

# La prise en charge de la double déficience

CHRISTINE AKTOUCHE

Le développement et la prise en charge de l'enfant sourd malvoyant sont très spécifiques. Il ne s'agit pas d'un enfant sourd plus un enfant aveugle mais bien d'une personne particulière, avec un développement particulier. Il est donc nécessaire de mettre en place des stratégies de communication adaptées.

La prise en charge de ces enfants au niveau éducatif date du 19<sup>ème</sup> siècle mais ce n'est qu'à partir des années 1960 que l'on s'est intéressé aux enfants sourds malvoyants ayant des troubles cognitifs et comportementaux. Ces enfants utilisaient comme mode de communication des langues des signes mais ce qui manquait - s'ils avaient acquis des techniques de langage à partir de ces codes - c'est un niveau d'activité dialogique par absence de vision, étant donné l'importance du regard dans les stratégies de communication.

Nous aborderons 4 thèmes :

## 1. Les composantes de la communication

Je ne ferai que rappeler les points principaux de la communication en émergence chez le jeune enfant, puisque les composantes et le fonctionnement des activités dialogiques et ce que signifie chez un tout petit l'activité partagée et l'attention conjointe sont déjà connus.

Ce sont tous ces niveaux et sous-niveaux que nous allons rechercher dans nos relations de bilan avec ces enfants. La continuité perceptive sera d'autant plus importante avec eux qu'ils vivent dans un milieu et dans un univers fragmenté, morcelé.

Le regard est extrêmement important dans la communication. S'il fait défaut, cela va isoler l'enfant et le rendre beaucoup plus technicien au service et à l'utilisation d'une technique que dans un processus et dans une construction d'un mode de communication normal.

Le rôle du regard est essentiel dans la langue des signes.

*Christine Aktouche est orthoptiste et vient du milieu de la déficience visuelle ; elle a l'expérience des enfants malvoyants profonds, aveugles légaux avec handicaps associés et sourds malvoyants. Elle travaille au CRESAM (Centre de ressources pour personnes sourdes aveugles et sourdes malvoyantes), dont la mission est de faire des bilans de compétence qui sont réalisés par une équipe pluridisciplinaire recevant des enfants, des familles et des équipes.*

Les gestes para linguistiques qui accompagnent nos échanges, aident à comprendre le discours en l'appuyant et le commentant par des mimiques gestuelles. Ils gèrent également la rythmicité du dialogue, et sont basés sur la fonction visuelle.

De même en ce qui concerne l'accès à l'environnement. Ce qui rentre en scène dans la relation à l'autre est donné à partir d'une information visuelle qui, étant péjorée chez ces enfants, va créer quelque chose d'anormal, qui ne correspond pas au tempo habituel d'une conversation.

## 2. L'architecture fonctionnelle de la rétine

G. Challe vous a parlé des composantes cellulaires de la rétine (voir C.S. n°11). Je vais pour ma part aborder le développement sensori-moteur du jeune enfant qui s'appuie sur ses compétences visuelles, motrices et toniques.

Dans le cadre d'un développement normal, notre rétine centrale, dont la compétence vous a été décrite précédemment en terme d'acuité visuelle, nous permet d'apercevoir et de supporter la lumière, l'acuité visuelle fine, les couleurs et de situer un objet par rapport à notre corps. Nous sommes là dans une dimension statique. C'est

également là que va se construire la notion de fixation. (...)

Par contre, la rétine périphérique qui est constituée de bâtonnets est au service de la vision nocturne, de la perception des mouvements et de la position du corps dans l'espace.

Ces fonctions sont capitales et sont fonctionnelles chez le jeune enfant qui se développe normalement.

Cette fonction rétinienne périphérique va être mise en jeu et en marche chez l'enfant, mais pas d'une façon passive en terme de "je reçois une information parce que j'ouvre les yeux". Elle sera fonctionnelle uniquement si notre jeune enfant possède une motricité et met en forme son corps. L'enfant pourra avoir une efficacité, et entraîner, petit à petit, une maturation de sa rétine périphérique, par la répétition de l'expérience. Pour que cela fonctionne, il va prendre une posture particulière dans son berceau et mettre le poids du corps sur un côté : à ce moment là il sera dans une possibilité de gestion d'un seul hémichamp visuel, avec pointage d'une main pour la focalisation et saisie de l'objet avec l'autre main.

