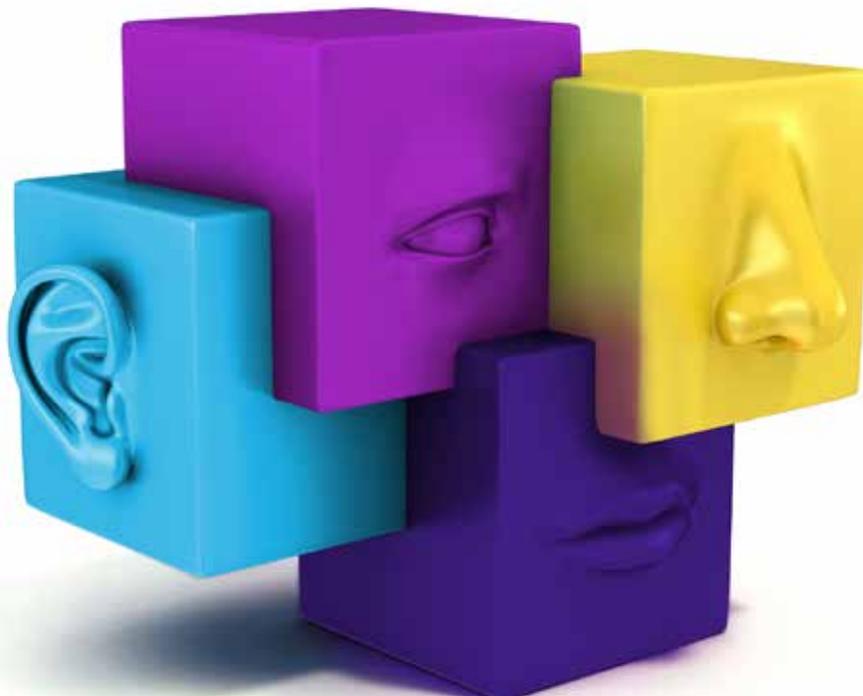


Surdit  et handicaps associ s



Du diagnostic   l'accompagnement

Colloque ACFOS XVIII - 09 et 10 novembre 2022

8h30 Ouverture de la salle et accueil du public

9h Mot d'accueil

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'Acfos et du Comité scientifique, Institut Imagine, AP-HP Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris

Handicaps rares : définition et structuration des ressources sur le territoire national

Corinne LOMBARD, Chargée de mission Handicaps Rares - Polyhandicap - Situations critiques, CNSA, Paris

SURDITÉ ET TROUBLES VISUELS

Causes des « surdi-cécité » (Visio conférence en direct)

Pr Hélène DOLLFUS, Ophtalmologue, Généticienne clinique et Chercheuse française, Chef du service de Génétique Médicale de l'Université de Strasbourg

Présentation et enjeux de la reconnaissance de la surdi-cécité

Muriel LI CHEN CHE, Psychologue, CRESAM & Thomas SORET, Sourdaveugle, ancien Consultant juridique, Ministère des Solidarités et de la Santé, Paris

Recherche de Sciences Humaines et Sociales sur le quotidien et les parcours de vie avec un syndrome de Usher

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, AP-HP, Paris

L'atelier sensoriel ou comment sensibiliser les adolescents sourds à la surdicécité

Elodie THIERCELIN, Enseignante spécialisée, IJS Bourg-la-Reine

Les enjeux du diagnostic pré-symptomatique

Jeanne DUJON-CADOR, Psychologue, Centre de référence des Surdités Génétiques, CRMR

Film 1 : Témoignages vidéos et débat avec les participants

12h30-14h - Pause déjeuner

14h Les troubles neurovisuels

Dr Sylvie CHOKRON, Neuropsychologue, UTES, Directrice de recherche CNRS, Paris

SURDITÉ ET RETARDS DE DÉVELOPPEMENT

Etiologies

Dr Delphine DUPIN-DEGUINE, Généticienne clinicienne et coordinatrice du CCMR surdités génétiques de Toulouse

Dépister pour Agir : la prévention ultra précoce des Troubles du neuro-développement et des troubles sévères en pédopsychiatrie de l'enfant sourd, un partenariat inter-service

Dr Claire FAVROT-MEUNIER, Pédopsychiatre, PH, UTES, Paris ; Dr Salomé AKRICH, Médecin

Surdité et troubles du neuro-développement : du repérage à l'implantation cochléaire, quelles spécificités ?

