements des enfants sont rarement écoutés par les adultes. Le savoir de l'enfant concernant son handicap, de la même manière que celle concernant la sexualité reste scandaleux, reste un savoir interdit⁵. Plus peut-être parce que ce savoir-là dévoile un sentiment de honte liée à la sexualité parentale et se conjugue avec la culpabilité d'être lui-même la cause de ce dévoilement. L'enfant handicapé est porteur d'un double savoir ou d'un savoir doublement interdit. Si les adultes refusent d'en parler ou en parlent avec tant d'équivoques, c'est donc que ces pensées-là doivent être interdites. L'interdit de penser s'étend alors à tout " l'appareil à penser les pensées ", comme le dit le psychanalyste anglais W.R.Bion⁶. C'est la source de bien des inhibitions secondaires qui vont produire des accentuations des effets du handicap, ce que l'on appelle, d'un très vilain nom, le sur handicap.

Parler à l'enfant de son handicap, cela paraît une évidence, mais en réalité c'est toujours une surprise, voire même un scandale. L'apparente simplicité de la nécessité de dire cache mal l'infinie complexité du langage et les multiples décalages qu'il décèle. Décalage entre ce que l'on croit dire et ce que l'on dit. Entre ce qui est dit et ce qui est entendu. Entre le sens manifeste et le sens latent de l'énoncé. Entre le message verbal et son accompagnement tonico-postural, vocal et mimétique non-verbal, qui peut soit le renforcer, soit le compléter, soit l'atténuer, voire le contre-dire. Entre le message émis, le message transmis et le message reçu. La communication comporte plusieurs niveaux qui ne s'accordent pas forcément. Les mots ont des connotations multiples. Et l'on sait qu'ils peuvent servir aussi bien, et parfois simultanément, à exprimer ou à occulter, à dévoiler ou à cacher, à communiquer ou à se défendre de la communication.

⁵ Dans son livre sur l'enfant et la mort, (Raimbault G. (1975), *L'enfant et la mort*, Toulouse, Privat), Ginette Raimbault (1975) a fait la même constatation. "L'adulte méconnaît le savoir de l'enfant sur la mort, de même qu'il méconnaît son savoir sur la sexualité" (p.26).

⁶ Bion W.R. (1965), *Transformations*, Paris, PUF, 1982

En effet, la situation est rarement envisagée du point de vue de l'enfant lui-même, pour plusieurs raisons. Historiquement, la psychopathologie de l'enfant a été décrite et traitée beaucoup plus tardivement que celle de l'adulte (Gauchet et Swain, 1980). D'autre part, les adultes ont tendance à s'identifier aux parents plutôt qu'à l'enfant, surtout si cet enfant est très démuné dans ses capacités de pensée et d'expression, et davantage encore lorsqu'il s'agit d'un enfant anormal. Cet enfant, atteint dans son intégrité, nous envoie une image dans laquelle nous avons peur de nous reconnaître. Cet enfant est porteur d'une telle souffrance que nous préférons penser qu'il n'en est pas conscient et imaginer qu'il n'a pas les capacités intellectuelles de penser la situation qui est la sienne.

Lorsque l'entourage parle à l'enfant, c'est le plus souvent en termes d'organisation matérielle de la vie : appareillages, rééducations, emploi du temps. Mais il est rarement question de sa vie psychique. Comment comprend-il sa situation ? Qu'en pense-t-il ? Qu'imagine-t-il pour le futur ? Comment vit-il les frustrations permanentes ? Ces questions semblent frappées d'un interdit. L'entourage parle à l'enfant en termes d'*actualité* (il faut se rendre à la rééducation), mais pas en termes d'*histoire* (ce qui est arrivé à la naissance, ce que l'enfant a subi pendant la période néonatale), ni d'*avenir* (l'adolescent ou l'adulte qu'il sera, les difficultés qu'il rencontrera, ses possibilités). Les parents parlent en termes de *faire* (pour marcher, il faut faire telle ou telle chose), mais non pas en termes d'*identité*, c'est à dire d'*être*. Ils ne parlent pas en termes de *désir*, mais en termes de *besoin*. Ils parlent en termes de *réalité*, et non pas en termes d'*émotions*. On parle *de* l'enfant, en fonction d'un savoir présumé *sur* son handicap, mais on ne s'adresse pas à l'enfant.

Combien de fois, au cours d'entretiens avec des parents d'enfants handicapés, me suis-je posé cette question : qu'est-ce que parler veut dire ? Lorsqu'on demande aux familles si elles abordent avec l'enfant la question de son handicap, rares sont à l'heure actuelle celles qui n'en parlent pas. Françoise Dolto et les équipes des CAMSP sont passées par-là ..., qui ont sensibilisé les parents aux effets néfastes du non-dit. Certains bien sûr expriment l'impossibilité à mettre en mots une épreuve encore si douloureuse. Mais la plupart sont maintenant convaincus de la nécessité de nommer le handicap, ainsi que de raconter à l'enfant les événements souvent traumatiques qui ont entouré sa venue au monde.

Il y a une tendance générale de l'esprit enfantin à construire des théories pour se donner des explications sur le fonctionnement du monde, et en particulier sur leur venue au monde. Cette tendance s'étaye sur le modèle des théories sexuelles infantiles décrit par Freud⁷. C'est ainsi que les enfants handicapés effectuent toutes sortes d'interprétations à propos de leur handicap, qui suivent les mêmes processus et le même destin que les théories sexuelles infantiles. On sait qu'un savoir objectif sur la sexualité n'empêche pas les enfants d'avoir des théories sexuelles irrationnelles, personnelles et changeantes sur la façon dont

⁷ Freud S. (1908), Les théories sexuelles infantiles, *La vie sexuelle*, Paris, PUF, 1970, p.14-27.

arrivent au monde les bébés. De la même manière, les théories que les enfants handicapés échafaudent pour s'expliquer leur handicap sont autant de constructions explicatives fantaisistes, qui ne sont pas conformes aux informations rationnelles ou médicales dont ils disposent. Ils sont le reflet de leurs fantasmes inconscients et varient en suivant les étapes de leur développement psychoaffectif. Les enfants (les adultes aussi d'ailleurs, mais c'est plus discret...) font un usage très personnel des mots, parfois fort éloigné de leur valeur objective.

Pourquoi est-ce si difficile d'en parler ? Chaque mot en contient d'autres. Chaque énoncé a plusieurs niveaux de signification. Tous les mots utilisés pour désigner le handicap réactivent ces fantasmes, qui font l'objet d'un intense refoulement. Pour les parents, dire à leur enfant : « Tu es trisomique » implique l'énoncé : « Je t'ai fait trisomique » et risque de provoquer en retour une question de l'enfant ou plutôt un redoutable reproche : « Pourquoi tu m'as fait trisomique ? » Aborder l'étiologie du handicap - que ce soient des causes génétiques ou les circonstances de la naissance - implique d'aborder la question de la transmission qui provoque toujours des interrogations irrationnelles, parfois en contradiction flagrante avec le savoir objectif⁸.

Dans ces situations cliniques, les soignants sont parfois amenés à avoir une attitude active pour donner à l'enfant les explications et les informations nécessaires. C'est une position qui n'est pas sans poser des problèmes contre-transférentiels. Comment être celui qui énonce la vérité douloureuse, alors que, identifiés à un idéal thérapeutique, nous sommes forcément portés par le désir de guérir ? Comment dire, alors, à l'enfant ou amener les parents à dire à leur enfant, qu'il est atteint de tel ou tel handicap, qu'il ne pourra jamais faire un certain nombre de choses, qu'il est atteint de telle maladie, qu'il devra subir tels traitements.

Lorsque l'adulte se demande s'il faut tout dire aux enfants l'enfant, lui, nous interpelle par une autre question, qui pourrait être « Que me dis-tu ? ». Cette question de l'enfant vient interroger les adultes quant à leur désir à son égard. « Qu'en est-il de ton désir de me mettre au monde ? » mais cette interrogation, par ricochet ou déplacement, s'adresse aussi aux soignants. « Qu'en est-il de ton désir de me soigner ? » ou encore : « Qu'en est-il de ton désir de me parler ? » question qui va conditionner au préalable tout ce champ de l'échange avec l'enfant et qui donnera sa véritable valeur aux paroles qui seront dites. Car le savoir objectif n'est jamais suffisant, ni même adéquat. Il est nécessaire, certes, mais ne peut empêcher la vraie question qui est non pas : « Qu'est-ce que j'ai ? » mais « Qu'est-ce que ça te fait, à toi, ce que j'ai ? ».

La surdité de l'enfant vient remuer violemment les questions de filiation et mobilise des fantasmes de filiation fautive. Le handicap questionne l'énigme de l'origine au double sens du mot : au sens des commencements, avec

⁸Korff-Sausse S. (1997), "Vous n'y êtes pour rien". Hasard et devenir psychique. *Topique*, pp. 97-123

l'interrogation des parents et de l'enfant au sujet de la scène primitive qui a donné naissance à cette anomalie. De quelle mère et de quel père est-il issu ? De quel couple est-il le fruit ? De qui est-il semblable ? Et à qui ou à quoi pourra-t-il donner le jour ? Il est difficile d'accepter d'avoir engendré un être anormal, mais il est plus difficile encore, voire impossible, d'imaginer que cet être puisse à son tour procréer. Le handicap suscite des images troublantes et contradictoires à propos de la sexualité.

La difficulté de dire à l'enfant ce qu'il en est de son handicap, met en jeu la difficulté à entendre ce que l'enfant, lui, aurait à dire de sa situation, car ce qu'il dirait serait peut-être source d'une grande angoisse chez les adultes : angoisse de l'anormalité, de l'incomplétude, de la souffrance et de la mort, c'est-à-dire les grandes épreuves de l'humanité que les adultes, surtout dans le monde contemporain qui valorise la santé, la beauté, la richesse et la performance, préfèrent peut-être ne pas entendre.

Il ne faudrait pas dire pour ne pas entendre ...

Le diagnostic anténatal pèse très lourd, à l'heure actuelle, sur la manière de vivre le handicap. J'ai trouvé intéressant ce matin d'avoir associé le syndrome de Usher et les maladies évolutives. Le point essentiel est cette question que soulèvent toutes les maladies évolutives avec cet investissement/désinvestissement nécessaire des acquisitions et des pertes. C'est un jeu extrêmement complexe et qui touche la perversion en quelque sorte car que veut dire investir ce qu'on va être amené à perdre ? Cela veut dire demander aux gens de faire un deuil - notion tellement galvaudée que celle du deuil -, un deuil anticipé, un deuil d'avance. Qu'en est-il de cette question de la mort ? On dit : « Ils sont condamnés à mort » mais tout être humain est condamné à mort. Cela pose la question de Lévinas du prévisible de la mort, la nécessité que la mort ne puisse pas avoir de date exacte pour préserver quelque chose du présent. Dans les maladies évolutives, le changement fondamental est que cette mort va arriver d'une manière plus prévisible.

Les questions des enfants peuvent alors aller très loin et les adultes ont tendance à ne pas vouloir les entendre. Nous, adultes, avons une grande capacité à ignorer, à ne pas vouloir entendre les questions des enfants. En premier lieu parce que les questions des enfants sont des questions sans réponse, mais une question qui n'a pas de réponse est tout aussi valable. Il faut accepter les questions qui n'ont pas de réponse, une question en amène une autre. Questionner c'est penser. Si on ne pose plus de questions sous prétexte qu'il n'y a pas de réponse, on s'arrête de penser.

Cela m'intéresserait de savoir quels sont les scénarios fantasmatiques que se construisent les enfants atteints de Usher.

J'avais deux exemples d'enfants : une petite fille atteinte de maladie avec un pronostic vital limité qui disait à son éducatrice : « Où tu seras quand je ne serai plus là ? » et puis un enfant atteint d'une maladie orpheline avec là aussi un

pronostic létal qui disait : « Quand je serai au ciel, maman pourra se remarier et elle aura d'autres enfants ». Ce sont deux petits exemples mais il faut capter quand l'enfant le dit.

Nous avons toujours tendance à penser que c'est de l'irreprésentable, Freud disait que la mort était irreprésentable. En fait, ces cliniques particulières montrent qu'il y a peut-être bien des représentations possibles et que les enfants nous en proposent. L'enfant qui dit « quand je serai au ciel, maman.. » non seulement il a une représentation métaphorique de la mort (le ciel) mais il imagine un avenir pour sa mère après sa mort. Ce sont des choses à entendre et les enfants ont besoin de trouver en face d'eux des interlocuteurs qui soient prêts à l'entendre, qui n'ont pas peur de parler de la mort, de l'après, de l'imprévisible.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Merci d'avoir ouvert notre réflexion sur la philosophie, la mythologie mais aussi sur l'enfant et ses capacités à représentations. Je donne la parole au Dr Roy.

Des modalités de l'accompagnement

Dr J. ROY

Pédopsychiatre

Articuler mon intervention à ce que vient de dire Mme Sausse est un peu compliqué mais très complémentaire. Cela va m'éviter d'aborder toute une partie que je ne connais absolument pas puisque, je vous l'ai déjà dit, je n'ai jamais rencontré de patient qui avait un syndrome de Usher.

Je vais vous parler des professionnels et des modes d'accompagnement des professionnels, de l'impact que le syndrome de Usher peut avoir sur ces modes d'accompagnement, sachant que ce handicap rare - nous l'avons appris hier, c'est un handicap rare au niveau légal - va venir effectivement mettre à mal nos dispositifs.

Cette mise à mal je voudrais la décliner selon deux axes : le premier axe est : comment travailler dans le pluri handicap ? Le deuxième axe va être celui qui a été évoqué ce matin, le handicap évolutif ou la maladie chronique évolutive.

Je terminerai sur la façon dont les professionnels peuvent finalement se situer auprès de ces patients, de ces familles, pour leur permettre en les aidant, en les accompagnant, en les soignant même, d'avoir la vie la meilleure possible malgré ce double handicap ou ce handicap et ce handicap évolutif.

Le premier axe est le multi handicap et le travail en partenariat.

Les dispositifs de prise en charge conçus autour du handicap l'ont été pour un seul handicap (voir les annexes XXIV) troubles intellectuels, sensoriels, moteurs, pluri handicap. Nous avons tous appris au cours des années non pas à travailler dans un seul domaine mais à travailler dans notre champ de façon globale.

Par exemple pour la surdité, nous travaillons sur les aspects ORL, les aspects de communication mais aussi les aspects pédagogiques, les aspects sociaux et les aspects psychologiques. Nous avons, chacun dans notre coin, essayé de ne rien oublier. Nous nous sommes forgés une philosophie de par l'expérience ou par idéologie sur ce qu'il fallait faire, nous l'avons mis en pratique, soit en créant des

établissements " clés en mains" qui répondent à tout, soit en s'appuyant déjà sur des partenariats avec des gens qui travaillent à l'extérieur, comme par exemple des orthophonistes.

Ensuite, il a fallu s'adapter au changement de société, inclure de plus en plus les familles dans les projets et accompagner, encore un peu à reculons pour les plus anciens, avec enthousiasme pour les plus nouveaux, l'intégration scolaire. En fait, nous nous sommes mis à faire de la pluridisciplinarité et le partenariat entre professionnels s'est complètement imposé.

On observe que cela marche bien et qu'on a plaisir à travailler ensemble puisque avec les dispositifs de partenariat, on peut lutter contre l'isolement des professionnels. Je pense à cette orthophoniste des Cévennes qui faisait tout, elle travaillait avec des enfants sourds, faisait la rééducation, la guidance parentale ; elle pratiquait aussi l'intégration scolaire et éventuellement prenait en charge les problèmes sociaux comme elle le pouvait. C'est sûr, elle était efficace mais limitée dans son action et complètement épuisée.

Le partenariat évite l'isolement professionnel. Cela permet aussi de lutter contre la solitude des professionnels en proie à leurs doutes sur leur efficacité, sur la pertinence de leurs techniques, sur les limites de leur champ d'action.

Cette pluridisciplinarité permet la potentialisation des compétences professionnelles et le partage des points de vue qui permet de globaliser et de mettre en place des prises en charge individualisées au cas par cas. Ce travail est passionnant, toujours différent, c'est pour cela qu'on continue à le faire. Dans notre champ nous continuons à innover et puis patatras ! Un patient arrive qui vient nous poser des questions ! C'est ce déficient auditif qui ne va pas voir ou qui commence à ne pas voir ! Il nous met dans une situation d'hypo compétence et en plus il remet en cause nos certitudes de travail, les compensations à la communication que nous avons mises en place, que vous avez mises en place, vous les spécialistes de la surdité. Elles s'appuient, que ce soit, l'oralisme ou le gestuel, sur l'utilisation de la vue, et dans les deux cas, il va donc falloir changer son fusil d'épaule et travailler autrement.

La vue ne sert pas simplement à communiquer, la vue sert aussi à se socialiser, à s'autonomiser dans la vie quotidienne. Ce ne sont pas simplement les techniques de communication mais l'ensemble du travail qui sera remis en cause.

Le pluri handicap nous rend toujours hypo compétents et met à mal nos dispositifs habituels.

Je vais juste évoquer une situation dans laquelle je me suis trouvé : j'ai été amené à travailler avec un enfant pluri handicapé, rien à voir avec le Usher, mais c'est pour essayer de voir comment travailler dans ces cas là et comment nous sommes mis à mal.

La famille de Julien - Julien a 12 ans à l'époque - frappe à la porte de l'IME pour déficients intellectuels dans le quel je travaille. Cela fait 6 mois qu'il est à la maison, sans prise en charge. Il est de retour de deux ans de suivi dans un institut à Marseille pour enfants mal voyants.

Ses parents l'ont retiré car il a failli mourir des complications d'une insuffisance rénale chronique. Il était dialysé deux fois par semaine, et il y a eu un pépin, il a failli en mourir. Les parents ne le sentent donc plus en sécurité et le ramènent chez lui.

Julien présente une amblyopie majeure secondaire à une méningite de la petite enfance, il a été suivi en hôpital de jour pendant cinq ou six ans pour troubles graves de la personnalité. On parle d'autisme, ou de psychose pour nous, et il est porteur d'une insuffisance rénale chronique compliquée, puisqu'il l'a eue très tôt, de troubles neuro moteurs des membres inférieurs.

Julien est souriant au demeurant, il s'exprime assez bien avec une voix très perchée qui nous casse les oreilles. A la maison sa mère le porte encore sur son dos, il est complètement tyrannique et son père, lui, s'est mis un peu sur la touche en ce qui concerne Julien mais il s'occupe du petit frère Paco, donc il a sa place dans la famille. Enfin, à l'hôpital où il va deux fois par semaine, Julien terrorise tout le monde et particulièrement la chef de service du centre de dialyse qu'il fait " tourner en bourrique " mais qui l'aime bien.

Voilà, c'est avec ce tableau là que nous recevons cet enfant. Les parents nous demandent : « Faites quelque chose pour nous ! ». Nous nous réunissons en équipe à l'intérieur de notre établissement pour voir ce que nous pouvons essayer de faire. Dans un premier temps, il y a un refus complet de l'accueillir et puis on se dit que quand même... et nous allons faire un montage pour cet enfant, mettre en place ce fameux bricolage dont on a parlé hier, " la dentelle " : deux IME vont se partager la prise en charge de Julien, on va se mettre en lien. Il y a un SSESAD qui travaille pour délier ce qui se passe à domicile, puis deux IME, et nous allons aussi associer un SAAAIS afin qu'il nous aide dans un troisième temps pour les problèmes de malvoyance. Nous déléguons aussi une éducatrice à l'hôpital pour savoir ce qui s'y passe et essayer d'aider l'équipe hospitalière.

Deux ans après, le médecin chef de dialyse va proposer la greffe pour cet enfant ce qui était inconcevable au départ. Nous sommes alors sortis du problème rénal et nous pouvons continuer à travailler.

Cet exemple simplement pour vous montrer que dans un premier temps dans cette histoire de pluri handicap nous avons activé l'existant : il y avait un SSESAD, deux IME ; ils n'étaient certes pas faits pour cela mais on les a activés, c'était le premier temps.

Dans un deuxième temps nous sommes allés chercher des ressources nouvelles, la nouvelle ressource c'était le SAAAIS. Pour ma part, je n'avais jamais travaillé

avec un SAAAS. Ces structures existaient certes mais étaient très éloignées de notre champ à nous. Nous avons été le chercher et nous avons soutenu ce SSESAD pour malvoyants afin de lui permettre de travailler son bilan avec en face un enfant malade, difficile et avec des séquelles de psychose. Ce travail de lien entre collègues a dépassé notre travail habituel de professionnels pluridisciplinaires. Il a permis pour le service de soins, l'hôpital, de libérer les projections négatives sur cet enfant.

Notre collègue, hier soir, nous a parlé de l'acceptation pour les familles, mais le problème de l'acceptation se pose aussi pour nos collègues : peut-on accepter un seul type d'enfants dans nos dispositifs ? Un multi handicap comme le Usher pose cette question d'acceptation parce que nous sommes incompetents et nous nous sentons incompetents. Nous pouvons cependant travailler comme cela, nous aurons de nouvelles sécurités et nous pourrons avancer dans des situations où ces enfants habituellement ne trouvent pas de prise en charge.

