



Université Lille 2
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie
Gabriel DECROIX

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Claire BENARD
Delphine LE GRIEL

soutenu publiquement en juin 2014 :

**Développement de la communication chez
les enfants présentant une surdité
congénitale avec troubles associés : création
d'un guide à l'attention des orthophonistes
Moyens communicatifs et pragmatique**

MEMOIRE dirigé par :

Jacques LEMAN, Médecin ORL - Phonnatre,
CRESDA, Pont-à-Marcq ; Centre Marc Sautet, Villeneuve-d'Ascq

Lille – 2014

Remerciements

Merci tout d'abord à M. Leman, notre maître de mémoire, qui nous a guidées et encouragées au long de la réalisation de notre projet.

Merci également à Mme Buteneers, orthophoniste, qui a si gentiment accepté de nous accompagner et de nous aider dans notre mémoire et notre guide, par l'apport de son expérience.

Nous souhaitons remercier nos maîtres de stages, pour leur accueil et leur soutien au cours de cette année, et pour leurs conseils lors du suivi des enfants. Merci notamment à Mme Maniez, qui a relu notre guide de suivi et nous a permis de l'améliorer grâce à ses observations.

Merci de même à Mme de Bergh, orthophoniste, qui nous a aidées en lisant le matériel que nous avons créé et en nous donnant des conseils pour sa finalisation.

Nous remercions aussi les jeunes patients atteints de surdicécité qui ont consenti à nous introduire dans leur quotidien en travaillant avec nous.

Merci enfin à nos familles, pour leur soutien et leur écoute, et parfois leur aide et leurs relectures.

Résumé :

La surdicécité congénitale se caractérise par la privation, dès la naissance ou dans les deux premières années de la vie, de la vision et de l'audition, sens extrêmement importants pour le développement de l'enfant et de sa communication. Des troubles associés peuvent être également présents chez les sujets qui en sont atteints, ou se développer à cause des trop grandes difficultés de l'enfant et de son entourage à établir une relation. Cette double privation sensorielle nécessite une prise en charge spécifique, bien différente de la simple addition des prises en charge auditive et visuelle. Le peu de matériel existant dans ce domaine nous a poussés à projeter la création d'un guide d'accompagnement à destination des orthophonistes amenés à rencontrer au sein de leur patientèle des jeunes atteints de surdicécité congénitale et présentant des troubles associés. Nous avons souhaité que ce guide prenne la forme de fiches pratiques, classées par objectifs, contenant des conseils concrets et des idées d'activités à faire en séance. Elles sont introduites par des informations explicatives concernant ces objectifs et les conseils donnés pour les atteindre. Ce support de rééducation est basé sur la littérature actuelle, la pratique et les conseils reçus de différents orthophonistes, et notre propre expérience durant l'année auprès d'enfants atteints de surdicécité congénitale et ayant des troubles associés. Il est disponible en ligne dans son intégralité, à l'adresse suivante : surdicecite-congenitale-ortho.webnode.fr

Mots-clés :

Orthophonie ; Communication ; Rééducation ; Enfant ; Surdicécité congénitale ; Troubles associés

Abstract :

Congenital deafblindness is characterized by audition and vision impairments at birth or from the first two years of childhood. These senses are extremely important in the child and the communication developments. Additional disorders can coexist, either as part of multiple disabilities, or in consequence of the child difficulties to communicate with people. This dual sensory impairment requires a special therapy, far different from the only addition of hearing and visual therapies. The few supports existing in this field prompted us to project the creation of a therapy guide, directed at the speech therapists who encounter young congenital deafblinds with related disorders. We wanted this guide to be in form of practical sheets, classified with goal, regrouping concrete advices and ideas for activities to do with the child. These sheets are introduced with explanatory informations on the goals and the given advices to reach them. This support for therapy is based on the actual litterature, experiences and advices from different speech therapists, and our experience during the year with congenital deafblind children having related disorders. It is fully available online at the following address : surdicecite-congenitale-ortho.webnode.fr

Keywords :

Speech therapy ; Communication ; Therapy ; Child ; Congenital deafblindness ; Related disorders

Table des matières

Introduction	1
Contexte théorique, buts et hypothèses	3
1. La communication	4
1.1. Définition	4
1.2. Schéma de l'interaction	4
1.3. Buts	4
1.4. Prérequis interactionnels	5
1.5. Règles	5
1.6. Communication non verbale	6
2. La surdicécité congénitale	6
2.1. Généralités	6
2.1.1. Définition	6
2.1.2. Epidémiologie	7
2.1.2.1. Prévalence	7
2.1.2.2. Evolution au cours du temps	8
2.1.2.3. Degrés d'atteinte visuelle et auditive	9
2.1.3. Etiologies	10
2.2. Perturbation du développement dans la surdicécité congénitale	11
2.2.1. Sans la vision et sans l'audition	12
2.2.2. Comparaison avec le développement de l'enfant ordinaire	13
2.2.3. Organisation cérébrale	14
2.2.4. Cas de l'acquisition de la surdicécité entre 0 et 2 ans	15
2.3. Surdicécité congénitale et communication	15
2.3.1. Perturbation de la communication	15
2.3.1.1. Difficultés de la personne sourdaveugle	15
2.3.1.2. Variabilité des capacités	16
2.3.1.3. Difficultés de l'interlocuteur	18
2.3.2. Communication non verbale en contexte de handicap	18
2.4. Polysensorialité	19
2.4.1. Le toucher	19
2.4.2. L'odorat	19
2.4.3. Le goût	19
2.4.4. Kinesthésie	19
2.5. Troubles associés	20
2.5.1. Troubles du comportement	20
2.5.2. Troubles associés liés à l'étiologie centrale de la surdicécité	21
3. Buts et hypothèses	22
3.1. Projet	22
3.2. Idées directrices	22
3.3. Objectifs du suivi	23
Méthodologie et résultats	24
1. Observation clinique	25
1.1. Cadre d'observation	25
1.2. Description des patients	26
1.2.1. F1	26
1.2.1.1. Audition	26
1.2.1.2. Vision	26
1.2.1.3. Troubles associés	26
1.2.1.4. Communication	27
1.2.1.5. Vie quotidienne	27

1.2.2.F2.....	27
1.2.2.1.Audition.....	27
1.2.2.2.Vision.....	27
1.2.2.3.Troubles associés.....	27
1.2.2.4.Niveau moteur.....	27
1.2.2.5.Communication.....	28
1.2.2.6.Ses activités spontanées et ses goûts.....	28
1.2.2.7.Vie quotidienne.....	28
1.2.3.G.....	28
1.2.3.1.Audition.....	29
1.2.3.2.Vision.....	29
1.2.3.3.Troubles associés.....	29
1.2.3.4.Communication.....	29
1.2.3.5.Compétences transversales.....	30
1.3.Evaluation de début et fin de suivi.....	30
1.4.Travail auprès des patients.....	31
1.4.1.F1.....	31
1.4.1.1.Evaluation de début de suivi.....	31
1.4.1.1.1.Permanence de l'objet.....	31
1.4.1.1.2.Attention et action conjointes.....	32
1.4.1.1.3.Appétence à la communication.....	32
1.4.1.1.4.Tour de rôle.....	32
1.4.1.1.5.Efficacité de la communication.....	32
1.4.1.1.6.Lexique.....	33
1.4.1.2.Activités effectuées en séance.....	34
1.4.1.2.1.Frapper dans les mains de l'autre avec retour mélodique....	34
1.4.1.2.2.Comptines.....	35
1.4.1.2.3.Se passer un objet et l'utiliser à tour de rôle.....	35
1.4.1.2.4.Apport de lexique en situation.....	36
1.4.1.2.5.« Manger » et « Boire ».....	36
1.4.1.2.6.« Entendre ».....	37
1.4.1.2.7.« Manteau ».....	37
1.4.1.2.8.« Dormir ».....	38
1.4.1.2.9.Utilisation de photographies.....	38
1.4.1.3.Evaluation de fin de suivi.....	38
1.4.1.3.1.Appétence à la communication.....	38
1.4.1.3.2.Tour de rôle.....	39
1.4.1.3.3.Efficacité de la communication.....	39
1.4.1.3.4.Lexique.....	39
1.4.2.F2.....	40
1.4.2.1.Evaluation de début de suivi.....	40
1.4.2.1.1.Appétence à la communication.....	40
1.4.2.1.2.Tour de rôle.....	40
1.4.2.1.3.Efficacité de la communication.....	40
1.4.2.1.4.Lexique du quotidien et lexique en cours d'acquisition.....	41
1.4.2.2.Activités effectuées en séance.....	42
1.4.2.2.1.Comptines.....	42
1.4.2.2.2.Tapotements sur la table se rapprochant.....	43
1.4.2.2.3.Ecoute de musique.....	43
1.4.2.2.4.Dialogue de bruits.....	44
1.4.2.2.5.« Manger » et « Boire ».....	44
1.4.2.2.6.Recevoir de l'air.....	44

1.4.2.3.Evaluation de fin de suivi.....	45
1.4.2.3.1.Tour de rôle et appétence à la communication.....	45
1.4.2.3.2.Demandes spontanées.....	45
1.4.2.3.3.Lexique du quotidien et lexique en cours d'acquisition.....	46
1.4.3.G.....	46
1.4.3.1.Evaluation de début de suivi.....	46
1.4.3.1.1.Permanence de l'objet.....	46
1.4.3.1.2.Attention et action conjointes.....	47
1.4.3.1.3.Pointage.....	47
1.4.3.1.4.Appétence à la communication.....	47
1.4.3.1.5.Tour de rôle.....	47
1.4.3.1.6.Efficacité de la communication.....	47
1.4.3.1.7.Lexique.....	48
1.4.3.2.Activités effectuées en séance.....	48
1.4.3.2.1.Préférence des couleurs ou du noir et blanc.....	48
1.4.3.2.2.Demande d'aide (à travers toutes les activités).....	49
1.4.3.2.3.Loto des actions.....	49
1.4.3.2.4.Histoires en images à remettre dans l'ordre (3 images).....	50
1.4.3.2.5.Questions/réponses (qui, quoi, où, que fait-il, pourquoi).....	51
1.4.3.2.6.Jeu sur les sentiments.....	51
1.4.3.2.7.Histoire courte imagée et sentiments éprouvés par le héros.....	51
1.4.3.2.8.Jeu du magasin.....	52
1.4.3.2.9.Demande.....	52
1.4.3.3.Evaluation de fin de suivi.....	52
1.4.4.Visualisation des progrès.....	53
2.Questionnaire.....	53
3.Avis d'orthophonistes à la lecture du guide d'accompagnement.....	54
4.Le guide d'accompagnement orthophonique.....	55
Discussion.....	56
1.Confrontation des résultats avec nos idées directrices et projets initiaux.....	57
1.1.Nos idées directrices.....	57
1.2.Nos objectifs.....	58
2.Evolution de notre projet.....	58
2.1.Ajustement du projet initial.....	58
2.2.Difficultés liées aux stages.....	59
2.2.1.Problèmes de santé d'un patient.....	59
2.2.2.Troubles comportementaux d'une patiente.....	59
3.Limites de notre travail.....	60
3.1.Population peu nombreuse.....	60
3.2.Le questionnaire.....	60
3.3.Notre manque d'expérience.....	60
3.4.Evaluation des enfants en début et fin de suivi.....	61
4.Intérêt de notre mémoire.....	62
4.1.Peu de littérature spécifique existante.....	62
4.2.Elargissement du champ d'application du guide.....	62
5.Prolongations.....	63
Conclusion.....	64
Bibliographie.....	66
Liste des annexes.....	72

Introduction

La surdicécité congénitale est un double-handicap sensoriel rare, qui s'exprime de manière très variable en fonction du degré des déficiences auditive et visuelle, de la mise en place précoce d'aides techniques auditives et visuelles et de leur réinvestissement, et en fonction de la présence de troubles associés. C'est selon ces facteurs que les différentes étapes du développement de l'enfant seront plus ou moins accessibles, et de cela dépendra l'élaboration de sa communication.

Ce handicap nécessite une prise en charge spécifique, qui ne peut s'apparenter à une juxtaposition des prises en charge de la surdité et de la cécité. Elle débute par la mise en place des différentes compétences préalables à toute communication, puis par des échanges pré-linguistiques, avant d'accéder à une communication plus élaborée.

Ce caractère très spécifique de la prise en charge exige que les orthophonistes confrontés à cette pathologie puissent avoir à leur disposition une documentation répertoriant de manière la plus exhaustive possible les démarches à suivre et les adaptations nécessaires pour développer la communication de l'enfant.

Nous avons constaté lors de nos recherches l'absence de telles ressources, aussi avons-nous trouvé important de pallier ce manque en élaborant un guide d'accompagnement orthophonique.

Dans un premier temps, nous établirons le cadre théorique dans lequel s'est développé notre travail. Nous présenterons la surdicécité congénitale et le développement particulier qu'elle entraîne chez l'enfant, ainsi que les différents troubles associés qui peuvent coexister.

Dans un second temps, nous exposerons notre méthodologie et les résultats obtenus. Nous décrirons l'expérimentation faite lors de nos stages et les différents moyens mis en œuvre pour l'amélioration et l'élaboration du guide.

Enfin, nous procéderons à la discussion de ces résultats, ainsi que des modalités de notre travail et des limites de celui-ci.

Nous concluons sur l'intérêt de notre mémoire dans la pratique orthophonique.

Contexte théorique, buts et hypothèses

La communication permet la construction du moi et d'exister en tant que personne capable de faire des choix et d'agir par elle-même, et donc de prendre sa place dans son milieu de vie. Nous décrivons dans quelle mesure cette communication est perturbée chez les enfants atteints de surdicécité congénitale.

1. La communication

1.1. Définition

La communication se caractérise par la mise en commun d'une information verbale ou non, exprimée et transmise par un émetteur, puis reçue et décodée par un récepteur. Elle a pour but l'échange avec autrui d'idées, de connaissances, de sentiments. Elle repose sur un code commun. Le code le plus efficace et privilégié par l'être humain est le langage oral et écrit. D'autres codes existent : le langage gestuel, les codes pictographiques, les codes écrits comme le Par Le Si Lab, ...

1.2. Schéma de l'interaction

Pour pouvoir parler de communication, il est nécessaire de pouvoir considérer deux personnes au moins, qui ont besoin ou envie autant de s'exprimer que de comprendre (Bas et al. (2006)). La figure I illustre l'ajustement de ces personnes, tour à tour émetteur et récepteur, au fur et à mesure de l'interaction, pour pouvoir rendre l'échange efficace ; c'est ce qu'on appelle le processus itératif de régulation.

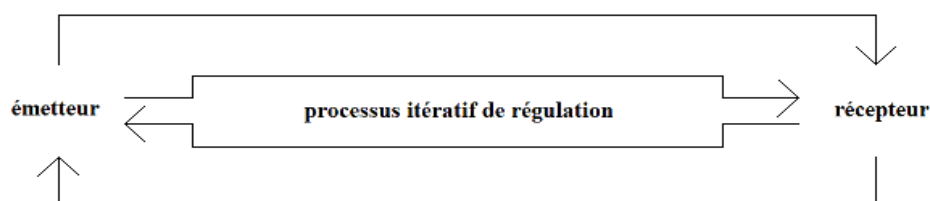


Figure I. Schéma de l'interaction (Bas et al. (2006))

La communication peut être verbale ou non verbale, selon que l'on utilise le langage oral, ou bien des gestes, mimiques, postures, signes, images, symboles...

1.3. Buts

Pour Bas et al. (2006)), la communication permet d'exister et de se construire, à la fois en se représentant le monde environnant, en comprenant et en s'exprimant, en se mettant en relation avec les autres, et en vivant en société.

1.4. Prérequis interactionnels

Les prérequis à la communication sont les conditions nécessaires (mais non suffisantes) à son développement. On y trouve notamment :

- L'imitation : elle a une double fonction d'acquisition des connaissances et de communication ; elle permet la représentation mentale et la conscience de soi. Elle est précédée par la coaction.

- L'attention conjointe : c'est le partage d'attention de deux personnes ou plus sur un même objet. Elle rend compte de la capacité d'un sujet à maintenir, avec autrui, son attention sur un objet ou une personne.

- Le pointage : ce geste de communication non verbale consiste à désigner un objet tout en regardant une personne pour lui montrer son intérêt. Par le pointage proto-impératif, l'enfant exprime une requête (il pointe un objet qu'il ne peut atteindre pour que l'adulte le lui donne). Par le pointage proto-déclaratif, il donne un avis sur l'objet (par exemple : « Regarde ce camion comme il est beau ! »).

- Les jeux de faire semblant et jeux symboliques : ils nécessitent l'utilisation de l'imitation et de l'attention conjointe, et permettent à l'enfant d'exprimer ses émotions ; ils font, par ailleurs, appel à la communication.

- Le tour de rôle : cette capacité à s'arrêter pour écouter l'autre et à lui répondre permet la mise en place d'un dialogue.

- Le regard : c'est un protagoniste important de l'interaction car il a un rôle prépondérant dans son initiation, son entretien, et son interruption.

- Les mimiques : elles permettent d'exprimer l'état émotionnel de la personne.

- Les productions vocales : ce sont les prémices du langage, et grâce à elles l'enfant peut traduire ses sentiments.

- La posture et l'attitude : par la manière dont nous nous positionnons les uns par rapport aux autres, nous leur disons notre degré de disponibilité.

1.5. Règles

La communication est régie par un certain nombre de règles qui la rendent efficace et harmonieuse.

D'abord l'intentionnalité est indispensable, car sans le désir de comprendre et de se faire comprendre, il n'y a pas d'échange possible.

Concernant la régie de l'échange, la qualité d'une situation interactive dépend des capacités des interlocuteurs à s'adapter l'un à l'autre, tant d'un point de vue environnemental que du point de vue de la constitution langagière de l'échange.

Pour que ce dernier soit mené à bien, les sujets vont devoir veiller à avoir une certaine proximité entre eux ainsi qu'une posture traduisant leur ouverture à l'autre, et chercher les conditions optimales dans le cas d'un partenaire en difficulté.

Puis ils devront lancer un thème, le maintenir et le clore. Cet échange sera mené à l'aide de différentes stratégies : il faudra l'initier, le maintenir, répondre aux sollicitations, réparer les bris de communication, alterner les tours de parole, laisser le temps à l'autre de réagir, faire des pauses, des feedback positifs (renforcement verbal, physique, ou exécution de la demande) ou correctifs, reformuler, enrichir, manifester son incompréhension, demander de clarifier, faire des réajustements.

Il faut également s'adapter à l'interlocuteur (âge, degré de connaissance, point de vue...), au contexte (lieu, personnes présentes, registre de langue...), et au message (continuité, cohérence...).

Enfin, pour une meilleure compréhension possible, les sujets doivent penser à organiser de manière idéale leur information en terme de quantité, qualité, cohérence, informativité, intonation...

1.6. Communication non verbale

On appelle communication non verbale tous les moyens de communication autres que l'usage de la parole : la posture, les mimiques, les productions vocaliques, le regard... Elle est universelle et permet un échange immédiat et spontané, sans intervention de processus cognitifs élaborés. Grâce à elle, l'enfant peut notamment s'adresser à autrui bien avant l'émergence du langage.

2. La surdicécité congénitale

2.1. Généralités

2.1.1. Définition

Nous avons retenu la définition de la surdicécité établie par le NUD (Centre de Formation des Pays Nordiques, cité par l'UNAPEI (1999)) :

« Une personne est sourde-aveugle quand elle est atteinte très sévèrement d'un double handicap visuel et auditif. Certaines personnes sourdes-aveugles sont totalement sourdes et totalement aveugles, tandis que d'autres ont des restes visuels et auditifs. La gravité de la combinaison du handicap visuel et auditif signifie que la personne sourde-aveugle ne peut pas utiliser de façon automatique les services destinés aux personnes sourdes ou aux personnes aveugles. C'est pourquoi la surdicécité entraîne des difficultés extrêmes en ce qui concerne l'éducation, la formation, la vie sociale et professionnelle, les activités culturelles et l'information.