C'est par organisation visuelle fonctionnelle, par hémichamp spatial que va se construire peu à peu la notion, capitale dans le développement sen-

sorimoteur de l'enfant, d'axe corporel (voir Ajurriaguerra pour ces notions). La fonction visuelle se mature au même moment que se mature et se développe la motricité de l'enfant.

L'enfant s'appuie sur les compétences sensori-motrices, motrices, toniques, posturales au service de sa fonction visuelle, sans oublier bien sûr toutes les afférences multimodales qui vont faire sens auprès de la fonction visuelle et permettre de comprendre que ce spectacle qui se passe dans son hémichamp, est créé par quelqu'un qui arrive, qu'il a entendu : son attention a donc été attirée par là, son regard également.

En cas de pathologie, on peut donc imaginer quels dégâts peuvent être faits dans la construction de la représentation mentale chez les enfants atteints de différentes pathologies.

Un enfant qui a un syndrome de Usher de type I, donc une atteinte précoce de la rétine périphérique, ne va pas pouvoir gérer l'espace, le mouvement, ni organiser sa motricité oculaire de la même façon qu'un enfant qui a un syndrome CHARGE avec, par exemple, un colobome central, c'est-à-dire une absence de réponse visuelle centrale, au niveau de la macula. Cet enfant là va avoir une réponse visuelle effondrée et une grande désorganisation de sa motricité oculaire, car c'est au niveau de la macula que la poursuite visuelle se construit.

La fluidité de la motricité oculaire est absolument sous-tendue par toute l'organisation rétinienne. On mettra donc en place des codes particuliers de communication en faisant bien attention, dans le cas des syndromes de Usher, à la distance nécessaire pour que le champ visuel tubulaire dont on a parlé soit bien en face de l'interlocuteur qui signe, mais pas trop près.

Dans un cas de syndrome CHARGE ou de rubéole avec des cataractes congénitales, nous sommes dans le domaine de la basse vision - notion

qu'il faut connaître et pour laquelle il faut demander des bilans spécifiques et pas des bilans orthoptiques simples. Il faudra être vigilant aux conditions visuelles : éclairage, contraste etc.

Si le colobome est au centre de la rétine, le jeune enfant pourra sur le plan moteur avoir un développement pseudo normal étant donné que sa rétine périphérique fonctionne, mais cet enfant va échouer dans des situations précises et fines ; il sera plus souvent en difficulté au niveau scolaire qu'au niveau de la petite enfance.

### 3. Les modes de communication appropriés

J'utilise des travaux de Jacques Souriau pour les répartir en différentes catégories :

#### ■ Systèmes construits à partir de la langue orale

Ils sont utilisés avec les personnes sourdes aveugles congénitales ou les surdi-cécités acquises ; il s'agit du braille, des gros caractères et des solutions informatiques, très aidantes pour les personnes capables de les utiliser et d'apprendre. Il existe des transcriptions simultanées pour les enfants qui utilisent le braille, leur texte pouvant sortir en noir pour les personnes qui ne connaissent pas le braille. Le progrès informatique a apporté des systèmes d'autonomie au niveau lecture - écriture.

#### ■ Les alphabets dactylogiques

Le mot peut être épelé, (pour les 26 lettres il existe 26 gestes), mais il s'agit d'un mode de communication qui est perçu essentiellement visuellement et qui peut mettre les malvoyants en difficulté.

La lettre peut également être pointée sur la main en utilisant le toucher à 100 %, chaque partie du doigt représentant une lettre - il existe même des

gants sur lesquelles les lettres sont marquées.

#### ■ Les modes de communication basés sur écriture dans la main

#### ■ Les supports au langage oral par amplification de l'audition

■ Les systèmes basés sur la langue des signes avec un suivi simultané, la personne sourde malvoyante ou sourde aveugle posant sa main et suivant le dialogue de son interlocuteur d'une façon simultanée conjointe.

Ce type de signe est fait pour être vu, l'interlocuteur doit s'adapter au champ visuel de la personne - éclairage, distance, contraste. Ce sont des notions bien connues du milieu sourd malvoyant.