Un autre effet du partenariat, psychothérapeutique pour le coup, est la cohérence interne du montage proposé : se parler, se soutenir entre professionnels, permet à chacun d'approfondir son propre champ professionnel - c'est possible de travailler avec cet enfant alors que je ne le pensais pas - et cela permet d'éprouver ensemble que c'est possible. Cet éprouvé là, l'enfant, va le ressentir. C'est pour cela qu'il me semble être bien articulé avec ce que vous avez dit, il va y avoir, en effet, dans cette situation là, un certain nombre d'éprouvés qui vont filtrer. Ce n'est pas en individuel que cela va se travailler mais en collectif : le fait que deux professionnels de deux centres différents, puissent avoir plaisir à travailler ensemble à propos d'un enfant et d'une situation, va avoir pour la famille et l'enfant un effet extrêmement rassurant. Les parents ressentent qu'il est possible de faire quelque chose, que des gens de centres différents accordent de la valeur à leur enfant et qu'ils se parlent. Qu'un ophtalmologiste et un ORL se parlent à propos d'un enfant est extraordinaire pour les familles ! C'est pour cela que les liens ne doivent pas être seulement épistolaires, cela a des effets, on le voit, en diagnostic anténatal quand un obstétricien parle à un pédiatre, par exemple, à propos d'un enfant, cela a des effets phénoménaux sur des parents. Cet élément là est vraiment psychothérapeutique. Le travail en réseau là est utile pour que cela fonctionne mais il est aussi psychothérapeutique pour le patient, pour l'enfant. Il lui donne une représentation d'une unité et de quelque chose qui peut être unifié alors qu'il y a du risque de clivage.

Deuxième axe : le handicap évolutif.

Le champ du handicap stabilisé qu'il soit intellectuel, sensoriel, moteur, ce que vous avez l'habitude de faire avec les enfants, est relativement simple à conceptualiser même s'il est parfois difficile à mettre en place : on évalue les capacités existantes et les incapacités, on tente de les atténuer avec des aides techniques, on repère leur impact sur le quotidien de l'enfant et de sa famille, on repère le processus adaptatif qu'ils ont mis en place, l'organisation familiale, les représentations des parents sur l'enfant et comment l'enfant se débrouille.

Ensemble, on réajuste au besoin doucement, sans s'imposer, on ne va pas tout casser non plus car les adaptations sont des adaptations. S'il n'y a pas d'adaptation c'est compliqué mais je ne vais pas revenir là-dessus, ce n'est pas le sujet. Il vaut mieux y aller doucement quand on travaille. On peut proposer d'autres manières de faire à partir de l'expérience et puis si on peut anticiper sur les étapes suivantes. Cela, c'est pour le handicap stabilisé.

Puis, les projets individualisés se modifient. On s'appuie sur ce qui fonctionne chez l'enfant, ce qui fonctionne chez la famille pour lui donner le maximum de place sans oublier, bien sûr, qu'il y a de la souffrance. On va s'appuyer sur les compétences de la famille, les compétences de l'enfant, pour pouvoir avancer.

Comment travailler dans la réussite alors que le jeune enfant, l'adolescent, l'adulte perd petit à petit ses compétences ? Même si on ne s'impute pas en tant que professionnels cette perte de compétences, comment va-t-on évaluer les effets de notre travail si le patient n'est pas un tout petit peu stabilisé au niveau de ses déficits ?

On ne peut pas ou peu anticiper sur ce qu'il sera capable de faire, ni nous, ni ses parents, puisqu'il va perdre ses acquis. Chaque seconde qui passe est une seconde qui nous rapproche soit de la mort si c'est une maladie létale, soit de la malvoyance si c'est un Usher. Mme Eugène a évoqué hier, ce lycéen de première qui, lui, a préféré redoubler plutôt que de passer en terminale car il avait l'impression que comme cela il ralentissait le temps. Tout l'art et la difficulté d'une maladie chronique évolutive, réside dans l'élaboration en commun de l'écoulement du temps et vous nous l'avez introduit avec Lévinas, un écoulement du temps qui tienne compte et s'adapte à la succession des pertes instrumentales.

Mon expérience par rapport à ce type de troubles, est l'élaboration de micro projets, des micro projets de vie. Une maladie évolutive c'est une succession de découvertes et d'annonces de déficits successifs.

Comme toute annonce et découverte de handicap, il y a deux composantes : la première c'est la révélation du déficit et la deuxième c'est la mise en place du projet de vie qui l'accompagne.

Je ne reviens pas là-dessus, mon point de vue est : une annonce est un projet de vie.

Une proposition d'interruption médicale de grossesse est un projet de vie et c'est comme cela que les obstétriciens travaillent avec nous. C'est un projet de vie courte.

Ces micro projets vont être scandés dans le temps, en étapes successives. Ce sont des projets de vie à élaborer en commun, enfant, famille et professionnels, en fonction de l'évolutivité de la maladie.

Je vais prendre deux exemples. Pour la myopathie - Marcela en a parlé ce matin - il y a des étapes : les premiers symptômes moteurs, la perte de la marche et puis

il y a les problèmes des membres supérieurs, après il va y avoir les problèmes pulmonaires. Il y a un certain nombre d'étapes qu'on peut repérer.

Pour le Usher, je ne suis pas assez au fait, mais j'ai l'impression qu'il y a avant les problèmes visuels, puis les symptômes visuels, la perte de la vue nocturne, et puis des difficultés de malvoyance diurnes. J'imagine quelque chose comme cela. Il est possible alors de faire des micro projets à chacune de ces étapes et les micro projets vous nous avez expliqué comment on les faisait. Vous savez les faire. Vous avez expliqué les aides techniques.

La question est le passage d'un micro projet à un autre. Là se trouve la place des experts comme ceux du CRESAM, par exemple, parce qu'ils ont, eux, l'expérience de la perte d'un micro projet et de l'accession à d'autres micro projets.

Les autres professionnels, ceux qui travaillent en Ardèche (voire même à Montpellier puisque je suis de là), ne vont pas avoir cette expérience. Ils ont une compétence dans la locomotion, par exemple, mais quand cela ne va plus marcher, ils ne vont plus savoir, ils vont perdre leurs repères, et c'est là que, vous experts CRESAM, vous pouvez effectivement ramener ce lien qui va permettre aux professionnels de ne pas perdre complètement leurs axes et pour les familles de pouvoir passer le pont.

On voit à l'AFM le travail que font les techniciens d'insertion dans les SRAI. Ils aident à faire un certain nombre de choses et quand il y a changement, ils sont là dans la continuité. Ainsi, des équipes qui vont travailler dans la durée, vous dites que vous les suivez très longtemps, vont pouvoir se retirer sans disparaître de certaines situations. Si le réseau est activé, au moment où il y a aggravation, vous allez pouvoir être plus actifs pour pouvoir faire le passage et revenir.

Jean-Michel Delaroche
Président de l'association RAMSES

Merci beaucoup à Joël Roy pour l'invention de manières de travailler avec le pluri handicap et surtout pour ce qu'il a dit de la valeur psychothérapeutique du travail institutionnel et du travail en lien, valeur psychothérapeutique pour l'enfant. Je demande à Dominique Seban Lefebvre qui est psychologue, psychothérapeute, d'introduire la discussion.

Discussion

Dominique Seban-Lefebvre
Psychologue psychothérapeute

La matinée a été très riche, nous avons abordé presque tous les sujets : nous avons parlé de vie, de mort, de philosophie !

Il y a eu deux tables rondes, je pense que la discussion va porter sur ces deux tables rondes et c'est vrai qu'il y a eu deux aspects. Il y a la notion d'évolutivité qui est une notion très importante. Travaillant dans la surdité depuis des années, je dirais que nous avons toujours eu cette notion. J'ai toujours entendu dire par les médecins que 30% des surdités étaient des surdités évolutives. Nous avons donc toujours vécu avec cette notion d'évolutivité, il faut le rappeler.

Il y a maintenant la notion que la surdité n'est plus un handicap et qu'elle est souvent accompagnée d'autres anomalies, nous avons parlé du Usher mais nous pourrions parler d'autres syndromes comme le Pendred, etc. Nous annonçons aux familles l'arrivée d'autres problèmes, d'une maladie qui va s'associer avec la surdité.

La notion de temps, nous en avons beaucoup parlé cette année, est donc très importante avec la notion de prédiction qui est au cœur de notre discussion de ce matin et celle de la temporalité, bien sûr.

Qu'allons nous prédire, qu'allons nous dire, que savons-nous, que savons nous et que nous ne dirons pas - parce qu'il y a quand même des choses qu'on ne dit pas - et puis qu'est ce que la personne a envie de savoir, qu'est ce que l'enfant a envie de savoir et les familles qu'ont-elles le droit de savoir et qu'ont-elles envie de savoir ?

La phrase de Marcela, « on a le droit de ne pas savoir », concernait un autre champ mais elle concerne aussi tout individu et c'est important.

Il y a des familles qui ne veulent pas savoir ce qui va advenir. On peut les entendre aussi de leur place, ce n'est pas figé, cela peut évoluer, il faut peut-être du temps. Il y a un travail psychique à faire, ce n'est pas du temps perdu, nous revenons toujours à cette notion de temps.

Les questions vont sans doute être très fortes et très riches et peut-être y aura-t-il des questions sans réponse, comme le disait Mme Sausse, il y a beaucoup de questions sans réponse. Des questions resteront et vous repartirez peut-être avec ces questions là mais pourquoi pas ? Le débat est ouvert :

C Rivalin

Présidente de l'Association "Les Signes Bleus"

Je suis Mme Rivalin, je suis atteinte d'un syndrome de Usher et je suis présidente de l'Association "les Signes Bleus".

La première partie de la table ronde (avant la pause) m'a parue trop technique, c'était difficile pour moi. Par contre après la pause, le débat est devenu plus intéressant et riche en réflexion.

En ce qui concerne les enfants atteints d'un syndrome de Usher, je voulais dire qu'ils sont sourds, avant tout.

Il y a eu, ce matin, un certain nombre d'énoncés sur ce qu'il fallait apporter à ces enfants. Mais leur apporter quoi ?

Il faut avoir en tête l'idée de bien faire, non pas de tout donner et de donner n'importe comment, de gaver l'enfant, au sens littéral du terme, l'idée est de bien faire et de bien donner. En résumé, il vaut mieux avoir une tête bien faite qu'une tête bien pleine.

Les discours ont été un peu trop techniques à mon goût. On parlait d'apporter, de donner à l'enfant atteint de Usher. Il ressortait de ces discours que les enfants étaient plutôt considérés comme des objets. L'enfant serait un enfant robot, un enfant à réparer ! Cet "objet enfant" à réparer doit apprendre à parler, apprendre le LPC, à oraliser, à entendre avec un implant. Il faut, il FAUT parler, il faut coder. Pour cet enfant, il s'agit de tout un entraînement à travailler, c'est épuisant, il y a l'implant, la rééducation auditive... Vous imaginez ce que cela représente ? Pour moi c'est très important, je connais cela. J'ai vécu dans la rééducation durant toute mon enfance :

« Il faut articuler, il faut que tu parles, fais un effort ! » Mais avez-vous pensé au plaisir pour l'enfant ?

Je n'ai pas eu de plaisir durant mon enfance. C'était une situation particulièrement pénible, difficile et j'étais vraiment dans la souffrance pour rien. Il fallait parler, il y avait interdiction de la Langue des Signes. J'étais un objet, un objet en réparation. J'ai été privée de Langue des Signes et je suis rentrée dans la communication très tard. Il fallait parler, oui bien sûr, mais il n'y avait pas d'échanges, pas de communication. Je me souviens très bien quand on m'apprenait à prononcer la phrase « papa fume la pipe », cela n'avait aucun sens pour moi. Je ne savais pas ce cela voulait dire ! Je n'avais pas de plaisir à prononcer le nom du père ! La vraie communication est la Langue des Signes. J'ai grandi comme cela et à vingt ans j'ai traversé une très grosse dépression. J'étais complètement abattue, je ressentais un très fort sentiment de culpabilité parce qu'on a refusé ma surdité et j'ai refusé la surdité. Le problème du syndrome de Usher s'est ajouté à cela.

En 1992, j'ai appris le LPC pendant 2 ans mais le codage ne m'a absolument rien apporté. Je vais vous expliquer pourquoi. Je ne sais pas si vous vous souvenez de la très grande

tempête en France en 1999. Il n'y avait plus d'électricité, et donc plus de lumière et, pour moi, plus de possibilité de communiquer. Impossible de voir quoi que ce soit, donc la communication devenait impossible. Mon mari qui est sourd et locuteur de la Langue des Signes a communiqué en Langue des Signes un peu comme pour les aveugles, c'est-à-dire dans la main. C'est une Langue des Signes Tactile et c'est une vraie communication, une communication complète. Je me retrouvais dans cette communication en tant qu'individu à part entière.

Je ne me considère pas comme handicapée, en fait quand on parle de handicap auditif, c'est d'accessibilité dont il s'agit. Quand on parle d'accessibilité ou de non-accessibilité, cela signifie la présence d'interprète ou l'absence d'interprète, la Langue des Signes Tactile ou la non Langue des Signes Tactile ainsi que la guidance. Il n'y a plus de problème à partir du moment où ces outils sont là, on peut tout à fait fonctionner normalement. Je vous remercie.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Merci pour ce témoignage ! Maurice Rey, psychanalyste à Genève, voudrait intervenir.

Maurice REY

Psychanalyste

Je voudrais faire trois remarques sur toutes les choses intéressantes qu'on a entendues ce matin :

La première sous forme d'une boutade qui est la suivante : jamais un diagnostic n'abolira le hasard. Je crois important de le penser comme cela pour ne pas se laisser emporter dans le caractère oraculaire de la médecine qui n'est pas oraculaire, y compris la médecine la plus médicale.

La deuxième remarque que je voudrais faire est en ce qui concerne le désir de savoir. Le désir de savoir des professionnels n'est pas seulement lié à l'efficacité, contrairement à ce qui a été dit. Nous utilisons nous-mêmes l'efficacité, le fait qu'on puisse faire des choses utiles, ce qui est très bien, mais il existe un mouvement plus profond, un désir de savoir de nature pulsionnelle. Il est là et, ensuite, nous l'utilisons pour construire quelque chose, pour construire des interventions, pour en parler, pour ne pas en parler. Le point de départ du désir de savoir est là, véritablement initialement. Ce serait dommage de seulement le rapporter au fait de construire quelque chose. Dans nos professions, nous nous sommes lancés dans le fait de savoir si les gens ont des chromosomes comme ci ou des chromosomes comme ça. Le mouvement me paraît plus général et plus profond.

La troisième remarque que je voudrais faire sur la discussion qu'on a eue aujourd'hui, est la question du rapport entre la vue et la vie. Dans les interventions qui ont été faites, la question de la mort est intervenue à plusieurs reprises. Je crois qu'elle est justifiée, mais

qu'en même temps elle ne correspond pas à la question subjective que nous pouvons avoir de ce que c'est que perdre la vue et ce serait bien si on pouvait parler aussi de cela. Nous sommes plus habitués à la mort et d'une certaine façon c'est presque plus facile de se représenter la mort irréprésentable mais enfin de se la représenter que de se demander ce qu'est cette idée de perdre la vue et de la perdre comment pour les enfants, pour les parents et enfin pour nous professionnels.

Il y a toute la question du noir aussi là dedans. Nous avons bien vu, hier, dans les simulations que nous a projetées le Dr Challe que cela ne correspond évidemment pas à la position subjective de celui qui voyait puisqu'il n'y a pas de halo noir, il s'agit de rétrécissement et on voit quand même. Est-ce que l'effroi n'est pas lié non plus au noir, mais à la représentation que nous en avons ? Voilà, merci !

Jean-Michel Delaroche
Président de l'association RAMSES

Merci Maurice Rey. D'autres questions ? Agnès Vourc'h, présente toi pour ceux qui ne te connaissent pas.

Agnès Vourc'h
Orthophoniste linguiste

Je m'appelle Agnès Vourc'h, je suis orthophoniste linguiste, j'ai travaillé pendant des années au CELEM, centre bilingue, j'ai participé aux recherches à IVT et au dictionnaire de Langue des Signes et actuellement je suis orthophoniste au centre Robert Laplane à Paris.

Je n'ai pas pu assister aux journées d'hier donc je risque de répéter ce qui a déjà été dit... J'ai trouvé les interventions de ce matin passionnantes. J'ai affaire à des enfants pluri handicapés, cela fait partie de mon travail, et je trouve qu'on oublie un petit peu la permanence de l'enfant. Il perd la vue, il perd l'ouïe, il n'a pas la vue, il n'a pas l'ouïe, mais il a autre chose qui est permanent et, je vais dire une bêtise, peut être, par exemple qu'il va aimer le chocolat toute sa vie. C'est très important de réfléchir avec l'enfant, avec les parents, sur ce qu'il a de permanent, qu'est ce qui sera le plus stable possible ? Nous sommes là dans la vie et dans l'avenir. Merci !

Natalie Loundon
ORL

Je voudrais prendre la parole au nom de Sandrine Marlin, juste pour un point parce qu'on pourrait prendre chacun des points et rediscuter ce qui a été dit là. C'est en ce qui concerne le désir de savoir, parce que c'est vraiment un point qu'elle défend énormément.

Certes, la Science fait des progrès, les professionnels font des recherches pour faire avancer le Savoir et cherchent à savoir, mais ce qui est moteur de tout cela, ce qui est moteur des consultations génétiques et qui est moteur de ces avancées là ce sont les familles qui sont elles-mêmes demandeuses de savoir. C'est général actuellement dans la société, nous n'avons plus tellement d'espace pour « on ne sait pas », cela devient intolérable de dire « on ne sait pas ». Les familles sont-elles mêmes demandeuses d'en savoir plus et d'en savoir plus sur la surdit  et les syndromes. Il ne faut donc pas inverser les r les, nous sommes l  pour aider les familles. C'est vrai que nous d veloppons des outils pour cela, mais il y a un fort moteur qui est la demande des familles elles-m mes de ces savoirs.

Dr Georges Challe

Ophthalmologiste

Je me rappelle une anecdote qui n'est pas tr s vieille, elle a 48h : j'ai re u une famille qui est arriv e   midi   la consultation, sans rendez-vous. On leur avait dit qu'il fallait venir me voir. Ils avaient une lettre d'un ORL disant que leur petite fille de 7 ans avait une surdit  moyenne et la question  tait : est-ce que c'est une surdit  syndromique ? Allez voir un ophtalmo. et faites faire un scanner. Ils ne venaient pas de tr s loin mais ils n' taient pas parisiens. Ma r ponse a  t  de dire que ce n' tait pas le fond d' il que j'allais faire qui pourrait affirmer si c' tait ou non une surdit  syndromique. J'ai d  passer une heure avec eux et je leur ai expliqu  qu'effectivement il y avait un syndrome qui s'appelait le syndrome de Usher de type II puisque c' tait une surdit  moyenne. Je leur ai expliqu  que le seul moyen de le savoir  tait l'ERG puis, je leur ai dit que le fond d' il pouvait  tre fait n'importe o  pour v rifier si elle avait besoin de lunettes et qu'il fallait le faire. Pour ce qui  tait du syndrome de Usher, c' tait   eux de d cider s'ils voulaient ou non le savoir. La discussion a  t  entre les deux parents, la m re disant « Moi je ne veux pas », le p re « Ecoute nous sommes venus, nous avons fait cette d marche ». Ils sont repartis avec une lettre non cachet e que je leur ai lue pour une coll gue des Quinze-vingts pour faire un ERG et c'est   eux de d cider. Peut- tre que j'ai bott  en touche mais je n'en ai pas l'impression parce que je leur ai expliqu  ce qu'on pouvait faire et c'est   eux de prendre la d cision, ils savent que cela existe.

Perte de vue, perdre la vue : approche psychanalytique

Présidente :

Nicole FARGES *Psychologue psychothérapeute*

Discutant :

F. de RIVOYRE *Psychanalyste*

Entre ombre et lumière, les perdants la vue

Maudy PIOT

psychologue psychanalyste

Je vais me présenter : je suis psychothérapeute psychanalyste, je travaille depuis un certain nombre d'années en hôpital psychiatrique et je suis atteinte d'une rétinite pigmentaire, maladie héréditaire génétique évolutive qui, au jour d'aujourd'hui, fait que je suis en cécité.

D'autre part, j'ai eu un accident malencontreux ce qui vous explique pourquoi je porte ce carcan. Effectivement, n'y voyant plus, j'ai fait une chute de 3 m de haut et je me suis fracturé la colonne vertébrale. La médecine faisant de grands progrès, j'ai une superbe coque qui me permet d'être là avec vous ! J'en suis très contente.

Je remercie les organisateurs, les organisatrices de m'avoir conviée à partager ce moment avec vous. Je voudrais vous parler aujourd'hui de ce que j'ai appelé "*les perdant la vue*" dans mon travail de recherche, travail que j'ai eu la chance de faire avec P.-L. Assoun, à Paris VII, il y a quelques années. Je voudrais tout d'abord définir ce terme : "*les perdant la vue*", mot que j'ai choisi pour pouvoir écrire quelque chose à ce sujet. Lorsqu'on fait une recherche, chacun d'entre nous essaie de trouver le mot le plus adéquat pour faire passer ses préoccupations. Pour moi, *le perdant la vue*, c'est la personne ou le sujet qui perd la vue jour après jour. Il n'est ni du côté des voyants, ni du côté des aveugles.