En ce qui concerne ceux qui sont nés sourds-aveugles ou qui le sont devenus à un âge précoce, la situation est rendue complexe du fait qu'un nombre important d'entre eux ont des problèmes supplémentaires dans le domaine de la personnalité et du comportement. De telles complications réduisent d'autant leurs chances d'exploiter leurs restes visuels ou auditifs.

La surdicécité doit donc être considérée comme un handicap spécifique qui nécessite des méthodes de communication particulières et des méthodes spécifiques pour résoudre les problèmes de la vie quotidienne. »

Il faut distinguer la surdicécité congénitale de la surdicécité acquise. L'appellation « surdicécité congénitale » regroupe habituellement les personnes nées sourdes-aveugles, et celles chez lesquelles les déficiences auditive et visuelle surviennent avant l'âge de 2 ans (on peut parler de surdicécité pré-linguale). On retrouvera en annexe n°1 la classification des surdicécités établie par le CRESAM.

2.1.2. Epidémiologie

2.1.2.1. Prévalence

Au Canada (Munroe (2005)), on rapporte qu'une moyenne de 32,3% des surdicécités sont congénitales (en France, Schwartz (2009 ; citée par l'INSERM (2013)) rapporte une proportion de 1/3 de surdicécités congénitales). Cela correspond donc au Canada à une prévalence de la surdicécité congénitale de 3,5 / 100 000 habitants (prévalence de la surdicécité de tout type : 11 / 100 000).

La surdicécité entre donc dans le champ des handicaps rares, handicaps « dont le taux de prévalence n'est pas supérieur à un cas pour 10 000 habitants » (Code de l'action sociale et des familles (2005), cité par la CNSA (2009)). Elle relève du

schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares (2009-2013) fixé par la loi du 11 février 2005.

2.1.2.2. Evolution au cours du temps

Cette prévalence n'est toutefois pas révélatrice de l'incidence de la surdicécité congénitale chez les bébés naissant actuellement. En effet, une grande évolution a eu lieu au fil des années, qu'il est nécessaire d'observer pour bien comprendre les chiffres relatifs à la surdicécité.

L'étude canadienne de Munroe (2001), sur participation volontaire, analyse notamment la part des surdicécités congénitales et acquises, par période de naissance (tranches de 10 ans), comme on peut le voir sur la figure II.

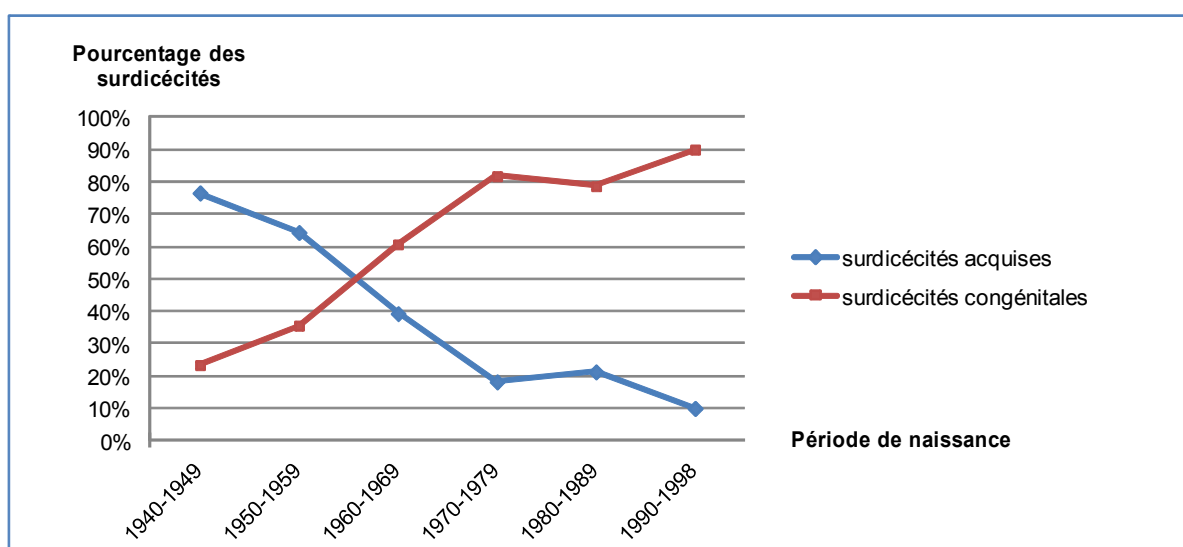


Figure II. Evolution de la proportion des types de surdicécité au cours du temps

On peut expliquer cette progression par plusieurs raisons :

- Les surdicécités congénitales au début du XXème siècle représentaient une faible partie des surdicécités. On sait en effet qu'elles étaient alors peu recensées, contrairement à aujourd'hui où elles sont généralement signalées aux organismes concernés ; cela pourrait également s'expliquer par une durée de vie plus courte des personnes ayant cette affection.
- Au milieu des années soixante et jusqu'à la fin des années soixante-dix, une épidémie de rubéole maternelle a sévi, provoquant un nombre très élevé de surdicécités congénitales. En 1970, le vaccin anti-rubéolique est mis sur le marché à destination des filles d'âge pré-pubère.

Par la suite, la progression des chiffres s'explique facilement par le fait, premièrement, que la surdicécité acquise survient fréquemment lors du vieillissement, qui n'a pas encore eu lieu pour les personnes concernées par les dernières périodes de naissance, et deuxièmement par le fait que dans la plupart des cas de surdicécité acquise, les personnes n'en sont qu'au début de leurs pertes sensorielles, sans avoir encore pris conscience de ce handicap, ou n'ont encore perdu qu'un des deux sens et n'entrent alors pas dans le champ de la surdicécité. De plus, si le nombre de syndromes rubéoliques a diminué à partir des années quatre-vingts, la fréquence d'autres causes a augmenté.

2.1.2.3. Degrés d'atteinte visuelle et auditive

Le retentissement sur le développement est très dépendant des restes visuels et auditifs. Munroe (2001) quantifie les différents degrés de perte auditive (figure III) et de perte visuelle (figure IV) constatés dans les surdicécités congénitales.

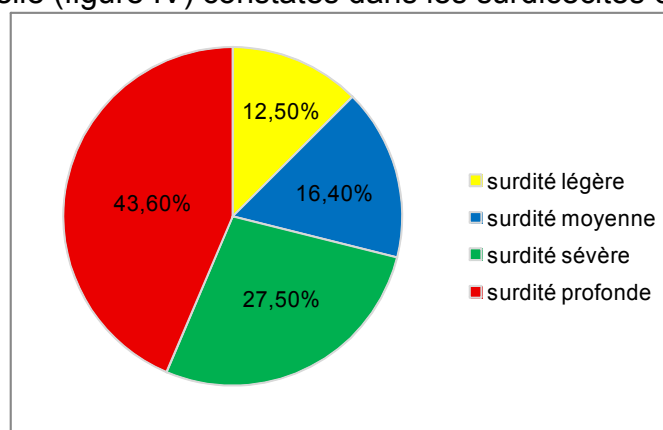


Figure III. Part des différents degrés de surdité des personnes sourdaveugles congénitales

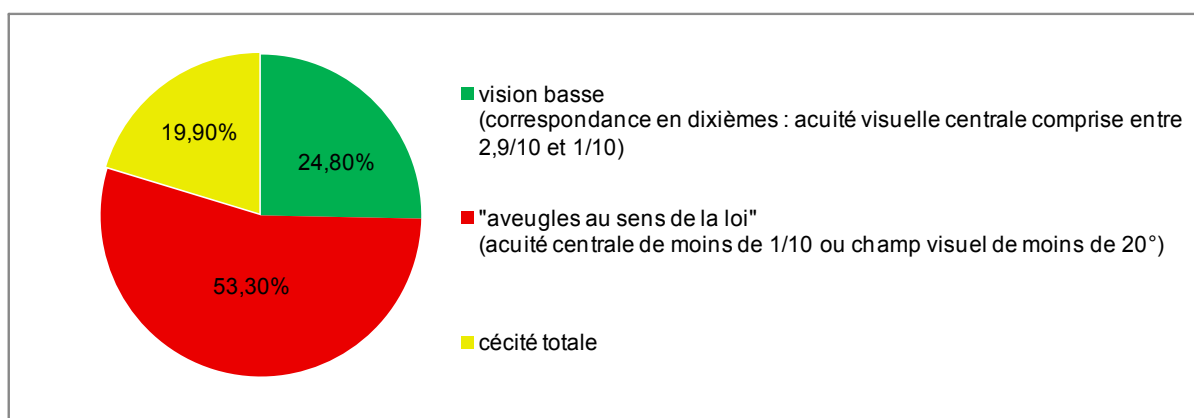


Figure IV. Part des différents degrés de cécité des personnes sourdaveugles congénitales

De plus, Munroe établit que 12,3% des atteintes auditives et 22% des atteintes visuelles sont progressives.

2.1.3. Etiologies

De multiples causes peuvent être à l'origine d'une surdicécité congénitale. La liste ci-dessous, issue d'une étude canadienne sur échantillon (Munroe (2001)), présente les différents types d'étiologies possibles et leur répartition sur la totalité des surdicécités congénitales de causes connues ; par ailleurs, 18,2% des participants ne connaissaient pas la cause ou n'ont pas répondu à la question. Un tableau présentant le détail des causes correspondant à chacune de ces catégories est présent en annexe n°2.

- Infections intra-utérines (40,8%)
- Lésions cérébrales congénitales (16,6%)
- Anomalies géniques / chromosomiques non héréditaires (14,1%)
- Complications liées à une prématurité (7,7%)
- Traumatisme à la naissance causant des lésions cérébrales (4,6%)
- Infections post-natales / dans la petite enfance (4,6%)
- Affections héréditaires rares (4,2%)
- Lésions cérébrales acquises avant 2 ans (3,5%)
- Maladies sexuellement transmissibles (1,4%)
- Syndrome d'alcoolisation fœtale (1,1%)
- Maladies métaboliques (0,7%)
- Epilepsie (0,7%)

Il est important de noter que ces causes de surdicécité congénitale ont été recensées chez les participants à l'étude, et que les proportions reflètent donc la population, et non la fréquence des différentes causes chez les bébés naissant actuellement. On constate d'ailleurs la grande part des infections intra-utérines, principalement des syndromes rubéoliques, due à l'épidémie qui a sévi dans les années soixante et soixante-dix, alors qu'elles sont rares aujourd'hui dans les étiologies de la surdicécité. La vaccination anti-rubéolique des nourrissons a été généralisée en 1986.

Pour avoir une idée des causes actuelles de la surdicécité congénitale chez les enfants, nous pouvons observer d'autres données de l'étude sur la figure V.

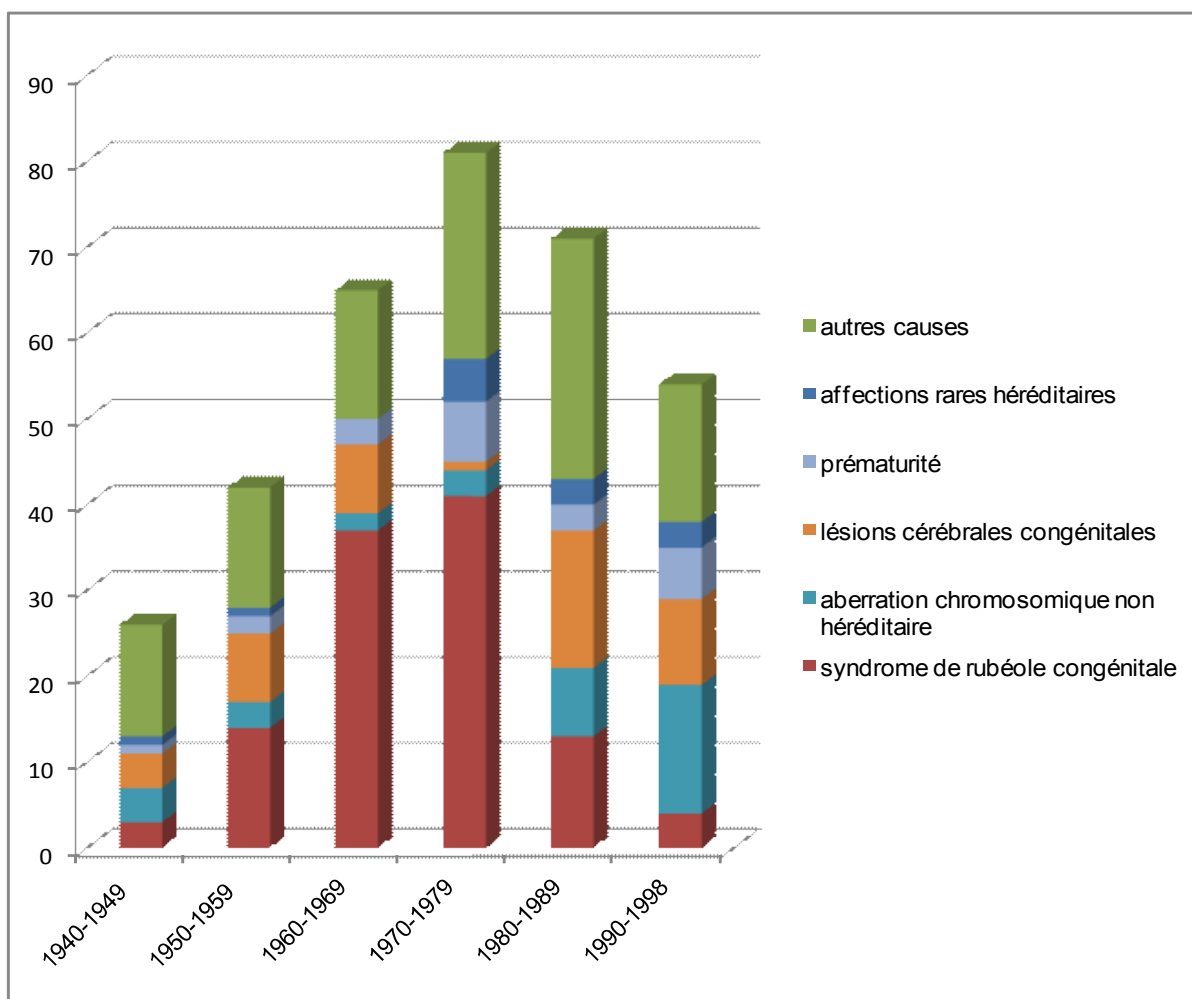


Figure V. Evolution des causes de surdicécité congénitale au cours du temps

La plus grande représentation de certaines affections parmi les étiologies de surdicécité congénitale peut s'expliquer par la meilleure survie de nos jours des enfants touchés. Par ailleurs, les aberrations chromosomiques paraissent plus fréquentes de nos jours, mais c'est en réalité parce que la médecine, avec ses progrès, les identifie mieux d'année en année, voire en découvre de nouvelles comme cause de certains cas de surdicécités.

2.2. Perturbation du développement dans la surdicécité congénitale

Piaget (1964, p.15) explique que « la période qui s'étend de la naissance à l'acquisition du langage est marquée par un développement extraordinaire [...], décisif pour toute la suite de l'évolution psychique : il ne consiste pas moins, en effet, qu'en une conquête par les perceptions et les mouvements, de tout l'univers pratique entourant le petit enfant ».

2.2.1. Sans la vision et sans l'audition

Parmi nos différents sens, la vision et l'audition sont les principaux sens de perception « à distance », avec l'odorat, nous permettant une compréhension du monde extérieur et donc d'interagir avec l'environnement et les personnes.

La vision est la modalité perceptive qui nous fournit le plus d'informations sur le monde extérieur en un temps très limité, de manière fiable, et sans effort cognitif conscient. Elle permet la perception unifiée des différentes informations sensorielles. Elle a aussi une fonction d'alerte. D'après D. Stern (1989 ; citée par Pernez et al. (2007)), la vision a par ailleurs toute son importance pour les premières relations d'un enfant avec sa mère et son entourage, car elle permet d'échanger des regards, d'établir un contact visuel, et de voir les mimiques faciales, et par là les émotions. C'est par elle que peut se faire l'imitation. Elle permet également au bébé de voir l'effet qu'il a sur son entourage ; de plus, c'est grâce à elle que se fait majoritairement l'organisation spatiale (Hatwell (2003), citée par Pernez et al. (2007)).

L'audition permet une fonction d'alerte, et au-delà, de recevoir des informations sur ce qui arrive autour de soi, et de l'anticiper, d'autant plus dans le cas d'un enfant aveugle. Elle a aussi son importance dans les interactions précoces mère-enfant. En effet elle permet d'établir un contact, d'être sensible à la prosodie. Vinter (1985 ; citée par Pernez et al. (2007)) explique que c'est aussi grâce à l'audition que le bébé joue avec sa voix, et ainsi enrichit son répertoire phonique, sa prosodie, et apprend à contrôler les mécanismes laryngé et respiratoire. Grâce à l'audition, il peut imiter les sons de la parole. De plus, c'est par les paroles et bruits familiers entendus que se fait l'organisation des repères temporels, pour analyser non seulement l'ordre de succession des événements, mais aussi leurs causes, effets, conséquences logiques... Lafon (1985) parlait de l'oreille comme « l'horloge du temps ». Enfin, le repérage spatial est aussi aidé par l'audition, grâce à la localisation des sources sonores, et par l'appareil cochléo-vestibulaire permettant l'équilibre.

Sans ces sens, l'enfant est séparé et isolé du monde environnant. Les sens à sa disposition sont les sens de perception dits « immédiats » ou « de contact », ainsi que l'odorat qui donne des informations sur le monde extérieur, mais ne permet ni une réciprocité ni une interaction.

L'enfant atteint de surdité congénitale se trouve donc dès sa naissance, ou du moins dès le plus jeune âge, « dans un monde sans objet et sans signification ». (Dumoulin (1981), p.149).

2.2.2. Comparaison avec le développement de l'enfant ordinaire

Le tableau I compare le développement de l'enfant atteint de surdicécité congénitale (Dumoulin (1981)) au développement normal tel qu'il est décrit par Piaget (1965 ; cité par Dumoulin (1981)).

Le stade de l'intelligence « sensori-motrice », avec les « réactions circulaires tertiaires » (variation intentionnelle des actions pour tester leur effet), est le socle nécessaire à la construction ultérieure de la pensée réfléchie, elle-même requise pour le développement du langage. Par la suite, la fonction symbolique, qui nécessite la capacité de représentation mentale, sera déterminante pour la construction de la pensée chez tout enfant.

Enfant ordinaire	Enfant atteint de surdicécité congénitale
Organisation des perceptions, premières habitudes motrices.	L'enfant ne peut organiser les perceptions qu'il reçoit, ni organiser ses mouvements.
L'enfant apprend à se détacher de ce qui l'entoure : acquisition de la conscience du « moi ».	Avec les sens immédiats que l'enfant a à sa disposition (tact, proprioception, kinesthésie), il reste centré sur lui-même, et peut ne pas parvenir à se dissocier du monde extérieur.
Il apprend son pouvoir d'action sur les objets, personnes, et situations. Puis il varie intentionnellement son action, par tâtonnement et imitation, dans le but d'obtenir des effets différents.	Il n'explore pas son environnement, et ne cherche pas à avoir un effet sur celui-ci. Il ne peut pas avoir d'effet sur les personnes de son entourage par des échanges de regard.
L'enfant commence à avoir la notion de permanence de l'objet.	La permanence de l'objet est très difficile à acquérir. Du fait du double handicap sensoriel, son acquisition ne peut se faire que dans un espace rapproché, avec des repères fixes.
L'enfant devient capable d'élaborer des combinaisons mentales de différents schèmes, afin de créer de nouveaux moyens d'atteindre un but.	Cette étape requiert, comme précédemment, l'exploration de l'environnement et la recherche d'effets sur les objets, ce que l'enfant ne fait généralement pas ; de plus, il a des difficultés à imaginer spontanément de nouvelles activités.
Il commence à pouvoir évoquer des objets ou personnes en l'absence de ceux-ci, c'est la constitution de la représentation mentale, et l'accès à la fonction symbolique.	La permanence de l'objet, pré-requis à cette étape, est difficile à acquérir.