Dr Isabelle ROUILLON, ORL-PH, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris

Diagnostic chez un enfant sourd: temporalité du diagnostic et de la prise en charge en pédopsychiatrie

Dr Laure BOURASSEAU, Dr Sophie ETTORI, Pédopsychiatres, Maëlle KERSALE, Assistante sociale, France MARTAGEX, Educatrice spécialisée, UTES, Paris

Film 2 : Témoignages vidéos et débat avec les participants

17h30 - Fin des conférences

8h30 Ouverture de la salle et accueil du public

8h45 Troubles spécifiques du langage (TSL) : du repérage à l'accompagnement

Dr Laurence ROBEL, Pédopsychiatre, GHU Paris, Unité de Psychopathologie de l'Enfant et de l'Adolescent (UPPEA), Paris

Surdité et TND : articulation du réseau intégré handicap rare autour d'une situation complexe : de l'évaluation fonctionnelle à l'accompagnement

Audrey CONSTANT, Neuropsychologue & Anne VOYNET, Orthophoniste au Centre National de Ressources Robert LAPLANE, Paris

Aurélien DELOFFRE, Cheffe de service, IES La Ressource (La Réunion) & Karine ALKANTARA, Psychologue, Equipe Relais Handicaps rares, La Réunion/Mayotte

Mise en place d'une équipe Ressources Pluridisciplinaire sur les TND

Ludivine BERIGAUD, Orthophoniste et Dr Christophe DELMAS, Psychiatre, CAI ASEI, Ramonville St Agne (31)

Présentation enquête Acfos auprès des professionnels

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'ACFOS

Construire des formations à destination des professionnels et des aidants accompagnant les jeunes sourds avec handicaps associés

Claire DAVALO, Directrice du Centre National de Ressource R. Laplane, Paris & Amandine VANZO, Doctorante du Laboratoire de Psychologie et d'Ergonomie appliqué de l'Université Paris Cité

Film 3 : Témoignages vidéos et débat avec les participants

12h-13h30- Pause déjeuner

Surdité et troubles de l'attention

Dr Laure BOURASSEAU, Pédopsychiatre, UTES, Paris

Troubles du traitement Auditif : du repérage à l'accompagnement (Visio conférence en direct)

Dr Benoît JUTRAS, Ph. D, École d'Orthophonie et d'Audiologie, Université de Montréal, Québec

Troubles vestibulaires : causes et diagnostic

Dr Catherine BLANCHET, ORL, CHU de Montpellier

Retentissement et prise en charge des troubles vestibulaires telle qu'elle est proposée à l'institut St Pierre, Palavas les Flots

Dr Fanny MERKLEN, Chef de Service du service d'Orthophonologie de l'institut Saint Pierre & Laurène GERBELOT, Psychomotricienne, Palavas-les-Flots

Répercussions psycho affectives des troubles associés à la surdité dans l'accompagnement précoce

Florence RICHARD, Psychologue, CHU Rouen, Camsp Beethoven

Conclusion du colloque

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'ACFOS

17h - Fin des conférences

Plus d'information sur notre site :

www.acfos.org ; <https://www.acfos.org/event/colloque-acfos-2022-surdités-et-handicaps-associés>

Colloque ACFOS XVIII - 09 et 10 novembre 2022

COMITÉ SCIENTIFIQUE

- ◆ **Présidente** : Dr MARLIN Sandrine, Généticienne, Coordinatrice du Centre de référence « Surdités Génétiques », Présidente d'ACFOS, Paris
- ◆ Pr BAHU-BUISSON Nadia, Neuropédiatre, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris
- ◆ Dr BLANCHET Catherine, ORL, CHU Montpellier
- ◆ Dr BOURASSEAU Laure, Pédopsychiatre, UTES, Paris
- ◆ DAVALO Claire, Directrice du Centre National de Ressources pour les Handicaps Rares Robert Laplane, Paris
- ◆ DE LA CHARLERIE Françoise, Vice-Présidente, UNANIMES, Paris
- ◆ DE LAMAZE Aude, Orthophoniste, ASEI / Centre Cival Lestrade, Ramonville Ste Agne
- ◆ KEROUEDAN Anne, Audioprothésiste, AK Audition, Trésorière d'ACFOS, Paris
- ◆ Dr LEROSEY Yannick, ORL-PH, CHU de Rouen / CH Evreux, Vice-Président d'ACFOS
- ◆ REBICHON Caroline, Psychologue, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris
- ◆ Dr ROUILLON Isabelle, ORL-PH, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris
- ◆ VAN DE MOLENGRAFT Sonja, Directrice du CRESAM, Poitiers