Le perdant la vue, c'est celui qui peut percevoir lorsque la lumière est bonne pour lui, le visage de son enfant, la voiture sur le trottoir, la moto garée là où elle ne doit pas être, mais qui, l'instant d'après, parce qu'il va avoir tourné dans une rue très sombre ne verra plus rien et sera complètement aveugle. *Le perdant la vue*, c'est celui qui va pouvoir ramasser un trombone plus vite que son voisin parce que ce trombone va justement être tombé dans le tout petit champ visuel qui lui reste.

Le perdant la vue, c'est celui que l'on va nommer simulateur, menteur, cachottier parce qu'on va pouvoir lui dire : « Vous avez un regard clair, vous faites semblant de ne pas y voir ! Vous faites semblant de ne pas y voir pour mieux tromper l'autre ! » Ou bien l'employeur pourra lui dire : « C'est parce que vous êtes un paresseux et que vous voulez moins travailler que vos collègues ».

Donc *le perdant la vue* est celui qui dérange, qui n'est ni du côté des voyants, comme je viens de le dire, ni du côté des aveugles.

Lorsqu'on est en face d'un aveugle, on sait " à quoi on va avoir à faire ". Si c'est un aveugle de naissance ou un aveugle par accident auquel il ne reste aucune

vision, vous lui tirez la langue, il n'en saura rien, si vous lui faites une grimace, il n'en saura rien. Il fait partie du monde des aveugles dont beaucoup ont parlé- je voudrais faire allusion à la lettre de Diderot mais nous verrons tout à l'heure si j'en ai le temps-

Et il y a le monde des voyants. Les voyants ce sont ceux qui sont censés voir, qui savent se servir de leurs yeux pour regarder l'environnement, pour définir les images qu'ils croisent, pour pouvoir nommer les choses qui sont devant eux.

Tandis que *le perdant la vue*, il est entre les deux. Il n'est ni du côté de celui qui voit, ni du côté de celui qui n'y voit plus. Il présente donc une entité particulière.

Pourquoi ai-je voulu utiliser le terme de *perdant la vue*, pourquoi n'ai-je pas gardé le mot "mal voyant" ?

Voici comment cela m'est venu : j'avais en tant que psychologue une patiente mal voyante et qui m'a raconté, lors d'une séance, que le jour de sa communion privée, lorsqu'elle avait 7 ou 8 ans, toute la famille était réunie. Cela se passait en Bretagne. Toute la famille était heureuse, tout se passait bien et tout à coup un oncle se lève dans le silence absolu, parce qu'il l'avait demandé, et dit : « Je sais pourquoi Béatrice est aveugle ». Le silence s'amplifiant, tout le monde se tourne vers lui et il répond : « C'est parce qu'elle paie la faute de grand-mère ». C'était il y a quelques années, 3-4 ans, cette histoire. Qu'avait fait cette grand-mère ? Elle avait été fille-mère, ce qui n'avait pas bien été supporté par le milieu familial. Donc ma patiente de me dire « Voyez, je porte le mal et mon oncle a ajouté, me dit-elle, nous autres, pour nos enfants, nous ne craignons plus rien puisqu'elle paie la faute ».

Le mot *mal* a une connotation qui va vers le *mauvais*, qui peut même aller jusqu'au diable, il n'y a qu'à regarder les mythes. Certains mythes nous renvoient vraiment que la malvoyance a quelque chose à voir avec le *mauvais*. Comme je voulais essayer de me mettre un peu à distance de ce terme, j'ai préféré le terme de *perdant la vue*.

Alors ces *perdant la vue* qui sont entre deux mondes, entre le voir et le non voir, qui voient leur vue qui s'en va comme le soleil à l'horizon au moment où il se couche, qui sont tantôt dans la nuit, tantôt dans la clarté, tantôt dans l'angoisse, tantôt dans l'euphorie, je voudrais essayer de vous dire en quelques mots quelles sont leurs marques. Qu'est ce qui les spécifie ? J'ai essayé de définir cinq ou six paramètres qui caractérisent les *perdant la vue*, qu'il faut bien sûr, nuancer et ne pas prendre au pied de la lettre.

Je fais entrer dans cette population des *perdant la vue*, des personnes qui peuvent avoir une rétinite pigmentaire, une myopie importante, des glaucomes, une rétinite diabétique, beaucoup d'autres affections comme les dégénérescences maculaires liées à l'âge. Ces DMLA touchent plus de 5 millions de personnes aujourd'hui et se développent chez des sujets entre 55 ans et 80 ans. Ils ont les mêmes symptômes que les *perdant la vue* que j'ai pu décrire.

Qu'est ce qui caractérise le *perdant la vue* ?

Tout d'abord, c'est quelqu'un qui, au début de son affection - puisque ce sont des affections évolutives - perd la vue jour après jour. Leur courbe de vie est l'inverse de leur courbe de vue. Lorsqu'un enfant grandit, sa vue va s'accroître, le petit bébé n'a pas une vue complète quand il vient au monde ; au cours de sa croissance sa vue va devenir totale. Chez le *perdant la vue*, c'est l'inverse, plus il grandit, plus il perd la vue. C'est pourquoi je dis que sa courbe de vie est inverse de sa courbe de vue.

Ce qui caractérise le *perdant la vue* dans un premier temps, c'est le déni de son affection visuelle, car l'important pour lui, c'est de rester du côté des voyants. Ce n'est pas sa place, car en gros il y a deux mondes et lui, le *perdant la vue*, va se trouver entre deux chaises ne sachant à qui faire référence. Dans un premier temps, il va nier son handicap, il va nier sa différence, il va nier sa singularité.

Je vous donne un exemple clinique bref car je crois que ce qui est le plus important, au fond, est que ce sont nos patients qui nous apprennent tout. J'avais une patiente qui m'a raconté au cours d'une séance que quand elle était enfant, son père adorait expliquer les étoiles qui se trouvent au firmament du ciel, ses frères et sœurs levaient donc tous la tête et le papa expliquait les étoiles et elle, elle disait à son père : « Mais moi, je ne les vois pas les étoiles ! » et son père de lui répondre « Mais fais attention, tu regardes mal, elles sont là les étoiles, regarde la petite ourse, la grande ourse. Tu ne peux pas ne pas les voir ! » C'est le père qui parle, donc c'est important quand on est psychanalyste, mais je ne vais pas développer ici. Au bout d'un certain nombre de soirs où le père faisait ces mêmes remarques, cette petite fille lui dit « Ah ! Oui ! Je vois un point lumineux, je les vois les étoiles ! » Et son père de répondre : « Tu vois, j'avais raison, les étoiles, on les voit ». Ce qui s'est passé, c'est qu'elle a préféré nier ce qu'elle était en train de vivre pour rester avec ses frères et sœurs et surtout pour que la parole du père reste la parole vraie. Et tout au long de sa vie, cette femme a nié son handicap et c'est, peut-être son travail analytique qui permettra à cette femme dans un deuxième temps de vivre avec son handicap.

Il y a donc le déni que l'on retrouve à de nombreux échelons différents, ensuite, se développe très souvent aussi, chez le *perdant la vue*, ce que j'appelle le moi héroïque. Puisque cette affection ne se voit pas, puisque l'autre ne croit pas qu'on ne voit pas comme lui, puisque l'autre ne peut pas accepter cette singularité et que nous sommes traités de menteurs, de tricheurs, etc., le *perdant la vue* développe un moi héroïque. Malgré les frustrations, malgré les difficultés de la vie, il se bat, il lutte jusqu'à l'extrême de ses forces pour montrer à l'autre qu'il est toujours du côté des voyants et que c'est de ce côté-là qu'il veut rester.

Avec ce moi héroïque, il y a deux choses, je le dis très souvent : le *perdant la vue* tient d'une main la dépression, de l'autre côté l'angoisse. M. Assoun vous en parlera tout à l'heure. Perdre la vue renvoie, si on écoute Freud ou Lacan, à

quelque chose de l'ordre de la castration, de l'ordre de la perte, à quelque chose d'innommable. Perdre la vue, c'est vraiment aller vers cette angoisse du manque, vers cette angoisse de castration, vers cette chose qui, inscrite sur le corps de la mère, ne se voit plus. Perdre la vue, c'est perdre ce fameux repère. Où en sommes-nous de ce qu'on doit voir et de ce qu'on ne voit pas.

Le *perdant la vue* tient d'une main cette angoisse qui va bien entendu animer tout son quotidien, animer ses relations, et de l'autre côté la dépression, insidieuse, qui doucement s'infiltré dans sa psyché, dans sa manière d'être, dans sa façon de vivre. Malgré tous les efforts qu'il fait, malgré son moi héroïque, malgré ses combats, sa vue s'en va inexorablement, rien ne peut arrêter cette perte visuelle. Commence à s'insinuer chez le perdant la vue quelque chose de l'ordre du catastrophique, d'une blessure narcissique terrible.

Il n'arrive plus à s'identifier à l'autre voyant, il n'arrive plus à être du côté de celui qui voit les choses, de celui qui nomme les choses.

Sa singularité le fait traiter de " distrait ". Certains patients me racontent qu'on leur disait quand ils étaient enfants « Fais attention ! Cette table, tu la connais, tu sais bien qu'elle est là, pourquoi tu te cognes dedans ? », « Parce que je ne l'ai pas vue ! ». Certains patients vont même s'identifier à des gens distraits qu'ils ne sont pas, pour faire croire que c'est par distraction qu'ils ne voient pas telle ou telle chose. Ou bien d'autres vont avoir du mal à manger proprement, quand on ne voit plus il faut s'adapter, se réadapter à beaucoup de choses. Les parents disent : « Ecoute, fais attention ! Tu ne vois pas que tu fais des taches sur la chemise que je viens de te mettre ! » Et l'enfant perdant la vue ne va rien dire, ne va pas verbaliser, ne va pas nommer « Mais je ne vois pas ! » Les parents ne le croient pas.

Aujourd'hui, il y a une très grande évolution qui s'est faite, le diagnostic est posé beaucoup plus tôt et les parents sont plus à même d'entendre ce qu'on peut leur dire et puis il y a les professionnels, dont certains d'entre vous, qui vont aider l'enfant à faire comprendre à ses parents ce qui se joue quand on est un perdant la vue ou un malentendant.

Le *perdant la vue* porte cette difficulté à se faire reconnaître avec sa singularité. Etre un être singulier - mot que je préfère au mot handicap, même s'il ne faut pas rejeter ce terme qui existe - est difficile. Nous ne sommes pas prêts dans la société d'aujourd'hui à accepter la différence, parce que la singularité de l'autre dérange, elle remet en cause ce à quoi l'on croit, elle remet en cause nos certitudes, elle remet en cause notre savoir, elle remet en cause notre pouvoir.

Le *perdant la vue* interroge tout cela. On pourrait se demander : le *perdant la vue* va-t-il renoncer au savoir ? En effet, un pas est très vite fait, au niveau symbolique : quand on n'y voit pas, a-t-on le droit de savoir ? A-t-on le droit de connaître ce qui se passe, a-t-on le droit d'apprendre ? Et, ce qui trouble beaucoup la société et nous tous c'est que le *perdant la vue* malgré sa perte visuelle, a une soif de savoir,

une soif de saisir quelque chose de cette perte de vue et de ce qu'il a à vivre au quotidien sa singularité.

La perte visuelle, vous en savez peut-être quelque chose, engendre beaucoup d'angoisse chez l'autre car l'autre se demande si ce *perdant la vue*, un jour, ce ne sera pas lui, parce qu'il n'y a rien de plus terrible que de perdre la vision. Mais il y a une chose que je dis toujours, c'est qu'on va perdre la vision mais pas le regard. Et c'est ça aussi la spécificité du *perdant la vue* ce qu'il va perdre au fil des jours, au fil de son angoisse, au fil de sa dépression. Les objets vont lui être ravis, un jour, il ne verra plus le visage de son enfant, de son mari, un jour il ne se verra plus dans le miroir, un jour il ne va plus pouvoir lire, un jour il ne va plus pouvoir écrire.

Il va mettre en place tout un système de projections qui va questionner l'autre sur ses propres perceptions. Imaginons qu'il y ait, ici, une bouteille sur la table, chacun d'entre vous sait dire : « C'est une bouteille ». Chacun va percevoir la bouteille, mais si on la faisait décrire à 10 personnes, chacun la décrirait à sa manière. Voici ce qui se passe chez le *perdant la vue* et qui rentre dans son surmoi héroïque et dans ses représentations : le *perdant la vue* qui a très souvent un champ visuel rétréci, une vue extrêmement précaire, va apercevoir quelque chose de cette bouteille et immédiatement, il va pouvoir dire : « C'est une bouteille » mais sera incapable de la décrire.

On traite souvent les *perdant la vue* de simulateurs. Ils ont, en effet, un imaginaire étonnant, ils imaginent ce qu'ils ne voient pas.

A ce sujet une patiente me racontait quelque chose de fort intéressant, elle avait une amie qui venait régulièrement chez elle, l'aider à lire, à faire son courrier, etc. Elle la connaissait depuis 10 ans. Un jour cette amie arrive et elle lui dit « Tu as un joli collier aujourd'hui », son amie a réagi : « Tu te moques de moi, cela fait dix ans que je viens t'aider et tu y vois ! Pourquoi me fais-tu venir ? ». Ma patiente a essayé d'expliquer à son amie mais son amie ne la croyait pas « Ecoute, arrête tes histoires, je ne te crois pas, tu fais ça pour qu'on s'occupe de toi ». En séance elle m'a dit : « Vous savez ce qui s'est passé, autrefois, quand j'étais jeune amoureuse, mon mari m'a offert un très joli collier. Et quand mon amie est arrivée, j'ai vu quelque chose qui brillait à son cou et je n'ai pu m'empêcher de lui dire : oh ! Tu as un très joli collier, j'ai imaginé le collier ».

C'est cela le *perdant la vue*, celui qui va déranger, obliger l'autre à se positionner autrement, ébranler ses certitudes, parce qu'au fond, qu'est-ce que c'est que voir, qu'est-ce que c'est qu'entendre ? Qui entend ? Qui voit ? Le *perdant la vue*, c'est celui qui va essayer en vivant cette perte qui l'ébranle beaucoup, d'essayer de reconstruire ce qu'il est en train de perdre, il va reconstruire ce qui lui manque, il va regarder avec tout son corps.

Aujourd'hui, je suis de plus en plus persuadée qu'on ne voit pas qu'avec les yeux, on voit avec tout son corps, on regarde plutôt, on regarde avec tout son corps, parce qu'on voit avec les yeux, c'est l'organe œil qui distingue les objets, mais on regarde avec son corps et le regard du corps peut parfois être aussi performant que l'œil de l'autre qui est souvent entaché d'agressivité, de critique, de démesure.

Je dirai pour conclure : on ne voit pas qu'avec les yeux, on peut perdre la vue mais on ne perd jamais le regard.

Je vous remercie.

Cécité annoncée chez un enfant sourd : quelques regards et perspectives en jeu

Martine DETHORRE

psychanalyste

L'accompagnement des enfants sourds atteints du syndrome de Usher s'inscrit dans le contexte particulier des représentations de la surdité et des Sourds en France depuis une trentaine d'années, de plus en plus marquées par la découverte et l'usage de techniques nouvelles. Les découvertes génétiques, la pratique étendue des implants cochléaires, le projet de dépistage précocissime de la surdité... sont autant de choix sous-tendus par un regard particulier porté sur le handicap-surdité et sur les personnes qui l'incarnent (les Sourds), regard qui conditionne l'insertion subjective de ces personnes dans la communauté humaine. Ces innovations ont des conséquences affectives et psychiques importantes, personnelles et collectives, qui soulèvent sous des formes nouvelles, des questions sur la partition ancienne du rapport des êtres humains à leur corps et à leur langue. En ce sens, penser un travail auprès d'enfants sourds renvoie chacun à repérer et à interroger sa conception singulière de ces rapports.

La pratique d'entretiens cliniques et de séances psychanalytiques ainsi que le travail institutionnel avec d'autres équipes permettent de repérer certaines répétitions dans les représentations, conscientes ou non, ainsi que dans les attitudes des professionnels lors des différents temps de l'accueil d'un enfant sourd atteint d'un syndrome de Usher et de sa famille : rencontre, diagnostic, choix éducatifs, médicaux, linguistiques présentés aux parents.

L'apport d'autres champs d'étude tels que l'anthropologie, l'histoire (l'histoire de l'art, en particulier) et la linguistique nous sera également précieux dans cette réflexion.

Annonce

Lorsqu'est posé le diagnostic évolutif mais encore asymptomatique de syndrome de Usher, l'élaboration de questions fondamentales autour du choix d'une langue pour l'enfant est déjà en cours dans la famille et dans les institutions qui s'occupent de cet enfant sourd (dans le cas fréquent où ce diagnostic advient

quelque temps après l'annonce de la surdité). Cette maladie apparaît donc dans un panorama psychoaffectif familial et institutionnel sensible et souvent fragilisé.

Les caractéristiques du syndrome de Usher peuvent être rappelées ainsi : il s'agit d'une maladie d'origine génétique, pour laquelle n'existe pas de diagnostic anténatal, que l'on recherche dans le cas de surdité profonde associée chez le petit enfant à un retard psychomoteur, et qui se présente tout d'abord comme un diagnostic sans signes cliniques. Ceux-ci sont annoncés à venir, dans une temporalité imprévisible, et sous des formes variables évoluant peu à peu vers une quasi-cécité. Les facteurs générateurs d'incertitude, d'anxiété, contenus dans ces quelques mots sont nombreux et s'ajoutent à ceux déjà véhiculés par la surdité existante.

Cette situation, complexe à penser, à intégrer, ajoute donc au handicap les spécificités d'une maladie génétique et, de surcroît, à évolution lente et indéterminée. Elle crée de nouvelles interrogations portant sur la transmission, la filiation, la mort... et les représentations de la vie à inventer face à un avenir qui n'apparaît plus comme ouvert. Des effets de sidération, d'effroi, d'angoisse sont possibles face à cette situation nouvelle tant pour l'enfant et sa famille que pour les professionnels qui les accompagnent, brouillant alors leur connaissance et leurs savoir-faire habituels.

La bizarrerie ressentie face à cette double atteinte fait résonner les interrogations les plus profondes posées par la surdité aux êtres humains et ce, depuis l'Antiquité : que fait vivre à un être humain la rencontre avec un autre qui ne parle pas, dont la voix est déformée, qui fait des mimiques et parle avec les mains et révèle ainsi une anomalie profonde au regard de nos valeurs occidentales culturelles, historiques, religieuses ?

Le syndrome de Usher accroît ces énigmes et engendre dans le psychisme, la pensée et parfois les actes, des effets d'envahissement par les émotions, une confusion empreinte d'ambivalence envers l'enfant ou les parents, un positionnement dans " l'urgence " et parfois même du déni... Ces réactions révèlent une difficulté à entendre la réalité affective des parents et de l'enfant dans leur rythme propre. Que se passe-t-il dans ce rapport ?

Identification adhésive

L'identification du professionnel à la souffrance parentale semble entraver ses capacités de pensée, au profit d'un faire présenté comme une urgence et comme l'unique recours possible. Si cette identification devient trop pressante, elle mène, voire précipite alors le professionnel dans une réelle surdité aux besoins et questions des parents. Vient alors la proposition, parfois même l'injonction, de projets qui ne trouvent pas le temps d'une élaboration personnelle et dialoguée, qui reste marquée par la précipitation et le désir d'annulation de cette nouvelle maladie, voire de la surdité qui s'y trouve liée.

Mais de quelle urgence s'agit-il ?

Tout semble fonctionner dans un cumul ou un collage des dénis appartenant aux parents, à l'enfant ... et aux professionnels. La pensée se rigidifie, elle devient réduite, duelle, marquée par les clivages. Il est alors question, pour chacun, de remplir l'espace psychique dans l'espoir de lutter contre l'impression d'effondrement pressentie, de trouver des solutions techniques pour évacuer les émotions liées à la surdité ...et à la cécité qui se profile, comme si la seule alternative se limitait au choix suivant : soit la pose au plus tôt d'implant cochléaire, soit l'impression d'un vide insoutenable évoquant la catastrophe et l'impuissance... Enfant, parents, professionnels paraissent alors comme agglutinés dans un même désarroi, sans temporalité propre, sans espace d'élaboration spécifique.

Pour un temps, les effets mêlés de la surdité, existante, et de la cécité, supposée à venir, provoquent à la fois un trop d'émotions et un blanc dans la psyché. Et c'est justement dans cette période qu'il est demandé aux parents de faire des choix essentiels pour le devenir de leur enfant ...

Accompagner

Prendre le temps de recevoir les parents dans un état émotionnel intense, les accompagner par une écoute régulière, attentive et ouverte, n'est-ce pas la "garantie" d'un futur réellement intégré par les familles et de choix faits en connaissance de cause ? En effet, prendre avec chacun un rythme adapté dans les rencontres donne à chaque protagoniste (enfant, parent) l'opportunité d'un espace psychique pour penser avec soi-même et avec un autre et, éventuellement, évoquer la maladie sous ses différentes facettes (transmission, formes d'apparition, fantasmes liés...).