Tableau I. Différences entre le développement cognitif de l'enfant ordinaire et celui de l'enfant atteint de surdicécité congénitale

Le tableau II concerne le développement émotionnel et relationnel, en comparant celui de l'enfant ordinaire tel qu'il est décrit par Piaget (1965 ; cité par Dumoulin (1981)) et celui de l'enfant atteint de surdicécité congénitale (Dumoulin (1981)).

Enfant ordinaire	Enfant atteint de surdicécité congénitale
L'affectivité de l'enfant est d'abord uniquement centrée sur lui-même et ses besoins. Son expression se fait binairement par le plaisir ou le déplaisir.	L'enfant reste en général à ce stade du plaisir / déplaisir, et passe facilement de l'un à l'autre.
Quand il commence à se dissocier de ce qui l'entoure, et à se considérer comme être distinct, il devient capable d'un « choix affectif de l'objet », d'abord sur les personnes très proches.	Les personnes l'intéressent parce qu'elles lui procurent des sensations corporelles, et sa préférence des personnes se fait en fonction de leur capacité à lui en procurer.
Il imite beaucoup ces personnes proches et commence à établir une relation avec elles. C'est par cela qu'il va devenir capable de communication, et se familiariser avec la langue qu'il entend.	Les personnes n'ont pas de signification pour l'enfant, hormis qu'elles peuvent être « utilisées » pour lui donner des sensations qu'il sera apte à percevoir (sens immédiats). Il n'a pas de véritables relations avec elles.

Tableau II. Différences entre le développement affectif de l'enfant ordinaire et celui de l'enfant atteint de surdicécité congénitale

Même s'il faudra passer par des voies inhabituelles, l'enfant ayant une surdicécité doit lui aussi suivre ces étapes normales du développement cognitif et affectif de tout enfant, afin de pouvoir accéder à la communication.

2.2.3. Organisation cérébrale

On peut considérer les expériences comme organisées hiérarchiquement (figure VI). Si l'enfant tout-venant passe par ces différents degrés d'expérience, l'enfant atteint de surdicécité, par sa double déficience sensorielle, peut difficilement dépasser le niveau de la sensation – d'où l'importance des restes auditifs et visuels, et des autres sens perceptifs pour tenter d'y parvenir.

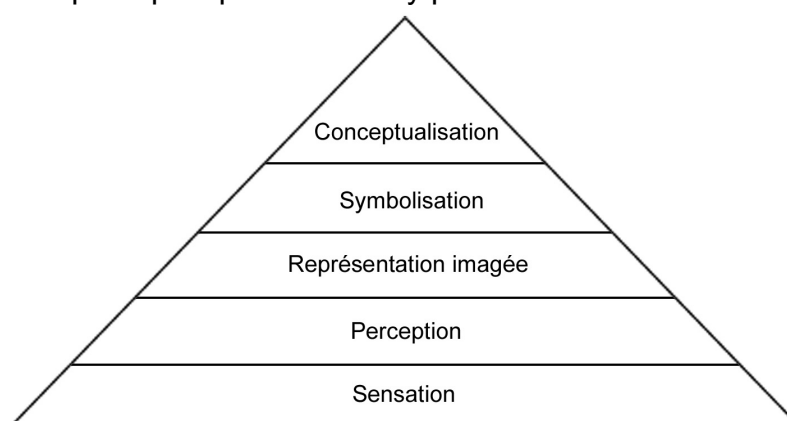


Figure VI. Hiérarchie d'une expérience

Van Dijk (cité par Dumoulin (1981), p.150) suggère que les informations sensorielles reçues par l'enfant atteint de surdicécité congénitale sont insuffisantes à son développement, et que sa formation réticulaire, trop peu stimulée, ne peut pas

exercer sa fonction « d'éveil » cérébral ; l'enfant resterait alors à un niveau « sous-cortical ». Il suppose que l'organisation cérébrale ne pourra pas se faire tant que le cerveau ne recevra pas de stimulation suffisante.

Mais l'enfant disposant d'une plasticité cérébrale particulièrement développée, il est primordial d'agir rapidement (dans ses trois ou quatre premières années), en l'appareillant ou l'implantant pour stimuler son audition, et profiter au maximum de cette malléabilité du cerveau. En effet, de cela dépendra son degré de symbolisation.

2.2.4. Cas de l'acquisition de la surdicécité entre 0 et 2 ans

On a vu que dès le premier âge, l'enfant fait des acquisitions très importantes pour le reste de son développement. Celles-ci sont perturbées par un double-handicap sensoriel dès la naissance dans le cas de la surdicécité congénitale.

Une surdicécité qui se manifeste après la naissance et avant 2 ans affecte ces grandes premières acquisitions et fait donc partie des surdicécités congénitales.

Toutefois, l'enfant aura déjà pu développer des compétences communicatives non négligeables. En effet, il possédera « une expérience de l'activité dialogique non verbale, des proto-déictiques, de l'imitation, de l'attention conjointe ». Ces éléments sont décrits par Souriau (2001, p.391) comme étant, pour tout enfant, les « cadres de la communication qui serviront de structures d'accueil à la construction de l'activité langagière ». L'acquisition d'un langage (oral ou non) sera donc facilitée par le développement de ces compétences-socles avant l'apparition de la surdicécité.

2.3. Surdicécité congénitale et communication

2.3.1. Perturbation de la communication

Les obstacles communicationnels rencontrés avec les jeunes atteints de surdicécité trouvent leur origine tant dans leur extrême limitation à s'exprimer avec les codes sociaux ordinaires que dans la difficulté de l'entourage à savoir comment entrer en relation avec eux et à s'harmoniser à leur mode de communication propre.

2.3.1.1. Difficultés de la personne sourdaveugle

Les personnes atteintes de surdicécité congénitale peuvent être réparties en trois groupes (Schwartz (2004)) :

– Celles dont les restes auditifs suffisent à la compréhension orale. Elles peuvent utiliser exclusivement leur audition, ou s'appuyer sur des signes tactiles.

– Celles qui ont des compétences linguistiques peu élaborées (en langue des signes ou en langue vernaculaire), à cause de handicaps associés ou d'une prise en charge insuffisamment stimulante. Elles communiquent par des gestes personnels.

– Celles qui ont des compétences langagières minimales et n'ont pas pu développer de système de communication. Elles peuvent utiliser la communication non verbale pour se faire comprendre, mais en cas d'échec, il y a un risque d'abandon, ou de développement de troubles comportementaux.

La figure VII illustre la variété des moyens communicatifs utilisés par les personnes sourdes-aveugles congénitales, en reprenant les données de l'étude canadienne menée par Munroe (2001). Il est à prendre en compte que ces données mêlent la compréhension et l'expression dans les moyens communicatifs utilisés, et ne rendent pas compte des niveaux de performance pour chaque moyen.

De manière générale, les personnes sourdaveugles congénitales, ont de grandes difficultés pour développer une communication sociale et construire des relations avec le monde extérieur, du fait de leur double privation sensorielle qui les limite considérablement tant au niveau réceptif qu'expressif. La représentation qu'ils ont de leur environnement se limite à ce qui est situé à leur proximité physique immédiate. Aussi leur est-il très difficile de comprendre le contexte d'un événement social, de prendre conscience de l'impact de leur comportement sur le monde environnant, de s'adapter aux différentes situations rencontrées en société, et donc de se faire comprendre des autres.

2.3.1.2. Variabilité des capacités

Les difficultés varient suivant les sujets selon le degré du handicap, une atteinte centrale ou périphérique, évolutive ou non, les atteintes associées éventuelles, les possibilités d'aides techniques (appareillage auditif, lunettes de vue), selon la précocité de la prise en charge, les stimulations apportées, l'implication familiale...

Il faut également prendre en compte que l'enfant a ses propres variations intrapersonnelles. Ses capacités évoluant avec son état de santé, sa fatigue et son attention, il est demandé, tant de la part du patient que de l'interlocuteur, une adaptation et un ajustement constants.

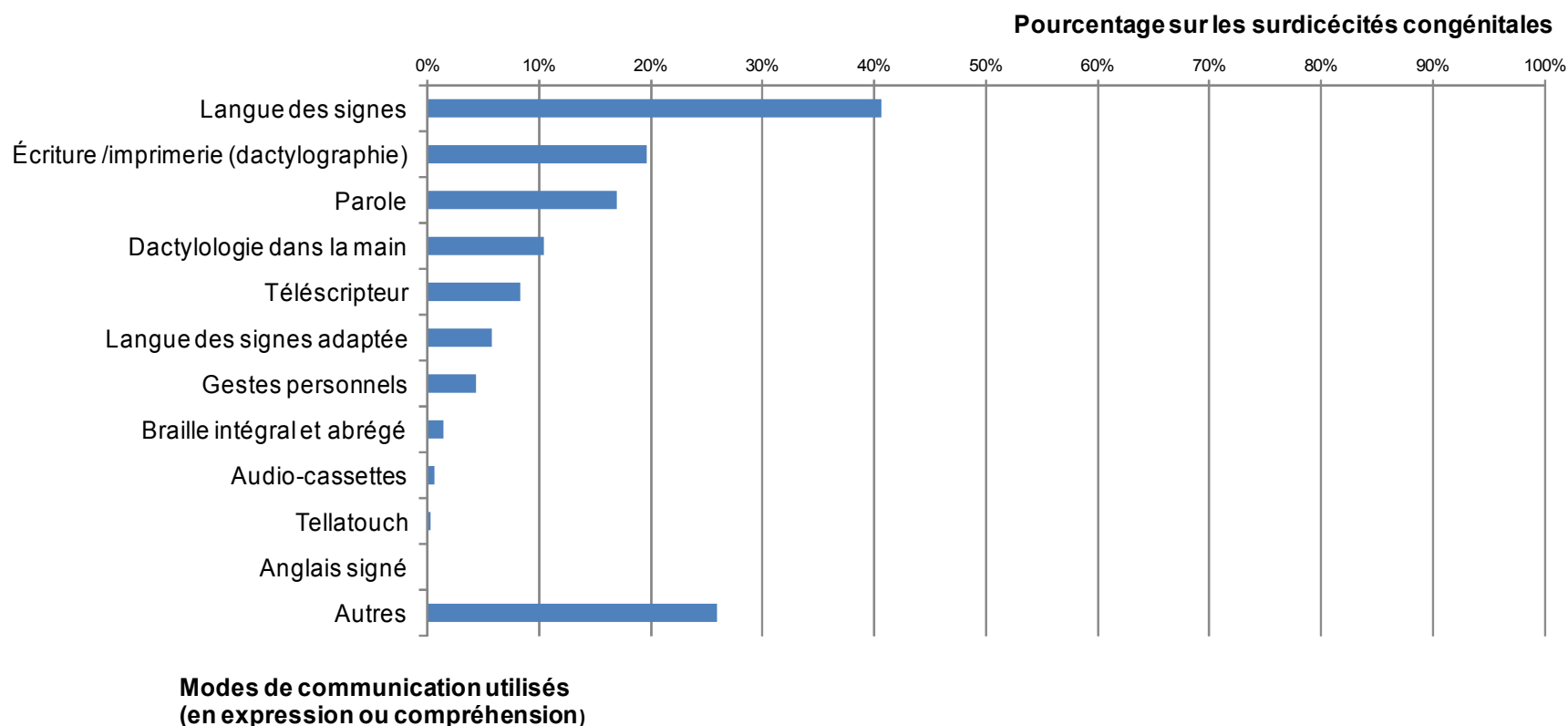


Figure VII. Modes de communication utilisés (expression et/ou compréhension) par les Canadiens atteints de surdicécité congénitale (Canada)

Parole : souvent aidée, pour la compréhension, par la lecture labiale, grâce à des restes visuels.

Dactylogie dans la main : épellation digitale des mots en tapant à différents points de la paume de l'interlocuteur.

Téléscripteur-ATS : appareil à clavier digital permettant, par une ligne téléphonique, de transmettre des messages entre deux personnes sourdaveugles, ou d'échanger entre personnes entendante et sourdaveugle par une conversion oral/écrit.

Langue des signes adaptée : en plaçant ses mains sur celles de l'interlocuteur pour en sentir les mouvements.

Tellatouch : la personne sourdaveugle met son doigt sur une cellule braille pour sentir lettre par lettre ce qui est tapé à partir d'un clavier alphabétique et braille.

2.3.1.3. Difficultés de l'interlocuteur

L'embaras pour se faire comprendre de leur interlocuteur est l'un des grands obstacles que rencontrent les personnes sourdaveugles. Les problèmes évoqués ci-dessus leur confèrent un mode communicatif spécifique et propre à chacun, complexe à interpréter pour ceux qui ne le connaissent pas suffisamment bien. La demande de reformulation, la recherche d'indices, le questionnement sur une éventuelle bonne compréhension, etc, tout cela interrompt le fil de l'échange et le perturbe.

Parent (2012) explique qu'il arrive aussi que l'interlocuteur se trouve confronté à une mauvaise connaissance du degré de compréhension du jeune handicapé, et soit lui-même en situation d'incapacité face à ce dernier.

2.3.2. Communication non verbale en contexte de handicap

Dans ce cadre, la difficulté est de réussir à décoder les signaux de la personne handicapée pour y répondre de manière adaptée. Ils sont effectivement parfois difficiles à interpréter parce qu'inadaptés à la situation. Pouvons-nous affirmer avec certitude, en communication non verbale, que l'enfant nous a compris, que nous-mêmes l'avons compris, que ce que nous exprimons a le même sens pour l'un que pour l'autre ? Bien connaître l'enfant avec lequel nous échangeons est donc un atout essentiel à une bonne interaction.

La compréhension est en outre indispensable pour entretenir son appétence à communiquer, c'est-à-dire à exister par lui-même. « La communication non verbale est un langage à part entière, qui donne du sens à l'existence individuelle, à la relation et au rapport au monde » (Association Les vies denses, citée par Parent (2012)). C'est pourquoi il s'agit également d'accepter de nous trouver dans des situations d'incompréhension face à ces personnes. Cela nous permet d'explorer leurs capacités communicatives différentes mais non moins négligeables, de découvrir le mode de pensée propre à chacun. Cela implique avant tout d'accepter de ne pas maîtriser la situation, mais de nous laisser guider selon le mode de fonctionnement de chaque personne. Ainsi, nous leur laissons la possibilité de se découvrir à nous et de nous montrer ce dont elles sont capables.

2.4. Polysensorialité

La communication, multimodale, passe par le regard, l'ouïe, le toucher, l'odorat, les mouvements et la posture, les mimiques, le rythme. L'enfant ayant une surdicécité est limité dans sa perception du monde. Le défi est de le faire accéder à l'information par les sens qu'il lui reste, et par les modes de communication qu'il préfère (CRESAM).

2.4.1. Le toucher

La perception tactile est à stimuler le plus rapidement possible car elle est fondamentale dans le développement de l'enfant atteint de surdicécité congénitale. C'est en effet elle qui lui donne l'accès le plus direct à l'environnement. Sa connaissance du monde se résume pendant un certain temps à ce qui est à sa portée ; son champ de perception de l'environnement est donc extrêmement restreint, et d'autant plus en cas de troubles exécutifs. Cette représentation, qui s'élabore par la découverte de divers objets, textures, et sensations, met en jeu plusieurs techniques d'exploration :

- La perception cutanée : faculté à toucher et distinguer les différentes matières.
- La motricité manuelle : elle permet de saisir les objets qu'il sait près de lui.
- La fonction perceptive : grâce à elle, l'enfant reconnaît les objets et leur usage.

2.4.2. L'odorat

Ce sens est important car il peut, grâce à la mémoire olfactive, faire surgir des émotions liées à des souvenirs, plaisants ou non, lointains ou proches. Ainsi l'enfant va pouvoir reconnaître la pièce de la maison dans laquelle il se trouve grâce à son odeur particulière et se repérer dans l'espace, reconnaître sa mère par son parfum...

Néanmoins, même si l'odorat peut participer à l'amorce d'un échange, il ne permet pas de le poursuivre.

2.4.3. Le goût

Ce sens permettra par exemple à l'enfant de savoir ce qu'il y a dans son assiette, si les aliments sont présentés sous des formes différentes : nature, cuisinés de manières variées...

2.4.4. Kinesthésie

La kinesthésie, qui est la sensation interne du mouvement des organes ou des muscles des différentes parties du corps, permet à l'enfant de sentir les gestes qu'un

adulte peut faire sur lui. D'après Gepner (2005), le fait qu'un enfant ait une vision troublée des mouvements pourrait engendrer des troubles dans le développement de sa posture. Aussi cela pourrait-il également expliquer la difficulté et la lenteur avec laquelle les enfants atteints de surdicécité congénitale mémorisent les gestes que les adultes tentent de leur apprendre.

2.5. Troubles associés

2.5.1. Troubles du comportement

Nous avons déjà établi que l'enfant atteint de surdicécité congénitale, diminué dans ses sens de perception à distance, a la quasi-totalité de ses impressions sensorielles apportées par ses sens immédiats, lesquels le laissent centré sur lui-même. Il n'a qu'une conscience limitée du monde extérieur, qu'il a du mal à distinguer du « moi ».

Son activité commence alors à s'exercer autour de son propre corps, d'une manière qui sera souvent stéréotypée, et inconsciente. Ce sont des auto-stimulations sensorielles, qui semblent chercher, lors des périodes d'inactivités et de solitude, à combler l'absence ou la pauvreté des stimulations extérieures (Hatwell (2003), citée par Pernez et al. (2007)). De même, les objets du monde extérieur seront englobés dans cette activité, sans qu'ils aient pour l'enfant de signification. Son comportement pourra alors « ressembler à celui de l'enfant atteint d'autisme infantile de Kanner » (Dumoulin (1981), p.149).

C'est pourquoi on peut observer des balancements du tronc, de la tête, ou d'un membre, la succion du pouce, des grognements et bruits sans signification, des manipulations stéréotypées d'objets...

Les stéréotypies peuvent empêcher toute possibilité de communication, ou la gêner, car il devient alors difficile de capter le regard et l'attention de l'enfant.

De plus, Dumoulin (1981) explique que, puisque l'enfant ne peut anticiper ce qui se passe autour de lui, ni ce qu'on va faire de lui, il vit dans un climat d'insécurité permanente, où toutes les activités du quotidien sont des agressions pour lui, générant une grande tension et des réactions d'angoisse. Ces réactions pourront se manifester par des conduites d'auto-agression (il crie, se mord, se cogne...). L'enfant peut également tenter de compenser son manque de repères en mettant en place

des rituels, rassurants pour lui, ce qui peut être une autre explication aux stéréotypies gestuelles et autres comportements répétitifs.

Ces différentes manifestations sont déroutantes pour l'entourage, et peuvent être mal interprétées.

Les stéréotypies ont une véritable valeur de communication non verbale, qui n'est pour autant pas forcément intentionnelle. Cela nous échappe souvent, sans doute parce qu'elles nous troublent et sont difficiles à décoder. Mais elles sont pourtant porteuses de sens, en témoignant d'un ennui ou d'un mal-être, et expriment ainsi indirectement une demande. Il est donc nécessaire de repérer à quels moments elles apparaissent, afin de chercher à en connaître les raisons et de pouvoir, par la suite, en analyser la signification, comme l'explique Gerlach (2006).

2.5.2. Troubles associés liés à l'étiologie centrale de la surdicécité

De multiples étiologies peuvent être à l'origine d'une atteinte centrale. Les manifestations et les troubles associés ne seront pas toujours les mêmes.

Le polyhandicap est défini légalement par la circulaire n° 89-19 du 30 octobre 1989 comme « un handicap grave à expression multiple, associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation ». Il associe très souvent une épilepsie à cette déficience intellectuelle sévère et à cette atteinte motrice. Il peut aussi s'accompagner de troubles de la personnalité et de troubles sensoriels, tels qu'une surdicécité.

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) se caractérise par une atteinte motrice, mais une intelligence normale et un caractère non progressif de la lésion cérébrale. Elle peut s'accompagner de troubles associés, notamment une épilepsie, des troubles visuels, de troubles de l'audition...