#### ■ L'utilisation d'objet de référence

Ces objets sont une partie d'une activité, la partie sert à représenter le tout - le maillot de bain pour dire qu'on va à la piscine, l'image du train pour dire qu'on rentre en week-end à la maison...

Ces objets ont une connotation affective très importante - nous sommes dans le tactile, dans l'affectif, dans le premier moyen de communication et d'échange, l'enfant amenant souvent avec lui cet objet de référence pour aller dans l'activité.

Ces objets se retrouvent également au niveau des pictogrammes visuels et/ou tactiles.

#### ■ Les pictogrammes tactiles

Si l'on construit par exemple un calendrier hebdomadaire pour l'enfant, on peut coller le train le vendredi comme objet référentiel du jour du départ. Il est plus important dans les pictogrammes tactiles de travailler sur une représentation tactile intéressante pour l'enfant que sur la reconnaissance, l'identification propre à ce que l'on veut représenter. Il n'est pas

important que ce soit de bonne qualité, ce qui compte c'est la richesse de l'information tactile que l'enfant va pouvoir y trouver. La globalité de la forme et sa qualité tactile sont plus importantes que la précision de la représentation.

## ■ Les pictogrammes visuels

Ils sont construits jaunes sur fond noir, en contraste de façon systématique. Dans le monde des sourds ces notions d'adaptation à la déficience visuelle étaient tout à fait méconnues il y a une dizaine d'années. Quand nous avons commencé à travailler ensemble, ces personnes si compétentes, avec une culture si particulière et si riche n'avaient absolument pas notion de la compétence visuelle latente des enfants avec lesquels ils travaillaient. La perception visuelle était sous-estimée, sous-évaluée. Il est important de pouvoir adapter nos diverses compétences.

## 4. La prise en charge de l'enfant sourd malvoyant

Il y a une spécificité du développement de l'enfant sourd malvoyant : nous constatons chez lui un défaut des systèmes d'alerte, à savoir l'alerte tant sur le plan auditif que sur le plan du mouvement, qui va arriver en rétine périphérique et qui va de façon réflexe entraîner notre mouvement postural et notre regard vers l'information.

Chez ces enfants, le déficit est double : aucun des systèmes d'alerte ne fonctionnant correctement, nous aurons une hypotonie, un retard dans le développement psychomoteur, sans parler du grand retard de la marche lié non seulement aux problèmes vestibulaires, mais également aux défauts des systèmes d'alerte. On retrouve une hétérogénéité, un morcellement des informations, la mauvaise information visuelle ne pouvant pas se superposer à la mauvaise information auditive. Lorsque vous dites quelque chose et que vous l'accompagnez d'une mimique que l'enfant ne voit pas, il ne

comprendra pas pourquoi le reste de la salle a sourit, et que c'est parce que l'expression de votre visage disait le contraire de ce que disait le mot.

Toute cette unification du sens par les entrées multimodales fait défaut chez ces enfants.

Il y a un risque de rupture de l'unification des flux polysensoriels, constitués par les entrées visuelles, auditives, tactiles, kinesthésiques, ensemble qui fait que les choses, les actions prennent sens chez l'enfant.

*Il existe un risque de créer un sur-handicap par manque d'attention particulière*

Un autre risque est celui de l'incohérence de la dynamique temporelle de continuité. Cela reprend la problématique du morcellement. Le temps et l'espace ne sont pas simultanés, les informations sont donc totalement incohérentes chez l'enfant si l'on ne passe pas par une relation de proximité, tactile, duelle, où les enfants sont en permanence reliés à un adulte. Quand il se construit, l'enfant ne peut pas avoir une représentation harmonieuse d'une situation vécue puisqu'il n'a que des informations parcellaires et qui ne sont ni redondantes ni simultanées.