Ces entretiens rendent aussi possible l'accompagnement de temps dépressifs ou parfois la prévention de dysfonctionnements psychiques plus aigus chez les parents ou chez l'enfant (décompensation psychiatrique, somatisations graves, passages à l'acte désespérés...) ainsi que dans leur relation (risque de rejet, de maltraitances...). Plus fréquemment, la contenance par un professionnel d'une projection parentale parfois importante rend possible l'expression de mouvements internes pulsionnels d'agressivité sans une mise en danger concrète de soi-même et de la relation à l'enfant, ouvrant ainsi à la transformation de ces pulsions en les élaborant peu à peu.

Intégrer la notion de temporalité subjective dans le dispositif d'entretiens cliniques réguliers permet de se mettre au diapason des manifestations d'apparition et d'évolution de la maladie, d'accompagner une mise en sens personnelle de ces changements et, ainsi, d'atténuer la violence de la situation en installant la maladie dans la vie.

L'inquiétant étrange

Lors de son repérage diagnostique, le syndrome de Usher ne se voit pas, il renforce ainsi, en quelque sorte, les effets de l'invisibilité de la surdité. Peut-être pourrait-on entendre la précipitation dans les actes, médicaux, chirurgicaux, rééducatifs comme un effort pour rendre visibles ces deux handicaps et atténuer ainsi le cortège d'impressions qu'ils peuvent évoquer en chaîne associative : invisible, caché, redouté, monstrueux, maléfique...

Penser la rencontre, puis le maillage psychosensoriel, particulier à chaque sujet, de deux atteintes sensorielles n'est pas simple et de ce point de vue, on peut dire que l'association surdité et cécité entraîne clairement un bouleversement auquel la psyché résiste.

L'apparition du syndrome de Usher dans le panorama de travail des " professionnels de la surdité " crée une " inquiétante étrangeté ". Ce phénomène paradoxal, semblable à celui décrit par Freud, allie le familier et le non-familier, l'étrange, l'étranger : effets d'impensable, sensation d'un effrayant " déjà connu ", retour du même, d'un refoulé.

Cet ensemble de sentiments contradictoires provoque comme un effet de répétition et d'après-coup. Après des années de travail auprès d'enfants sourds pendant lesquelles l'essentiel des questions liées à la surdité semblait avoir été élaborées, voilà que de l'irreprésentable réapparaît, révélant les zones d'ombre de toute construction professionnelle.

L'ambivalence évoquée par Freud entre un pôle (heimlich) et son contraire en apparence (unheimlich), recoupe des ambiguïtés et ambivalences que l'on rencontre dans le contact avec des sourds. Le familier, l'intime, le connu, rappelle le foyer, la patrie. Mais en allemand, souligne Freud, ce même terme, signifie aussi le secret, le caché, le sournois, voire le dangereux ... toutes sensations évoquées dans les rapports avec les sourds et renforcées ou mises en oeuvre à l'annonce d'un syndrome de Usher.

Continuant sa démonstration, Freud se questionne sur les situations, les personnes ou les choses qui sont susceptibles d'éveiller l'impression d'inquiétante étrangeté. Selon lui, et là encore ses commentaires nous importent, le cas par excellence se produit lorsqu'on ne sait pas si l'on a affaire à un être vivant ou non et, par extension, à des manifestations du vivant ou non. Reprenant le conte d'Hoffmann, Freud cite la terreur de perdre la vue à travers le personnage de l'Homme de sable qui menace d'arracher les yeux des enfants, comme étant l'expression princeps de cette sensation et comme le rappel d'une angoisse infantile terrifiante liée à l'angoisse de castration. En d'autres termes, dans ce conte, l'Homme de sable représente pour Nathanaël le père redouté dont l'enfant craint la castration, thème qui rejoint le mythe d'Œdipe dans lequel ce dernier se punit en se crevant les yeux.

Surdité et cécité (réelles, annoncées, fantasmées...) imprègnent les manifestations inconscientes liées aux identifications infantiles et au registre oedipien.

Ce détour par la théorie freudienne nous permet aussi de souligner l'importance du visuel dans les relations et le rapport à soi-même et la place que lui a octroyée Freud dans la cure et dans le dispositif psychanalytique.

L'évocation d'une cécité annoncée transforme les repérages et les identifications, tant professionnelles que personnelles, habituelles chez les professionnels, quelle que soit leur spécialité, qu'ils soient entendants ou sourds.

Regards

La surdité et la cécité interrogent le rapport à la voix et au regard.

Le regard a toujours une dimension plurielle et polysémique : de soi vers le monde, de l'autre vers soi, de soi à soi (autre interne, parties adultes et infantiles), de l'autre à l'autre... L'étude de la voix et du regard accompagne et révèle le processus, en chacun, d'une construction en tant que Sujet, dans l'élaboration de ses relations d'objet et sa création du monde, par ses créations fantasmatiques.

Penser ensemble voix et regard dans la rencontre avec un sourd, et d'autant plus s'il est atteint d'un syndrome de Usher, nous oblige à porter un regard sur notre propre statut d'être humain entendant et parlant, à le prendre en compte comme héritier d'une histoire et d'une culture particulières.

Le syndrome de Usher reconfigure le rapport aux autres, comme la surdité l'a déjà imposé précédemment en dévoilant à nouveau un risque d'ethnocentrisme spontané de la part de ceux qui possèdent un accès naturel à l'audition et à la parole.

Qu'en serait-il dans d'autres sociétés du rapport au regard, au son, au geste, à la distance physique, au corps de l'autre ?

Le regard sur l'autre et sur soi-même est fondamentalement marqué par des particularités personnelles d'ordre psychique (identifications successives), mais il l'est aussi du fait d'une appropriation-intériorisation de la culture du groupe humain dans lequel un sujet vit (identifications psychiques et culturelles) et dont il devient le vecteur, ce que Roger Bastide, anthropologue, appelle plus joliment un " porteur de culture "

Le rapport au corps et aux langues et donc à la temporalité parle ici en chacun, même si c'est bien souvent à son insu, et ces empreintes et traces accumulées, triées et remaniées, constituent finalement un tissage personnel qui peut être perceptible, notamment à travers une pratique professionnelle.

Lumières et espaces

Ce que nous savons du devenir visuel des personnes atteintes d'un syndrome de Usher se caractérise par un rétrécissement de la vue à une zone centrale, dans une disparition progressive de la vue périphérique, rendant les bords de plus en plus proches et les alentours sombres, une représentation du monde rétrécie et concentrée devant soi, face à soi. La transformation psychique du rapport à l'espace, aux objets et aux êtres humains se fait ici à travers une reformulation importante du rapport entre ombre et lumière et leurs contrastes, ce qui modifie le rapport général de ce sujet à la perspective.

L'histoire de la peinture s'impose à nous : la représentation de l'intime, les peintures en clair-obscur, les mises en formes de la perspective, sont autant d'éléments du domaine pictural qui peuvent nous aider dans nos tentatives de représentation du monde interne évoqué par les personnes atteintes d'un syndrome de Usher. Rembrandt, Caravage, Vermeer ... peintres de la lumière, de l'intime et du silence, peuvent être ici conviés, comme ceux de la Renaissance pleins d'inventivité dans leur découverte de la perspective.

Il ne s'agit pas ici d'évoquer les tâtonnements ou inventions propres à l'art mais bien de questionner les rapports réciproques de ces regards neufs sur le monde et sur soi-même dans une dynamique propre : quel angle de regard, quelle perspective, quelle face cachée de soi et de l'autre peut alors apparaître ?

Dialectique du regard et de la représentation: comment voir et regarder le monde, comment le transformer grâce à ce regard, qui devient-on soi-même dans ces mouvements mêlés ?

La Renaissance a développé une foule de questions nouvelles à qui pouvait les voir (et les entendre...) et a entraîné le monde dans un sillage nouveau : que mettre au premier plan, que regarder dans le miroir, que faire dire aux reflets et transparences, sont autant de questions qui se sont posées aux artistes de cette époque dans la peinture, la sculpture mais aussi dans la vie, les mettant parfois même en danger face au pouvoir établi. Que voir et comment le comprendre, autant d'interprétations qui se posent encore à nouveau aujourd'hui, les regardeurs de ces toiles, s'il est vrai qu'il faut être deux pour qu'il y ait œuvre picturale, le peintre et son public...

Que voit un enfant, un adolescent, un adulte sourd, quand son monde sensoriel se modifie peu à peu, c'est-à-dire : comment évolue son regard sur le monde ?

Le voir dont il s'agit ici ne peut être que sensoriel, il transforme le psychisme et se fait transformer par lui, il est regard.

Nous pouvons, dans un travail psychanalytique, travailler à nous représenter ce que vit un sujet, déjà sourd, dont la vue et le regard vont peu à peu changer ; sa

représentation du monde personnelle et unique ré-élabore en effet ces rapports dans le transfert qui devient miroir à facettes : passé-présent, représentations croisées et en transformation, regards...

Langue et regard

Lorsque le rapport au monde se transforme dans le rapport aux personnes et à l'environnement (au sens où Winnicott l'entendait), la langue prend toute son importance car elle permet de faire exister en soi, de penser et d'exprimer ces changements internes. En ce sens, le syndrome de Usher questionne de façon essentielle l'investissement du Français et de la Langue des Signes par les enfants et adolescents sourds : comment exprimer ses émotions profondes ? Quel outil linguistique permet, pour chaque enfant sourd, un accès à une langue interne liée, c'est-à-dire, capable d'être " psychiquement articulée " aux émotions ?

Certains enfants sourds acquièrent un niveau de français correct, mais plus rares sont ceux qui réussissent à s'approprier vraiment la langue d'un point de vue psychoaffectif. Celle-ci reste bien souvent cantonnée au domaine de la vie factuelle, comme une surface, et parfois même comme une coquille vide, une langue en " faux-self ", en somme...

Le syndrome de Usher renforce les difficultés des professionnels car il oblige à remettre en question les rapports entre Français et Langue des Signes, à évoquer les choix linguistiques proposés aux familles à travers un nouveau remaniement (l'évocation d'une possible cécité) : le Français est-il adapté pour cet enfant sourd ? Et si l'enfant est " implanté " ? Comment peut être pensée la rencontre avec des Sourds signant et avec la Langue des Signes ? ...

Le syndrome de Usher révèle s'il en était besoin à quel point une langue est un objet d'investissement psychique autant que linguistique, à dimension anthropologique, qui confronte les professionnels à des questionnements dépassant largement les frontières de leur champ de réflexion habituel...

Les psychanalystes n'y échappent pas. Leur cadre analytique interne est mis à rude épreuve, leurs capacités innovantes à nouveau convoquées dans le champ d'une discipline qui a déjà dû oeuvrer à reconnaître les spécificités de la psychanalyse d'enfants, de la psychanalyse en Langue des Signes et qui, à présent, cherche comment intégrer dans ses réflexions et pratiques une praxis analytique qui prenne en compte la vue et le regard, certes, mais aussi le toucher (un toucher " thérapeutique " en signant dans la main) si la vue de l'enfant ou du jeune sourd devient trop basse. Autant de questions de théorie et de pratique à remettre sur le métier, qui croisent et bousculent des élaborations théoriques parfois devenues taboues.

Autant d'ouvertures possibles aussi vers des pratiques inventives qui nourrissent la psychanalyse...

Etranger

« Ce diagnostic, c'est comme l'annonce d'un voyage étrange que je ferai peut-être un jour, on ne sait pas quand, vers un pays inconnu, sans savoir quand on part ni comment on y arrive, et tout ça, à l'intérieur de moi ! ». C'est avec ces images et ces mots que S., 20ans, commence à imaginer son avenir, après plusieurs mois de grande anxiété quand elle a appris l'apparition future probable d'un second handicap.

Un déplacement dans un pays privé qu'elle pensait connaître (elle-même)...et qu'elle découvre comme une "terra incognita".

Un voyage ? Une migration ? Un exil ? Le syndrome de Usher peut prendre psychiquement des formes variées et pleines de paradoxes, marquées par les figures de l'étrange dont nous avons déjà parlé mais aussi de l'étranger, qu'il convient de différencier.

L'apparition du handicap visuel lié au syndrome de Usher est profondément caractérisée par son imprévisibilité (date d'apparition, rythme de développement, formes...) et, de ce fait, évoque à chacun (enfant concerné, parent ou professionnel) des évolutions plus ou moins catastrophiques. Des images allant du voyage à l'exil forcé, en quelque sorte.

Mais une terre étrangère n'est pas fatalement un site d'exil, et une terre d'autochtonie peut devenir un lieu de relégation...

La crainte d'une migration interne profonde est un changement qui peut mettre en péril le sentiment d'intégrité (être entier, intact) et d'identité, par peur d'une perte massive des objets (au sens freudien du terme) les plus précieux : personnes, choses, lieux, langue, culture...connus et liés aux souvenirs et affects. Le risque ressenti d'une perte de parties du self et des liens correspondants à ces objets bouleverse le sentiment d'unité et peut propulser le sujet dans un déracinement à lui-même vécu comme une blessure avec effraction. Cette période de perte d'objet contenant (cf. Bion) fait peser sur le sujet sourd devenant malvoyant une menace de désintégration moïque avec perte des limites du moi.

Les manifestations cliniques du syndrome de Usher sont toutefois à considérer selon chaque sujet : leur rythme d'apparition et surtout d'installation est variable, et prend chez chacun des formes et des images mentales spécifiques qui déterminent une plus ou moins grande détresse.

La force émotionnelle évoquée par un Usher peut varier selon le vécu de l'enfance, le sentiment d'incomplétude ressenti peu à peu ou plus brutalement (pertes de parties du self) et la sensation de perte d'appartenance à un monde sensoriel, affectif, groupal, symbolique qui s'ensuit. Le sujet peut vivre cette expérience comme une séparation de ses corps familiers (le sien, celui de ses parents, de ses groupes d'appartenance...) et se sentir comme démembré.

Un enfant sourd, un adolescent qui devient malvoyant vit son corps comme le lieu-même de l'étranger, un étranger en soi-même, à soi-même.

L'accompagnement psychique des sujets atteints d'un syndrome de Usher doit également prendre en compte la dissymétrie des vécus et des représentations entre parents et enfant sourd, la famille ayant déjà dû faire face à un travail de représentation (dit " travail de deuil " face aux pertes évoquées à l'annonce de la surdité de l'enfant et à leur remaniement nécessaire) dont la souffrance est ici réactivée, et le plus souvent incompréhensible...

En conclusion de ces quelques réflexions, revenons sur notre questionnement initial pour constater qu'il existe diverses façons de vivre le diagnostic de Usher et le devenir malvoyant en étant déjà sourd et qu'il ne peut suffire de prendre en compte la privation sensorielle que sont ces deux atteintes, surdité et cécité, pour dire quelque chose de leur maillage en commun et du vécu subjectif qu'il engendre chez chaque sujet.

Le syndrome de Usher incite à une réflexion d'ordre psychique, linguistique et anthropologique, déjà initiée par le rapport de surdité, mais génère également des mouvements défensifs en chacun de nous. Ceux-ci vont à l'encontre d'une ouverture à une figure de l'autre représentable, c'est-à-dire évoluant d'une figure totalement étrangère à celle d'un " intime énigmatique ".

Dans cette approche, des moments de tâtonnement et d'incomplétude entre les constructions du patient et celle du professionnel sont un passage inévitable et souhaitable pour que s'élabore ce qui est spécifique à chaque situation. Ce temps de découverte est nécessaire devant une situation inconnue afin d'éviter la réduction d'une expérience humaine complexe à un fait médicalisé.

Le syndrome de Usher renforce en quelque sorte l'inédit de la surdité en questionnant la façon dont un sujet est fondé à la parole humaine et continuera d'être relié à elle. Il révèle à quel point il nous faut maintenir constamment vivante cette préoccupation comme princeps, afin de repenser certaines perspectives professionnelles et tenter d'accéder ainsi au singulier du Sujet.

Bibliographie

Assoun, P-L., "Le regard et la voix", tomes 1 et 2, Editions Economica, Paris, 1995.

Bastide, R., "Le prochain et le lointain", Editions Cujas, Paris, 1970.

Bion, W.R, " Réflexion faite ", Editions P.U.F, Paris, 1983.

Comar, P., " La perspective en jeu. Les dessous de l'image ", Editions Découvertes Gallimard, Paris, 1992.

Delaporte Yves, " Les sourds, c'est comme ça ", Mission du patrimoine ethnologique, Editions de la Maison des sciences de l'Homme, Paris 2002.

De Mijolla-Mellor, " Organes énigmatiques et constructions mythiques " in Topique n°84, Paris, 2004.

Dethorre, M. - " Surdit  : facettes d'histoires, de corps et de langues" in Revue du Coll ge de psychanalystes n°46-47 : La parole des sourds, psychanalyse et surdit , pp.31   49, Paris, 1993.

- " Psychanalyse et surdit . Dans la peau de la langue : entre totems et tabous... ", pp.123   137, in PTAH (revue de l'ARAPS, association Psychanalyse- Anthropologie -Histoire), n  1-2, Paris, 1997.

- " Entendre avec les yeux, parler avec les mains. Langue des Signes et Babel de l'inconscient. » , pp.133   145, in PTAH n  5-6, Paris, 1998.

- " Une apostrophe muette ;  l ments de transfert et contre-transfert avec des analysants sourds. " in " Surdit , t che aveugle ", revue Psychologie clinique n  6, Editions L'Harmattan, Paris, 1998.

- " La langue dans tous ses  tats entre id aux et id ologies. ", pp.183   189, in PTAH n  11-12, Paris, 1999.

Freud, S., " L'inqui tante  tranget  " in " L'inqui tante  tranget  et autres essais ", Editions Gallimard, Paris, 1985. (Paru en 1919).

Gendrot, M., " L'interpr te en institution :   la crois e des regards ", M moire de formation sup rieure sp cialis e d'universit , Universit  Paris VIII, 2003-2004.

Germain, S., " Ateliers de lumi re ", Editions Descl e de Brouwer, 2004.

Grinberg, L. et R. " Psychanalyse du migrant et de l'exil  ", Editions C sura, Lyon, 1986.

Nahoum-grappe, V., " L' change des regards », in Revue " Terrain 30 ", carnets du patrimoine ethnologique " Le regard ", Editions du patrimoine, Paris, 1998.

" Regard. ", Revue Adolescence, n 49, Automne 2004, Editions PUF, Paris, 2004.

Stiker, H-J., " Corps infirmes et soci t s ", Editions Dunod, Paris, 1997.

" Voir,  couter, toucher ", les cahiers de l'IPPC, Institut de psychopathologie clinique, n 6, novembre 1987, Paris.

De la voix et du regard : enjeux pulsionnels

Nicole Farges

Psychologue psychothérapeute

J'ai demandé à Mr P.-L. Assoun d'intervenir parce que ce qui me semblait très intéressant dans son livre sur ce thème " Leçons psychanalytiques sur le regard et la voix", était cette articulation très difficile entre la question de la voix et la question du regard en psychanalyse. Aujourd'hui il ne s'agira pas vraiment de la voix. Dans cette dimension qui nous concerne avec le syndrome de Usher, celle de la perte de l'audition et de la perte du regard, il s'agit de réintroduire tout ce qui est de l'ordre de la pulsion et de préciser la distinction de la vision et du regard, ce dont va nous parler P.-L. Assoun.

Paul-Laurent ASSOUN

Psychanalyste

L m'a été demandé d'aborder, très synthétiquement bien sûr, ce que la psychanalyse peut apporter à la compréhension du syndrome dit de Usher, plus généralement des troubles oculaires et auditifs qui constituent les manifestations symptomatiques des rétinopathies.

Je dois dire d'abord qu'il y a un contexte personnel à ma présence ici : c'est l'occasion de rencontrer à nouveau Nicole Farges, " ancienne " de Paris VII et Maudy Piot. J'avais fait sa connaissance dans un contexte très particulier, il y a une dizaine d'années, lorsqu'elle était venue me demander - demande impressionnante, finalement - d'accompagner un travail sur un symptôme dont elle était elle-même le sujet, dans le cadre d'un DEA de psychologie clinique et psychanalyse. J'étais alors en train de rédiger ce texte, " Leçons psychanalytiques sur le regard et la voix ", qui est paru en 1995, il y a justement dix ans et qui est reparu depuis (*). Cela donne le contexte de cette intervention.

Alors qu'est-ce que la psychanalyse a à dire sur ce syndrome impressionnant ? La progressivité et la singularité de l'installation du trouble y joue un rôle important, comme l'a montré le témoignage en direct que nous venons d'entendre.

Isolée en 1914 par l'ophtalmologue Usher, cette forme de rétinopathie ou rétinite pigmentaire, effet d'une dégénérescence progressive des cellules photoréceptrices de la rétine, se présente comme un trouble fonctionnel impressionnant à un double titre : d'une part, il touche simultanément les deux sens vitaux de la vue et de l'ouïe ; d'autre part, il s'installe selon des modalités à

la fois complexes et insidieuses. Dans la mesure où les cônes et les bâtonnets sont concernés, s'instaure un affaiblissement de la vision périphérique, notamment à travers ses effets de luminosité.