La lésion cérébrale à l'origine de la surdicécité peut notamment être due à un traumatisme crânien, à un accident vasculaire cérébral, à des atteintes chromosomiques ou à des myopathies, au syndrome du bébé secoué (qui se caractérise par des atteintes motrices, cognitives ou respiratoires) ; il est également possible qu'elle constitue une séquelle de neurochirurgie ou de coma.

Au niveau psychomoteur, Nader-Grosbois et al. (2008 ; cités par INSERM (2013)) ont observé sur un échantillon de personnes polyhandicapées des mouvements, postures, et déplacements inadaptés. Mais il a pu être mis en évidence

que leur réactivité aux stimulations sensorielles était souvent mieux adaptée, puisqu'ils étaient sensibles aux variations sensorielles de leur environnement matériel et social. Malheureusement, cette capacité en général préservée chez les polyhandicapés ne peut pas être bien exploitée par les enfants ayant une double-déficience sensorielle. Il est important de souligner qu'on ne peut pas forcément présumer du niveau de développement cognitif au vu du niveau psychomoteur .

3. Buts et hypothèses

3.1. Projet

Au cours de nos recherches, nous avons constaté le peu de sources disponibles aux orthophonistes concernant le suivi spécifique des enfants atteints de surdicécité et ayant des difficultés majeures à développer une communication.

Nous avons choisi de nous concentrer sur les enfants les plus en difficulté dans la communication, puisque c'est face à ceux-ci que les orthophonistes peuvent être les plus démunis. Ainsi, nous avons souhaité proposer un support de rééducation orthophonique, dans le cadre de la surdicécité congénitale avec des troubles associés tels que les troubles du comportement et ceux liés à une étiologie centrale.

Nous voulons que ce support prenne la forme d'un guide, auquel tout orthophoniste puisse avoir accès, comprenant des conseils d'adaptations pratiques à mettre en œuvre face à ce type de patients, ainsi que des propositions d'activités.

3.2. Idées directrices

Nous nous sommes appuyées sur les considérations suivantes, formées à partir de nos premières observations et contacts avec les professionnels, lors de nos stages en structure auprès de jeunes atteints de surdicécité congénitale :

–Les enfants atteints de surdicécité sont privés (totalement ou partiellement) de deux moyens de perception majeurs, essentiels à leur développement, d'autant plus qu'il s'agit des moyens de perception à distance qui permettent une interaction. Des troubles comportementaux liés à cette double privation sensorielle peuvent apparaître. Cela est donc à différencier d'enfants sourds ou aveugles qui pourront accéder plus facilement à la communication.

–La prise en charge sera donc spécifique : elle ne pourra être uniquement l'addition des moyens rééducatifs destinés aux enfants sourds et de ceux destinés aux enfants aveugles.

–La population concernée est très hétérogène : elle varie selon le degré d'atteinte visuelle et auditive, l'âge de prise en charge et d'appareillage, la présence éventuelle de troubles du comportement, ou d'un contexte de handicap plus global,... Toutes ces caractéristiques individuelles aboutissent à des compétences et difficultés très diverses, nécessitant donc une prise en charge adaptée à chacun.

–L'implication de l'entourage est primordiale, c'est dans le quotidien de l'enfant et auprès de ses proches que les acquisitions sont vraiment généralisées et donc acquises ; notamment, en ce sens, l'utilisation d'un carnet navigant avec l'enfant et faisant le lien entre la structure et l'entourage est bénéfique.

3.3. Objectifs du suivi

Nous nous sommes basées sur les objectifs de suivi ci-dessous, correspondant aux préalables à la communication et aux premiers temps de son développement.

- 1- Décentration de soi, et distinction de soi et de l'environnement
- 2- Vécu serein de l'environnement, anticipation
- 3- Prise de conscience de son pouvoir sur l'environnement
- 4- Appétence à la communication, tour de rôle
- 5- Construction du lien signifiant-signifié
- 6- Utilisation d'un code de communication symbolique, enrichissement lexical
- 7- Intentionnalité et initiation
- 8- Extraction du contexte d'utilisation habituelle du mot, généralisation
- 9-Conscience de l'aspect communicatif de la voix, développement des vocalisations
- 10- Capacité à faire des choix
- 11- Accès à un code de communication plus arbitraire

Méthodologie et résultats

Pour mener à bien notre projet de création d'un guide de prise en charge, nous avons suivi en stage des enfants atteints de surdicécité congénitale avec troubles associés. Nous avons souhaité compléter ces observations cliniques par un questionnaire destiné aux familles d'autres enfants concernés par cette pathologie. Puis trois orthophonistes ont accepté de nous aider à adapter au mieux notre guide d'accompagnement. Enfin, nous avons créé un site internet pour permettre un accès élargi à notre travail.

1. Observation clinique

Nous avons pu suivre trois patients de deux établissements différents, atteints de surdicécité congénitale avec troubles associés, dont les compétences, les dispositions et les troubles associés sont très variables de l'un à l'autre. Une évaluation au début de nos stages ainsi qu'une autre à la fin nous a permis de voir leur évolution dans chaque compétence à la suite de la prise en charge.

1.1. Cadre d'observation

Nous avons pu être au contact de jeunes atteints de surdicécité congénitale par nos stages respectifs : deux enfants ont été suivis dans un Institut Médico-Educatif (IME) du Nord, et un dans un Centre spécialisé parisien.

L'IME du Nord accueille des jeunes déficients visuels multihandicapés, de 6 à 20 ans, le plus souvent en internat de semaine. Chaque enfant est suivi pluridisciplinairement en fonction de ses besoins, et bénéficie d'un encadrement pédagogique, éducatif, et périscolaire, en fonction de ses capacités. Les plus âgés participent à des activités pré-professionnelles dans différents domaines, et un service de suite les accompagne pendant trois ans après la sortie de l'établissement.

Le Centre spécialisé parisien accueille des jeunes déficients auditifs, avec pour certains des handicaps et/ou troubles associés. Chaque enfant a un projet personnalisé et adapté pour préparer au mieux sa vie d'adulte. Ceux ayant atteint l'âge de la majorité ont la possibilité de faire des stages pré-professionnels. Les jeunes peuvent suivre leur cursus scolaire dans un établissement parisien tout en bénéficiant d'un soutien des enseignants du centre en parallèle ; pour ceux qui ne peuvent suivre une scolarité classique, une scolarité spécifique est proposée au sein du centre.

1.2. Description des patients

Suite à une anonymisation, F1 et F2 désignent les deux filles, et G le garçon.

1.2.1. F1

F1 est âgée de 10 ans. La grossesse de la mère a été marquée par une toxoplasmose congénitale. Le retard de développement, ainsi que les troubles visuels et auditifs ont été remarqués dès sa prime enfance, et les troubles sensoriels aussitôt suppléés. Cela a permis à F1 d'être prise en charge précocement.

1.2.1.1. Audition

F1 présente une surdité de perception bilatérale, avec une perte de 80 à 100dB. Elle a un implant cochléaire droit, qui lui laisse une perte d'environ 40dB, les fréquences supérieures à 1000Hz étant les moins bien réhabilitées.

1.2.1.2. Vision

F1 a une dystrophie rétinienne mixte, comprenant une rétinite pigmentaire, un nystagmus, une cécité nocturne, et un strabisme (ésotropie gauche). Elle porte des verres correcteurs pour l'intérieur, et des verres correcteurs teintés pour l'extérieur car elle est très sensible à la lumière.

1.2.1.3. Troubles associés

F1 est atteinte d'une maladie peroxysmale avec amaurose de Leber (cause de la rétinopathie). Elle est également épileptique (l'état de mal a été repéré entre 18 mois et 2 ans), mais ne fait plus de crises convulsives ; en revanche, de courtes absences ont été repérées au cours de l'année.

Elle a une hypersensibilité tactile et orale, un bavage, et n'a pas de gestion de son souffle. Elle fait souvent des fausses routes au verre comme au biberon.

Au niveau moteur, elle présente une quadriparésie, avec une légère hypotonie du tronc, et une spasticité distale des membres inférieurs. Elle présente également une cyphose dorso-lombaire en position assise, et des pieds valgus.

Elle est en fauteuil roulant, et porte des attelles de pieds le jour, et des bottes cruropédieuses la nuit.

Sa motricité globale est meilleure que sa motricité fine qui reste difficile (mouvements incontrôlés, saccadés, parfois tremblants).

Elle a tendance à négliger le côté gauche dans ses mouvements.

1.2.1.4. Communication

F1 comprend une dizaine de mots fréquemment utilisés, prononcés oralement, sans geste. Elle est également très réceptive aux gestes signifiants, et essaie spontanément de les reproduire.

Spontanément, elle peut effectuer une dizaine de gestes. Mais leur production est souvent difficile à cause de la motricité fine nécessaire : ils sont en général très imprécis et plusieurs peuvent beaucoup se ressembler.

Elle est très lente, il faut lui laisser du temps pour obtenir une réaction de sa part quand on fait une demande ou au cours d'une activité.

Elle vocalise parfois des sons, mais ils n'ont pas de signification.

Elle est très sensible aux encouragements et félicitations, qui la stimulent.

1.2.1.5. Vie quotidienne

F1 nécessite l'aide de l'adulte dans la plupart des gestes de la vie quotidienne. Elle accepte bien la coaction, et poursuit les gestes amorcés.

1.2.2. F2

F2 a 13 ans.

1.2.2.1. Audition

La perte auditive de F2 est de 90 à plus de 100dB. Elle entend mieux de l'oreille droite. Appareillée depuis ses 8 ans, il lui reste avec ses appareils une perte de 40 à 70dB. Elle les retire souvent, quand elle en a assez et s'énerve.

1.2.2.2. Vision

F2 a une microphthalmie majeure bilatérale, sans vision résiduelle.

1.2.2.3. Troubles associés

F2 a des troubles du contact, une difficulté aux interactions sociales, dans le cadre d'un Trouble Envahissant du Développement (TED) avec stéréotypies gestuelles et automutilations (elle se mord).

1.2.2.4. Niveau moteur

F2 pourrait marcher seule mais n'est pas assez assurée, elle s'arrête s'il n'y a plus de contact avec un adulte. Elle s'aide bien des rampes et suit le mur de sa main.

Assise, elle a tendance à être déséquilibrée à gauche.

1.2.2.5. Communication

F2 comprend quelques mots gestués (les gestes sont effectués avec sa main posée sur celle de l'adulte), et peut en effectuer certains en coaction. Pour le reste, elle crie et pleure pour communiquer.

Elle n'effectue de gestes que si on lui touche les bras, en effet sinon elle ne sait pas qu'on la voit. Elle peut venir chercher les mains de l'interlocuteur pour effectuer le geste ensuite une fois que celui-ci l'a touchée.

Des gestes spécifiques à F2 sont utilisés pour se faire comprendre. Ils s'appuient sur le kinesthésique plutôt que sur l'aspect visuel (par exemple, glisser les mains le long de ses bras jusqu'aux extrémités, en les relevant, pour lui dire de se lever, ou une tape sur les fesses pour lui dire de s'asseoir...).

Elle peut reprendre un geste effectué pendant une comptine pour la redemander spécifiquement plus tard, après plusieurs répétitions.

Elle a des objets dans son sac, qu'on lui fait toucher pour qu'elle sache où on l'emmène ou quelle activité va commencer (par exemple une cuiller pour le repas, une maraca pour l'orthophoniste, ...).

1.2.2.6. Ses activités spontanées et ses goûts

F2 vocalise quelques sons isolés, et des séries de syllabes dupliquées comme [lalala], sans que cela paraisse avoir une signification.

Elle aime les stimulations corporelles, et ne s'intéresse pas vraiment à ce qui ne lui en apporte pas (comme la communication en général) : elle se balance, aime sentir l'air sur son visage, aime les stimulations auditives (comptines, jouets sonores, musique), ...

1.2.2.7. Vie quotidienne

F2 participe à l'habillage et à la toilette. Elle mange bien (il faut charger la cuiller, puis elle poursuit), et boit au verre (qu'il ne faut pas trop remplir).

1.2.3. G

G a 19 ans. Pendant sa grossesse, sa mère a contracté la rubéole. G est né au Portugal. Ses troubles ayant été diagnostiqués très vite, il a pu être suivi dès sa petite enfance.

1.2.3.1. Audition

G présente une surdité profonde bilatérale avec recrutement, dans un syndrome polymalformatif.

Il ne porte plus ses appareils auditifs ; quand il les portait, une inadéquation avait été constatée entre les courbes de son audiogramme et son comportement auditif : G ne manifestait aucune réaction à l'environnement sonore (parole et bruits) malgré le gain prothétique dont il bénéficiait.

1.2.3.2. Vision

G porte des lunettes. Une infection dans sa petite enfance lui a fait perdre son œil droit, et il porte une prothèse. Il est difficile d'évaluer la vision de son œil gauche et son orthophoniste, qui n'a pu obtenir de bilan orthoptique, dit qu'elle est de l'ordre de 5/10, mais cela reste approximatif. Pour voir les images qui lui sont montrées, G les met à une dizaine de centimètres de son œil. Il parvient à voir globalement les gestes de la langue des signes, et se déplace seul au sein du centre.

1.2.3.3. Troubles associés

G présente des troubles autistiques : il se balance beaucoup, et émet des bruits parasites. Il lui arrive à plusieurs reprises au cours d'une séance de se replier sur lui-même. Ce doivent être des moments de récupération, étant donné qu'il est très fatigable. On observe chez G une échomimie très présente : il répète tous les gestes que l'on fait lorsque l'on s'adresse à lui.

1.2.3.4. Communication

G est toujours très content de venir en orthophonie et s'investit bien dans les séances. Sa communication est exclusivement gestuelle. Il connaît en langue des signes les jours de la semaine, les mois de l'année, les couleurs, un certain nombre d'animaux et d'objets ainsi que quelques verbes. Mais certains de ses gestes sont peu précis, et il lui serait parfois difficile de se faire comprendre par des étrangers.

La proximité d'un adulte lui est indispensable pour communiquer, aussi les moments en groupe sont-ils plus difficiles et il s'isole.

Répondre aux questions est difficile pour G, mais il sait répondre à quelques unes (surtout fermées) avec des phrases très courtes, en associant deux gestes. L'emploi des verbes est plus difficile aussi ces deux gestes sont la plupart du temps une juxtaposition de noms.

Quand il veut dire quelque chose, il sollicite l'adulte en le touchant. Inversement, nous avons parfois besoin de toucher son bras ou sa main pour attirer son attention lorsque l'on veut lui parler. En revanche il ne demande pas d'aide lorsqu'il se trouve face à une difficulté.

Concernant le langage écrit, G peut reconnaître de manière globale quelques mots isolés, dans un contexte défini (couleurs, jours, école, voiture, vocabulaire de la cuisine). Mais un usage automatique hors contexte orthophonique est peu probable, au moins pour la simple raison de ses troubles visuels.

Il sait écrire seul les jours de la semaine, son prénom et son nom, et « Portugal », avec un graphisme en lettres majuscules. Son écriture est laborieuse, il écrit peu. G porte un grand intérêt pour les voitures ; il aime beaucoup les dessiner (ce qu'il fait avec succès), et écrire en-dessous leur marque correspondante.

1.2.3.5. Compétences transversales

G se repère bien dans son emploi du temps et le déroulement des activités, ainsi que dans son environnement spatial.

Il soutient le regard et tient compte de l'interlocuteur (ce qui n'a pas toujours été le cas), et possède le tour de rôle et le pointage.

1.3. Evaluation de début et fin de suivi

Afin d'observer l'évolution des enfants suivis lors de nos stages, nous avons effectué une évaluation de certaines de leurs compétences avant de commencer nos séances. Nous avons ensuite réévalué les mêmes compétences à la fin de nos stages. Cette évaluation consistait à observer les attitudes, réactions et comportements de chaque enfant, dans des situations et activités spécifiques. Pour une bonne visualisation des progrès, nous avons voulu relever les résultats sur le mode binaire « acquis » / « non acquis » ; toutefois, nous les avons enrichis d'observations qualitatives, pour observer plus précisément l'évolution, et pour orienter notre manière de travailler chaque compétence.

Les compétences que nous avons souhaité évaluer correspondent aux objectifs généraux de suivi choisis dans le cadre de ce mémoire. C'est ainsi que nous avons conçu la liste suivante de points à évaluer :

- Pré-requis à la communication :
 - Attention conjointe

- Action conjointe
- Permanence de l'objet
- Faire-semblant
- Pointage
- Appétence à la communication
- Tour de rôle
- Efficacité de la communication :
 - Expression des émotions
 - Demande d'aide (pour attraper un objet trop éloigné, effectuer une activité...)
- Lexique du quotidien et lexique en cours d'acquisition :
 - Compréhension de la forme orale du mot
 - Compréhension du mot une fois le geste ajouté
 - Production d'un mot par le geste
 - Précision motrice du geste
- Extraction du concept du mot et généralisation à d'autres contextes que celui de l'apprentissage

Toutefois, la réalité du terrain et des possibilités des enfants nous a fait adapter cette évaluation prévue au fur et à mesure des premières séances, c'est pourquoi selon les patients nous avons supprimé certains des points à observer.

1.4. Travail auprès des patients

1.4.1. F1

1.4.1.1. Evaluation de début de suivi

1.4.1.1.1. Permanence de l'objet

F1 possède la permanence de l'objet. En effet, lorsque l'on vient d'utiliser un objet et le geste correspondant, elle peut le réclamer même s'il a été placé hors de son champ de vision.

1.4.1.1.2. Attention et action conjointes

F1 se prête bien à l'activité suivante : elle frappe dans ses mains ou dans les nôtres, tandis que nous chantons un « pom » à chaque tape. A l'inverse ensuite, nous chantons « pom », et F1 doit taper.

1.4.1.1.3. Appétence à la communication

A l'approche, quand on entre dans son champ de vision, F1 vocalise et s'agite un peu, elle paraît contente.

Si on est face à elle, que le contact est amorcé : elle vient chercher les mains de l'interlocuteur, et a l'air contente de toute initiative d'échange de la part de l'autre.

Quand on s'éloigne : elle vocalise.

1.4.1.1.4. Tour de rôle

Nous nous sommes échangées des maracas à tour de rôle : elle attendait que l'autre joue un peu des maracas pour la prendre, ce qui laisse supposer qu'elle savait quand était son tour. Mais à son tour, elle le tenait puis le lâchait par terre, peut-être pour obtenir un bruit elle aussi puisqu'elle ne savait pas le secouer ; mais cela n'a pas permis de voir si elle savait que c'était le tour de l'adulte.

Lui faire seulement taper dans les maracas à son tour a été essayé mais est resté infructueux. Il n'a donc pas non plus été possible de faire un bruit chacune à son tour, en ayant chacune des maracas.

1.4.1.1.5. Efficacité de la communication

Expression de ses émotions : F1 souriait tout d'abord. Puis quand nous avons adopté une expression non souriante et non interprétable, elle a perdu son sourire. Enfin, face à un grand sourire, elle a fait de même et s'est mise à rire. Elle comprend donc les mimiques effectuées par les autres, et sait en adopter elle aussi.

Demande d'aide : Elle sait montrer qu'elle veut un objet trop éloigné ; pour cela, si l'objet n'a pas de geste attribué elle tend la main dans sa direction comme pour tenter de l'attraper (sa communication n'est donc pas forcément volontaire), par contre si l'objet et son geste viennent d'être vus puis que l'objet a été éloigné, elle effectue le geste pour le réclamer de nouveau.

En revanche, elle exprime peu quand elle ne veut pas effectuer une activité, et semble alors avoir tendance à la faire tout de même sans grand enthousiasme pendant peu de temps, puis finit par ne plus participer, tendre la main pour attraper

autre chose, voire nous rendre ou reposer à côté un objet qu'on lui tend. Parfois, elle vocalise aussi un « ba ! », qui ne correspond pas exclusivement à cette signification.