ACFOS

11 rue de Clichy 75009 Paris- Tél. 09 50 24 27 87-
@ : inscriptions@acfos.org- Site : www.acfos.org

LIEU

Espace Charenton

327 rue de Charenton Paris 12

www.espacecharenton.fr

ACCÈS

M° : ligne 8 - Tram T3

Bus : Ligne 87

Route : Périphérique sortie
Pte de Charenton - Pte de Bercy

MODALITES

Présentiel- Visioconférence en direct

TARIFS

Voir bulletin d'inscription et site Internet

ACCESSIBILITÉ

ERP- Vélotypie - LSF - *Nous contacter pour tout besoin spécifique*

RÉSERVATIONS

Pour être enregistrées les inscriptions doivent être accompagnées du montant total (sauf en cas de convention de formation continue). En cas de désistement, les frais de dossier resteront acquis à ACFOS, soit 50 euros. En cas de désistement après le 10 septembre 2022 la totalité de l'inscription sera due.



COLLOQUE PLACÉ SOUS LE
PARRAINAGE DU BIAP

Bureau International d'Audiophonologie



Colloque ACFOS XVIII
09 et 10 novembre 2022

Surdit  et handicaps associ s

Du diagnostic   l'accompagnement



ABSTRACTS

Action Connaissance Formation pour la Surdit  • 11 rue de Clichy • 75009 PARIS
T l. 09 50 24 27 87 • Courriel contact@acfos.org • www.acfos.org

Association r gie par la loi de 1901, cr e e le 04 janvier 1988 .SIRET 403 452 014 00034 .APE 9499Z
Compte Bancaire : Soci t  G n rale 75009 Paris Trinit  30003 03080 00037265044 05



JOURNEE 1 - MERCREDI 09 NOVEMBRE 2022

Handicaps rares : définition et structuration des ressources sur le territoire national

- Définition du handicap rare (à ne pas confondre avec le polyhandicap) – Lien aussi avec les maladies rares (ou absences de lien...)
- Structuration du champ handicap rare
- Le rôle des principaux acteurs – ressources (ERHR, CNRHR, GNCHR et ESMS)
- Les schémas handicap rare en général et le 3ème schéma en particulier (avancées permises par chacun des schémas).

Corinne LOMBARD

Chargée de mission handicaps rares - polyhandicap - situations critiques

Pôle appui à l'organisation de l'offre

Direction de l'appui au pilotage de l'offre

Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie

66, avenue du Maine 75682 Paris cedex 14

www.cnsa.fr

Causes des « surdi-cécité » (en distanciel)

Pr Hélène DOLLFUS, Ophtalmologue, généticienne clinicienne et chercheuse française, chef du service de génétique médicale de l'université de Strasbourg

N/C

Présentation et enjeux de la reconnaissance de la surdicécité

Depuis le 5 juillet 2022, le Comité Interministériel du Handicap s'est engagé à un travail de reconnaissance de la surdicécité en tant que handicap spécifique. Pour cela, deux mesures pures ont été prises : la mise en place d'une PCH surdicécité et d'un groupe de travail sur la reconnaissance de la surdicécité.

Nous vous présenterons en quoi consiste ces deux travaux et l'importance de cette reconnaissance pour les personnes en situation de surdicécité, leur famille et les professionnels du domaine.

Muriel LI CHEN CHE, Psychologue, CRESAM & Thomas SORET, Sourdaveugle, ancien Consultant juridique, Ministère des solidarités et de la santé, Paris

Recherche de Sciences Humaines et Sociales (SHS) sur le quotidien et les parcours de vie avec un syndrome de Usher

Human and Social Sciences (SHS) research on daily life and life paths with Usher syndrome

Très peu d'études en sciences humaines et sociales ont été publiées antérieurement sur le syndrome de Usher. Elles décrivaient une population vulnérable mais comprenaient de nombreux biais méthodologiques et de nombreuses questions sur le quotidien des personnes atteintes n'avaient jamais été étudiées.



Dans notre étude, différentes méthodologies ont été utilisées et croisées afin de diminuer ces écueils : entretiens qualitatifs auprès des différentes parties prenantes dans le parcours de vie des personnes atteintes d'un syndrome de Usher (personnes concernées, professionnels de santé et du quotidien, proches) ; 2 groupes d'interventions sociologiques, l'un réunissant des personnes avec un syndrome de Usher, l'autre avec des proches ; observations de consultations médicales, de situation en vie quotidienne et associative ; et questionnaires en ligne.