En quoi peut consister la contribution psychanalytique à l'appréhension d'un tel trouble génétique en ses formes variées ? Avant même de répondre à cette demande qui m'est adressée de déterminer ce que la psychanalyse peut apporter à la compréhension du syndrome dit de Usher, il faut commencer par se demander ce qu'elle a à faire et à dire en cette conjoncture. Je rappelle que la théorie analytique ne s'autorise que de sa clinique. Dès lors, il faut être clair sur ce point de ce que la psychanalyse a à dire de spécifique sur une telle affection. J'aurais presque envie de dire, pour épurer la question, qu'elle n'a strictement rien à dire a priori, je dis bien a priori, dans la mesure où cela ne relève pas de sa clinique ni de sa pratique. En posant ce préalable, loin de fermer la recherche, je l'ouvre selon une démarche que je vais préciser.

La psychanalyse n'est pas un robinet qu'il suffit d'ouvrir au gré des besoins. Alors ? S'agira-t-il d'un commentaire théorique, par opposition à la réalité singulière, relevant du témoignage ou du discours médical ? C'est cet écueil qu'il s'agit d'éviter.

En fait, ce processus requiert, pour être pensé en toute son ampleur, un détour nécessaire qui nécessite le recours à une problématique clinique et théorique (ce que nous appelons " métapsychologique ") susceptible de l'éclairer de façon indirecte mais précise et peut-être irremplaçable. Mieux : le syndrome en question peut aider lui-même à réactiver des questions centrales que la psychanalyse même met au jour, soit la fonction du regard et de la parole (de la voix) pour le sujet, dans son rapport à l'autre .

Il s'agit de rappeler la problématique elle-même, celle de la perte de la vue en réintroduisant le point de vue, c'est le cas de le dire, du *perdant la vue*. Et à partir de là, dans un deuxième temps, s'imposera un détour nécessaire par la clinique analytique, qui ne s'occupe pas de ces troubles, mais qui pourtant rencontre cette question sur son terrain, sur sa scène, soit la question des conditions subjectives et des effets subjectifs de la perte de vue, mais surtout de la perte de regard. Cela me permettra, dans un troisième temps, d'aborder la question spécifique de ces pathologies pour comprendre en quoi une approche analytique n'est pas simplement un complément utile, comme on la présente souvent, mais une approche authentiquement nécessaire, nécessaire pour faire droit à toute cette problématique de la perte de vue et de la perte de la voix dans sa dimension proprement inconsciente. Non pas au titre de "supplément d'inconscient" - je le dis parce que c'est comme cela qu'on le présente fréquemment - , mais parce que véritablement cela donne la dimension de la question du processus et de son sujet.

Ce qui est décrit dans le phénomène de façon impressionnante, c'est un processus patho-physiologique qui a son unité. Les fonctions déclinent, périclitent. Le pouvoir visuel, le pouvoir auditif " involuent " ce qui touche l'organe, respectivement visuel et auditif. Le sujet est confronté inéluctablement à une limitation fonctionnelle progressive, avec les modalités insidieuses que seuls

les intéressés ont autorité à décrire. Si les témoignages sont si précieux, c'est que la dimension de la subjectivité est là essentielle, au-delà de la conception " fonctionnaliste " du trouble.

On sent bien en effet qu'il y a plus qu'un déclin fonctionnel, si sévère soit-il. Cette perte de l'acuité visuelle est elle-même entourée d'une aura obscure, si j'ose dire : c'est la subjectivité du processus. La perte de vue et d'ouïe est subjectivée. Le sujet enregistre la régression de ses fonctions, l'accompagne, il en expérimente la perte.

C'est le moment de rappeler la distinction importante de la vision et du regard. Ce qui est décrit d'une façon impressionnante - je parle évidemment des témoignages exceptionnels tels que celui que l'on a entendu - est un processus patho-physiologique qui a son unité fonctionnelle, mais qui amène une réorganisation complète de la subjectivité, du rapport au monde et aux autres. Il est utile, il est même indispensable de bien connaître ces processus, puisque ce sont des fonctions qui déclinent, des organes qui sont atteints. Mais la perte d'acuité visuelle ne se réduit pas à la perte de fonction et au handicap. Il y a une " *subjectivation* " de la perte que le sujet expérimente. Il serait dommageable que l'ampleur de la dysfonction amène à méconnaître cette part du sujet - ce qui constitue une tendance lourde de la " fonctionnalisation " médico-biologique.

Pour progresser, faisons abstraction un moment, sans la perdre de vue, de cette pathologie spécifique, en nous concentrant sur cela : l'événement de la perte. Qu'est-ce que perdre la vue, l'ouïe ? Qu'est-ce que cette perte vécue au plan de l'organe comme symptôme du sujet ?

Nous connaissons un phénomène qui, lui, relève pleinement de l'expérience clinique analytique : c'est la cécité hystérique. Il s'agit d'une perte de vue plus ou moins sévère sans lésion ophtalmique.

Il n'y a aucune identité entre ces deux affections, mais ce détour va nous renseigner de façon féconde sur cette distinction opérante entre vision et regard. Ce qu'apprend ce phénomène, c'est la division de l'organe (l'œil) et de sa fonction d'une part, de l'investissement érogène-pulsionnel d'autre part. Freud montre en effet que le sujet perd la maîtrise de son œil par suite d'un plaisir voyeuriste refoulé .

Voilà le paradoxe : c'est dans la " panne " de l'organe que se révèle le déterminisme pulsionnel ou, mieux, l'objet inconscient du regard.

Certes, le handicap et l'hystérie n'ont, a priori, rien à voir. Et pourtant l'hystérique expérimente la perte de la vue par " érogénéisation " du regard. Dans la cécité hystérique, l'œil réagit toujours aux stimuli, mais le sujet ne voit plus clair. L'œil ne sert pas donc qu'à voir. Il a évidemment une fonction d'autoconservation : le regard, c'est " se garder ", comme l'indique l'étymologie, ce qui permet de réagir aux excitations du monde extérieur et de s'ajuster à la réalité, aux tâches d'autoconservation. Mais il y a une fonction pulsionnelle ("érogène") en jeu, engagée dans l'acte même de " voir " : l'œil est ici " débauché " par l'érogénéisation de l'organe. Il va y avoir conflit qui découpe le corps, une

disjonction entre l'œil et la pulsion. Ce qui permet de distinguer la vision et le regard.

Le regard est alors "parti" dans l'autre. Il y a cet objet inconscient qui s'appelle l'objet du regard pour nous mettre en rapport inconscient avec l'autre. Le regard, c'est le désir de l'autre, vers l'autre. Quand l'enfant perd de vue sa mère, surgit l'angoisse de séparation, origine de l'angoisse de castration. Le regard expérimente la perte dans le corps. Il faut le rappeler : l'angoisse de perdre la vue se réfère à l'angoisse de séparation d'avec la mère - et de castration - perte de la puissance et sentiment corrélatif de mutilation.

Tournons nous vers un autre phénomène, l'aphonie hystérique. Là encore, débranchement du larynx et de sa jouissance. L'érogénéité augmente. C'est quand un objet cher manque à l'appel que peut surgir une occlusion du larynx. Dans le cas de l'aphonie hystérique de Dora, il y a disjonction entre le larynx et la voix : lorsque Mr K. est ailleurs, Dora perd la voix... On rencontre fréquemment des problèmes de voix après des deuils, des séparations affectives. Le sujet démontre par son symptôme vocal la réalité de l'inconscient : il est alors habité par un silence.

Cela permet de comprendre les enjeux pulsionnels du regard et de la voix. De quoi homologuer deux nouveaux objets pulsionnels, comme le fait Lacan. Ceux-ci sont des relais de l'angoisse de castration, qui passe par la séparation. On comprend que c'est dans et par la perte que le sujet "rencontre" l'objet.

L'hystérique aveugle et aphone a son manque dans l'Autre. De même que la voix hallucinatoire s'élève sur fond de surdité (symbolique). Bref, c'est au moment de la perte que la signification inconsciente de l'objet se montre ou s'entend ! Sinon, on ne voit rien que la fonctionnalité du corps. Il faut rappeler qu'il y a toujours trois termes : le sujet, son corps ... et son autre.

Revenons au handicap : là le sujet se confronte à un déficit matériel, castration réelle en ce sens - puisqu'il s'agit de vivre et d'expérimenter la séparation réelle de sa propre puissance corporelle -, traumas réels, mais qu'il va s'agir de symboliser. La perte et l'impuissance - quand le sujet "ne peut plus" - fait écho à cette angoisse de castration.

Vous voyez qu'à partir de là, une sensibilité analytique clinique sur ces questions devrait ressaisir, rechercher comment précisément la problématique du handicap renvoie à cette renégociation du sujet, un par un, avec la perte.

Revenons aux phénomènes de perte du regard et du rapport à la voix à la lueur de ce détour par la clinique du regard et de la voix et ses leçons "métapsychologiques".

D'abord le phénomène est aussi horrifiant que fascinant pour les voyants et entendants. Pourquoi ? Parce qu'il fait surgir l'objet pur du regard ou la vacuité pure de la parole. Un regard aveugle, une voix de sourd renvoient à cette dimension. Dans le syndrome de Usher, qu'est-ce qui angoisse ? C'est un sujet confronté à un isolement sensoriel qui, à terme, serait total - ce qui comporte une douleur indicible. Cela ne va pas sans une fascination, dans la mesure où cela

représente l'image d'un narcissisme mortifère, quelque chose comme un autisme. Sur la désertification sensorielle, la privation sensorielle, il y aurait beaucoup à dire : quand on a une privation sensorielle, conjoncturelle dans un espace fermé, on fait de drôles de rêves. Il resterait à dégager le statut d'une psyché isolée, telle que l'impose une sensibilité close sur ses deux extrémités, visuelle et auditive. Le handicap est pris dans une représentation sociale ancrée dans le fantasme. Au-delà de la peur, " le bien voyant", le spectateur rencontre, dans le regard aveugle, l'angoisse de la scission extrême de l'œil et du regard. On sait que les sujets névrosés organisent, autour du sujet aveugle, quelque chose de ce genre. Comme si au fond, paradoxalement, quand l'œil ne fonctionne plus, ce qui reste de l'œil acquiert ce pouvoir extrêmement ambigu de libérer du regard, voire un regard pur. A ce moment-là, il y a des sujets qui se sentent fantasmatiquement regardés par les aveugles. Cette réaction névrotique constitue un point qui est essentiel pour savoir aussi comment le sujet handicapé lui-même rencontre, dans le processus de déclin fonctionnel, des questions qui sont archivées dans son histoire personnelle. C'est pour cela qu'il faut se garder de présenter un sujet qui aurait " tel profil psychologique" imposé par son handicap. Confronté au malheur réel du handicap, le sujet ne reste pas inerte quant à sa position subjective. Ainsi, " ne plus voir les étoiles", comme cela a été joliment raconté dans le récit précédent, et ne pouvoir le confier à ses autres parentaux, cela atteste le rôle de la référence à la croyance dans la naissance même du handicap : comment le dire ? Qui faut-il croire, son père ou ses propres yeux ?

De même, pour surmonter le clivage entre population de sourds et population de non-sourds, il faut quand même rappeler, au-delà même de la difficulté du handicap, cette " surdité majeure" du sujet. Dans certains cas, on rencontre des sujets délirants sourds. Mais plus fondamentalement, dans la psychose se constitue un moment de surdité interne : très souvent quand les voix se déclenchent dans les délires psychotiques, c'est précédé d'une sorte de surdité intérieure qui précède l'éclat de voix. C'est un peu comme quand Ulysse rencontre les voix des sirènes : juste avant, c'est un calme plat et quelque chose éclate.

Je suggère ainsi des questions très difficiles cliniquement, mais très prometteuses parce qu'elles permettraient de prévenir l'effet d'enfermement d'un certain discours médico-social qui à la limite redoublerait l'enfermement psychosensoriel du sujet, car il nous présente un sujet handicapé, un préjudice isolé, alors qu'il s'agit au contraire d'y réintroduire le point de vue du sujet. D'où la posture de la psychanalyse : la psychanalyse intervient, comme toujours par rapport au discours socio-médical, non pour mépriser ce discours, mais pour réintroduire le point de vue du sujet en tant qu'il fait partie du processus lui-même et qu'il y introduit une signifiante, en défi d'une logique fonctionnelle.

Dans certaines formes du processus rétinopathique, la vue n'est pas perdue d'un seul coup. Le sujet a le temps de se rendre compte en quelque sorte que le monde de la perception est en train de se perdre. En fait les " lumignons" du monde s'éteignent l'un après l'autre, sans qu'il soit possible de savoir quand cela va se

passer ni d'en dresser le bilan. C'est une mise à l'épreuve titanesque du clair-obscur.

Or cela touche au rapport symbolique (à l'autre). C'est comme ça que j'entendrais l'apologue de l'étoile présenté par Maudy Piot : c'est extrêmement juste de dire que l'enfant ne voit le monde qu'en tant qu'il est soutenu par la crédibilité parentale. C'est la prise dans la langue parentale qui le fait tenir dans le monde. A partir du moment où l'on est parlant, on ne peut voir la nature pour ce qu'elle est, mais toujours à travers la symbolique parentale. C'est pour cela que les adolescents aiment la nature, ils partent dans la nature, ils font une fugue pour échapper à l'emprise parentale et y inscrire leur "cabrement". A la fin d'une analyse, on se confronte à un certain nombre d'effets de la dépendance parentale.

On voit bien aussi avec les enfants qui ont une pathologie organique sévère très tôt, le genre de maturité qu'ils acquièrent du fait qu'ils renégocient quelque chose du rapport à l'objet parental. Cette étoile-là qui s'allume, c'est quelque chose qui lie directement le "parlêtre", néologisme inventé par Lacan, à ses objets.

L'expérience de la perte se joue là et c'est dans la parole, cette part inaliénable du sujet, que l'on entend, si on lui donne une chance d'être ouïe, la description de la façon dont le monde est sans cesse perdu et retrouvé. C'est plus qu'une contribution à la problématique, un supplément psychologique à la problématique du handicap. C'est véritablement "le moment de vérité" du sujet, qui ouvre aussi une dimension transférentielle, dans la mesure où ces sujets font par la force des choses l'expérience pathétique du rapport à l'autre. Ce que fait entendre la psychanalyse, c'est la signification par laquelle le sujet réintroduit inlassablement son droit de dire et de résister. Ajoutons, pour paraphraser la phrase célèbre de Freud : là où le manque était, le sujet doit advenir...

(*) P.-L.Assoun, psychanalyste, professeur à l'Université à Paris-VII, directeur de l'UFR Sciences Humaines Cliniques. Cette intervention s'appuie sur des avancées qui ont été développées dans les ouvrages suivants où l'on trouvera l'explicitation des aspects qui ont été évoqués ici : Paul-Laurent Assoun, *Le regard et la voix. Leçons de psychanalyse*, Editions Economica, 2^e éd., 2004 ; *Corps et symptôme. Leçons de psychanalyse*, Economica, 2^e. 2005 ; *Le préjudice et l'idéal. Pour une clinique sociale du trauma*, Editions Economica, 1999 ; *Introduction à la métapsychologie freudienne*, Presses Universitaires de France, « Quadrige », 1993 ; *Leçons psychanalytiques sur le transfert*, Economica, 2006.

Nicole Farges

Psychologue psychothérapeute

Je vous remercie Monsieur Assoun. Il y aurait en effet beaucoup de choses à travailler et à ... approfondir. Je ne sais pas si on aura le temps, là, dans ce cadre. Je vais donner la parole maintenant à Alix BERNARD.

Perdre la vue : entre être et avoir, désir et perte

Alix BERNARD

Psychanalyste, maître de conférences à l'université d'Angers

Donc, juste pour resituer : j'avais commencé à travailler comme psychothérapeute avec des enfants sourds, puis j'avais arrêté il y a quelques années jusqu'à ce qu'on me propose un poste à temps partiel de psychothérapeute en hôpital de jour avec des enfants sourds autistes et des enfants aveugles et autistes.

On m'a sollicitée parce que j'avais une expérience avec les sourds mais finalement je me suis retrouvée à travailler surtout avec les enfants aveugles. Ce dont j'étais très contente car je n'en avais pas l'expérience, c'était nouveau et intéressant.

J'aurais voulu esquisser deux points. Le premier point serait autour de la question d'être sourd ou aveugle, ou de ne pas avoir l'audition ou la vision, la dialectique autour de cette question posée en termes d'être ou ne pas avoir. Le deuxième point ce serait : qu'est ce qui fait la voix, qu'est ce que véhicule la parole dans un échange entre deux personnes et, dans les cas évoqués, entre deux personnes différentes sensoriellement ? Ce ne seront que des esquisses faute de temps.

Premier point, autour de la question d'être ou avoir et du désir et de la perte : c'est difficile de se représenter ce que c'est voir, entendre, ne pas voir, ne pas entendre. Par exemple, dans cet hôpital de jour, un petit garçon, rapidement après le début de sa thérapie, n'arrêtait pas de me poser les questions : « Qu'est ce que c'est être aveugle ? », « Qu'est ce que c'est voir ? » Il m'interrogeait et j'essayais de lui répondre en me concentrant le plus possible car je prenais sa question très au sérieux, c'était difficile et intéressant. La plupart du temps quand on entend et voit, on a tendance à réfléchir en termes de déficit et de manque, c'est-à-dire de : ne pas avoir la vue, l'audition. Cela renvoie à ce qu'évoquait Simone K. Sausse, ce matin, une manière de mettre l'autre à distance, pour ne pas partager éventuellement quelque chose avec lui. Bien évidemment, pour la

personne sourde ou aveugle, les choses se passent différemment, si on prend l'exemple d'une personne qui est née sourde ou aveugle, elle commence par être sourde ou aveugle, en général sans le savoir. Elle perçoit ce qui l'entoure de manière spécifique, elle vit des relations qui sont source de plaisir ou de déplaisir, et puis elle est comme cela, c'est une manière d'être au monde, c'est tout, c'est ainsi.

Ce n'est que dans un second temps qu'elle prend conscience progressivement que les autres ont l'air d'entendre, de voir et elle en déduit qu'elle-même, peut-être, ne voit pas, n'entend pas. Cette différence se construit ainsi, le fait de ne pas avoir quelque chose prend du sens dans un deuxième temps. La personne sourde ou aveugle organise dorénavant son rapport à elle-même et au monde dans une espèce de dialectique entre être sourde ou aveugle et ne pas avoir la vue, l'audition. Cette dialectique va se jouer à la fois en fonction de l'environnement que cette personne a, qu'elle a eu enfant (ses parents, son entourage), et puis aussi en fonction des politiques socio-éducatives ; ces deux aspects jouent un rôle.

Si on prend un cas de figure idéale, l'enfant serait aimé par ses parents tel qu'il est, c'est-à-dire sourd ou aveugle, ses parents l'aiment comme cela et il découvre petit à petit qu'il ne voit pas. Il va pouvoir à ce moment-là renoncer à l'idée de voir ou d'entendre : il accepte d'être un sourd ou un aveugle et il supporte de ne pas voir ou ne pas entendre. Mais il me semble que, pour cela, il faut aussi qu'il ait pu désirer, se fantasmer ou se rêver voyant ou entendant.

Je donne juste un exemple : là où je travaillais avant, j'étais frappée par la violence de certains professionnels face à des enfants qui disaient : « Moi, plus tard, je veux être pilote automobile » ou je ne sais pas quoi, des métiers supposés incompatibles avec le handicap. C'était simplement une manière de se rêver dans le futur, ce n'était pas à prendre au pied de la lettre. Parfois les gens cassaient le rêve comme cela, ils interdisaient le désir, le désir d'être tout simplement et de jouer sur ces deux parties-là, d'être l'un et l'autre, sourd et entendant, seule condition pour pouvoir y renoncer et n'être que l'un ou l'autre.

Il me semble que c'est à cette condition que la personne sourde ou aveugle peut se vivre librement, peut se sentir libre et non contrainte de choisir par exemple ses modalités d'échange, ses amis : elle peut avoir des amis sourds ou ce qui lui chante, parler avec les uns, faire des signes avec d'autres, avoir du plaisir à écouter de la musique, ne pas vouloir mettre ses appareils pour ne pas entendre, enfin cette espèce de jeu qui lui appartient à elle.

Cela, c'était une sorte de cas de figure idéale. A l'autre extrême la personne sourde ou aveugle peut être vécue exclusivement en termes de ne pas avoir. En général c'est lié au fait que l'environnement met l'accent sur ce qui n'est pas. Les politiques de réhabilitation contribuent à cette situation : elles se focalisent sur la réhabilitation de ce qui est supposé déficient et la personne au plus profond d'elle pense que ce qu'elle est ne doit pas être. Je ne sais pas trop comment le formuler, ce n'est pas évident, mais dans cette perspective, on existe alors simplement à travers ce qu'on n'est pas : on n'a le droit d'exister qu'à travers le

fait d'être *mal* entendant, *mal* existant (rires) pardon c'est un lapsus, je voulais dire *mal* voyant. Donc à ce moment la surdité ou la malvoyance est vécue comme une sorte de défaut fondamental et la personne a l'impression de n'être aimée qu'à la condition de devenir autre et elle se trouve entraînée dans une spirale impossible où les efforts à fournir sont sans fin, c'est ce qui a été évoqué déjà. Dans cette logique, la culpabilité d'être ce que l'on est, est inévitable.