1.4.1.1.6. Lexique

Bonjour : Est compris en oral seul. Elle effectue alors spontanément le geste, qui est imprécis : elle se touche la joue droite.

Encore : Elle le comprend en oral avec le geste ajouté. Elle le produit spontanément, mais assez rarement ; il faut en général d'abord qu'on lui propose à l'oral et en effectuant le geste devant elle. La production est ressemblante et identifiable bien qu'elle ne corresponde pas exactement à celle de l'adulte.

Lunettes : Elle le reconnaît à l'oral sans geste, et le comprend bien puisqu'elle retire alors spontanément ses lunettes et les tend à l'interlocuteur. Elle n'effectue pas le geste elle-même mais n'en a pas non plus l'utilité.

Manteau : Est compris à l'oral avec le geste (mais pas en oral seul), et seulement en contexte de début ou de fin de séance ; en effet elle tend son bras pour qu'on lui mette ou lui enlève le manteau. Elle n'effectue pas le geste d'elle-même, et en coaction elle ne participe pas au geste.

Manger : Le concept est compris puisqu'elle mime l'action avec les objets. Elle répète le geste (de manière imprécise : elle touche sa joue droite) une fois qu'il lui a été montré en coaction, en contexte. Toutefois le rôle du contexte est amoindri puisqu'elle peut n'utiliser que les objets et faire semblant de manger ; manger réellement n'a pas amélioré ses possibilités.

Boire : Le concept est compris puisqu'elle mime l'action avec un verre. A la suite, elle paraît le comprendre en oral avec la présentation associée d'une photo puisqu'elle produit alors le geste ; cela dit on ne peut pas savoir si c'était bien son geste pour boire puisqu'elle touche sa joue droite pour tous les gestes au niveau du visage qu'elle connaît. Elle imite spontanément le geste quand il est produit par l'interlocuteur en contexte. En revanche, elle ne produit pas le geste pour une demande, si le verre a été éloigné hors de sa portée. Boire réellement n'a pas amélioré ses possibilités.

« C'est bon » après avoir mangé : C'est un geste qu'elle sait effectuer seule si l'interlocuteur le fait en face. Elle ne le comprend pas à l'oral seul. Il est difficile de savoir ce qu'elle comprend du concept puisqu'elle ne l'effectue pas spontanément en mangeant quelque chose qu'elle aime.

« C'est fini » : Est compris avec l'oral et le geste associé, puisqu'elle fait parfois à la suite un mouvement spécifique à la fin de la séance, comme tendre ses lunettes, son bras pour enfiler son manteau, ou le geste « au revoir ». Hors du contexte de fin de séance, elle ne comprend pas d'autre interprétation du concept (fin d'un paquet de gâteau) puisqu'elle fait alors le geste « au revoir ».

« Au revoir » : Est compris avec l'oral et le geste associé. Elle le produit alors en réponse, spontanément, avec peu de précision en secouant sa main et son bras.

1.4.1.2. Activités effectuées en séance

F1 a besoin de temps au cours de chaque activité pour intégrer ce qui se fait et y réagir ; on répète alors beaucoup chaque mot, phrase, geste, pour lui permettre une bonne perception de ceux-ci et faciliter cette intégration. Tous les matériels utilisés doivent être adaptés à son champ de vision, ce qui a pu être une difficulté du fait du manque d'information sur celui-ci.

1.4.1.2.1. Frapper dans les mains de l'autre avec retour mélodique

Tout d'abord, il s'agit pour F1 de frapper dans les mains de l'autre, qui à chaque tape produit un « pom » chanté. Cette activité, introduite lorsque F1 a un jour tapé dans nos mains d'elle-même, répond à l'objectif de prise de conscience de son effet sur l'environnement, et développe également l'appétence à la communication et par là l'initiation de l'échange. F1 s'est d'abord amusée à en découvrir le fonctionnement, en variant sa vitesse de frappement, en insérant des temps de pause, et a pu ainsi voir que c'était bien elle qui déterminait l'avancement de la mélodie, et le moment exact de production de chaque « pom ». Elle apprécie beaucoup ce jeu, et cherche peu à peu à l'effectuer de sa propre initiative, en venant chercher nos mains et les plaçant de manière à pouvoir taper dedans.

A ce stade, pour étendre l'intérêt de cette activité, elle est complexifiée en y ajoutant un tour de rôle. Ainsi, après un cycle de jeu (stoppé quand elle arrête spontanément), c'est à nous de taper dans ses mains, tout en chantant toujours les « pom ». A l'alternance de chaque tour, la personne qui doit maintenant taper est pointée (avec contact tactile) en coaction, avec la forme orale « à-toi ! » / « à-moi ! » produite en même temps. F1 aurait, semble-t-il, préféré continuer à être la seule à taper, toutefois elle s'est prêtée à cette variante et a paru peu à peu en comprendre

le principe. Le pointage décrit a paru l'y aider ; il a été introduit à l'identique à la même époque dans d'autres activités de tour de rôle, afin qu'elle fasse le parallèle.

1.4.1.2.2. Comptines

Une nouvelle comptine est mise en place, il s'agit d'une courte mélodie que l'adulte chante sur « la-la-la », tout en frappant des mains et en l'incitant à faire de même. Il faut d'abord que notre mouvement de frapement de main se fasse par-dessus les siennes, afin de guider le geste. Elle frappe assez vite seule dans ses mains. Nous chantons alors en rythme avec son frapement de mains, le tempo s'adaptant donc à la vitesse qu'elle prend, là aussi pour développer la prise de conscience de son effet sur l'environnement. Cette activité donne aussi simplement le goût de l'interaction avec l'autre, et permet de travailler la demande spontanée (cette comptine est alors représentée par le frapement dans ses mains). Ces différents objectifs étant déjà bien en place chez F1, cette activité a progressivement été laissée de côté, et le geste « frapement dans les mains » pour demander la comptine n'a donc pas réellement été intégré.

1.4.1.2.3. Se passer un objet et l'utiliser à tour de rôle

Souvent effectuée avec des maracas, le passage d'un objet, avec son utilisation à tour de rôle, s'est généralisé à tout objet qui lui est tendu : elle le manipule, puis nous le rend, nous l'utilisons alors et nous le lui tendons de nouveau, ce qui ne paraît pas la lasser. Il s'agit d'une activité qui était déjà travaillée avec l'orthophoniste.

Pour les maracas, un geste, semblable au secouement des maracas, a été introduit, sans qu'elle finisse par le reprendre. Toutefois, alors qu'elle ne secouait d'habitude pas les maracas lors de son tour, on a pu constater qu'elle les a par la suite parfois secouées sur incitation avec ce geste, en imitation.

Dans le but ensuite de lui faire comprendre quand on souhaite effectuer une activité en tour de rôle, nous avons cherché à bien lui faire intégrer le « à-toi » / « à-moi » à l'oral accompagné du pointage, en touchant la personne dont c'est le tour, comme décrit précédemment. Les objets ou activités du tour de rôle ont volontairement été variés, pour permettre une généralisation et une bonne compréhension de ce fonctionnement. F1 y a bien réagi, puisqu'à force de quelques pointages en coaction, elle a fini par se pointer elle-même spontanément à son tour.

1.4.1.2.4. Apport de lexique en situation

Lors de situations du quotidien ou imprévues, ou encore lors d'activités ayant un objectif autre, des gestes avec leur forme orale ont été apportés, en imprégnation.

Ainsi ont été modélisés, face à elle et en coaction, la notion de « froid », le « on change » en passant à une autre activité, le refus ou « pas bon », et « j'ai faim », sans être suivis d'un travail spécifique. F1 était très réceptive aux gestes, et essayait de les reproduire spontanément. D'autres ont juste été effectués face à elle sans chercher à ce qu'elle les produise, tels que « l'eau », « se réveiller »...

1.4.1.2.5. « Manger » et « Boire »

F1 étant capable de faire semblant, pour manger comme pour boire, en utilisant les objets uniquement, nous avons pu travailler ces mots lors de situations plus variées (réel ou non réel, avec différents objets et aliments utilisés).

Ces activités consistent principalement à lui montrer l'objet ou aliment, effectuer le geste sur nous en utilisant souvent le mot isolé et dans des petites phrases, et faire le geste en coaction, puis à lui tendre l'objet ou aliment pour qu'elle en mime l'utilisation ou bien mange ou boive réellement. Cette démarche est effectuée plusieurs fois de suite. Peu à peu, F1 peut faire le geste seule, qui est alors corrigé en coaction ; des temps de latence ont donc été insérés, afin qu'elle réclame l'objet ou aliment par le geste, ce qui a bien fonctionné.

Concernant la précision motrice, les gestes « manger » et « boire » sont au début identiques à tous les gestes de sa connaissance se situant au niveau du visage : elle se touche la joue droite. Mais peu à peu, ceux-ci sont bien effectués au niveau de la bouche, d'abord lors de la correction en coaction puis seule, puis spontanément dès la première utilisation. En revanche ces deux gestes ne sont pas différenciables entre eux : elle pose l'index sur sa bouche, main ouverte. Mais lors de la correction en coaction ils sont mieux formés, elle les reproduit parfois seule par la suite.

Progressivement, elle effectue ces gestes plus spontanément, en situation puis juste à l'évocation avec l'oral et le geste par l'interlocuteur.

C'est au cours de ces activités que sont également apportés des mots relatifs, tels que « j'ai faim », « pas bon », « eau », sans qu'ils fassent l'objet d'un travail approfondi. « C'est bon », en revanche, dont elle connaît déjà le geste, est utilisé systématiquement quand elle apprécie manifestement les biscuits, et parfois lors du faire-semblant.

Bien sûr l'utilisation de nourriture réelle l'amène beaucoup plus à demander « encore » que le faire-semblant, ce qui permet de travailler la spontanéité d'utilisation de cette demande.

Le geste « c'est fini » est également utilisé, dans un sens plus étendu que celui qu'elle connaît en fin de séance, avec la fin du sachet de biscuits si elle en réclame encore. Les premières fois, elle répond spontanément par le geste « au revoir » ; le geste « c'est fini » est alors associé avec « manger », mais rien ne permet de savoir si elle a compris.

C'est enfin lors de cette activité que nous pouvons inciter F1 à combiner deux gestes : « manger » « encore ». Dès la première séance où cela est fait, elle mène la coaction au bout de quelques utilisations, puis les fois suivantes elle effectue parfois complètement seule les deux gestes. Elle utilisait déjà une combinaison semblable pour « écoute » « encore » avec l'orthophoniste.

1.4.1.2.6. « Entendre »

Avec de la musique, nous travaillons sur le geste « entendre », fait face à elle et en coaction quand la musique est en cours. La musique est stoppée par moments, pendant lesquels nous verbalisons qu'il n'y a plus de bruit, éventuellement avec le support du geste « c'est fini », permettant l'extension de sa signification. Au bout d'un moment, nous relançons la musique, accompagnée alors tout de suite du geste « entendre ». Etant très réceptive aux gestes, F1 le reproduit après la coaction, légèrement décalé vers la joue. Mais nous ne sommes pas parvenues à ce qu'elle l'utilise comme demande.

Cette activité a toutefois été peu proposée, car F1 ne semblait pas l'apprécier particulièrement, ou ne cherchait pas en tout cas à obtenir de la musique à nouveau.

1.4.1.2.7. « Manteau »

En début de suivi, le geste et le mot « manteau » sont vus spécifiquement, pour extraire leur utilisation du contexte habituel, de début ou fin de séance, signifiant uniquement « mettre/enlever le manteau ». Le manteau est donc présenté seul au cours de la séance, toutefois F1 ne progresse pas dans la production du geste, toujours effectué en coaction par l'interlocuteur principalement. L'activité a été laissée de côté à cause du manque d'intérêt qu'elle présentait, puisqu'il ne s'agissait que de s'échanger le manteau et faire le geste, très répétitivement.

1.4.1.2.8. « Dormir »

Au cours de l'année, le geste et le mot « dormir » sont travaillés, à l'aide d'une poupée et de son petit lit. C'est ici également que sont utilisés « se réveiller », « se lever », et « s'habiller » (geste du manteau). Toutefois le niveau de symbolisme auquel accède F1 est insuffisant pour une réelle compréhension de la situation, c'est en contexte réel que l'utilisation du geste pourrait être améliorée.

1.4.1.2.9. Utilisation de photographies

Des photographies d'objets fréquemment utilisés avec F1 ont été prises, le contraste est augmenté, le fond rendu neutre, et les couleurs accentuées, afin de permettre la meilleure identification possible.

Elles sont utilisées en correspondance avec les objets (maracas, tambourin, verre, bol et cuillère pour manger). A la présentation d'une photo, F1 la prend brièvement puis nous la rend.

Un choix est proposé entre « manger » et « boire » : d'abord entre les objets, suivis de la présentation de la photo correspondante ; puis à l'inverse un choix entre les photos, suivies de la présentation de l'objet. Ce choix semble trop complexe puisque la photo de droite est toujours choisie quelle qu'elle soit, et puisque même le choix entre les objets ne paraît pas fonctionner. Cette activité a été proposée en fin de suivi, mais aurait nécessité plus de séances pour peut-être progresser.

1.4.1.3. Evaluation de fin de suivi

Par souci de temps, les compétences qui ont été considérées acquises lors de la première évaluation n'ont pas été testées à nouveau.

Ne sera pas non plus décrit ici ce qui reste identique à l'évaluation initiale.

1.4.1.3.1. Appétence à la communication

Si un adulte reste devant elle ou à proximité, sans interagir, F1 essaie d'attirer son attention en le touchant, en attrapant sa main, en lui tendant un objet...

Si un échange a déjà débuté, elle peut initier des demandes (gestes, prend nos mains pour faire une activité qu'elle aime) ou vocaliser.

Si l'adulte est plus éloigné mais qu'elle le sait présent, comme lorsqu'il pousse son fauteuil, elle vocalise et apprécie qu'il lui réponde, pour échanger ainsi avec lui.

1.4.1.3.2. Tour de rôle

Lors de différentes observations, nous avons échangé des maracas ou un autre objet, en le manipulant ou en l'utilisant à tour de rôle. F1 apprécie parfois de faire tomber les maracas, ce qui lui permet d'obtenir un bruit plus facilement, mais en général elle le porte à la bouche puis le tend à l'interlocuteur ; il arrive aussi qu'elle les secoue à son tour, en imitant le geste produit en face par l'interlocuteur.

Faire un bruit chacun à son tour est possible : F1 frappe dans ses mains en alternance avec l'interlocuteur, ou vocalise. En revanche, avec un clavier musical placé face à elle, elle ne respecte pas le tour de rôle.

1.4.1.3.3. Efficacité de la communication

F1 réclame parfois à manger par le geste, même si cette activité n'a pas été faite juste avant. Auparavant, cela avait été observé, lors de séances avec l'orthophoniste, mais correspondait plutôt à de l'anticipation (elle faisait le geste « boire » en fin de séance, moment où l'orthophoniste la faisait toujours boire).

Quand F1 ne veut pas faire une activité, ou n'aime pas quelque chose, elle a tendance à repousser l'objet tendu, ou à se détourner pour ne pas effectuer l'activité ; elle le signale également la plupart du temps par un « ba ! ».

1.4.1.3.4. Lexique

Encore : Il est compris en oral seul et en geste seul. Elle le fait spontanément.

Manteau : En contexte, F1 ne semble pas le comprendre, ni à l'oral ni avec le geste. Rappelons que ce geste n'est plus utilisé depuis un moment avec nous dans ce contexte. Elle ne participe pas au geste en coaction, effectué une fois que le manteau est déboutonné, ni quand il est retiré.

Manger : Il est compris en oral seul, et également en geste seul. Elle produit alors spontanément le geste et paraît s'animer. Elle peut également faire le geste de sa propre initiative pour réclamer à manger, même si cette activité n'a pas encore été faite dans la séance. Le geste est toujours imprécis, mais bien placé : elle touche sa bouche avec l'index.

Boire : Il semble compris en oral seul, elle effectue alors spontanément le même geste que pour « manger ». Si le verre vient d'être utilisé puis est mis de côté, elle peut réclamer « boire » de nouveau, avec le geste. Cela est possible dans un contexte de faire-semblant.

« C'est fini » : Elle le comprend à l'oral seul, et en geste seul ; en effet quand d'habitude il est fait devant elle ou en coaction, elle effectue toujours un mouvement avec ses coudes vers l'arrière, ce qu'elle fait également spontanément en entendant « c'est fini ». Elle produit donc son propre geste. Hors du contexte de fin de séance, rien ne permet de montrer qu'elle comprend un autre sens du concept, cette fois utilisé à la fin d'un paquet de gâteaux.

1.4.2. F2

1.4.2.1. Evaluation de début de suivi

1.4.2.1.1. Appétence à la communication

Quand nous l'approchons en la touchant, F2 est en général souriante, fait le geste « bonjour » en coaction. C'est souvent une fois que nous lui faisons comprendre qu'elle doit se lever pour venir avec nous qu'elle proteste.

Pour une interaction plus prolongée passant par le corporel (gestes, toucher...), elle a tendance à repousser l'autre.

Elle apprécie les comptines, mais également qu'on lui chante un air sans sa participation, ou écouter une musique. Cela n'explique pas une appétence spécifique à l'interaction, mais montre au moins qu'elle accepte nos initiatives vers elle.

Elle paraît également beaucoup s'amuser de notre imitation des tapes qu'elle donne sur la table. Elle n'a toutefois pas poursuivi.

1.4.2.1.2. Tour de rôle

Comme dit ci-dessus, l'activité de reproduction de ses tapes sur la table n'a pas été poursuivie à tour de rôle.

Par contre, nous avons pu nous passer des maracas et les secouer tour à tour. Il s'agit d'une activité avec laquelle elle est plus familière.

Mais avoir chacune des maracas et les secouer à tour de rôle n'est pas possible. Toutefois, il n'est pas sûr, lors de cette activité, qu'elle ait bien compris que nous avions nous aussi des maracas.

1.4.2.1.3. Efficacité de la communication

Expression des émotions : Quand F2 est contente, cela est visible (elle sourit, rit) mais elle ne semble pas chercher à nous l'exprimer puisqu'elle ne sait pas qu'on peut la voir sans contact tactile associé.

Expression d'un refus : F2 sait bien exprimer quand elle ne veut pas quelque chose, en nous repoussant et en protestant vocalement. Elle sait également reposer un objet à côté, mais ne le fait pas encore systématiquement.

Faire une demande : Si on lui propose « qu'est-ce que tu veux ? » avec le geste associé, F2 demande directement une comptine spécifique par un balancement ; toutefois on ne sait pas si elle sait qu'elle peut demander autre chose à la suite de cette question. Elle effectue également le geste « encore » à la suite d'une activité appréciée, si on accompagne son mouvement en lui touchant les bras.

Demande d'aide : Pour des activités qu'elle ne peut faire seule, F2 fait peu de demandes complètement spontanées, puisqu'elle attend toujours un contact tactile pour effectuer un geste.

1.4.2.1.4. Lexique du quotidien et lexique en cours d'acquisition

Bonjour : F2 l'effectue en coaction, en participant bien au mouvement. On peut penser qu'elle le comprend puisque quand une nouvelle personne arrive et prend sa main pour faire un geste, F2 la dirige spontanément pour former le « bonjour », alors qu'elle pourrait faire le geste « chanter » par exemple.

S'asseoir : Elle comprend parfaitement le geste personnel pour lui dire de s'asseoir. Il est toutefois possible que le contexte l'aide, puisqu'elle s'assoit parfois spontanément lorsqu'on l'amène à une chaise et qu'on lui en fait toucher le dossier, avant même qu'on ait fait le geste.

Encore : Elle sait l'effectuer seule, si on lui touche les bras en même temps. Elle poursuit donc le geste si elle souhaite demander « encore ».

On chante : Le geste est effectué en coaction avec F2 (elle participe bien au mouvement). Nous l'avons fait en l'associant avec la forme orale « on chante » : elle a bien compris l'ensemble puisqu'elle s'est alors animée, nous a pris les mains, et a commencé à se balancer pour une comptine.