Les résultats de cette étude permettent de montrer que les personnes concernées vivent une succession de différents moments d'annonces et de diagnostics : annonce de la maladie, annonce d'un rétrécissement du champ visuel, annonce du diagnostic génétique ... Nous avons noté des problématiques récurrentes en lien avec le changement d'identité des personnes : de sourdes à « sourdes-aveugle ». Un manque d'information sur différents points (aides techniques, thérapies, modes de communications, droits sociaux ...) et d'anticipation du parcours de vie a été observé aussi bien par les personnes touchées que par leur entourage. Nous avons également mis en évidence des défauts de connaissance et de reconnaissance des professionnels et de la société civile du double handicap sensoriel aboutissant à des défauts de soins et à un non accès aux droits.

Cette étude montre un besoin d'informer les différents acteurs du parcours de vie ; de centraliser les informations dans des réseaux spécialisés ; d'accompagner les personnes atteintes pour favoriser le processus d'adaptation ; de proposer des outils d'anticipation positive et de valoriser les solutions individuelles tout au long du parcours de vie.

<http://www.ushersocio.org/resultats.html>

Dr Sandrine MARLIN¹, Marine ARCOUS², Sophie DALLE-NAZEBI³, Anne-Lise GRANIER³, Rémy POTIER², Sylvain KERBOURC'H³

1. Centre de références des surdités génétiques ; Hôpital Necker, Institut Imagine, Paris

2. Université Paris VII Denis Diderot

3. Fondation Maison des Sciences de l'Homme (FMSH), Pôle Recherche & Prospective, Paris

L'atelier sensoriel ou comment sensibiliser les adolescents sourds à la surdicécité

Mon expérience d'enseignante spécialisée CAPEJS, référente en surdicécité et coordonnatrice de l'équipe dédiée à l'accompagnement des jeunes sourds malvoyants à l'Institut des Jeunes Sourds de Bourg la Reine, m'a permis de remarquer que l'acceptation des aides et adaptations proposées n'était pas si évidente pour les jeunes porteurs du syndrome de Usher de l'Institut. Le mémoire du DU référent en surdicécité a été pour moi l'occasion d'émettre des hypothèses telles que : « Refusent-ils cette aide par peur d'être rejetés par leurs camarades sourds ? » ou « La méconnaissance de la surdicécité peut-elle entraîner un rejet ? » et encore « Peut-on sensibiliser les jeunes sourds à la surdicécité ? ». Dans le cadre de ce mémoire, j'ai rencontré des adolescents sourds et sourds malvoyants et leur ai posé trente questions sur la surdité, la cécité et la surdicécité. Il en est ressorti, entre autres, une méconnaissance et un désir d'en savoir plus sur la surdicécité.

Ainsi est née l'idée de la création de l'Atelier Sensoriel qui est proposé chaque année depuis 2013 à un groupe classe pendant un semestre pour sensibiliser les jeunes de l'Institut sous une forme ludique et accessible à la surdicécité. Les objectifs sont, pour les jeunes sourds malvoyants, de découvrir et d'expérimenter les techniques compensatoires et de prendre conscience de la plasticité cérébrale. Pour les jeunes sourds côtoyant des camarades malvoyants, les ateliers leur permettent



de découvrir les techniques d'accompagnement de personnes sourdes avec déficience visuelle associée.

Elodie THIERCELIN

Enseignante spécialisée

IJS Bourg-la-Reine

Références bibliographiques :

- CRESAM (Centre National de Ressources Handicap Rares - Surdicécité) *Le syndrome de Usher*, livret
- DANGLETERRE Sandrine, *Les voyages d'une Usher*, The BookEdition, 2020
- *La vie d'une Usher et d'une Sourde*, Books On Demand, 2021
- *Une Usher aux îles paradisiaques*, Books On Demand, 2021
- *USHERS De l'enfance à l'adulte*, Quelles adaptations ? Books on Demand 2022
- MICHEL Jean-Serge, *la Surdi-cécité évolutive au pays des coqs*, 7écrit Editions Paris, 2012
- GOFFMAN Erving, *Stigmate, les usages sociaux des handicaps*, Les éditions de minuit, 1975
- DAIGLE Daniel, PARISOT Anne-Marie, *Surdité et société, perspectives psychosociale, didactique et linguistique*, Presses de l'Université du Québec, 2006
- DELAPORTE Yves, *Le regard sourd*, « Comme un fil tendu entre deux visages... », Terrain, n°30, 1998.
- BLANC Alain, *Le handicap ou le désordre des apparences*, Armand Colin, 2006

Les enjeux du diagnostic pré-symptomatique

Jeanne DUJON-CADOR, *Psychologue, Centre de référence des surdités génétiques, CRMR*