Voilà ce premier point ; c'était aussi pour introduire l'idée qu'ensuite les parents ou les professionnels ont des attentes à l'égard des Sourds ou des Aveugles, ce qu'ils sont censés faire, la manière dont ils sont censés parler, écouter, regarder, mettre les prothèses, etc. Et bien il me semble fondamental de penser que tout cela est pris dans ce réseau de désir des uns et des autres, des parents, de l'enfant, de l'environnement et qu'on est souvent dans un registre de l'intime. Je vous donne un exemple pour essayer d'illustrer cette idée. Une patiente sourde adulte, reçue en privé, explique – elle parle bien oralement et elle s'exprime bien en Langue des Signes – qu'elle travaille dans un lieu accueillant des sourds et qu'elle a été extrêmement humiliée le jour où son responsable lui a demandé pourquoi, dans ce lieu, elle ne s'exprimait que par gestes et pourquoi elle ne parlait pas oralement. Elle dit qu'elle a, alors, eu honte d'être sourde et c'était vrai, elle était profondément blessée comme si l'autre s'était emparé de quelque chose qui relevait de son intimité.

Le dernier point à mon avis est en relation avec le précédent, c'est autour de la question de ce qu'est, ce qui ferait la voix ou la parole. Je pense à ce que vous disiez et que disait Michel Poizat quand il s'est intéressé aux sourds et à la voix, il a appelé la voix gestuelle : la voix sourde et il reprenait l'idée de Lacan selon laquelle la voix c'est quand il y a enjeu de jouissance entre corps et langage. C'est cette idée qui m'intéresse : quelque chose qui serait entre corps et langage.

Alors juste une vignette clinique pour rendre compte de ce que cela pourrait être sans reprendre mes notes où c'est plus développé, plus précis : dans la recherche que j'ai faite sur les professionnels qui travaillent avec les enfants sourds, il y a un professionnel que j'ai appelé Timothée, parce que je le trouvais un peu timoré. Il n'avait pas trop aimé travailler avec les sourds, il était psychomotricien. Il était toujours un peu à vouloir se mettre en retrait, il ne supportait pas la proximité qu'il avait l'impression de partager à ce moment là. En plus il se sentait très coupable de ne pas connaître la Langue des Signes. Il a remarqué quelque chose qui m'a beaucoup intéressée car je n'y avais jamais porté attention. Dans sa relation avec les enfants, les enfants essayaient dans un premier temps de s'exprimer en signes. Puis, quand ils voyaient qu'il n'y avait rien à tirer de lui, ils essayaient de le tirer, le pousser. Ce n'était vraiment qu'en dernier recours qu'ils acceptaient d'écrire ou de dessiner quelque chose, c'est-à-dire de s'exprimer par l'intermédiaire d'une feuille de papier. Ce qui m'a intéressée dans ce qu'il a observé, c'est cette espèce d'intelligence de la hiérarchie des contacts, comme s'il fallait absolument qu'il y ait engagement d'une part du corps de chacun dans la relation pour qu'il y ait voix.

C'est un point que je pourrais développer de manière beaucoup plus précise. L'idée de la voix c'est que, quand on échange entre deux personnes, que ce soit oralement ou gestuellement, qu'on soit entendant ou sourd, c'est à la fois quelque chose qu'on émet et qu'on perd mais qu'on ne perd pas complètement, qu'on perçoit également et que l'autre aussi reçoit. Donc, il y a cette espèce de dimension, comme ça, qu'on perd et qu'on ne perd pas complètement car soi-même on le perçoit, et quelque chose aussi du corps qui investit le langage. Il m'a semblé que cela pouvait aider à penser des aménagements, à penser ce qu'est la parole, enfin l'échange de parole ou la voix.

Pour conclure, puisque tu souhaitais que j'évoque le travail avec les petits autistes, en l'occurrence les aveugles, au début j'étais désespérée, je n'avais pas d'expérience, il fallait un temps d'adaptation justement, d'écoute, de repérage de leur manière de prendre la parole, on va dire. J'ai été frappée par le fait qu'ils investissaient beaucoup la voix chantée, ils écoutaient beaucoup de chansons et quand j'ai commencé à travailler avec eux, on chantonait pas mal en miroir. Après je n'ai plus eu tellement besoin de chanter avec eux, je ne sais pas pourquoi. Mais, de même que vous évoquiez un regard qui est aussi corporel, on peut dire cela de l'écoute : il y avait une espèce de vigilance intense de part et d'autre, tant de la part de l'enfant que de la mienne, comme si toutes nos cellules étaient en éveil. C'était dans cette tension – je dirais – partagée que les choses se sont nouées et qu'on pouvait entrer dans un échange de paroles.

Nicole Farges

Il y aurait beaucoup de choses à dire sur le travail de l'hôpital de jour Salneuve avec les enfants psychotiques, aveugles ou sourds, et ce serait très intéressant pour un autre colloque. Je vais donner la parole à M. De RIVOYRE.

Discussion

F. de Rivoyre
Psychanalyste

Je vous proposerais plutôt de lancer quelques questions. Je pense que les contributions que vous venez d'entendre sont d'une telle richesse qu'il est difficile de les reprendre point par point ou même de relever dans chaque exposé un point particulier. Il y a eu tellement d'idées exprimées qu'il est, à mon avis, impossible d'en faire la synthèse.

Je voudrais peut être poser une question ou faire un commentaire et puis je vous proposerai de réagir. Je ne sais pas si ce sera convaincant mais nous sommes en post pause déjeuner... Je voudrais simplement souligner - vous allez me dire que je prêche pour ma paroisse – combien, et les exposés ont pu vous le montrer, la psychanalyse propose une réflexion qui a sa place dans le champ scientifique, en tout cas, pour ce qui nous concerne ici, le champ médical, non pas en tant que technique - or il y a de la technique en psychanalyse - non pas liée à un savoir sur un champ précis de la santé de l'individu, mais en tant qu'elle s'intéresse à ce qui déborde du fonctionnel précisément.

P.-L. Assoun a bien montré comment ce que la psychanalyse appelle la pulsion ou l'érogénéisation ou quelque chose qui vient du côté, on aurait pu dire aussi, libidinal, - qui vient ajouter à la dimension fonctionnelle, un rapport à l'autre, quelque chose qui fait un symptôme, y compris la perte du regard, de la vue, la perte de l'ouïe - va avoir des répercussions qu'on ne peut pas ne pas prendre en compte. Comment les prendre en compte ? La question est bien là car prendre en compte sur le plan fonctionnel ne suffit pas.

Vous avez eu des tas d'exemples cliniques, notamment le dernier avec ce superbe lapsus de ma voisine sur le " mal existant ". Je me demandais comment cela pouvait se traduire en signes, ce genre de chose, je suis très, très admiratif sur ce qu'on peut arriver à faire passer par les signes. Il y a une question, la question est : est-ce que cette idée semble acceptable ? Je ne sais pas. Etes-vous convaincus ou non qu'il y a quelque chose, que la psychanalyse peut aller se loger de ce côté-là, c'est-à-dire du côté d'une dimension du sujet qui nécessairement est à travailler dans la relation à l'autre malade, handicapé ?

C'est un point qui me touche personnellement dans mes recherches, celui de la disjonction entre la vision et le regard.

C'est un point absolument fondamental. D'ailleurs nous pouvions presque entendre tout à l'heure, dans ce qui se disait, que les sens, d'une certaine manière, peuvent se rapprocher du tact, c'est-à-dire qu'on pourrait presque penser que le regard peut toucher, que nous pouvons être touchés par les oreilles. Je me souviens, je ne sais pas si vous avez déjà entendu ses radiophonies, que Dolto avait des phrases du genre : « Est-ce qu'avec ta bouche de main tu as touché l'autre ? ».

Les sens, au sens analytique, sont corporellement impliqués les uns avec les autres de telle sorte qu'on peut parler parfaitement de regard pour quelqu'un qui ne voit pas, ou parler d'ouïe ou d'un ressenti sonore pour quelqu'un qui n'entend pas.

Donc, ce qui est intéressant dans la disjonction particulièrement de la vision et du regard, et je vais m'arrêter là, est que cela recoupe tout le développement de la Science : c'est-à-dire qu'autour du champ visuel quelque chose est venu d'un discours scientifique, l'histoire des étoiles tout à l'heure était très démonstrative de cela. Au moment où l'homme a pu voir qu'il n'était pas le centre du monde et que la terre tournait autour du soleil, qu'il a pu le voir et l'entendre à travers quelques personnages menacés de brûler sur le bûcher comme Galilée ou Copernic, la Science a pu commencer à prendre son autonomie par rapport à d'autres discours.

Le regard et la vision sont des dimensions à travers ce qu'elles ont pu avoir de développement comme la géométrie, les mathématiques, qui sont absolument au cœur du débat entre la Science et la Psychanalyse. Nous pourrions penser, d'une certaine manière, que le travail de Lacan a été de reprendre certains points de vue avec la philosophie des sciences, cette question pour voir où était encore à loger le Sujet face à la Science et à la manière dont elle vient décrire le corps d'une manière extrêmement précise, d'une manière de plus en plus remarquable.

Je suis extrêmement heureux d'entendre, comme je l'entendais ce matin, que les implants cochléaires peuvent transformer la vie d'un certain nombre d'enfants qui, s'il n'y avait pas cette invention, resteraient sourds. Je trouve cela absolument formidable. C'est vrai que ces objets là ce ne sont pas qu'un simple développement de la Science, c'est aussi quelque chose qui s'inscrit dans le corps en tant que tel, le Sujet travaille avec cela et nous devons l'entendre.

Voilà ce que j'avais à dire, je laisse la parole à la salle ou à mes collègues de la table s'ils souhaitent réagir.

Nicole Matha
ORL

Si tout le monde paraît sidéré, alors je me permets de prendre la parole en tant que représentante modeste du médico-biologique pour dire combien j'ai apprécié les différents exposés des interlocuteurs. En tant que médecin ORL qui peut paraître très basique et

très fonctionnel, je n'ai jamais eu idée qu'on pouvait séparer la tête et les jambes ou la tête et les oreilles. L'image qu'on peut donner des cellules ciliées qui fonctionnent ou qui ne fonctionnent pas, évidemment, ne dit pas grand-chose de ce qui peut en être la représentation vécue par la personne.

J'aurais bien aimé vous entendre sur les parallèles qu'il peut y avoir entre la perte de vision comme Mme Piot l'a écrit dans son témoignage très émouvant et la perte d'audition pour les devenus sourds. La clinique s'est longtemps trompée en essayant de faire le parallèle entre les sourds de naissance et la perte de quelque chose en cours de la vie. Cela n'a rien à voir - pour ce que j'en sache - ni pour l'audition, ni pour la vision, ni pour le vécu d'ailleurs et la construction et la prise sur le monde.

Je voudrais dire aussi que nous pouvons faire un parallèle, comme pour la vision avec la vue et le regard, entre entendre et écouter.

Merci, il n'y a pas de question directe.

Maudy Piot

Ce n'est pas directement une réponse à ce que madame vient de dire, je ne sais pas ce qu'en pensent les autres personnes qui sont à cette table, mais pour moi la vision et le regard sont très distincts, la vision est du côté du cognitif, tandis que le regard est du côté de l'affectif et de la pulsion. Pour moi, vraiment, on peut perdre la vue mais on ne perd jamais le regard. Le regard est au-delà de ce que peut être la vision, d'ailleurs le regard est l'objet A pour Lacan. Tout à l'heure vous disiez entendre et écouter, pour moi ce ne serait pas du tout du même ordre que vision et regard, entendre et écouter. Il ne me semble pas qu'entendre ne soit que du côté de l'apprentissage et du cognitif. Dans le fait d'entendre, il y a toute une dimension affective, je ne peux pas aller plus avant. Si cela vous intéresse, je viens d'écrire un livre, " Mes yeux s'en sont allés, variations sur le thème des perdant la vue " où je développe beaucoup plus que dans mon exposé assez restreint.

Vraiment, pour moi, la vision et le regard sont complètement différents d'entendre et écouter. J'ai l'impression qu'il y a plus un pont entre les deux, c'est parce qu'on sait écouter qu'on entend. Est-ce que c'est parce que j'entends ? Vous avez tout à fait raison, tout à fait...

Pr P.-L. Assoun

Lacan va très loin. On peut discuter ce qu'il dit, bien sûr, mais il va jusqu'à déconnecter la voix de toute manifestation sonore, ce qui est évidemment curieux. Par exemple quand on lit, on voit qu'il y a une voix dans le texte. La lecture est un élément tout à fait extraordinaire, il y a un débranchement possible. Je pense effectivement qu'il y aurait un débranchement aussi radical qu'on peut trouver entre la vision et le regard.

Vania Blech

Bonjour, je m'appelle Vania Blech, je suis psychologue et j'interviens en fin d'après midi. Je devais intervenir par rapport à ma pratique auprès d'adultes sourds qui perdent la vue. Il me semble plus pertinent finalement de partager avec vous maintenant la réflexion que je voulais mener tout à l'heure. Il s'agit de la question de la place du symptôme psychopathologique, par rapport à des adultes. Certains expriment des éléments délirants, parlent de voix entendues, certains se réveillent la nuit, se cognant aux murs alors qu'ils sont dans leur maison, dans leur chambre et qu'ils connaissent la pièce, tout à coup ils ne s'y retrouvent pas. Je voulais faire un lien, et cela m'aurait intéressée que vous réagissiez par rapport à cela, entre la dé-réalité sensorielle, c'est-à-dire cette perte d'informations phénoménologiques et ces risques psychopathologiques. Est ce le bon qualificatif ? Peut-on parler de symptômes et à quoi se réfère-t-on ? C'est peut être là que la psychanalyse peut apporter quelque chose qui sera au-delà de ce qu'on appelle la norme, qui sera plus du côté de la dynamique personnelle du sujet, de la psychodynamique. Je voulais partager cela avec vous, à ma place de psychologue clinicienne, j'aurais bien aimé avoir des réactions, des retours là-dessus.

Pr P.-L. Assoun

Je serai très court car la question est, elle-même, tellement importante qu'il faudrait vraiment un débat, je l'évoquais tout à l'heure. Juste un mot autour de ce que vous disiez, c'est-à-dire la fonction de réalité : dans quelle mesure le handicap sensoriel par l'étayage tout à fait différent qu'il produit par rapport à la réalité actualise des positions pathologiques ? Par exemple on tourne beaucoup depuis tout à l'heure autour de la question du fantasme. On voit au travers de ses fantasmes, même l'équilibre corporel n'est pas régi seulement par le cervelet mais par le fait qu'à tout moment on centre le monde par son fantasme. Il y a une clinique très simple qui est celle du vertige. J'ai beaucoup travaillé sur le vertige dans un autre contexte, notamment le vertige hystérique. Le sujet, à un certain moment, ne peut plus accommoder son fantasme, donc il va bouger. C'est une idée très concrète ce qui fait tenir le monde, ce n'est pas simplement la perception mais c'est aussi un certain rapport entre le fantasme et la réalité, donc le principe de plaisir et le principe de réalité.

C'est vraiment une question de recherche à construire : dans quelle mesure le handicap instaure-t-il un rapport différent entre le principe de plaisir et le principe de réalité ?

Au fond dans l'état amoureux, pour ne pas se centrer toujours sur la pathologie, nous retrouvons tout à fait cela et Freud dit très joliment que l'individu vit dans le transfert un rapport intermédiaire entre son principe de plaisir qu'il projette au niveau infantile et la réalité. Tout cela montre bien qu'on n'a pas intérêt à faire un rapport standard du sujet défini par son handicap.

George Challe

Oui, Je voulais revenir sur ce que Maudy Piot disait : on perd la vue mais on ne perd pas le regard. J'en parle à travers mon expérience mais la personne qui pourrait le mieux en parler n'est pas là, c'est un des rééducateurs du SAFEP, service qui accompagne les jeunes enfants entre 0 et 3 ans. Ils sont aveugles congénitaux ou ayant perdu la vue avant un an.

L'un des objectifs des rééducateurs de la vision de ces enfants qui sont qualifiés d'aveugles et qui n'ont que des perceptions lumineuses, est justement d'éduquer le regard et d'apprendre d'abord à l'enfant qu'il a des yeux, qu'il la voit la lumière à travers les yeux. Tout un travail corporel consiste pour le tout petit à apprendre à toucher ses yeux, de savoir que ses yeux sont là, puis de lui faire travailler son regard, lui faire apprendre à regarder même s'il ne voit pas.

Monique Pouyat

Psychologue clinicienne

Psychologue dans un service d'enfants sourds profonds, je suis naturellement très sensible dans mon travail à l'excès des rééducations. Il faut cependant arriver à distinguer ce qui est indispensable pour qu'un enfant se construise. Le désir et les attentes des adultes autour de lui sont nécessaires pour que l'enfant ne devienne pas autiste.

Il faut qu'il y ait un désir de la part des adultes autour de lui. Alors quand le désir va-t-il rester positif et quand va-t-il être délétère ?

Je pense que c'est à analyser plus précisément.

J'ai entendu des psychanalystes ou des psychologues dire « Attention ! Vous en faites trop » et c'est vrai, il y a ce risque là, j'en ai parlé hier, mais il ne faut pas oublier que le fait que l'adulte soit demandeur, attende quelque chose de l'enfant, est constructif. Il faut que ce soit évidemment adapté à là où en est l'enfant. Vous n'allez pas demander à un bébé d'un mois de marcher, même si êtes dans le désir qu'il marche un jour. C'est une évidence ! Il faut que les rééducateurs soient aussi dans des évidences comme celles là. Ils doivent savoir ce qui peut être demandé ou non à un enfant, à un moment donné. C'est aussi très important d'avoir dans sa tête l'avenir possible de cet enfant et de savoir à quel moment on va pouvoir proposer telle ou telle étape à l'enfant et l'aider à la franchir.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Je me présente : Dr Delaroche, pédopsychiatre, psychanalyste, je suis d'accord avec Monique Pouyat : il faut évidemment que la rééducation et l'éducation soient adaptées à là où en est l'enfant !

Je voudrais rebondir sur ce que disait Alix Bernard quand elle parle de la situation idéale, quand l'enfant peut se rêver, se fantasmer voyant ou entendant, grâce, si j'ai bien compris, au désir de ses parents. J'ai été frappé de voir des aveugles de naissance devenus adultes parler avec des métaphores complètement visuelles, exactement comme des voyants, à tel point que ça crée une certaine étrangeté de les entendre dire «Tiens, j'ai vu telle personne » etc.. Cela m'a fait associer - je ne sais pas pourquoi - avec Gisela Pankoff qui travaille avec des psychotiques et qui parlait de cette notion théorique de fantasme structurant.

C'est vraiment souligner l'intérêt de l'intervention de psychanalystes dans le champ du handicap. Comme le disait Simone Sausse, on peut prendre un risque à écouter l'enfant mais l'enfant, le sujet enfant, ne peut s'exprimer qu'à condition de rencontrer des personnes, des adultes, parents, professionnels en mesure de l'écouter. Etre un peu plus à l'écoute du sujet, de sa souffrance est encore une fois plaider pour que, dans le champ professionnel de la surdité et dans le poly handicap, il soit fait un peu plus appel, et un peu moins tardivement, aux psychiatres et aux psychanalystes qui s'occupent de ces problèmes là. Merci !

Christine Rivalin

Présidente de l'Association " Les Signes Bleus"

Je suis atteinte du syndrome de Usher de type I, donc avec surdité. L'intervention de Mme Piot et sa recherche sont vraiment très intéressantes parce que, effectivement, les personnes atteintes d'un syndrome de Usher me racontent souvent qu'ils ont des soucis avec des réflexions du type : « Fais attention, tu vois, tu ne fais pas attention ! Tu n'es pas assez concentré, mais qu'est-ce que tu es maladroit ! Tu as la tête dure ! ». C'est exactement le genre de remarques adressées aux gens atteints de malvoyance. Que peut-on répondre à ces réflexions ? C'est très angoissant pour un enfant, cela le déstabilise. Mais qu'est-ce qu'on peut répondre à « Fais attention ! » : « Mais je ne vois rien ! Je ne peux pas faire attention ! » ?

Maudy Piot

Vous avez tout à fait raison dans ce que vous dites et c'est là où se niche la souffrance de la personne qui perd la vue ou qui perd l'audition. Il y a une espèce de " non-entendu " si je puis dire de la part de l'autre, de l'autre qui croit savoir pour nous. Cela rejoint ce que disait monsieur, tout à l'heure, quand il parlait des personnes aveugles qui emploient des

termes de la vie au quotidien. Heureusement que nous employons les termes de la vie au quotidien parce que nous sommes élevés, éduqués dans une société " lambda ". C'est le voyant qui ressent une inquiétante étrangeté quand nous disons « Oh ! Tiens j'ai vu cet objet, ce bouquet de fleurs est vraiment beau » ou « Est-ce que tu as vu ? » quand on s'adresse à quelqu'un qui est à côté de nous. Effectivement, si on prend l'expression au sens littéral, on peut se dire « Comment mon voisin qui ne voit pas a pu dire cela ? », mais nous sommes élevés dans la société de tous les jours. Ce sont des expressions employées quotidiennement et qui, pour nous, ont un sens.