Nous avons donc chez ces enfants, en plus de l'hypotonie et du retard psychomoteur, un risque de retrait vers l'autre, vers la connaissance et vers le désir de communication, puisque cela n'a que peu d'attrait. Il existe le même type de retard et de difficulté chez l'enfant malvoyant qui, ne voyant pas vers quoi il pourrait aller mettre son nez un peu plus loin, n'y va pas et donc ne développe pas cette appétence motrice (il existe toujours un retard de la marche chez l'enfant aveugle et malvoyant profond). Il y a chez ces enfants un très grand risque

de fragilité développementale avec des retraits psychiques : c'est ce que l'on appelle les "enfants fragiles". Ils auront besoin d'une attention encore plus importante car les informations sont de très mauvaise qualité et l'on ne prend jamais assez le temps de penser à ce qu'ils sont, eux, en train de penser. Nous avons tendance à leur répondre dans l'immédiateté lorsqu'ils nous interpellent. S'ils vous montrent le gâteau, vous le leur donnez. Peut-être qu'ils ne voulaient pas un gâteau, mais plutôt prendre le temps de s'asseoir avec vous et de converser. Nous allons très vite dans une réponse qui raccourcit et qui est dangereuse au niveau de la capacité imaginative et de création de pensée. Il existe un risque, comme l'a dit G. Challe, de créer un sur-handicap par manque d'attention particulière.

Il ne s'agit pas d'un sourd, plus un aveugle. Nous avons affaire à une personne particulière, avec un développement particulier, qui reçoit des informations de tellement mauvaise qualité qu'on doit lui donner plus d'attention encore, et porter plus d'attention aux messages qu'il essaie de nous donner.

Le rapport au corps, le tactile, est une des fonctions essentielles que nous utilisons quand nous rencontrons ces enfants pour des bilans d'évaluation visuelle.

Notre rapport à eux passe par le corps. Vous avez tous vu des diapositives de maternités où l'on voit des bébés au sein accrochés au regard de la mère et tenus par le bras. Nous savons chez ces enfants là tout ce qui a fait défaut dans la première enfance, avec toute la cascade des déficits et tout l'empêchement de la relation œil et de l'accrochage tenu psychiquement de ces enfants dans leur construction première. Nous aurons donc à commencer par là : les envelopper corporellement, les tenir à notre façon psychiquement, être vraiment nous-même psychiquement avec eux, là, pour de vrai, si l'on veut pouvoir trou-

ver la petite lucarne qui permet d'entrer dans une possible éventuelle communication. Nous débarquons en effet dans leur vie de façon impromptue et ils sont bien gentils de nous laisser collaborer avec eux quelque temps.

Nous avons vécu de grands moments de rencontre avec les enfants sourds malvoyants, très handicapés, que nous recevons.

L'entrée par le corps, la fonction narrative corporelle, c'est ce que j'appelle les "comptines corporelles". Elles me permettent très souvent d'entrer en relation. Vous connaissez cela sans doute dans le milieu des sourds. Quand il s'agit de sourds aveugles et des sourds malvoyants, il me paraît encore plus important de commencer à jouer avec le corps de l'enfant et avec notre corps en même temps.

Je commence dès la façon de dire bonjour. Quand l'enfant nous a fait assez confiance pour que l'on se retrouve ensemble, on peut prendre l'enfant. Si l'on fait un astragram avec lui sur son visage, il faut le faire aussi sur le sien en même temps. Ce sont ces fonctions narratives, rythmiques qui sont, d'après mon expérience, les meilleures portes d'entrée dans l'espace de communication ; les dynamiques émotionnelles compensatrices sont également à l'orée de la rencontre avec ces enfants qui sont si loin. Le jour où l'on n'est pas en forme, où l'on pense à autre chose, cela ne peut pas marcher. Ces enfants sont pour nous les pires examinateurs de nos consciences au travail !

## Le vécu des familles

Les familles sont très démunies, mal à l'aise, malheureuses et rejetées. Nous sommes dans des milieux professionnels où on croise le désarroi familial à longueur de temps. Pour ces parents c'est un défi de devoir élever cet enfant auquel on ne comprend rien. Ils ont pourtant un atout : ils connaissent leur enfant mieux que nous. Le film qui suivra illustre ce savoir que l'on se doit de respecter

absolument et sans lequel d'ailleurs on ne peut pas travailler. Ce peut être un professionnel qui connaît bien l'enfant, mais c'est beaucoup plus favorable quand la famille le connaît encore mieux. Il faut utiliser et valoriser ces parents. Ce sont eux qui vont nous dire comment il faut faire parce qu'ils auront inventé, mieux que nous, les moyens d'entrer en relation, de savoir que l'enfant veut vraiment cela, aime cela, ne veut plus de cela, ne voudra plus que vous recommenciez "*Là, madame, il est fatigué*", "*Là ce n'est plus la peine...*" "*Ce jouet, il aime, essayez encore...*" etc.