« Dans ma maison il y a... » : Elle fait rarement de son initiative le mouvement de demande de cette comptine, mais le fait en coaction.

« Bateau sur l'eau » : Elle demande souvent d'elle-même cette comptine en effectuant le mouvement la représentant, en réponse à « qu'est-ce que tu veux ? ».

Manger : Aucune réaction de sa part n'a permis de voir si elle avait compris la forme orale ou le geste. Ce dernier est effectué en coaction, dans laquelle elle se laisse surtout guider.

Boire : Aucune réaction de sa part n'a permis de voir si elle avait compris la forme orale ou le geste. Celui-ci est effectué en coaction, sans réelle participation.

C'est fini : Le geste est effectué en coaction, à laquelle elle participe peu. Il est accompagné de la forme orale. Il est difficile de savoir si elle le comprend puisque par la suite on lui donne l'objet de référence lui indiquant où elle va, puis on effectue le geste pour qu'elle se lève.

Se lever : Le geste personnel seul est parfaitement compris (on glisse ses mains le long de ses bras pour les relever).

1.4.2.2. Activités effectuées en séance

Il a principalement fallu, pour F2, s'adapter à ses difficultés comportementales et relationnelles. Par ailleurs, aucun passage par le canal visuel n'est possible du fait de sa cécité totale.

1.4.2.2.1. Comptines

Nous commençons par faire le geste « on chante » en coaction ; F2 le comprend bien et dirige tout de suite sa main pour finir le geste, en général elle s'anime car elle apprécie les comptines. Puis nous lui proposons une comptine par un mouvement qui est fait dans celle-ci, et qui prend valeur de signifiant. Si on ne lui propose pas la comptine qu'elle aurait voulue, elle manifeste assez rapidement son mécontentement.

De nouvelles comptines sont apportées, lors d'épisodes de mécontentement, pour rétablir le contact : quand elle commence à se calmer, la comptine lui est alors chantée, sans sa participation ; puis, si elle l'apprécie, des mouvements sont placés sur la mélodie et effectués avec F2. Ainsi, une comptine sur « la-la-la » se chante en tapant dans ses mains (F2 apprécie que l'on tape dans nos mains avec les siennes par-dessus, afin de sentir notre propre geste), une comptine sur « popopop » se chante en tapant des doigts sur les jambes. Peu à peu F2 peut faire ces mouvements seule lors de la comptine.

Nous adaptons le tempo de la comptine à la vitesse à laquelle elle effectue les mouvements, dans le but de lui faire prendre conscience de son propre effet sur l'interlocuteur. Il n'est pas certain cependant qu'elle l'ait bien compris.

Dès qu'elle effectue hors contexte le mouvement présent dans une comptine, celle-ci est alors chantée avec elle, pour qu'elle considère ce mouvement comme

signifiant une demande. Les demandes intentionnelles de comptines précises ont été longues à s'installer, mais ont commencé vers la fin du suivi à vraiment se mettre en place : en effet, à la fin F2 commence à expérimenter, en s'amusant à changer de mouvement en cours de comptine et à passer ainsi de l'une à l'autre.

Il arrive qu'elle produise « la-la-la » en vocalisant, elle est alors félicitée et nous chantons la comptine avec elle. Cependant cela n'est pas systématique et F2 peut également frapper des mains pour cette comptine. La demande étant chez elle encore peu en place, il est important d'y répondre, même si cela crée finalement deux signifiants différents pour une même comptine. Associer uniquement la vocalisation à cette comptine aurait été l'idéal avec plus de temps de suivi, pour lui faire percevoir la valeur communicative des vocalisations, et afin de dégager le geste du frapement de main pour une autre activité (frappements de mains à tour de rôle).

Une autre comptine est ensuite introduite, « il était un petit homme », chantée debout en tenant les bras de l'autre, pour bien la différencier des autres. Le geste la représentant était donc d'appuyer sur ses bras. Cela dit cette chanson a fini par être laissée de côté puisque F2 semblait être perturbée par le fait de se lever ; de plus le nombre de comptines commençait à être élevé.

1.4.2.2.2. Tapotements sur la table se rapprochant

Un jeu est introduit. Il consiste à ce que nous tapotions la table avec nos doigts tout en vocalisant « t-t-t-t... », en partant de loin et en tapant et vocalisant de plus en plus fort en se rapprochant de la main de F2. Cela lui plaît, et elle laisse sa main sur la table pour sentir les vibrations. Si cela se passe bien nous poursuivons les tapotements en continuant sur sa main, et éventuellement jusqu'à son épaule. Le principal but de cette activité est de rétablir l'échange et de lui en donner le goût, quand il a été coupé par un moment de mauvaise humeur et de refus de contact.

1.4.2.2.3. Ecoute de musique

F2 apprécie les activités sonores. Lui faire écouter de la musique est donc parfois utilisé pour rétablir le contact. Cela permet également, en stoppant la musique et en la relançant, d'apporter le geste « écouter », en coaction, au moment où la musique est présente. Puis après une pause, il faut refaire le geste pour obtenir de nouveau la musique. F2 a par la suite parfois effectué le geste hors contexte. Nous y répondons par la musique (car nous l'interprétons comme une demande).

1.4.2.2.4. Dialogue de bruits

Lors d'épisodes de refus et de mécontentement, ou pour s'occuper seule, F2 donne parfois une tape sur la chaise ou la table. Nous y répondons alors en faisant la même chose. Elle paraît d'abord intéressée mais ne continue pas plus loin, puis commence à répéter encore un coup (ce à quoi nous répondons de suite), jusqu'à aboutir à un vrai tour de rôle de tapes données chacune à son tour.

Cela peut prendre différentes formes : un frappement de mains tour à tour, ou un nombre de coups variables sur une surface au choix. F2 semble vouloir tester que nous allons bien reproduire le même rythme sur la même surface.

Puis nous commençons à enrichir nos réponses, en allongeant sa production ou en ajoutant une mélodie par-dessus par exemple ; là aussi F2 paraît apprécier cela et commence à varier davantage ses propres productions.

1.4.2.2.5. « Manger » et « Boire »

Nous avons voulu travailler ces deux mots, mais « boire » suscitait assez peu d'intérêt et a moins été utilisé, au profit de « manger » ou d'activités pré-linguistiques.

La production de ces deux gestes se fait tout d'abord en coaction. Quand elle a commencé à mener le mouvement, son geste pour « boire » et pour « manger » est le même. Avec quelques séances, F2 peut produire « manger » seule après modélisation en coaction, même si comme pour tout geste elle a toujours besoin d'un léger contact tactile sur ses bras pour savoir qu'on la « voit ».

Le déroulement de l'activité, pour « manger » est le suivant : nous ouvrons un paquet de biscuits bruyamment et assez proche d'elle pour qu'elle puisse le sentir, puis nous faisons le geste en coaction (qu'elle dirige au bout de quelques séances). Nous lui donnons un morceau de gâteau, et si elle paraît l'apprécier nous faisons également le geste « c'est bon » en coaction et en l'oralisant. Puis il faut refaire le geste « manger » ou « encore » pour en obtenir un autre ; nous amenons parfois une coordination des deux gestes en coaction.

Cette activité fonctionne bien, car F2 est tout à fait prête à faire les gestes nécessaires pour obtenir un morceau de biscuit.

1.4.2.2.6. Recevoir de l'air

Puisque F2 apprécie beaucoup de recevoir de l'air sur le visage, cela est utilisé pour travailler la demande et développer les bruits de bouche. En effet, à un moment où elle avait reçu de l'air, elle a produit un [j]. Cela a donc été repris par la suite :

nous l'imitons alors, et produisons de l'air à chaque fois que nous faisons ou qu'elle fait le [j]. F2 ne paraît d'abord pas comprendre l'association, puis elle produit plus souvent le [j] intentionnellement, et finalement à chaque fois que l'air s'arrête. C'est un réel progrès dans la mesure où il s'agit d'une demande qu'elle effectue sans notre contact physique.

Par ailleurs, après une séance où cette activité avait été faite, F2 a reçu du vent sur le visage au moment d'un passage par l'extérieur. Nous avons là aussi produit le [j] pour qu'elle fasse un lien et élargisse le concept. Elle a bien semblé comprendre l'évocation : elle a ri et a ensuite produit [j] quand elle recevait du vent.

1.4.2.3. Evaluation de fin de suivi

1.4.2.3.1. Tour de rôle et appétence à la communication

F2 répond au tapement des mains de l'interlocuteur, en le répétant, ce qui se poursuit donc en tour de rôle. Elle semble beaucoup apprécier cet échange.

Lors d'une autre séance, elle tape sur la table, ce que nous reproduisons, puis effectuons avec elle à tour de rôle. F2 s'amuse alors à son tour à complexifier les rythmes et à changer de support sur lequel taper. Nous répétons à chaque fois ses productions en les enrichissant peu à peu par l'ajout de voix ou d'une suite. Le tour de rôle est bien en place, et elle paraît beaucoup s'amuser.

Elle repousse maintenant les maracas, ce qui ne permet pas de comparer avec ce qu'elle en faisait au début du suivi. En revanche elle utilise un clavier musical placé entre les deux interlocutrices, mais pas à tour de rôle.

De bonne humeur lors d'une séance d'évaluation finale, elle s'amuse à secouer son bras ; à notre contact tactile sur ses genoux, elle vient spontanément chercher nos mains pour nous « montrer » qu'elle secoue son bras en nous le faisant toucher.

1.4.2.3.2. Demandes spontanées

F2 peut demander des comptines à partir du mouvement les représentant, spontanément ou quand on lui propose de chanter, et est aussi capable de demander à recevoir de l'air en produisant un [j]. Nous utilisons ces productions comme des signifiants, mais il est difficile de savoir dans quelle mesure ils constituent une demande intentionnelle dès leur première utilisation. Elle effectue également le geste « encore » à la suite d'une activité appréciée, mais le geste ne

peut être complètement spontané puisque, comme pour tout geste, elle a toujours besoin d'un contact tactile, maintenant pratiquement inexistant.

En revanche, à l'ouverture bruyante d'un paquet de gâteaux, elle sent manifestement leur odeur, mais n'initie pas de demande malgré notre contact.

1.4.2.3.3. Lexique du quotidien et lexique en cours d'acquisition

Encore : Elle sait l'effectuer, et le fait seule si on lui touche très légèrement les coudes en même temps. A l'oral elle semble le comprendre, car elle sourit quand nous lui proposons « encore » après une activité appréciée, et même si on la touche, elle ne fait pas le geste tant qu'on ne le dit pas.

Manger : Aucune réaction de sa part ne permet de voir si elle comprend la forme orale ou le geste. Ce dernier est effectué en coaction, dans laquelle elle mène le geste, une fois qu'il a été guidé à plusieurs reprises par l'interlocutrice. Il est toujours présenté en contexte.

Les comptines : F2 effectue plus spontanément les gestes qu'elle connaît pour les comptines, et s'amuse à passer d'une comptine à l'autre en changeant son geste. Elle demande également la comptine sur « la-la-la » en tapant dans ses mains ou en vocalisant « lalala ».

Avoir de l'air : Elle reproduit le [ʃ] qu'elle entend pour demander de l'air à nouveau sur son visage. Elle semble également le comprendre. Elle l'effectue également spontanément, mais il est possible qu'il ne s'agisse pas d'une demande intentionnelle dès la première production.

C'est fini : Le geste est fait en coaction.

1.4.3. G

1.4.3.1. Evaluation de début de suivi

1.4.3.1.1. Permanence de l'objet

G a acquis la permanence de l'objet : il mentionne des objets qu'il a utilisés le week-end précédent la séance et dont il a tiré du plaisir. Il évoque également « appareil photo » et « sac » en sortant de la classe où on est allé le trouver pour dire qu'il va le chercher.

1.4.3.1.2. Attention et action conjointes

G est très investi dans les séances, et attentif à ce qu'on lui dit. Quand un matériel lui est présenté, il le touche et le regarde. Lorsqu'on lui donne un livre et qu'on lui raconte l'histoire en pointant des détails de l'image, il les regarde. Quand il donne une réponse, il tourne souvent son visage vers l'adulte, comme pour obtenir un encouragement ou un acquiescement.

1.4.3.1.3. Pointage

G a le pointage : lorsqu'il voit une image, il sait pointer un élément ou l'image entière et signe ce qu'il a vu, puis regarde l'interlocuteur (pointage proto-déclaratif).

1.4.3.1.4. Appétence à la communication

Lorsque nous allons chercher G dans sa classe pour la séance d'orthophonie, il paraît très content. Il signe « orthophonie » en souriant, et sort précipitamment en nous suivant. Il a apporté son appareil photo pour nous parler de son week-end.

Il peut toucher notre main pour attirer notre attention.

Lorsqu'il découvre un matériel, il le regarde et parfois évoque par des mots isolés (en langue des signes) ce qu'il voit.

1.4.3.1.5. Tour de rôle

Nous faisons un loto des actions. Au début, il faut indiquer à G que c'est chacun son tour en mettant nos mains sur la pioche pour l'empêcher de tirer une carte. Une fois qu'il a compris que c'est une fois sur deux, il est nécessaire, quand nous avons pioché, de lui dire « C'est à toi ». Au bout de quelques fois il a compris : il attend que l'adulte ait terminé puis il prend de lui-même son tour. Le tour de rôle est donc acquis, mais G a besoin d'un moment soit de compréhension (qu'il s'agit d'un jeu qui fait alterner les joueurs) soit d'adaptation ('réactivation' du tour de rôle).

1.4.3.1.6. Efficacité de la communication

G a souvent le sourire, mais nous ne savons pas s'il s'agit d'un vrai sourire ou d'une mimique sans rapport avec ses émotions.

Il est toujours motivé pour n'importe quelle activité que ce soit. Il sait choisir entre deux propositions. Quand on lui demande s'il veut continuer une activité (en signant « encore » puis « stop »), il est capable de choisir l'une des deux propositions, mais de manière non systématique.

G ne semble pas réclamer de l'aide quand il est en difficulté. Si le matériel qui lui est présenté est disposé sur la table de manière à être mal positionné par rapport à son champ de vision (c'est-à-dire qu'il le voit mais qu'il doit se pencher, se rapprocher), il ne demande pas à bouger le matériel, et ne le fait pas non plus de lui-même, ni ne demande de l'aide, ni ne manifeste un quelconque désagrément. Il s'adapte à la situation et on pourrait le laisser longtemps dans cette situation. S'il ne trouve pas ce dont il a besoin, il ne demande pas non plus d'aide ; soit il continue à chercher soit il change d'objet.

G exprime sa fatigue non par le langage mais par des attitudes : il se replie sur lui-même, met sa tête dans ses bras, se retourne sur sa chaise...

1.4.3.1.7. Lexique

G connaît un certain nombre de gestes de la langue des signes (qui est le seul moyen de communication utilisé avec lui en conversation), en compréhension (l'adulte l'accompagne de langage oral -mais qui n'est pas entendu par G) et en expression. Il connaît les couleurs, les jours de la semaine, les mois de l'année, des noms (vêtements, aliments, animaux, autres), des verbes, bonjour,

Il n'est pas très précis dans ses gestes, mais en contexte on parvient à le comprendre. La question est plutôt de savoir s'il serait compris des étrangers.

Comme il est très souvent en écholalie, lorsque nous signons un mot qu'il ne connaît pas, G le reproduit. Cependant il n'est pas évident de savoir s'il a compris le concept ou non : il ne reproduit pas le geste par la suite quand il le faudrait, mais peut-être est-ce un problème de mémoire. Il est difficile en effet pour G d'enregistrer du nouveau lexique.

1.4.3.2. Activités effectuées en séance

Etant donné que G voit partiellement de son oeil gauche, sa vue est utilisée au cours des séances. Le matériel utilisé est adapté (traits épais, dessins agrandis, proposition de matériel noir et blanc ou en couleurs pour voir ce qu'il préfère).

1.4.3.2.1. Préférence des couleurs ou du noir et blanc

Sachant que G apprécie particulièrement de dessiner des voitures, nous lui proposons de faire un dessin, en lui présentant des feutres de toutes les couleurs afin de voir lequel il choisira. Nous supposons effectivement qu'il prendra celui qui est le mieux adapté à ses capacités visuelles.

Réaction de G : Il choisit rapidement et sans hésiter le feutre noir, et dessine sa voiture noire, dans tous ses détails (même les phares, les vitres...).

Afin de confirmer nos impressions, nous décidons de procéder à une autre activité. Nous supposons que G, sachant faire un choix entre deux propositions, saura nous montrer par la manipulation d'un certain matériel s'il est préférable que nous lui présentions du matériel noir et blanc ou bien en couleurs. Nous lui proposons donc un exercice de classification (aliments sucrés/salés) après dénomination des images. Celles-ci sont recto verso, d'un côté en noir et blanc, et en couleurs de l'autre. À chaque fois, nous montrons bien à G les deux côtés.

Réaction de G : il regarde attentivement les deux côtés, signe, puis aligne tous les dessins de manière à voir le côté couleur. Ce comportement nous a surprises, par rapport à son choix de feutre noir pour dessiner.

Nous n'avons donc pu de savoir si G préférerait le noir et blanc ou la couleur.

1.4.3.2.2. Demande d'aide (à travers toutes les activités)

Quand G est en difficulté, nous lui demandons s'il a besoin que nous l'aidions (en signant 'aider'). A chaque fois qu'il répète en échomimie nous l'aidons pour lui montrer que lorsqu'il dit cela il obtient ce qu'il demande.

Réaction de G : Nous n'avons pas réussi à ce qu'il initie lui-même cette requête.

De la même manière, lorsque nous lui proposons de faire un dessin et que nous lui donnons une feuille, il ne réclame pas de crayon et attend.

De plus, si le matériel présenté est dans son champ de vision mais mal placé (par exemple s'il doit se pencher fortement sur le côté pour l'atteindre, ou se lever un peu de sa chaise), il fera les efforts physiques nécessaires mais ne bougera pas les éléments, ou ne dira pas qu'il ne les voit pas, ou qu'ils sont loin etc.

1.4.3.2.3. Loto des actions

Objectifs : tour de rôle, pointage, attention conjointe, lexique, syntaxe (phrases à 2 (sujet – verbe) et 3 (sujet – verbe – complément) éléments).

- **Tour de rôle** : Déjà acquis. Il faut seulement un petit moment à G pour comprendre que c'est chacun son tour. Puis il attend patiemment que nous ayons terminé. Il faut parfois lui dire « c'est à toi » pour qu'il joue.
- **Pointage** : Déjà acquis

- **Attention conjointe** : Déjà acquise. Il est parfois nécessaire d'agiter une main près de son visage, dans son champ de vision, ou de lui toucher la main, pour le sortir de ses troubles associés (balancements, ...) et le ramener à l'activité.

- **Lexique** :

Production : Quand G ne connaît pas un mot, nous le lui montrons et il le répète de lui-même. Lorsqu'il refait la phrase, il lui faut plusieurs présentations pour que la production du geste soit mémorisée. Les noms sont plus faciles à retenir que les verbes. Et tout ce qui est abstrait est difficile d'accès.

Précision motrice : Les gestes peuvent être bien répétés s'ils n'exigent pas de grande précision manuelle ou de larges mouvements de bras. Quand ils sont plus difficiles à produire, nous utilisons la coaction, mais G semble peu apprécier : ses mouvements, rapides, indiquent que le changement de rythme et le contact imposés par la guidance lui sont peut-être peu agréables.

- **Syntaxe** : En description, G évoque seulement un élément (objet, personne).

Aide : Nous signons au fur et à mesure « qui », puis « que fait-il » puis « quoi » pour obtenir la bonne syntaxe de la phrase.

Réaction de G : Il comprend bien « qui » et « quoi », en revanche « que fait-il » n'a pas de signification pour lui au début.

Aide : Pour que G fasse les phrases par lui-même, nous avons choisi d'utiliser un système de pictogrammes : à chaque élément (sujet, verbe, complément) de la phrase, il doit prendre parmi toutes les propositions celle qui convient et les aligner sous l'image. À la fin, il relit toute la phrase à l'aide des pictogrammes disposés dans l'ordre.