Quand Mme Rivalin demande ce que l'on peut répondre, c'est justement là la difficulté. J'ai écrit un article qui s'appelle « C'est tellement difficile de faire comprendre à l'autre ce qui nous arrive quand on perd la vue ». J'ai essayé de faire passer ce qu'est notre existence pour que nous soyons en communication avec l'autre, mais notre grande difficulté, malentendant ou perdant la vue, est que l'autre a du mal à saisir le sens de ce qui nous arrive. Nous pouvons essayer de lui expliquer avec des mots. J'ai un mari que j'adore, je vis avec lui depuis 30 ans et il me dit toujours « C'est là ! ». Et moi je dis : « Quand on me dit : « c'est là ! » Pour moi, cela ne veut rien dire du tout ! ». Je crois qu'il ne peut imaginer que cela ne veut rien dire. C'est là notre difficulté faire saisir à l'autre que leur « C'est là » pour nous, est du rien ! Quand on vous dit : « Tu ne fais pas attention » vous pouvez expliquer doucement avec des mots mais l'autre ne va pas pouvoir entendre, comprendre, sauf s'il a envie un tout petit peu de saisir ce qui se passe ailleurs que dans sa représentation à lui. Toute la difficulté est là, nous avons toujours du mal, les uns et les autres, à saisir ce qu'il en est pour les autres. Moi qui suis perdant la vue, j'ai du mal à me représenter ce qu'est un malentendant. Cette distance entre la réalité et notre désir est d'une grande difficulté.

PL Assoun

Ce qui était posé dans l'intervention est encore le rôle du fantasme. Dans le fond, nous aimerions un peu mieux savoir quand vous dites que vous voyez, quand vous dites : « C'est une manière de s'adapter tout simplement au comportement social » et heureusement nous avons l'impression que vous voyez vraiment, que le regard opère. La question importante ce serait de voir. Cela intéresse les analystes cette question là « Est-ce que pour vous et dans quelle mesure, le fantasme opère ? » Evidemment, il opère toujours, mais est ce qu'il opère au point de faire voir des choses ? Vous évoquiez la question de couple, dans les couples, c'est toujours comme cela ! L'autre est supposé savoir mais finalement il ne sait pas, et même au bout de 30 ans ... Ce serait important de voir dans quelle mesure le fantasme et les rapports intersubjectifs tout à fait normaux continuent d'opérer. C'est très vrai ce qui a été dit, cela angoisse un peu l'autre peut être par ce que, à ce moment là, on a l'impression alors que l'autre voit mieux encore, c'est à dire qu'il fait allusion à un regard trans-sensoriel ou extra-sensoriel. Pour moi, nous n'avons pas changé de problématique, c'est comme ce que vous évoquiez, l'objet A, non ?

Perspectives et projets

Présidente :

Nicole FARGES *Psychologue psychothérapeute*

avec le **Dr P. ROSEVEGUE**, *Médecin inspecteur départemental honoraire*

Création d'une hospitalisation de jour à la Salpêtrière

Dr G. CHALLE, ophtalmologiste, V. BLECH, psychologue (service du Pr HERSON et du Pr HOANG)

Georges CHALLE

Ophtalmologiste

J'espère qu'il vous reste des forces, je ne serai pas très long. Je voudrais vous décrire un dispositif qui s'est mis récemment en place, qui, comme tout dispositif qui se met en place, est très évolutif et vous nous aiderez, j'espère, à le faire évoluer. Nous l'appelons " hôpital de jour " mais nous pourrions l'appeler aussi " consultation multidisciplinaire ". " hôpital de jour " est une formule administrative et, en pratique, cela veut dire que les personnes viennent et passent une journée à l'hôpital. Sur le plan administratif, cela équivaut à une journée d'hospitalisation.

Cette formule est issue d'un constat que j'avais fait au bout de presque un an d'activité de consultation, en Langue des Signes, auprès des personnes sourdes profondes. Le constat était assez catastrophique de mon point de vue : à peine 5 à 10% des personnes sourdes qui avaient de graves difficultés visuelles, pas seulement des personnes ayant un syndrome de Usher, n'avaient que serait-ce entendu parler de rééducation.

Face à ce constat, je suis allé voir les autorités de l'hôpital et j'ai dit qu'il fallait essayer de bouger, de mettre en place quelque chose et c'est ce quelque chose qui s'est mis en place. Cela fait maintenant 1 an et ½ environ que l'hôpital de jour fonctionne. Il s'adresse à des personnes sourdes profondes s'exprimant en Langue des Signes. Elles vont être reçues par un panel de professionnels qui s'expriment en Langue des Signes ou qui sont suffisamment sensibilisés à la Langue des Signes pour pouvoir les rencontrer, les entendre et qui éventuellement peuvent se faire traduire par un interprète.

Nous nous adressons pour l'instant à des personnes qui ont plus de 20 ans. La carence était majeure, vous pouvez l'imaginer, auprès de ces personnes justement qui sont sorties des institutions parce qu'elles ont plus de 20 ans. Il s'agit donc de Sourds qui ont de graves difficultés visuelles, quelles qu'elles soient. L'objectif est d'offrir à ces personnes des services se déroulant sur une

journée pour faire le point des compétences actuelles et élaborer des projets. Cela bouleverse un peu l'hôpital et j'en suis assez fier, je suis content de faire bouger, changer un petit peu les objectifs de l'hôpital qui est peut être en train de retrouver sa fonction historique d'accueil. L'idée est effectivement que l'hôpital est un lieu où sont faits les diagnostics, un lieu où parfois on propose des soins et, là, j'espère qu'il est en train de devenir un lieu où on élabore des projets, des projets qui se basent bien évidemment sur ces diagnostics, ces examens et ces bilans. Ces bilans sont pratiqués généralement au cours de la matinée. Les personnes ont la possibilité selon leurs difficultés de rencontrer l'ophtalmologue, ils me connaissent déjà car je leur propose cette formule d'hôpital de jour après les avoir rencontrés au moins une fois avant.

Je le propose parce qu'elles ont une demande de savoir où elles en sont, de pouvoir dire, dans le mode de communication qui est le leur, quelles difficultés elles ont.

Un bilan est fait au niveau visuel : certains examens peuvent avoir été faits lors des consultations comme l'acuité visuelle, par contre, il y a des bilans à vue de réhabilitation et de rééducation. Les patients ont la possibilité de rencontrer un opticien qui va venir avec du matériel pour voir si on peut améliorer leur vision, la vision de loin, la vision de près, améliorer en terme de discrimination, de prise d'informations. Ils vont, selon les besoins, rencontrer un(e) orthoptiste spécialisé(e) en vision fonctionnelle ou en basse vision, nous en avons parlé hier, et ils vont, j'espère dans un avenir prochain, - c'est un appel que je vous lance s'il y en a - rencontrer un instructeur de locomotion.

Cela pour l'aspect visuel des choses et on s'aperçoit que, comme pour les entendants, le fait de savoir est déjà très utile. Même s'ils ne repartent pas avec une ordonnance de jumelles ou autre, savoir que cela existe, d'avoir pour la première fois vu des petites lettres, alors qu'ils ont 1/20^{ème} de passer à 5 ou 6/10^{ème}, ce qui veut dire qu'ils sont capables de lire le nom d'une rue avec un appareil qu'on nomme un monoculaire, rien que cela, le fait de savoir est très utile. Après ils pourront aller en consultation spécialisée chez un opticien, par exemple.

Une fois que ces bilans visuels qui permettent de proposer des aides et d'établir des projets sont faits, généralement dans la matinée, ils ont la possibilité de rencontrer un médecin interniste. Dans ce groupe à la Salpêtrière, il y a, entre autres, le Dr Vour'ch qui est ici et qui signe mieux que moi. Ils ont la possibilité de rencontrer une psychologue, Vania Blech, qui est à mes côtés et qui vous dira ce qu'elle fait de ces rencontres. Il leur est offert la possibilité de rencontrer l'assistante sociale qui s'occupe des problématiques du 100%, de rencontrer le médecin du travail, d'aménager un poste de travail. Son intervention est très importante. J'ai aussi besoin d'aide (je frappe pour cela à beaucoup de portes) par rapport à ma méconnaissance des problèmes professionnels. L'aspect bilan professionnel, bilan des compétences pourrait non pas se mettre en place en une journée, mais être évoqué par des professionnels spécialisés.

En fin de journée, nous nous rencontrons tous : les intervenants avec la personne et son accompagnant éventuel. Nous faisons une synthèse de ce qui s'est dit, nous échangeons et nous essayons d'élaborer des projets. Quelques temps après, des écrits sont faits et sont envoyés à différentes personnes dont la personne intéressée évidemment. Ce dispositif fonctionne depuis un an, au rythme d'une à deux fois par mois. Les personnes rencontrées sont des personnes qui n'ont pas forcément un syndrome de Usher, ce sont des personnes qui peuvent avoir des problèmes de rubéole, des difficultés neurologiques associées à une surdité. Prochainement, je vais recevoir un patient, adressé par un psychiatre, il a des troubles sur le registre psychotique, semble-t-il, et un syndrome de Usher associé. La non prise en compte actuelle de sa problématique visuelle justifie, je pense, ce genre de proposition.

Sachez que ce dispositif existe et s'adresse pour l'instant essentiellement à des personnes de plus de 20 ans, puisque, à part les cas dont parlait le CRESAM de personnes très isolées n'ayant pas accès à toutes ces prises en charge, généralement, avant 20 ans, la problématique est prise en charge. L'hôpital de jour s'adresse donc essentiellement à des personnes sourdes en Langue des Signes et qui ont plus de 20 ans. Je vous remercie de votre écoute. Vania va dire ce qu'elle fait.

Vania BLECH

Psychologue

Nous rencontrons effectivement des adultes sourds atteints d'un syndrome de Usher pour lesquels les symptômes visuels sont très importants en comparaison de ma clinique plus habituelle auprès des jeunes adolescents de Bourg-la-Reine. Ces adultes ressentent une insécurité réelle, permanente dont ils ont besoin de parler et cette insécurité induit un lien de dépendance à l'environnement familial qui est souvent douloureux.

J'ai parlé hier de la confrontation entre le syndrome de Usher et l'adolescence. Chez les patients adultes, cette question de la dépendance devient cruciale et elle passe parfois par des revendications qui peuvent paraître très matérielles. J'essaie de leur donner un sens par rapport à des éléments psychoaffectifs tout à fait essentiels. Je pense à un monsieur qui a pu dire : « Voilà mon enfant va avoir bientôt 3 ans, il marche, il joue au ballon et moi je ne vais pas pouvoir jouer au foot avec lui, je ne pourrai pas faire comme mon père avec moi et pourtant ce n'est pas sa mère qui va le faire ». Il s'inscrivait vraiment, il tentait de s'inscrire comme cela dans quelque chose de trans générationnel, il pouvait dire à la fois sa place difficile de fils, de père et d'époux. Il me semble qu'il y a vraiment un manque de repères trans générationnels, qui est d'autant plus fort qu'il n'y a pas d'alter ego, nous en avons parlé. Les groupes de parole pourraient être intéressants pour ces adultes, ils auraient vraiment là une place essentielle pour eux. Certains adultes, pour lutter contre cela, contactent des associations pour

rompre avec cette place d'exception et renouer avec une place d'adulte très contestée parfois dans leur foyer. Le syndrome de Usher renvoie chacun des patients à leur identité d'homme ou de femme défailants. Je trouve que l'identité masculine est plus attaquée par les symptômes visuels et vestibulaires dans la mesure où ils conduisent à une perte de maîtrise, à une perte de pouvoir. Je pense en particulier à deux patients : chacun dans son histoire a pu évoquer très clairement le sentiment que la femme ne peut pas reconnaître l'homme qu'il est, qu'il est relégué à un rang d'eunuque, qu'il est renvoyé à son impuissance. Les termes que j'utilise sont très crus, très directs, mais c'est vraiment avec ces signes là qu'ils s'expriment.

Je voulais aussi évoquer une rencontre qui s'est faite en dehors de l'hôpital de jour, mais également à la Salpêtrière, avec une personne âgée, atteinte d'un syndrome de Usher, communiquant en Langue des Signes Tactile. Elle est âgée de plus de 70 ans. Très entourée, elle pouvait dire toute l'importance vitale pour elle d'être en couple, d'être dans une relation douce de couple, soutenue au quotidien par les siens. Cette personne était pleine de joie de vivre et elle a bien voulu témoigner quand nous nous sommes rencontrées à sa demande de sa place de père et d'époux. C'était tout à fait important pour cette personne, j'ai eu l'impression qu'elle souhaitait rencontrer un psychologue notamment pour cela, pour être reconnue, pour avoir un tiers qui vient dire quelque chose de sa place de père et d'époux. En l'occurrence c'est quelqu'un très fier d'être à l'origine d'une famille plutôt nombreuse où tout le monde entend et voit, c'est quelque chose d'important pour cette personne. Voilà et je voulais terminer sur la question des risques psychopathologiques et le sens des symptômes, mais comme j'ai pu l'aborder tout à l'heure, je laisse la parole.

Georges CHALLE
Ophthalmologiste

Si vous voulez me permettre en terminant, juste une pensée qui me revient : je suis frappé par des personnes qui peuvent paraître tout à fait dépourvues sur le plan sensoriel et qui sont pleines de vie. Je pense à une dame qui a eu des problèmes anciennement de rubéole, qui est très malvoyante, sourde profonde mais elle prend le métro, va voir des copines, se dit qu'à Noël, elle va faire la fête avec ses copines. Elle habite seule dans un studio. Il y a des gens qui sont pleins de vie malgré de grosses difficultés sensorielles. Je dis cela pour qu'il n'y ait pas une note trop triste ou un peu pessimiste, il y a vraiment plein de vie dans ces rencontres.

Perspectives et projets

Nicole FARGES

Psychologue psychothérapeute

Sur les perspectives : je vais être assez rapide et technique, ensuite je passerai la parole au Dr Jean-Michel Delaroche et au Dr Rosevègue. Je vous parlerai des perspectives concernant les associations.

Nous avons beaucoup entendu parler pendant ces deux journées de l'importance des pairs. Sont revenues la notion de solitude, la notion d'exclusion, et de l'importance des pairs pour étayer une identité ou pour permettre de se retrouver entre soi, de se retrouver à différents niveaux, celui des adolescents, des parents, des professionnels et du soin psychique.

Au niveau des adolescents, nous avons entendu, par exemple, que pour les adolescents de Bourg-la-Reine, il y avait comme une découverte de l'Association "Les Signes Bleus". Je ne sais pas si c'est bien dans ces associations qu'ils peuvent se retrouver mais nous avons certainement des liens à établir de ce côté-là. Nous pourrions, peut-être, retenir l'idée de les aider à créer soit une autre association, soit un petit groupe au sein de l'association-mère.

Une autre idée serait l'ouverture du groupe de parole qui existe à Bourg-la-Reine. Bourg-la-Reine est de plus en plus présenté comme un lieu-ressources, je ne sais pas s'ils vont assumer complètement ce qui est en train de leur arriver... Il s'agirait d'un groupe de parole pour accueillir des adolescents, des jeunes adultes, extérieurs à Bourg-la-Reine, présentant ce syndrome car il n'y a pas d'autre lieu ailleurs actuellement avant que cela puisse se mettre en place, peut-être, à la Salpêtrière. Ce sont deux projets que nous pourrions soutenir et retenir au niveau de ces journées.

Au niveau des jeunes parents, nous en avons parlé à plusieurs reprises lors des interventions de Julie Copello ou de Caroline Rebichon. Les jeunes parents ne se retrouvent pas et ne peuvent pas se retrouver dans les associations existantes, ni les associations de Sourds-Aveugles, ni l'Association " Les Signes Bleus ". La confrontation est trop rapide, trop douloureuse et, probablement, ne correspond pas à ce qui peut leur être proposé à ces moments-là. Il nous semble donc

important de soutenir cette idée exprimée par les personnes qui ont parlé ce matin, qu'ils puissent se retrouver en réseau. Il ne s'agit pas de faire à leur place mais nous pourrions les aider en leur indiquant des noms, des lieux, sans désigner bien sûr dans une institution les parents d'enfants "Usher" ce qui n'est pas facile. RAMSES aurait bien son rôle dans une mise en réseau des moyens et des lieux. Il pourrait y avoir – enfin, là, j'imagine – à Espoir 93, par exemple, ou dans d'autres lieux, des parents venant d'autres institutions qui pourraient s'y retrouver en groupe.

Jacques Souriau précisait d'ailleurs qu'il y avait des associations qui fonctionnaient très bien, par exemple, l'association des parents d'enfants souffrant du syndrome de "CHARGE". Evidemment ce n'est pas du tout pareil car les enfants sont souffrants et il y a beaucoup à faire tout de suite ce qui n'est pas le cas pour les parents d'enfants porteurs du syndrome de Usher où la perte est à venir mais cette idée d'association de parents est certainement à soutenir.

Un des points positifs de ce colloque, a été de reconnaître – et Georges Challe vient de le redire encore – l'absence actuelle de moyens. Notre idée était quand même de solliciter les Tutelles ce qui s'est concrétisé par la présence de Mme Rosevègue et de Mme Deveau hier, pour qu'il y ait plus de lieux répertoriés, plus de lieux-ressources. Nous avons pu pointer, en particulier, le très petit nombre existant de psychologues, de psychothérapeutes, de psychanalystes et de lieux de soins pour la prise en charge des troubles psychiques, pour l'accueil des personnes porteuses du syndrome de Usher. Une piste facile et minimale, en lien aussi avec les personnes du CRESAM, serait de répertorier et de constituer un annuaire, ou peut-être de compléter notre annuaire RAMSES des thérapeutes, avec les personnes qui se sentent – parce que ce n'est pas simple comme suivi – capables d'accueillir ou des enfants porteurs ou des adolescents soit en privé soit dans des lieux de soins.

Discussion

Dr Françoise Breau
Pédiatre

Je voulais faire une autre proposition sur le modèle de l'hôpital de jour qui s'adresse à des personnes adultes de plus de vingt ans. Il y aurait peut-être à créer aussi une consultation en binôme ou trinôme, à vous d'imaginer la chose – je vous laisse le bébé après – pour cette nouvelle population d'enfants très jeunes adressés à la consultation de Georges Challe. Vous aurez de plus en plus d'enfants jeunes qui vont venir à cette consultation et il faut peut-être créer autour de cette consultation – au-delà du diagnostic ophtalmo et de tous les conseils que vous pouvez apporter – des rencontres avec une psychologue, Vania Blech, peut-être, ou quelqu'un d'autre. La population arrive, il me paraît important de l'anticiper en tout cas.

Dr Georges Challe
Ophtalmologiste

Vous vouliez dire – excusez-moi – une consultation au sein de l'hôpital de jour ?

Dr Françoise Breau

A la Salpêtrière. Après, il faudrait voir le montage, est-ce que ce serait l'hôpital de jour ou une consultation conjointe...

Dr Georges Challe

Oui, nous avons eu aussi cette idée. Vu la façon dont nous fonctionnons à Bourg-la-Reine, comme le disait hier Mme Oualid nous fonctionnons pas mal ensemble, nous nous sommes dit qu'il faudrait faire un peu la même chose à l'hôpital, essayer de mettre en place des consultations conjointes. Mais il faut le bouger, l'hôpital ! ... Il faut le bouger mais nous y arriverons.

Dr Françoise Breau

Il y a aussi le nombre d'enfants que vous voyez qui va faire poids ! C'est à partir de là que vous allez pouvoir faire remonter les besoins. Parce que vous ne les voyiez pas autant avant, je pense ?

Dr Georges Challe

Non, pas autant avant.

Dr Françoise Breau

C'est pour cela, je pense, qu'il y a quelque chose qui est en train d'advenir.

Jean-Michel Delaroche

Président de l'association RAMSES

Le travail sur le bilan et les perspectives est bien engagé, je vois, en dialogue avec la salle. Faire remonter aux Tutelles va être très important. C'est bien difficile en fin de journée de faire un bilan et de dessiner des perspectives parce qu'il y a aussi un effet de sidération en raison de la masse de choses qu'on a dû apprécier, appréhender et engranger. Ce serait plus sage de dessiner ces perspectives dans l'après-coup. Je proposerais volontiers, qu'à l'initiative de RAMSES, nous organisions dans quelques semaines une réunion avec ceux que cela intéresse, de travailler sur ces questions-là. C'est évident que les besoins sont extrêmement importants en terme d'information ... bien évidemment en lien avec l'association existante, ... les besoins en terme de formation – cela été également souligné – On nous demande à nous, professionnels, aussi très souvent des études épidémiologiques que nous sommes bien en mal de réaliser car lorsque nous sommes le nez dans la clinique, à répondre aux besoins des patients, mais effectivement, même s'il s'agit d'un handicap rare, je pense qu'il y a un manque d'études épidémiologiques à ce sujet.