N/C

Les troubles neurovisuels

Dr Sylvie CHOKRON, *Neuropsychologue, UTES, Directrice de recherche CNRS, responsable de l'équipe "Vision et Cognition" à la Fondation ophtalmologique Rothschild ; membre du laboratoire de Psychologie de la perception à l'Université Paris 5.*

N/C

Surdité et trouble du neurodéveloppement : Etiologies

Touchant une personne sur mille à la naissance, la surdité est le handicap sensoriel le plus fréquent. Les troubles du neurodéveloppement (Handicap intellectuel, troubles du spectre autistique, troubles spécifiques des apprentissages) sont également très fréquents dans la population générale avec une prévalence estimée de 2 à 10 /1000. Ainsi, les situations de comorbidité chez un même patient sont loin d'être exceptionnelle, qu'elle soit liée à des causes indépendantes ou faisant partie intégrante d'une maladie rare syndromique génétique.

Cette comorbidité est parfois un facteur d'erreur ou de doute diagnostic, et brouille les pistes étiologiques



A travers quelques vignettes cliniques, nous tenterons d'illustrer les problématiques du diagnostic clinico-biologique de patients atteints de surdit  associ s   des troubles du neurod veloppement.

Dr Delphine DUPIN-DEGUINE ; G n ticienne clinicienne et coordinatrice du CCMR surdit s g n tiques de Toulouse

D pister pour Agir : la pr vention ultra pr coce des Troubles du neuro-d veloppement et des troubles s v res en p dopsychiatrie de l'enfant sourd, un partenariat inter-service

- 1^o partie: pr sentation des r sultats d'une recherche pilote sur les facteurs de risques des TND chez les b b s sourds
- 2eme partie: pr sentation d'un cas clinique illustrant la prise en charge pr cocissime des TND

Dr Claire FAVROT-MEUNIER, P dopsychiatre, PH, UTES
Dr Salom  AKRICH, M decin

Surdit  et troubles du neuro-d veloppement : du rep rage   l'implantation cochl aire, quelles sp cificit s ?

Les enfants qui ont une surdit  neurosensorielle sont plus susceptibles de pr senter des troubles neuro-d veloppementaux que leurs pairs entendants. Dans 20   40% des cas la surdit  est associ e   d'autres difficult s, dont des troubles neuro d veloppementaux pour 4   11% d'entre eux et parmi eux, des difficult s cognitives dans environ 5% des cas.

Aujourd'hui, nous avons acc s   un diagnostic pr coce de la surdit  gr ce au d pistage n onatal universel de l'audition. Les professionnels qui s'occupent de nourrissons sourds doivent donc  tre attentifs    valuer le d veloppement global de ces enfants afin d'identifier le plus t t possible un trouble du neuro-d veloppement. En effet, il existe des outils qui sont adapt s au rep rage de ces troubles d s les premiers mois de vie.

L'identification pr coce de ces difficult s pr sente plusieurs avantages. Tout d'abord, le diagnostic de ces difficult s associ es   la surdit  peut permettre d'orienter le diagnostic vers certaines  tiologies et n ecessitera un bilan sp cifique.

De plus, dans le cas d'une surdit  bilat rale s v re   profonde, lorsque les parents envisagent une implantation cochl aire, il faut pouvoir les informer au mieux sur le pronostic linguistique de leur enfant. En effet selon l'importance du trouble du neuro d veloppement observ , l' volution du langage peut  tre limit e, et ces enfants risquent davantage de devenir des utilisateurs partiels ou des non-utilisateurs de leur implant   long terme. Par ailleurs, compte tenu des recommandations d'implantation pr coce, vers l' ge de 10-12 mois, il est parfois difficile de pr voir avec certitude l' volution linguistique et globale de certains de ces enfants. Les indications et les modalit s d'implantation doivent donc  tre discut es au sein d'une  quipe pluridisciplinaire.

Enfin, du fait du rep rage pr coce des troubles auditifs, la prise en charge de la surdit  et les r educations peuvent commencer d s les premiers mois de vie de l'enfant et s'appliquer aussi aux difficult s particuli res pr sent es. Cette approche permettra d'esp rer la meilleure  volution possible pour ces jeunes patients.