## *Il faut utiliser et valoriser les parents.*

*Ce sont eux qui vont nous dire comment il faut faire parce qu'ils auront inventé, mieux que nous, les moyens d'entrer en relation avec l'enfant*

Ce sont également les familles qui savent leurs difficultés à reconfigurer des habitudes communicatives dans une modalité essentiellement tactile pour le tout-petit. Car c'est tout sauf naturel. Ces parents se trouvent en danger d'abandon psychique de leur place de parents et de leurs compétences naturelles. Il faut qu'ils organisent leur environnement familial pour cet enfant-là, qu'ils modifient quantité de choses pour faciliter la maison pour l'enfant, créer des zones de réponses vibratoires, des zones d'éclaircissement efficace mais pas éblouissant, créer des contrastes, fabriquer des pictogrammes, trouver des idées, utiliser tous les outils symboliques, comprendre ce qu'ils veulent... et utiliser en eux le registre qui était prêt pour un enfant sans souci, c'est-à-dire l'histoire, la fonction narrative imaginaire des échanges, essayer de rester parents jouant avec cet enfant-là malgré tout, avec d'autres outils.

Ces parents sont amenés à de nouveaux apprentissages, il faut qu'ils sachent trouver le bon moment, ne pas trop rêver pour leur enfant, ni trop le sous-évaluer, trouver la bonne place, le bon rythme.

Pour nous professionnels, les risques à éviter sont de majorer le morcellement psychique chez ces enfants dont les difficultés sensorielles sont à la base de difficultés d'organisation du soi ; par exemple, les stimuli sensoriels sont à limiter chez les enfants malvoyants dont le comportement se détériore à la lumière, qui ont des stéréotypes que nous connaissons bien dans le milieu de la malvoyance.

Il ne faut pas être ceux qui savent faire à la place des familles, ceux qui empêchent les parents de rester les parents de leur enfant. C'est un grand risque car les parents peuvent être amenés à penser "*Vous savez faire et pas nous, donc on vous le laisse*".

Pour terminer, ce que les professionnels devraient faire c'est favoriser absolument toutes les portes qui permettent d'entrer en communication grâce aux redondances multimodales, sensorimotrices, enveloppées, c'est-à-dire au corps à corps, au rythme de l'enfant, au rythme des émotions et dans le plaisir avec l'enfant, avec son univers familial, c'est parce que l'on va créer et maintenir un vrai lien - pas simplement un accueil - d'échanges de compétences avec les familles, que l'enfant aura une chance de plus de trouver sa vraie place.

Ce qui m'a le plus ravie quand j'ai débarqué il y a une dizaine d'années à Poitiers, c'était ce qu'on a appelé les week-ends parents. Les enfants sont en internat hebdomadaire et rentrent chez eux toutes les semaines. Mais deux ou trois fois par an, les parents viennent en week-end à Poitiers, vivent pendant deux jours avec l'enfant et l'équipe, tous ensemble. Les parents se rencontrent entre eux, rencontrent l'éducateur principal de leur enfant, voient tout ce qui se fait avec leur enfant, comment ça se fait. C'est

à mon avis une clé de la cohérence et de l'aide à l'enfant sourd malvoyant. ♦

*Christine Aktouche*

*CRESAM*

*La Rivardière*

*52, rue de la Longerolle*

*86 440 MIGNE-AUXANCES*

---

*Extrait des discussions ayant suivi les conférences de Georges Challe (voir C.S. n°11) et Christine Aktouche*

*Sonia Demanez*

Une question au sujet de l'enfant sourd rubéolique : je voudrais vous demander si le pourcentage qu'on retrouve dans la littérature d'enfants atteints d'une psychopathologie secondaire à cette absence de stimulation sensorielle était réellement aussi fréquent et, quand vous le rencontrez, comment cela complexifie-t-il votre travail ?