Il est évident également, qu'il y a une amélioration à prévoir dans la diversification des prises en charge et dans la meilleure utilisation du réseau existant.

Notamment – vous avez souligné la prise en charge, l'aide aux parents, les groupes de parole des parents – et nous savons combien, en matière de soins psychiques, il est important de s'occuper des parents pour que les enfants aillent bien. Donc les professionnels, en tout cas des soins psychiques, qui sont ici sont très très disponibles à tout projet de manière à améliorer la prise en charge des parents, tout projet en terme aussi de sortie des murs de l'institution ou de l'hôpital, c'est-à-dire d'aller à la rencontre d'autres professionnels pour – comme cela été déjà commencé d'ailleurs – faire des groupes de parole, faire des consultations en binôme, voire en trinôme, conjointes.

Je crois que, là, il faut vraiment qu'on s'adapte aux besoins des enfants et des familles. Je précise juste ce soir que le Dr Rosevègue n'est pas là comme tutelle – parce qu'elle est

heureusement ou malheureusement à la retraite depuis décembre -, elle est là pour nous apporter son expérience du tissu institutionnel et des relations médico-administratives. En discutant avec elle, je lui disais à quel point nous aurions besoin de travailler la main dans la main avec les administratifs et les Tutelles. C'est peut-être ce que l'on sait faire le moins bien. Je dirais que nous avons vraiment besoin aussi de formaliser nos projets, d'aller à la rencontre de ceux qui, au niveau des Tutelles, peuvent nous aider. Ce serait peut-être aussi le rôle de RAMSES de faire remonter un bilan de nos journées de travail, et d'émettre un certain nombre de recommandations. C'est un petit peu tôt pour le faire là, ce soir, mais peut-être dans quelques semaines nous pourrions mieux formaliser les choses.

J'ai très envie de redonner la parole à la salle, une dernière fois, au cas où quelqu'un aurait des observations à faire, des remarques ou des suggestions sur les perspectives pour améliorer les prises en charge des patients atteints par le syndrome de Usher.

Dr Nicole Matha
ORL

Si j'ai bien compris, est-ce que la Salpêtrière serait le lieu pour recevoir des enfants ? J'ai compris qu'il y avait un partenariat avec l'hôpital Trousseau qui a un centre pédiatrique. Il en existe trois à ma connaissance en milieu hospitalier à Paris.

Dr Georges Challe

Si tu veux, il y a deux choses différentes. L'hôpital de jour, pour l'instant, reçoit des personnes qui ont plus de vingt ans à cause des besoins qui ne sont pas couverts, et puis aussi cela se passe dans le service du Pr Herson, un service d'adultes. Maintenant, ils commencent à dire « à partir de quinze ans, peut-être que... », petit à petit, on va y arriver sinon il y a la consultation basique que je fais en dehors de l'hôpital de jour. Là, je vois - comme tu le sais, peut-être, - beaucoup d'enfants, que ce soit du Centre de Ressources Robert Laplane ou de Véronique Abadie ou bien de Trousseau - mais il n'y a pas que des enfants de Trousseau.

Dr Nicole Matha

On aurait envie qu'il y ait un lieu - le pendant pour la pédiatrie - où il pourrait y avoir une interface des consultations pluridisciplinaires, ce qui apporte toujours à tous, aux patients et aux professionnels.

Dr Georges Challe

Ce serait quelque chose à proposer effectivement aux gens de Trousseau, par exemple.

Dr Nicole Matha

Je pense qu'ils seraient très partants.

Mme X

Je voudrais poser une question par rapport à cette mise en place de l'hôpital de jour à la Salpêtrière. J'ai entendu que c'était pour les personnes sourdes en Langue des Signes. Qu'en est-il pour les personnes sourdes qui ne connaissent pas la Langue des Signes ? Est-ce qu'elles sont condamnées à la cécité ?

Dr Georges Challe

Alors quand je dis " en Langue des Signes ", j'aurais dû – excusez-moi – j'aurais dû préciser : les personnes sourdes qui n'oralisent pas. Alors effectivement, il y a des personnes qui ne signent pas, et on les reçoit quand même, bien évidemment. Pourquoi j'en ai parlé ? C'était par opposition à l'oralisme que j'ai parlé de la Langue des Signes. Les patients qui oralisent, je les vois, mais pas dans le cadre de l'hôpital de jour. Effectivement, il y a des personnes qui n'ont pas les moyens de communication, orale ou en Langue des Signes, bien évidemment qu'on les voit. Moi, je les vois en tout cas.

Mme X

Oui, mais cela ouvre un champ beaucoup plus large – nous n'avons vraiment pas le temps d'en discuter là – mais je pense que un Usher, une personne qui a un syndrome de Usher, donc une personne sourde qui oralise, a tout autant besoin d'un hôpital de jour qu'une personne qui signe dans la mesure où – comme on le sait tous ici – la surdit  ne s'arrête pas à l'oreille ... et la cécité ne s'arrête pas aux yeux. Et même si on parle bien, le fait de ne plus voir sur les lèvres, peu à peu, par exemple on ne peut plus décoder le LPC, doit avoir des effets dévastateurs, et j'aimerais bien que ce soit ouvert aux personnes très oralistes aussi ... parce qu'elles ont besoin de cela aussi.

Mme Y

Est-ce qu'il y a des personnes souffrant du syndrome de Usher, adolescents ou adultes, que vous connaissez – parce que moi je n'en connais pas, mais j'ai peu d'expérience – qui ne seraient que dans l'oral et qui en seraient à aller consulter là ? Moi je n'en connais pas ? Est-ce que cela existe ? Cela va arriver bien sûr avec ce qu'on a vu ce matin. C'est en cours d'arriver mais pas actuellement.

Dr Georges Challe

Des patients qui ont un syndrome de Usher de type II, j'en vois, bien évidemment, ... je parlais tout à l'heure d'un enfant qui a un syndrome de Usher de type II, qui n'est pour

l'instant pas gêné visuellement. Effectivement, je pense à une dame qui a un syndrome de type II qui a été découvert très très tard, qui est très malvoyante. Je l'ai adressée à des réseaux où c'est plus facile d'aller, dans des services qui accueillent les personnes malvoyantes, au CERPEN, par exemple, à Paris. Là, c'est plus facile : il y aura une réponse, plus ou moins différée, mais cela pourra être fait. Ce ne sera peut-être pas aussi facilement fait pour une personne sourde signante. De par notre philosophie, il est évident que nous les accueillons, bien sûr ! Mais il faut essayer de trouver le plus pratique pour eux.

Brigitte Huygue

ORL

Je souhaite intervenir sur cette question de l'accueil de personnes mal entendantes ou sourdes profondes qui deviennent mal voyantes. J'ai effectivement le cas d'un jeune homme qui est actuellement en Terminale avec une maladie de Recklinghausen, très grave, et qui, actuellement, est totalement devenu sourd pour des problèmes de neuropathie auditive et il est également en perte de vision. Ce jeune homme oralise parfaitement, il est encore capable de lire mais l'évolution est très rapide. La possibilité d'être accueilli, en hôpital de jour avec une prise en compte de l'aspect de ses difficultés auditives – même s'il n'est pas encore en Langue des Signes, bien qu'il commence à en faire la demande – et de l'aspect de ses difficultés visuelles évolutives, me paraît très important.

Dr Georges Challe

Je suis d'accord avec vous. Il y a un autre dispositif qui est en place aussi – On ne peut parler de tout – qui est un dispositif de consultation multidisciplinaire avec la Fédération de Neurologie. La Salpêtrière est, comme vous le savez, historiquement le temple de la neurologie française ! Je vois effectivement des patients qui nous sont adressés à cause de cette problématique et je participe à ces consultations multidisciplinaires. J'ai vu récemment, j'en ai parlé à Nicole, parce que cela dépassait complètement mes compétences sur le plan auditif, une personne qui a une ataxie cérébelleuse, une femme jeune qui a une surdité qui est apparue et qui a une malvoyance, à cause de troubles du regard. Maintenant, le monde bouge pour elle. Ses yeux bougent et ce qu'elle voit bouge. Donc vous imaginez prendre une information, c'est très difficile. Je pense aussi à un monsieur que j'ai vu la semaine dernière dont la problématique est un peu différente : il a une ataxie cérébelleuse. La problématique est qu'il n'entend pas bien et c'est évolutif, comme vous le savez, et en même temps, son acuité est de l'ordre de 2/100^e ; par contre, il arrive à lire les caractères en ARIAL 58. Pour ce monsieur, par exemple, j'ai fait des courriers ; je l'ai mis en réseau avec quelqu'un qui va venir à domicile pour adapter un zoom-texte sur l'ordinateur et pour lui apprendre à se servir du zoom-texte. Ce sont des choses que l'on ne peut pas faire en hôpital de jour mais, par contre, dans le cas des consultations multidisciplinaires, ils sont vus par les généticiens, par le neurologue, par le médecin de réadaptation physique et puis par moi.

Tout cela se passe dans une journée. Ce n'est pas au sein du Service pour les personnes sourdes mais on y accueille ces personnes. Ce que j'essaie d'apporter, hormis la réponse à « Combien il voit ? », est de proposer des projets pour ces personnes qui ne voient pas bien. Qu'est-ce qu'on peut faire ? Il y a souvent de petites solutions qui vaudront ce qu'elles valent, qui dureront ce qu'elles dureront, mais le temps qu'elles dureront, ce sera toujours cela de gagné ! Donc, cela existe aussi à la Salpêtrière, mais c'est autre chose. Je n'en ai volontairement pas parlé.

Brigitte Huygue

Juste un mot parce que Jean-Michel Delaroche nous proposait d'ouvrir des perspectives. Je voulais savoir ce que vous pensiez des possibilités soit de double prise en charge, soit de prise en charge alternée pour des enfants qui ont des syndromes de Usher ou d'autres pathologies évolutives comme les pathologies mitochondriales, des possibilités de suivi entre d'une part des services qui s'occupent des enfants sourds et d'autre part des services de déficients visuels. J'ai l'expérience pour un enfant dans l'Oise, mais le problème est que pour les autres enfants qui pourraient être adressés, il y a deux ans de liste d'attente. Je voulais savoir un petit peu si cela pouvait émerger, avoir une prise en charge à la fois du côté de l'audition, de la surdité et du handicap visuel qui apparaît progressivement.

Georges Challe

Dans le 92, nous venons de recevoir un enfant d'un EMPro qui reçoit des déficients auditifs, il a une pathologie évolutive qui touche l'audition, la vision et d'autres organes et, effectivement, le S.3A.I.S. va intervenir auprès de cet enfant.

Jean-Michel Delaroche

Alors peut-être une double réponse aussi sur le plan médico-administratif : la question des doubles prises en charge a souvent été évoquée dans la difficulté de prendre en charge les syndromes de Usher. Qu'en pense le Dr Rosevègue ?

Dr P. Rosevègue

Médecin inspecteur départemental honoraire

Je confirme que je ne suis pas là au titre de la Tutelle parce que je ne fais plus partie de la DDASS de Paris.

La Tutelle a été représentée hier matin par Annick Deveau, directeur adjoint de la DRASS. J'ai d'ailleurs à relever un possible malentendu, si elle a dit :

« L'Association ne sera pas reçue ... » c'est parce que, du fait de la décentralisation, elle n'est pas aujourd'hui l'interlocuteur pouvant répondre aux demandes émergeant de la Région ou des Conseils Généraux.

Ce sont les Conseils Généraux qui feront les schémas Enfance Handicapée et Adultes Handicapés même si l'Etat garde effectivement un regard sur le financement. Tout bouge, tout le temps ! Contrairement au secteur des soins qui est surtout public, le secteur des handicaps, en dehors des établissements nationaux, est composé essentiellement de structures qui ont été portées par les associations de parents directement confrontés aux problèmes de prise en charge de leurs enfants. Ces structures doivent maintenant s'adapter et pouvoir répondre à un ensemble de besoins en terme de soins et d'éducation.

J'ai appris beaucoup au cours de ces journées parce que – même en tant que pédiatre – je n'avais entendu parler du syndrome de Usher que par le Dr Challe qui était venu soulever cette problématique à la DDASS de Paris quand il était au SIAM 75. Il en était reparti avec le sentiment d'être renvoyé parce que nous lui demandions une évaluation épidémiologique. Le Dr Delaroche repose la question. Vous n'êtes pas seuls dans les institutions. Vous connaissez la pathologie. Vous mettez en place, chacun avec vos outils différents, des prises en charge en essayant de les connecter les unes avec les autres, mais en terme de planification, il y a nécessité de faire appel aussi à ceux qui sont en capacité de mener des études épidémiologiques (les universitaires, les chercheurs).

Il est utile que RAMSES ait organisé cette journée parce que la DDASS ne l'aurait pas fait. C'est une question à la fois de compétence et de mission.

Nous n'avons pas la mission de tout faire, les missions de la DDASS sont des missions de tutelle, de contrôle essentiellement, de dispatching des enveloppes budgétaires qui sont des enveloppes " fermées ". La seule question posée aux tutelles en général est celle du manque de moyens, on nous répond « Nous n'avons pas les moyens ! ».

Il y a des projets émanant de certains professionnels, dans un certain contexte, dans certains lieux et il faut pouvoir se mettre ensemble pour établir des priorités, les connecter les unes avec les autres, pour effectivement établir des schémas. Nous devons dispatcher l'enveloppe budgétaire qui est une enveloppe fermée.

Les enveloppes budgétaires arrivent d'abord à la Région puis elles sont dispatchées sur les départements. Le budget au niveau de Bercy est établi deux ou trois ans à l'avance alors quand nous vous disons « Réunissez-vous, voyez ce qu'on peut faire etc.. » cela ne veut pas dire que les budgets sont là. Ce n'est que dans des situations exceptionnelles - un scandale, un meurtre, ... - mises en avant par les médias, que, brusquement, nous allons obtenir le dégagement d'un financement, d'une enveloppe inattendue...

Nous sommes dans une situation complexe, vous l'avez bien fait remarquer, il ne s'agit pas simplement de deux handicaps, ni d'une maladie et d'un handicap, mais d'un handicap complexe, lié à des affections organiques dont certaines sont évolutives. A problème complexe, il faut une réponse complexe centrée autour des personnes.

Nous avons eu la chance durant ces deux jours de pouvoir recueillir l'expression de personnes directement concernées : Mme Rivalin, les deux adolescentes de l'IJS de Bourg-la-Reine, Cécile et Kumba. Leur témoignage est particulièrement précieux parce que souvent les discussions sur ce qu'il faut faire ont lieu sans que les personnes concernées

soient présentes. Cette présence est très importante parce que tout projet doit se construire autour des besoins, d'un ensemble de besoins, qu'ils soient sanitaires, médicosociaux, rééducatifs ou hébergement à un moment donné.

Lorsque les parents demandent ce que vont devenir leurs enfants, il ne s'agit pas simplement d'une demande pour les autistes mais pour beaucoup d'autres enfants. Chacun a un savoir, une place et des missions à accomplir, là où il est, et c'est en mettant tout cela en commun que nous arriverons à faire bouger un ensemble qui, par définition, a une grande inertie. Pour créer un établissement, il faut plusieurs années, plusieurs années aussi pour fermer un établissement qui dysfonctionne. Nous sommes tous pris dans cette inertie, mais, ce qui se fait est fait ensemble ! Il ne faut donc pas hésiter, vous avez reconnu que vous n'aviez pas informé les DDASS de votre colloque, vous êtes peut-être allés au ministère, mais sans informer les DDASS qui auraient pu faire relais avec les institutions médicosociales, celles par exemple qui accueillent les sourds, elles auraient participé à l'information sur ce syndrome rare.

Il faut voir tout ce qui existe et se situer dans un ensemble. C'est de cette façon qu'il devient possible de faire évoluer les choses.

Jean-Michel Delaroche

Donc il faut mieux communiquer, je crois que nous allons repartir de cette journée armés de courage !

Nicole Matha

J'ai déjà beaucoup parlé, je veux juste demander à Mme Rosevègue qu'elle nous indique qui nous devons tuer pour avoir des sous !

Et puis la deuxième chose...

Juste pour traduire ce que le Dr Challe a dit et qui me fait beaucoup réfléchir, le problème de la jonction entre la phase diagnostique hospitalière et le suivi dans les instituts médicosociaux, pour toutes les pathologies.

Il est évident que nous jouons avec le paradoxe puisque nous avons souligné que le Usher était une pathologie rare, la surdité n'est pas une pathologie rare et à elle seule, elle pose beaucoup de questions. Faut-il faire des microcosmes très spécialisés ?

Je rappelle qu'il y a un livre entier, assez épais, qui énumère les problèmes auditifs et les problèmes visuels qu'ils soient initiaux, congénitaux, présents à la naissance donc, ou évolutifs et de révélation secondaire.

Ce serait bien qu'il y ait des pôles au sein de l'unité de diagnostic pour annoncer le diagnostic. Nous avons vu l'intérêt du pluridisciplinaire et pourtant cela n'existe pas. Je ne vois pas pourquoi il n'y a pas parité entre ceux qui utilisent la Langue des Signes et ceux qui ne l'ont pas.

Nous utilisons un réseau parce que nous nous connaissons mais ce n'est pas un vrai réseau, ce sont des interpellations ponctuelles.

Le deuxième point, dont je ne vois pas la solution immédiate, est comment faire pour qu'il y ait un lien plus direct pour le dépistage et la prise en charge entre les structures de prises en charge au quotidien et les structures de diagnostic. Il y a parfois rupture de dialogue et pour les familles c'est difficile à vivre. En dehors des personnes qui appartiennent aux deux systèmes, il n'est pas toujours simple de s'y retrouver entre un lieu où il y a juste le souci du diagnostic, l'étiquetage éventuellement, donner un traitement s'il existe, et puis la structure du quotidien qui a pour souci de dire aux parents « Nous allons réfléchir ensemble à ce qu'il faut faire. »

Nicole Farges

Je répondrai juste rapidement à ce dernier point. Le groupe de travail de RAMSES qui travaille depuis deux ans a été l'occasion, entre autres, de pointer ce que vous dites là, cette fréquente rupture entre les deux lieux. Le CAMPSP espoir 93 ou le CELEM ont bien travaillé avec Trousseau en particulier, mais parce que nous sommes parisiens et que nous avons travaillé entre nous. Nous pourrions réfléchir à tous ces liens, qui fait quoi, qui dit quoi, comment dire, nous avons abordé ces questions. Il faudrait pouvoir y travailler au niveau institutionnel. Nous pourrions le dire comme vous le dites, souvent le réseau fonctionne par interpellations, par connaissances.

Je vais donner la parole à Jean-Michel Delaroche pour la conclusion. Je voudrais juste remercier avant que vous ne partiez des personnes qui ont particulièrement aidé pour la mise en place de ces deux jours : l'AFM qui n'a rien à voir avec le syndrome de Usher, qui nous a accueillis dans ses locaux, gratuitement, pendant deux ans, Martine FRISCHMANN qui ne faisait pas partie de l'Association mais qui a été d'une bienveillance et ...

Jean-Michel Delaroche

... qui fait partie du comité d'organisation

Nicole Farges

...qui fait partie du comité d'organisation et qui nous a beaucoup aidés. Merci également à l'association des CAMPS (ANECAMPS) qui nous a donné un support logistique, voilà, indépendamment de toutes les personnes qui ont travaillé avec nous.

Jean-Michel Delaroche

Il reste du travail à faire, ce sera pour demain, ... ou plutôt pour après-demain ! Pour conclure je voudrais vous remercier d'être venus si nombreux, remercier bien sûr les initiateurs de cette journée et en dehors de RAMSES, George Challe et le Dr Rosevègue, remercier l'équipe du comité d'organisation de RAMSES qui a travaillé considérablement pour l'organisation de ces journées, remercier les discutants et les intervenants, les professionnels du groupe de travail, sans oublier les interprètes, car nous les oublions souvent mais ils ont été mis à rude épreuve aujourd'hui.

Enfin, j'invite vivement ceux que cela intéresse à participer à ce futur groupe de travail que nous organiserons pour préparer les perspectives.

A bientôt.

Post-liminaire

Nous tenons à remercier toutes les personnes qui ont participé au succès de ces journées en acceptant d'y consacrer de leur temps. Nos remerciements s'adressent en tout premier lieu aux intervenants mais aussi à tous ceux qui, en participant aux débats, ont permis d'enrichir la réflexion de chacun. Nous remercions particulièrement les interprètes mis à rude épreuve par la rapidité des échanges lors des discussions.

Certains intervenants ont souhaité réécrire le texte qu'ils voulaient finalement voir publier afin d'approfondir des points que les impératifs horaires ne leur avaient pas permis d'aborder. Ces actes vont donc permettre aux participants de retrouver le contenu des exposés entendus mais également d'y découvrir des éléments complémentaires.

Un problème technique lors des enregistrements de quelques débats, en particulier ceux du vendredi, explique que les interventions de certains discutants et participants n'aient pu être retranscrites dans ces actes. Nous vous prions de nous en excuser.

Enfin, précisons que les propos recueillis n'engagent que leurs auteurs et ne sauraient représenter, en aucun cas, une opinion commune voire idéologique de l'Association RAMSES.

Paris, septembre 2006

ù