Dr Isabelle ROUILLON¹, Caroline REBICHON¹, Dr Claire FAVROT², Dr Chlo  DURLEMAN³, Dr Marine PARODI¹, Dr Sophie ACHARD¹, Pr Fran oise DENOYELLE¹, Pr Natalie LOUNDON¹

1- Unit  d'audiophonologie et d'implantation cochl aire, Service d'ORL H pital Necker, Paris



2- Pédopsychiatre, UTES, Paris

3- Service de neuropédiatrie, Hôpital Necker, Paris

Diagnostic chez un enfant sourd : temporalité du diagnostic et de la prise en charge en pédopsychiatrie

Le diagnostic d'un trouble pédopsychiatrique chez l'enfant Sourd est éminemment complexe, notamment en raison de son origine plurifactorielle. Une étude menée dans les années 1980 estimait qu'il existait 6000 enfants sourds sévères à profonds dont 20% au moins présentaient des troubles psychiques avérés. Pourtant, et malgré les troubles avérés et constatés par les parents eux-mêmes, nombre d'enfants Sourds grandissent sans la mise en place d'un suivi pédopsychiatrique adapté à leurs besoins.

A ce jour, l'UTES est la seule unité pédopsychiatrique spécialisée dans le développement de l'enfant Sourd en France. Son équipe, constituée de professionnels de la pédopsychiatrie générale, possède une connaissance pointue du développement particulier qu'est celui de l'enfant Sourd. Elle fait régulièrement le constat que les annonces diagnostiques successives de comorbidités sont autant de frein à la demande de consultation pédopsychiatrique des parents : il ne peut donc y avoir de diagnostic sans tenir compte de la temporalité psychique des parents. Face à ces situations complexes, un accompagnement pluridisciplinaire très ajusté est fondamental pour apporter la même qualité de soins aux enfants Sourds porteurs d'un handicap psychique.

Dr Laure BOURASSEAU & Dr Sophie ETTORI, Pédopsychiatres

Maëlle KERSALE, Assistante sociale, France MARTAGEX, Educatrice spécialisée, UTES, Paris

Références bibliographiques :

- Virole B. Psychologie de la surdit . 3e  dition. De Boeck Sup rieur ; 2006. 526p
- Blanchard M, Thierry B, Marlin S, Denoyelle F. Aspects g n tiques de la surdit . Archives de P diatrie. 2012; 19(8): 886-9.
- Roper L, Arnold P, Monteiro B. Co-occurrence of autism and deafness: diagnostic considerations. Autism. 2003 ; 7 (3) : 245-53.
- Soriano V. R flexions sur l'annonce du diagnostic pr coce de surdit . Empan. 2011 ; 83 (3) : 79-85.
- Le Driant B, Vandromme L, Kolski C, Strunski V. D pistage de la surdit  n onatale permanente : quelles cons quences sur la mise en place des interactions pr coces m re-b b  ? Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence. 2006; 54(5): 315-20.



JOURNEE 2 – JEUDI 10 NOVEMBRE 2022

Troubles spécifiques du langage (TSL) : du repérage à l'accompagnement

Les troubles spécifiques du langage oral et écrit font partie des troubles du neurodéveloppement. Initialement définis de manière étroite comme des troubles concernant de manière élective le langage, à l'exclusion d'autres diagnostics pédopsychiatriques ou de troubles sensoriels, leur définition s'est élargie dans les dernières classifications internationales du DSM 5 et de la CIM 11. Ils peuvent en effet être associés à d'autres troubles, comme les troubles du spectre autistique, la déficience intellectuelle, ou le trouble déficitaire de l'attention. Les mécanismes d'atteinte du langage oral et du langage écrit sont également plus hétérogènes. On parle ainsi de manière large de trouble développemental du langage oral, sans différencier les formes expressives des formes réceptives, et de troubles des apprentissages, qui regroupent désormais les troubles du langage écrit et du calcul au sein d'une même entité. Sur le terrain de la clinique, les termes de dysphasie et dyslexie-dysorthographe sont toujours utilisés, renvoyant à des troubles durables, sévères, caractérisés par des critères de déviance dans la mise en place des mécanismes du langage oral et/ou écrit. Si les déficiences auditives restent des critères d'exclusion de ces diagnostics, une nouvelle clinique des troubles du langage associés à la déficience auditive est décrite par les spécialistes, depuis la mise en place précoce d'implants cochléaires et d'appareillages auditifs de plus en plus performants. Au-delà du retard, sont décrites des déviances, notamment syntaxiques ou pragmatiques, du langage oral ou du langage signé, qui évoquent des tableaux proches de ceux des dysphasies. Le repérage précoce de ces troubles spécifiques est important, et leur différenciation d'un retard fonctionnel, car ils nécessitent des approches rééducatives plus intensives et plus spécifiques, et des adaptations pédagogiques mieux ciblées.