*Christine Aktouche*

Les enfants atteints de rubéole que je rencontre sont ceux qui sont en institution. Ils ont souvent des difficultés psychiques importantes. Je ne connais pas ceux qui sont intégrés. Au Cresam, j'en rencontre certains qui viennent en bilan et qui sont moins atteints, mais c'est rare. Je n'ai l'expérience que de ceux qui vont mal. Les enfants que vous évoquez ont des replis de type autistique souvent importants. Il n'empêche que les professionnels qui s'en occupent font des miracles et arrivent à créer un lien dans le temps et dans l'espace qui prenne sens avec ces enfants. Ils construisent des journées auxquelles les enfants participent en acteurs, et non pas comme des objets poussés vers une activité puis vers une autre. Ce sont des enfants qui savent qu'ils ont telle et telle activité et avec lesquels on a construit un minimum de capacité de communication, malgré de grands déficits de construction psychique. La place du psychologue en

tant que psychothérapeute n'est pas la place prépondérante, le travail se fait plutôt en relation duelle et de confiance, en empathie avec l'enfant. Tout passe par là. Il faut aussi laisser la place et le relais aux familles pour qu'ils puissent avoir une relation d'amour et de confiance avec ces enfants qui sont totalement perméables à nos émotions.

*Question d'un participant*

Sur le plan médical, avec des enfants qui ont une surdité isolée, d'origine inconnue, qui n'est pas en rapport avec une étiologie retrouvée et qui potentiellement peut être en rapport avec un Usher, faut-il faire systématiquement des fonds d'œil ? A partir de quel âge et à quelle cadence ? Joseph Coll préconisait de renouveler les examens tous les cinq ans.

*Georges Challe*

Je peux surtout vous répondre qu'il faut du bon sens, vérifier qu'il n'y a pas de myopie, d'hypermétropie, être attentif. Un enfant sourd chez qui on n'a observé aucune difficulté, aura des bilans comme l'enfant entendant au 9<sup>ème</sup> mois, à l'entrée en maternelle, au CP. A mon avis il n'y a pas de périodicité particulière mais une attention particulière. C'est également vrai pour les entendants. J'ai entendu des patients - entendants - me dire : "tout petit j'étais gêné dans le noir et mon père me disait : mais moi non plus je ne vois pas dans le noir, personne ne voit dans le noir".

*Question d'un participant*

Il faut éviter lorsqu'un diagnostic de ce type est posé, que le regard des spécialistes de la surdité change. C'est un constat que l'on peut faire. Subitement l'enfant n'est plus déficient auditif, il devient pratiquement "sourd aveugle". C'est un drame contre lequel il faut lutter.

*Georges Challe*

C'est pour cela que j'ai beaucoup de distance par rapport à cette terminologie. J'ai le souvenir d'enfants sourds qui se sont entendus dire par un professeur : "de toute façon toi tu vas deve-

nir aveugle". Nous avons, tous ensemble, spécialistes de l'audition et de la vision, beaucoup de travail à faire dans le domaine de la prévention et de la formation.

*Nicole Matha*

Je reviens sur la question de l'annonce du handicap bien avant que les signes ne s'expriment. Il est écrit partout : surdité profonde + retard à la marche = bilan vestibulaire + ERG. Par rapport à ce diagnostic fait à l'arraché, dites-vous aux parents ce qu'on va rechercher quand on demande un examen ?

*Georges Challe*

Je me souviens de parents venus avec un enfant adressé par un ORL à l'hôpital pour un fond d'œil et un électrorétinogramme. Les parents m'ont demandé à quoi servait l'électrorétinogramme. Je leur ai expliqué que lorsqu'un enfant n'entend pas bien et ne marche pas à l'âge habituel, on peut penser que certaines maladies des yeux peuvent l'expliquer. C'est la raison pour laquelle on demande un électrorétinogramme. J'ai également dit aux parents qu'ils n'étaient pas obligés de le demander, que cela pouvait servir à trouver un syndrome de Usher. Autrement dit, j'explique le but de l'examen, ensuite les parents ont le droit d'avoir envie de savoir ou pas. ♦