Réaction de G : Il a du mal à comprendre l'ordre des éléments, aussi est-ce souvent nous qui les remettons dans l'ordre.

1.4.3.2.4. Histoires en images à remettre dans l'ordre (3 images)

Objectif : séquentialité, syntaxe (à 2 ou 3 éléments selon les histoires)

Réaction de G : G a globalement bien réussi cette activité (il a une bonne séquentialité), avec toutefois quelques erreurs, mais très peu nombreuses.

En syntaxe, nous faisons les mêmes observations que pour les jeux de loto.

1.4.3.2.5. Questions/réponses (qui, quoi, où, que fait-il, pourquoi)

Ces questions ont été travaillées à l'aide d'histoires, images, histoires en images à ordonner, photos ou événements que rapportait G de sa semaine passée.

« Qui » et « Quoi » sont déjà acquis. « Qui » est un peu présent en échomimie mais G y répond correctement.

« Que fait-il » : G est très en échomimie sur ce signe, qu'il ne semble pas comprendre. Nous utilisons donc des dessins de signes LSF pour les termes « qui », « que fait-il », « quoi », et les alignons devant G, pour procéder à la construction des phrases, et qu'il comprenne que lorsque l'on signe « que fait-il », il doit répondre par l'action (le verbe). Nous pointons chaque signe dessiné et le réalisons.

Réaction de G : Il reste en échomimie sur de nombreuses phrases, et nous devons signer le verbe nous-mêmes. Il répond rarement au geste.

« Quand » : G est en échomimie. Nous procédons de la même manière que pour « que fait-il », en ajoutant une désignation de la conséquence puis de la cause sur l'image, mais alors il dénomme les éléments que nous pointons.

1.4.3.2.6. Jeu sur les sentiments

Objectif : reconnaître des situations émotionnelles, et exprimer ses émotions.

Nous montrons à G des images avec des personnages dont le visage n'est représenté que par les contours de la tête. G doit désigner parmi deux (joie, tristesse) puis trois (joie, tristesse, colère ou joie, tristesse, fatigue) expressions dissemblables celle qui correspond à la situation représentée.

Réaction de G : Pour deux sentiments, l'exercice est très bien réussi. Il a seulement fallu rappeler à G comment se signait « triste ». Mais il devait déjà l'avoir dans son lexique car une seule fois a suffi. Parmi trois sentiments, la fatigue et la colère étaient plus difficiles à percevoir dans les images.

1.4.3.2.7. Histoire courte imagée et sentiments éprouvés par le héros

Objectif : associer les sentiments suivant la progression de l'histoire.

Aux moments où un sentiment se dégage de l'histoire, nous demandons à G de dire duquel il s'agit. L'exercice est difficile, il ne comprend pas bien ce qu'il faut faire.

Aide : Nous rajoutons des pictogrammes correspondant aux sentiments (nous n'avons sélectionné que les deux sentiments joie et tristesse), et lui montrons les deux tour à tour à chaque fois qu'il doit en choisir un qui va avec l'histoire.

Réaction de G : Il regarde le dessin du livre et désigne le pictogramme correspondant. Il peut se tromper quand l'illustration est ambiguë.

Aide : Nous demandons à G s'il est content ou triste face à telle ou telle situation (en évoquant des choses qu'il est susceptible d'aimer ou de ne pas aimer), pour voir s'il sait exprimer ses sentiments. Mais la compréhension des questions étant trop difficile, G se contente de répéter en échomimie notre question.

1.4.3.2.8. Jeu du magasin

Objectif : lexique, demande (avec la syntaxe « vouloir + nom »).

G a une planche où sont dessinés les éléments d'une liste de courses. Nous lui donnons le modèle de la phrase un certain nombre de fois avant qu'il puisse la faire de lui-même. Si G est bien présent d'une séance à l'autre, les automatismes viennent plus vite, et nous donnons le modèle de la syntaxe moins de fois.

1.4.3.2.9. Demande

Objectif : que G demande ce dont il a besoin.

G a des images où les personnages sont en train de faire une activité avec un outil, mais cet outil a été effacé ; il doit donc le demander en faisant une phrase « vouloir + nom » pour compléter ce qui manque.

Réaction de G : Il ne comprend pas ce qu'il doit faire et se contente de regarder les images et parfois de dénommer un détail.

Aide : Nous lui présentons les objets mélangés.

Réaction de G : Il les regarde (parfois les dénomme tous), et comprend ainsi qu'il doit mettre l'outil sur la bonne image. Il commence par prendre les dessins et à les poser sur les images. Il faut donc lui dire de demander avec une phrase. Nous lui donnons un exemple de phrase attendue qu'il répète correctement. Puis lorsque nous le laissons faire seul, il énonce seulement l'outil. A force de lui donner le modèle de la phrase, il parvient à un moment donné à énoncer une phrase correctement.

1.4.3.3. Evaluation de fin de suivi

G ayant été absent à de nombreuses reprises pour des raisons de santé, il a été difficile d'établir un suivi de ses progrès : ce qui était travaillé lors d'une séance pouvait apporter des résultats à la fin de la séance, mais était souvent à reprendre la fois d'après. De plus, il est venu pour la dernière fois à la fin du mois de janvier ; il

n'est pas revenu au centre après les vacances de février pour cause de dépression, aussi n'avons-nous pu procéder à l'évaluation de fin de stage.

1.4.4. Visualisation des progrès

Des tableaux récapitulatifs ont été établis pour chaque enfant, comparant les résultats des évaluations de début et de fin de suivi. Leur but étant de mieux visualiser les éventuels progrès dans les domaines initialement non acquis ou à améliorer, ils ne mentionnent pas les compétences qui étaient déjà acquises en début de suivi. On peut retrouver ces tableaux en annexe n°2.

2. Questionnaire

Nous avons construit un questionnaire à destination des parents d'enfants atteints de surdicécité congénitale, chez qui la communication est déjà bien développée. Le but était d'élargir nos observations, de nous renseigner sur la prise en charge dont ces jeunes avaient bénéficié, leurs capacités communicatives, l'investissement de leurs apprentissages et sur ce qu'auraient aimé ajouter ou accentuer les parents dans ces soins.

Le questionnaire est présent en annexe n°4.

Il a été transmis aux parents de trois enfants qui correspondaient à nos critères. Il s'agissait d'enfants de 7 et 8 ans, suivis en IEM ou IME. A l'âge du développement de la communication, des gestes étaient utilisés, mais eux-mêmes n'en produisaient pas. Leurs troubles visuels ne permettaient pas l'utilisation d'un support de communication visuel.

Malheureusement, nous n'avons pas pu avoir de données supplémentaires, et il ne nous a donc pas été possible d'exploiter ce questionnaire ; en effet, aucun ne nous a été retourné.

3. Avis d'orthophonistes à la lecture du guide d'accompagnement

Notre guide a été soumis à l'avis d'orthophonistes, afin que nous puissions l'améliorer, l'adapter à une réalité du terrain à laquelle nous n'avons encore été que peu confrontées, notamment concernant les possibilités des patients.

Il a été présenté à trois orthophonistes, travaillant en IME, en Centre de Réadaptation Fonctionnelle, et en service ORL d'implantologie. Toutes sont ou ont été confrontées à la surdité congénitale ou à des pathologies de même ordre du point de vue des difficultés communicationnelles et de la sévérité des troubles.

Les retours ont été positifs, et l'aspect concret des conseils donnés a été très apprécié. De même, il a été perçu comme un avantage que soit regroupé dans un même support les éléments de prise en charge permettant d'établir les pré-requis et les bases de la communication, applicables à d'autres pathologies.

Certaines modifications au fil du texte ont été réalisées sur les conseils de ces orthophonistes, au niveau des termes utilisés, d'informations à préciser ou à ajouter.

Il nous a été recommandé également de nuancer nos directives dans les fiches pratiques, en soulignant que celles-ci proposaient une manière de faire pour la prise en charge des patients atteints de surdité congénitale, mais que d'autres restent possibles. Par ailleurs, notre matériel permet que l'on pioche ce dont on a besoin pour un aspect précis d'un suivi, mais il n'est pas non plus exhaustif dans les activités qu'il propose.

D'autre part, certaines activités que nous proposons étaient peu, voire pas pour certaines, accessibles aux patients ayant peu de restes visuels. Il nous a donc fallu supprimer ou adapter certaines activités, et en mettre certaines à part en précisant leur difficulté d'accès.

La présentation générale a été retravaillée. Il nous a également été conseillé de réorganiser nos fiches pratiques, afin qu'un lecteur puisse plus facilement trouver celle correspondant à l'objectif précis qu'il recherche ; dans cette même idée, la version papier du guide a ses fiches plastifiées et facilement détachable de l'ensemble.

Enfin, nous avons ajouté de nombreux exemples pour ajouter à la clarté de nos explications, et donner ainsi des idées concrètes d'application.

4. Le guide d'accompagnement orthophonique

Des extraits du guide d'accompagnement orthophonique ont été placés dans l'annexe n°5.

Souhaitant toutefois rendre accessible notre guide aux orthophonistes rencontrant des patients atteints de surdité congénitale, et à toute personne cherchant des informations, nous l'avons rendu disponible sur internet en créant un site : surditecongenitale-ortho.webnode.fr

Différentes utilisations de cette version numérique sont possibles :

- Consultation en ligne : L'approche théorique et les fondements de la prise en charge sont accessibles par un onglet ; au long du texte, des liens renvoient aux pages des fiches pratiques en relation avec la partie développée. Les fiches sont également accessibles indépendamment, par un autre onglet.
- Téléchargement du guide dans son intégralité : un sommaire, l'approche et les fondements de la prise en charge, et les fiches pratiques.
- Téléchargement de chaque fiche pratique séparément.

Discussion

1. Confrontation des résultats avec nos idées directrices et projets initiaux

1.1. Nos idées directrices

Nous avons pu, grâce à notre expérimentation clinique et à nos recherches, valider différents principes desquels nous étions parties au début de notre projet.

Tout d'abord, nous avons parlé de la nécessité d'une prise en charge bien spécifique à la surdicécité congénitale avec troubles associés, handicap à part entière et nullement comparable à une superposition de différents handicaps. Lors de nos recherches, nous avons trouvé de nombreuses informations non spécifiques : sur la surdit , la c cit , la surdic cit  non cong nitale, ou sans troubles associ s, etc. Il nous est apparu tr s clairement lors de nos stages que ces informations ne pouvaient la plupart du temps pas  tre utilis es. En effet, elles  taient inapplicables aux cas des enfants suivis, parce qu'elles visaient un niveau trop  lev , ou n' taient pas adapt es   leurs d ficiences sensorielles ou   leurs troubles associ s. Nous avons pu nous rendre compte, et ainsi v rifier notre id e initiale, qu'il en serait de m me pour tout enfant concern  par notre m moire.

Nous avons  galement avanc  l'importance d'une adaptabilit  de la prise en charge   chaque enfant, sens dans lequel la litt rature s'est par ailleurs r v l  abonder. Nous avons  galement pu confronter ce point   nos diff rents patients : leurs comp tences h t rog nes et l' cart entre leur niveau et leurs moyens de communication rendent impossible l'application d'une m me m thode   tous. Nous pouvons m me aller plus loin en remarquant que c'est par notre adaptation aux enfants que la prise en charge a pu bien  voluer. En effet, si nous prenons l'exemple de l'enfant F2, nous voyons que partir   un niveau adapt  avec des activit s pr -linguistiques a permis des  changes r ussis et appr ci s, tout en d veloppant les comp tences-socles de la communication ; cela n' tait pas possible dans un travail pur d'introduction et de d veloppement de gestes signifiants. Ces derniers ont pu  tre abord s principalement   partir des propres productions de F2 et non d'un geste norm , et toujours   travers ses activit s favorites, ce qui montre finalement un point essentiel sur lequel il est n cessaire de s'adapter : les int r ts de l'enfant.

Pour terminer, nous avons voulu insister sur le r le de l'entourage de l'enfant dans le d veloppement de sa communication. Celui-ci nous semble primordial, ce

qui a été confirmé par nos observations en stage. En effet, c'est par les échanges entre professionnels de la structure que nous pouvons permettre à l'enfant une constance dans les réponses à ses demandes. C'est ainsi également que les gestes travaillés seront répétés au quotidien dans divers contextes (réels et fictifs), afin d'étendre le champ d'application du concept. Il est clair que ce qui est apporté en séance ne pourra suivre une progression optimale et surtout être réinvesti par l'enfant, si cela n'est pas repris par l'entourage. Par ailleurs, comme nous l'a souligné une orthophoniste, c'est avec les parents que sont choisis les objectifs, et les gestes ou autres signifiants apportés. C'est donc bien un travail en partenariat qui est effectué avec les personnes de l'entourage familial de l'enfant, équipe et famille.

1.2. Nos objectifs

Notre objectif était de créer un support pour guider le suivi orthophonique des enfants ayant une surdicécité congénitale et étant très en difficulté dans la communication. Nous le voulions accessible à toute orthophoniste cherchant des informations à ce sujet. Nous avons en effet pu élaborer un tel guide, rendu consultable et téléchargeable par tous sur le site internet que nous avons conçu afin de répondre à notre objectif d'enrichissement des sources d'informations disponibles.

2. Evolution de notre projet

2.1. Ajustement du projet initial

Nous avions le désir de nous intéresser à des patients en âge précoce pour aider à une prise en charge la plus précoce possible puisque c'est de cela que dépend principalement le développement des enfants atteints de surdicécité. Or, ceux-ci étant extrêmement peu nombreux, nous n'avons pu trouver parmi eux de patients âgés de trois ans et moins. Il nous a donc fallu réadapter notre projet initial à la population que nous avons rencontrée.

Notre manque de connaissances théoriques et pratiques sur la surdicécité a fait que nous avons au départ choisi des objectifs qui se sont vite avérés trop élaborés, et également trop nombreux pour pouvoir les développer tous dans le guide dans le temps imparti pour le mémoire. Aussi avons-nous pris la décision d'aborder les objectifs les plus élémentaires, correspondant aussi à ceux étant les plus accessibles pour nos patients.

De plus, nous souhaitons élaborer notre guide en donnant des idées d'activités et des objectifs de rééducation pour chaque niveau, suivant les niveaux du dispositif CHESSEP – Communication grand Handicap : Evaluer, Situer, S'adapter, Elaborer un Projet individualisé (Naud (2004), encadré par Crunelle). Mais nous avons par la suite constaté que la multiplicité des paramètres influant sur le développement de l'enfant et de sa communication rendait ce travail irréalisable : en effet les capacités intrapersonnelles sont souvent très inégales, et ce de manière variable selon chaque patient ; cela ne permet pas d'établir un profil type des niveaux de développement et des échanges, ni donc de fixer des activités-types correspondant à chaque niveau.

2.2. Difficultés liées aux stages

2.2.1. Problèmes de santé d'un patient

Un regret fut la prise en charge peu régulière du patient que nous avons nommé G. Ce garçon a en effet souvent été malade, aussi le suivi n'a-t-il pu être régulier, et nous ne savons pas si les efforts fournis auprès de ce patient ont pu lui être profitables. Par ailleurs, G a fait une dépression dont il n'est pas encore sorti, et a pu exprimer qu'il ne voulait plus aller au centre, cela en janvier. Aussi n'avons-nous pas pu procéder à l'évaluation finale. Notre déception fut d'autant plus grande que G était très investi durant les séances et avait grand plaisir à venir.

2.2.2. Troubles comportementaux d'une patiente

Les fréquents épisodes de refus de contact de F2 ont rendu les séances difficiles : lors de ces épisodes, elle s'agitait et se plaignait, se mordait et pouvait tenter de nous mordre si nos mains étaient à sa portée ; il était alors impossible de lui proposer une activité. Même les bruits à tour de rôle ou les comptines qui lui étaient simplement chantées n'étaient pas toujours acceptés. S'ils l'étaient, ils permettaient de travailler les éléments nécessaires au schéma interactionnel (tour de rôle, prise de conscience de son effet sur l'environnement, appétence), et de l'intéresser aux vocalisations ; cependant les autres aspects de la prise en charge qui sont à sa portée quand elle est réceptive, tels que les gestes, ont alors été bien souvent laissés de côté.

3. Limites de notre travail

3.1. Population peu nombreuse

Une limite évidente de notre travail est celle du peu de patients que nous avons pu suivre lors de nos stages. En effet, l'extrême diversité se retrouvant chez les personnes sourdaveugles congénitales ne pouvait aucunement être représentée par les trois seuls enfants avec lesquels nous avons été en contact. Toutefois, nous avons eu la chance de suivre des patients très différents les uns des autres.

Nous avons tenté d'avoir tout de même une idée la plus large possible sur les patients concernés par notre mémoire, ce qui a été rendu possible grâce à nos recherches dans la littérature.

3.2. Le questionnaire

Nous avons voulu compenser en partie ce manque de population par la création d'un questionnaire soumis aux familles d'autres enfants atteints de surdicécité congénitale. Le but était d'élargir nos observations, de nous renseigner sur la prise en charge dont ils avaient bénéficié, sur leurs capacités communicatives, l'investissement de leurs apprentissages et sur ce qu'auraient aimé ajouter ou accentuer les parents dans ces soins.

Divers thérapeutes ayant souhaité prendre connaissance de notre questionnaire, et les délais s'ajoutant, ce dernier a tardé à être transmis aux familles auxquelles il était destiné. Aucune ne nous a retourné le questionnaire, malgré les efforts apportés pour le rendre facile et rapide à compléter et à renvoyer. Nous n'avons donc pas pu nous en servir, ni pour nous aider à mieux cerner la population, ni dans l'élaboration du guide d'accompagnement orthophonique.

3.3. Notre manque d'expérience

En débutant en tant que stagiaires, nous n'avons aucune expérience dans la prise en charge de la surdicécité congénitale. Nous avons observé des séances effectuées par nos maîtres de stage avec les enfants concernés, puis avons commencé nos propres séances à partir uniquement de ces observations et d'échanges avec nos maîtres de stage, voire de notre intuition.

En effet, à cause de ce manque d'expérience, nous nous sommes beaucoup aidées de nos recherches dans la littérature, sur lesquelles nous n'avons pu nous appuyer qu'au fur et à mesure de leurs avancées pour guider nos séances.

Le guide d'accompagnement orthophonique a été terminé lorsque nous avons été bien au fait d'une approche de prise en charge optimale. Mais c'est à ce moment seulement que nous aurions pu être à même d'effectuer au mieux nos séances. Malheureusement, il ne nous restait alors que très peu de temps auprès des enfants.

Toutefois, avoir des séances avec les enfants avant de finaliser le guide était tout à fait indispensable, afin de bien cerner la population, de nous rendre compte du niveau à viser, ainsi que des éléments pratiques de suivi. C'est enfin au contact de ces enfants et des professionnels des structures que nous avons pu ajouter nos propres conseils au guide, et préciser ou illustrer ceux issus de la littérature.

3.4. Evaluation des enfants en début et fin de suivi

Nous avons pu voir qu'il pouvait être particulièrement difficile de déterminer les compétences ciblées comme acquises ou non. En effet nous nous sommes basées principalement sur des observations qualitatives et subjectives, et cela notamment :

- pour savoir si un mot est compris ou non, puisque l'enfant peut réagir assez peu à ce qu'il a compris, et que sa réaction peut être mal interprétée.
- pour savoir si sa communication est efficace, puisqu'il s'agit alors de notre propre interprétation de ses comportements.
- pour savoir si l'enfant possède la permanence de l'objet, puisque le champ visuel est restreint ou inexistant, ce qui limite les possibilités d'expérimentation, et puisque la demande n'est pas forcément en place, pour pouvoir réclamer l'objet caché.

De plus, nous avons observé d'une fois sur l'autre des changements dans les réactions face aux situations, ce qui rend difficile le fait de considérer définitivement une compétence en tant qu'« acquise » ou « non acquise ». Par ailleurs, du fait de leur lourd handicap, la vitesse des progrès de nos jeunes patients ne peut se mesurer à celle d'enfants ordinaires, aussi a-t-elle été parfois difficile à visualiser.