Dr Laurence ROBEL, Pédopsychiatre, GHU Paris, Unité de Psychopathologie de l'Enfant et de l'Adolescent (UPPEA), Centre référent pour les troubles du langage et des apprentissages chez l'enfant

Références bibliographiques :

- Habib M. Dyslexie et troubles apparentés : une nouvelle thématique de santé publique, entre neuroscience et pédagogie. Bull. Acad. Natle Med, 2015 n°6, 853-868
- Fletscher JM, Grigorenko EL. Neuropsychology of Learning Disabilities : The past and the future. J Int Neuropsycholo Soc, 2017, 23 (9-10) : 930-940.
- Grigorenko EL, Compton D, Fuchs L, Wagner R, Willcutt E, and J.M. Fletcher. Understanding, Educating, and Supporting Children with Specific Learning Disabilities : a 50 Years of Science and Practice.
- Phase 2 of CATALISE: a multinational and multidisciplinary Delphi consensus study of problems with language development: Terminology Dorothy V.M. Bishop,¹ Margaret J. Snowling,¹ Paul A. Thompson,¹ Trisha Greenhalgh,² and the CATALISE-2 consortium. Journal of Child Psychology and Psychiatry 58:10 (2017), pp 1068–1080.
- Montfort Marc. Chapitre : Dysphasie et surdit , pp 150   164, Dans « Comp tences cognitives, linguistiques et sociales de l'enfant sourd- Pistes d' valuation, Catherine Hage, Brigitte Charlier, Jacqueline leybart, 2006, Editions Mardaga.

Surdit  et TND : articulation du r seau int gr  handicap rare autour d'une situation complexe : de l' valuation fonctionnelle   l'accompagnement



Audrey CONSTANT, Neuropsychologue & **Anne VOYNET**, Orthophoniste au Centre National de Ressources Robert LAPLANE, Paris

Aurélié DELOFFRE, Cheffe de service, IES La Ressource (La Réunion) & **Karine ALKANTARA**, Psychologue, Equipe Relais Handicaps rares, La Réunion/Mayotte

N/C

Mise en place d'une équipe Ressource Pluridisciplinaire sur les TND

L'ASEI s'est doté en septembre 2021 d'une équipe ressources pluridisciplinaire sur les TND (troubles du neuro développement) à destination des équipes professionnelles, au sein du Bassin de la Cité de l'Autonomie et de l'Insertion (regroupant des établissements sanitaires et médico-sociaux sur Ramonville Saint Agne).

Cette démarche s'appuie sur un triple constat :

- L'évolution des profils des personnes accompagnées avec une augmentation des comorbidités du champs des TND,
- Une réponse souvent décevante et/ou une mauvaise tolérance à des stratégies pharmacologiques,
- Et des difficultés ressenties par les professionnels dans la conception et/ou la mise en place des stratégies psycho éducatives recommandées.

L'objectif de cette nouvelle équipe ressources TND est de favoriser l'adaptation des pratiques, en s'appuyant sur les recommandations de bonnes pratiques et sur les données de la littérature scientifique.

Pour répondre à cette mission, l'équipe ressources se fonde sur des actions de soutien et de conseil aux équipes :

- Sur la coordination des projets de soin et d'accompagnement (en réengageant l'ensemble des intervenants, cadre hiérarchique compris)
- La circulation des informations entre professionnels intervenants (axée sur les adaptations appropriées ; les compétences et réussites observées)
- L'aide à la formalisation d'objectifs de travail précis dans une dynamique interdisciplinaire (méthode SMART)
- L'équipe ressources répond, selon les besoins, en intervenant auprès des professionnels par :
- Des actions de sensibilisation (structuration spatio-temporelle, outils et stratégies d'accompagnement, aspects théoriques sur les TND, ...)
- Des observations des pratiques pour une recherche d'adaptations ;
- Des rencontres et des échanges.

Au cours de la première année d'exercice, l'action de l'équipe ressources s'est traduite par :

- Des sollicitations multiples au sein de l'ensemble des quatre établissements,
- Des questionnements émanant de l'ensemble des membres du plateau technique
- Par une activité croissante (40 sollicitations, plus de 150 rencontres et interventions)

Ludivine BERIGAUD, Orthophoniste et **Dr Christophe DELMAS**, Médecin Psychiatre, TND Cival Lestrade (CAI ASEI), Ramonville St Agne

Présentation enquête Acfos auprès des professionnels

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'ACFOS



N/C

Construire des formations à destination des professionnels et des aidants accompagnant les jeunes sourds avec handicaps associés

Actuellement, le CNRHR Laplane propose une douzaine de formations pour le développement de compétences individuelles et collectives. Cependant, dans le cadre du projet européen MEDIA+, il a souhaité mieux définir les compétences mobilisées par les professionnels et les aidants. La méthode suivie par l'équipe universitaire permet d'explorer ces compétences nécessaires et d'en réaliser un référentiel. Pour mener ce travail, l'équipe a parallèlement mené des entretiens; organisé des rencontres et des échanges ; animé des ateliers; diffusé nationalement un questionnaire d'autopositionnement à destination des professionnels et des aidants.