Il est à noter enfin que les progrès ne peuvent bien sûr pas être attribués au seul travail effectué en tant que stagiaires puisque les enfants ont poursuivi le suivi avec leur orthophoniste en parallèle, et ni au seul suivi orthophonique puisqu'ils progressent dans un travail global à l'aide de tous les professionnels et du partenariat avec l'entourage familial de chaque enfant. L'évaluation effectuée avant et après le suivi ne peut donc être considérée comme une réelle validation de l'approche de la prise en charge développée dans ce mémoire.

4. Intérêt de notre mémoire

4.1. Peu de littérature spécifique existante

La surdicécité congénitale étant un handicap très spécifique, nous avons dû parfois élargir nos recherches à une documentation concernant le handicap rare, le polyhandicap, l'autisme (avec un handicap associé comme la surdité ou la cécité) etc. En effet, le peu d'ouvrages qui existent sur la surdicécité ne sont pas forcément à destination d'orthophonistes, ne traitent pas spécifiquement de la surdicécité congénitale, ou bien souvent ne considèrent pas les handicaps associés qui peuvent être présents. Aussi nous a-t-il parfois été difficile de mettre nos lectures en parallèle avec notre sujet, ou alors devions-nous les accommoder, puisque le niveau était souvent trop élevé, et que les deux déficiences sensorielles n'étaient pas forcément rassemblées dans les troubles évoqués.

Il nous semble de ce fait que notre mémoire trouve son intérêt dans la littérature orthophonique puisqu'il regroupe des informations spécifiques à la surdicécité congénitale. De plus, la double pathologie et les troubles associés de ces patients étant peu fréquents, et n'ayant nous-mêmes pas été formées spécifiquement pour cette prise en charge, nous présumons qu'il sera appréciable pour des orthophonistes débutant dans ce domaine de savoir qu'il existe un matériel pouvant les guider dans leur travail, et de pouvoir le retrouver en ligne. Notons cependant que notre guide de suivi orthophonique n'est pas exhaustif dans les idées d'activités à faire avec l'enfant, et ne décrit pas une unique manière de procéder. Aussi notre matériel veut-il aider et conseiller les orthophonistes, mais ne veut pas s'imposer comme seul matériel indispensable et efficace.

4.2. Elargissement du champ d'application du guide

Notre guide a l'avantage de pouvoir aider également des parents en quête d'informations pour communiquer avec leur enfant, d'activités simples à faire avec lui, de conseils pratiques... Ces informations pourront être données et expliquées par l'orthophoniste à partir des conseils fournis par le guide.

Certaines idées d'activités peuvent en outre être utilisées par des orthophonistes pour des pathologies autres que la surdicécité, nécessitant elles aussi un travail de mise en place des bases de la communication, comme le polyhandicap, la surdité ou la cécité avec troubles associés ...

5. Prolongations

Comme expliqué précédemment, notre projet a évolué de manière à ne plus concerner que la prise en charge des enfants les plus en difficulté, parmi ceux atteints de surdicécité, aussi certains aspects de notre projet initial n'ont-ils pu être abordés ou développés. Toutefois, il serait tout à fait intéressant, dans une idée de prolongation de ce mémoire, de travailler sur ces points particuliers. Ainsi, les domaines suivants restent inexplorés dans le champ de la surdicécité congénitale :

- Protocole d'évaluation, spécifique à la surdicécité congénitale et à la communication, comme il en existe dans d'autres domaines du handicap et d'autres langues (CHESSEP, Communication Matrix), indiquant également de manière détaillée les objectifs adaptés au niveau de l'enfant.
- Prise en charge pour des niveaux plus élaborés, visant à développer :
 - l'expression des émotions, de ce qui ne va pas, le « oui » et le « non », la compréhension d'une notion basique du temps (« attends », « après », ...).
 - les vocalisations de manière plus approfondie notamment les vocalisations signifiantes, mais aussi la compréhension et la production d'une prosodie positive ou négative.
 - le faire-semblant, précurseur, avec la permanence de l'objet, d'une communication plus abstraite ou référant à des éléments non présents.
- Prise en charge spécifique à l'éducation précoce. Cela semble être le meilleur moment pour agir, afin de faire correspondre le plus possible les acquisitions de l'enfant aux âges classiques de son développement, et pour qu'il puisse mettre en place sa communication dès le plus jeune âge et éviter ainsi un maximum les troubles du comportement consécutifs à la double privation sensorielle. Il est toutefois à préciser que l'éducation précoce permettra des progrès dont l'évolution sera limitée en fonction des troubles de l'enfant (présence d'un handicap plus global, cécité totale...).

Conclusion

Les recherches que nous avons effectuées ainsi que nos expérimentations cliniques nous ont permis de réaliser un guide de prise en charge à l'attention des orthophonistes, pour aider au développement de la communication des enfants atteints de surdicécité congénitale avec troubles associés.

Le fruit de notre travail n'a pu être confronté qu'à nos observations cliniques : en effet les différentes approches de notre guide n'ont pas fait l'objet d'une étude de validation scientifique. Toutefois, nous avons pu observer la réceptivité des enfants aux activités proposées et l'adéquation de celles-ci à leur niveau et besoin, de même que l'évolution positive de chacun au long de l'année. De plus, les conseils de plusieurs orthophonistes, en contact avec cette pathologie ou avec des pathologies également très lourdes, nous ont permis d'améliorer et d'adapter au mieux le contenu de ce guide à ses futurs utilisateurs.

La réalisation de ce mémoire a été l'occasion pour nous de découvrir la surdicécité, un domaine auquel nous n'avions jamais été confrontées. Cela nous a permis de nous familiariser avec le travail auprès d'enfants très en difficulté dans la communication, pour lesquels il est nécessaire de mettre en place les bases, tout en contournant les restrictions imposées par leurs troubles. A l'aide de nos recherches pour préparer des séances pertinentes pour nos jeunes patients, et des conseils donnés par différentes orthophonistes, nous avons appris à sans cesse nous ajuster, ce qui est essentiel dans l'exercice de notre future profession. Face aux nécessités de mise en place de moyens de communication utilisés au quotidien, nous avons pu constater toute la pertinence du travail en équipe, qui nous semble maintenant indispensable. En outre, cela nous a permis de développer une certaine rigueur dans l'élaboration de notre travail ; nous avons pu progresser au cours de l'année d'un point de vue méthodologique.

Nous souhaitons que notre matériel participe à l'amélioration des échanges entre les jeunes atteints de surdicécité congénitale et leur entourage. Il nous semble répondre aux besoins de documentation existant dans ce domaine de l'orthophonie.

Nous espérons pouvoir ouvrir la voie à de futurs travaux, qui compléteront celui-ci, dans le but d'une prise en charge orthophonique optimale et correspondant à des patients de tous niveaux.

Bibliographie

- AGENOS P., ARBUS P., BARRETEAU C., CARRIUS L., COLL J., DENIAUD J., SOURIAU J., SALBREUX R., FAIVRE H., HOVASSE M., POITEVIN B., ROCHICCIOLI P. (1978). *Etude sur les sourds-aveugles*. Paris : CLAPEAHA.
- AMIET C., ARNAUD C., BACHOUD-LEVI A., BARRAL C., DETRAUX J., DUVIGNAU K., EBERSOLD S., GRAMAIN A., SCelles R., SOURIAU J., WINANCE M. (2013). *Handicaps rares. Contextes, enjeux et perspectives*. Paris : Inserm.
- ARNOUX M., AFLALO M., BABIARD E., BIBIE P., BOUTIN A., CAMBERLEIN P., CORBINEAU E., DJOUZI E., DROUIN J., JACQUARD C., GILLET H., LAPERCHE S., LOPEZ C., MARJOLLET M., MAURICE M., ROBIN C., POUGET-ROUDIL M., SCelles R., SERIZEL M., SERVIERES D., SCHILTE A. (2004). *L'accompagnement de la personne polyhandicapée aujourd'hui, Actes*. Paris : CESAP.
- BARREY-GRASSICK S. (1997). CUEmmunication : Beginning communication with people who are deafblind. *Dbl Review*, January-June 1998.
- BARREY-GRASSICK S. (2004). Learning from children who are deafblind « throw away the toys ». *Deaf-Blind Perspectives*, 12.
- BARREYRE J., ASECIO A. (2012). « Les configurations complexes et les limitations de la communication : des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? ». In : GNCHR. *Situations de handicaps rares et complexes : de l'entrée en relation à la communication, Actes*. Poitiers, 12-28.
- BAS O. (2006). Comment mieux communiquer avec les personnes polyhandicapées ? *Etudes et recherche*, 13.
- BASHINSKI S., BRADY N. (2008). Increasing communication in children with concurrent vision and hearing loss. *Research and Practice for Persons with Severe Disabilities*, 33 : 59-70.
- BASLE G., BIED-CHARRETON X., BOUTIN A., COURTOIS G., GEORGES-JANET L., RONGIERES M., ZUCMAN E. (2005). *Plan action polyhandicap*. Paris : Groupe Poly Handicap.
- BEST T. (1998). Structuring the environment. *Dbl Review*, July-December 1998.
- BLOUIN C., PACAULT B. (2005). *L'enfant sourd-aveugle, sourd-malvoyant. De la communication non verbale au langage*. Migne-Auxances : CRESAM.
- BOURRIGAUT G., BUSQUET D., FAIVRE H., PIKETTY C., VILLARD M., SALBREUX R. (1978). *Etude sur les sourds-plurihandicapés*. Paris : CLAPEAHA.
- CAFFIER N. (2012). « Relation, sens, et échanges : l'antichambre de la communication chez l'enfant déficient visuel porteur de handicap rare ». In : GNCHR. *Situations de handicaps rares et complexes : de l'entrée en relation à la communication, Actes*. Poitiers, 54-68.
- CESAP (1994). Polyhandicap et communication. *Glossa, les cahiers de l'Unadrio*, 42 : 4-7.

- CRESAM. Plaquette de communication. Mignes-Auxances. [Texte consultable en ligne] <http://www.cresam.org/archives/plaquette.htm>
- CRUNELLE D., CRUNELLE J. (2006). *Communiquer avec la personne polyhandicapée - Approche neuro-motrice*. Lausanne : Rencontres du CREDAS.
- CRUNELLE D. (2009). *Grille d'évaluation de la communication de la personne polyhandicapée - Evaluation de la communication de la personne polyhandicapée*, Ortho Edition.
- DAL'SECCO E. (2001). Communiquer sans parole. *Déclic*, 82 : 26-29.
- DEMCHAK M., ELQUIST M., RICKARD C. (2002). Using cues to enhance expressive communication. *Tips for home or school - Nevada Dual Sensory Impairment Project*, 31.
- DUMOULIN M. (1981). « Le jeune enfant sourd-aveugle avant 6 ans : éveil au monde extérieur et accès à la communication ». In : ZUCMAN E, SPINGA J. (1985). *Les enfants atteints de handicaps associés : les multihandicapés*. Paris : PUF, 145-161.
- DUQUETTE J. (2012). *La communication entre personnes ayant une surdité : comment la faciliter ?*. Institut Nazareth & Louis-Braille. [Consulté le 19/09/2013] <http://www.inlb.qc.ca/documents/106/La-communication-entre-personnes-ayant-une-surdite---comment-la-faciliter-?langue=fr>
- FLORIN A. (2002). *Le développement du lexique et l'aide aux apprentissages*. Université de Nantes. [Consulté le 02/04/2014] http://ia37.tice.ac-orleans-tours.fr/eva/sites/ia37__pole-maternelle37/IMG/File/Se%20documenter%20se%20former/Conferences/conf_A_Florin.pdf
- FREEMAN P. (1975). *Comprendre l'enfant sourd-aveugle*. Sint Michielsgestel : Institute for the Deaf.
- GEPNER B. (2005) Malvoyance du mouvement dans l'autisme : de la clinique à la recherche et à la rééducation. In : BERTHOZ A., ANDRES C., BARTHELEMY C., MASSION J., ROGER B. *L'autisme, de la recherche à la pratique*. Paris, Odile Jacob : 204-224
- GERLACH D. (2006). *Troubles du comportement, automutilations, stéréotypies, auto-stimulation : des moyens d'expression à décoder*. [Consulté le 22/12/2013] www.reseau-lucioles.org/Troubles-du-comportement.171.html
- Groupe Observatoire des Besoins du Comité d'Entente des Associations Représentatives de Personnes Handicapées et de Parents d'Enfants Handicapés. (2003). *Enquête portant sur les besoins des enfants et des adultes atteints de handicaps complexes de grande dépendance ne pouvant se représenter eux-mêmes*. Paris : APF, CLAPEAHA.
- HATWELL Y. (2003). *Psychologie cognitive de la cécité précoce*. Grenoble : Dunod.

- HEIM M., JONKER V. (2006). *A communication program for nonspeaking children and their partners*. Universiteit van Amsterdam. [Consulté le 02/03/2014] www.uva.nl/binaries/content/documents/personalpages/h/e/m.j.m.heim/nl/tabblad-drie/tabblad-drie/cpitem%5B14%5D/asset
- LEFLERE V, LEMAN J. (2012). *Recommandation 17/5 - 21/6. Moyens de communication chez la personne en situation de handicaps multiples*. BIAP.
- MAEDER C. (1992). Comment faire accéder les enfants « IMOC » à la communication ? *Glossa, les cahiers de l'Unadrio*, 30 : 50-56.
- MALLOY P. (2009). Teaching prelinguistic communication. *National Consortium on Deaf-Blindness - Practice Perspectives*, 5.
- MILES B, RIGGIO M. (1999). *Remarkable conversations : guide to developing meaningful communication with children and young adults who are deafblind*. Watertown : Perkins School for the Blind.
- MILES B., MCLETCHIE B. (2008). Developing concepts with children who are deaf-blind. National Consortium on Deaf-Blindness. [Consulté le 12/02/2014] <http://documents.nationaldb.org/products/concepts.pdf>
- MUNROE S. (2001). *La création d'un registre national et volontaire des personnes atteintes de surdité au Canada : Résultats de l'étude menée de 1999 à 2001*. Owen Sound, : Association Canadienne de la Rubéole et la Surdité. [Consulté le 14/12/2014] www.cdbanational.com/PDFs/Registry%20%28French%29.pdf
- MUNROE S., OWEN M., WATTERS C. (2005). *Une étude démographique sur les personnes sourdes-aveugles au Canada et les services à leur disposition*. Société Nationale Canadienne des Sourds-Aveugles. [Consulté le 14/12/2014] www.cdbanational.com/PDFs/Demographic%20Study%20%28French%29.pdf
- NADER-GROSBOIS N. (2008). *Les échelles d'évaluation du développement cognitif précoce (EEDCP). Manuel illustré et d'administration*. Louvain-la-Neuve : Presses universitaires de Louvain.
- NAUD P. (2004). *Evaluation de la communication chez la personne polyhandicapée : problématiques et perspectives*. Mémoire d'orthophonie, Institut d'orthophonie de Lille.
- PARENT E. (2012). *La communication non verbale dans le cadre du handicap*. Réflexion personnelle sur un thème de cours de Psychologie & Management. ESCP. [Consulté le 22/12/2013] www.quelquechoseenplus.org/spip.php?article164
- PERNEZ L., ROUX C., SALMON C. (2007). *Enfants autistes et enfants sourds ou aveugles présentant un autisme ou des troubles d'allure autistique : de l'observation de leurs particularités sensorielles à la communication. Eléments de prise en charge orthophonique*. Mémoire d'orthophonie, Université de Nantes.
- PIAGET J. (1964). *Six études de psychologie*. Paris : Denoël-Gonthier.

- ROWLAND C., SCHWEIGERT P. *Tangible symbol systems primer*. Design to learn, Portland : Oregon Health & Science University. [Consulté le 13/03/2014] www.designtolearn.com/uploaded/pdf/Tangible-Symbols-Primer-07-09x.pdf
- ROWLAND C. (2013). *Handbook : online communication* . [Consulté le 08/02/2014] www.communicationmatrix.org/uploads/pdfs/handbook.pdf
- SABOURIN M., BLOUIN C. *Le rôle des comptines chez l'enfant sourd-aveugle*. Migne-Auxances : CRESAM.
- SCHWARTZ S. (2004). *Éléments pour une analyse de la langue des signes tactile pratiquée par les personnes sourdes-aveugles*. DEA de linguistique. Université Paris VIII - St Denis.
- SCHWARTZ S. (2009). Stratégies de synchronisation interactionnelle – alternance conversationnelle et rétroaction en cours de discours – chez des locuteurs sourdaveugles pratiquant la Langue des Signes Française tactile. Thèse de doctorat en Sciences du langage, Université Paris 8.
- SECQUEVILLE M. (1995). « Quel code, quel type de pictogramme utiliser ? » In : XIIème colloque A.I.R. *Les chemins du langage : avenues ou sentier ? Communication non verbale – aspects technologiques alternatifs et augmentés*. Besançon.
- SOURIAU (1983). « La mise en place de la communication chez l'enfant sourd-aveugle ». In : ZUCMAN E, SPINGA J. (1985). *Les enfants atteints de handicaps associés : les multihandicapés*. Paris : PUF, 169-175.
- SOURIAU J., GOODE D., NADEL J., CAMAIONI L., NAFSTAD A., RODBROE I., BJERKAN B., PREISLER G. (1997). *Communication et surdi-cécité congénitale, Actes. Le développement de la communication Quoi de neuf ?* Suresnes, Editions du Centre national de Suresnes
- SOURIAU J., ABDALLAH-PRETCEILLE M., BULLINGER A., BRUN P., DE BRUNHOFF M., DELEAU M., HUTEAU M., MELLIER D., NORVEZ A., PIERART B., POULIN-DUBOIS D., PRY R., TABOURET-KELLER A., YACOUB S. (2000). *Ce que les enfants sourds-aveugles nous apprennent sur la communication*. Revue Enfance 1/2000. Paris : PUF.
- SOURIAU J. (2001). « La surdicécité ». In : COMBLAIN A., RONDAL J-A. *Manuel de psychologie des handicaps : sémiologie et principes de remédiation*. Sprimont : Mardaga, 389-418.
- STERN D. (1989). *Le monde interpersonnel du nourrisson*. Paris : PUF.
- TOSCANELLI A. (1991). L'émergence de la communication chez des enfants polyhandicapés sans langage. *Glossa, les cahiers de l'Unadrio*, 27 : 22-24.
- UNAPEI (1999). « Congrès de l'UNAPEI 6/1999, Atelier : polyhandicap, grand handicap, handicap rare ». In : CRESAM (2003). *Journées d'études CRESAM*.
- VAN DIJK M. (1969). Le mouvement, base de la relation chez les enfants rubéoliques. *Réadaptation*, 159 : 35-38.

VINTER S., GENIN P., LAFON J-C. (1985). *Les enfants déficients auditifs*.
Villeurbanne : SIMEP.

Sites internet consultés, pour le guide de prise en charge :

www.aph.org/edresearch/ar2012/ar2012.html#192 [Consulté le 15/04/2014] :
American Printing House for the Blind. « Standardized Tangible Augmentative
Communication Symbols ».

connectability.ca/2010/09/23/people-games [Consulté le 01/03/2014] : ConnectAbility.
« People games ».

literacy.nationaldb.org/index.php [Consulté le 22/02/2014] : Literacy for children with
combined vision and hearing Loss, NCDB. « Building a foundation » ; « Early
emergent literacy » ; « Vocabulary development ».

support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_Conversations
[Consulté le 26/02/2014] : Perkins School for the Blind, Miles B. « Conversations :
A personal reflection about deafblindness » – vidéo.

www.sense.org.uk/ [Consulté le 20/02/2014] : Sense UK. « Working with deafblind
children » ; « Helping your child learn through play ».

Liste des annexes

Liste des annexes :

Annexe n°1 : Classification de la surdicécité

Annexe n°2 : Etiologies de la surdicécité congénitale

Annexe n°3 : Tableaux comparatifs des patients en début et fin de suivi

Annexe n°4 : Questionnaire

Annexe n°5 : Extraits du guide d'accompagnement orthophonique