Claire DAVALO, Directrice, Centre National de Ressource R. Laplane

Amandine VANZO, Doctorante du Laboratoire de Psychologie et d'Ergonomie appliqué de l'Université Paris Cité (en distanciel)

Surdit  et troubles de l'attention

L'hyperkin sie de l'enfant et la difficult    se concentrer sont des motifs fr quents de consultation p dopsychiatrique, souvent d pist s en milieu scolaire. Ils am nent tr s rapidement   s'interroger sur l'existence d'un Trouble D ficient de l'Attention, avec ou sans Hyperactivit  (TDAH), pathologie neurod veloppementale impactant les apprentissages scolaires notamment du fait de ses comorbidit s associ es. Toute d ficience sensorielle doit  tre exclue au pr alable pour porter le diagnostic ; les cliniciens constatent pourtant que les facteurs de risque du TDAH se recoupent avec les facteurs  tiologiques de certaines surdit s.

Malgr  cela, il n'existe pas   ce jour de recommandations officielles sur le diagnostic et la prise en charge du TDAH de l'enfant sourd. L'h t rog nit  des profils d veloppementaux repr sente donc un enjeu majeur du diagnostic, de m me que l'accompagnement th rapeutique de ces enfants et de leurs familles.

Dr Laure BOURASSEAU, P dopsychiatre, UTEs, Paris

Troubles du traitement Auditif : du rep rage   l'accompagnement (en distanciel)

Rep rer et identifier les enfants ayant un trouble de traitement auditif (TTA) parmi ceux ayant des difficult s d' coute demeurent des d fis pour l'audiologiste. Nous r sumerons les outils de d pistage du TTA ainsi que les moyens mis en place pour identifier ces enfants. L'intervention effectu e aupr s d'eux sera aussi abord e.

Courte biographie :



Benoît Jutras est professeur titulaire en audiologie à l'École d'orthophonie et d'audiologie de l'Université de Montréal, chercheur au Centre de recherche du CHU Sainte-Justine et chercheur associé au Centre de recherche en réadaptation du Montréal Métropolitain.

Ses recherches portent sur le trouble de traitement auditif (TTA). Elles visent à préciser le diagnostic de trouble de traitement auditif et à évaluer l'efficacité des interventions faites auprès d'enfants ayant un TTA.

Benoît JUTRAS, Ph. D, Université de Montréal, Québec

Troubles vestibulaires : causes et diagnostic

Le système vestibulaire, partie postérieure de l'oreille interne, fait partie des trois systèmes sensoriels impliqués dans l'équilibre avec la vision et les récepteurs de sensibilité profonde. Le système vestibulaire intervient dans la stabilité du regard lors des mouvements de la tête et dans le contrôle postural. Il est composé du système canalaire (mouvements de rotation de la tête) et du système otolithique (accélérations-décélérations linéaires et sensation de gravité).

Le retentissement d'une atteinte vestibulaire dépend de ses caractéristiques intrinsèques : uni ou bilatérale, aigue ou chronique, congénitale ou post-natale, stable fluctuante ou progressive. Il dépend également des autres atteintes de l'enfant, notamment les autres déficiences sensorielles (surdité-atteinte visuelle) dont il potentialise les effets.

Les dysfonctions congénitales (aréflexies vestibulaires) bilatérales sont le plus souvent en lien avec des syndromes génétiques : syndrome de Usher, syndrome Charge. Les infections materno-fœtales à cytomégalovirus peuvent entraîner des atteintes présentes dès la naissance, uni ou bilatérales ou d'apparition secondaire, possiblement progressives. Chez l'enfant, les méningites, les labyrinthites et les traumatismes crâniens peuvent être responsables d'atteinte aigue vestibulaire dont les effets vont s'ajouter aux séquelles centrales perturbant le contrôle de l'équilibre. L'atteinte vestibulaire post-traumatique est d'autant plus fréquente qu'il existe une malformation cochléo-vestibulaire sous-jacente. L'atteinte vestibulaire peut également être iatrogène secondaire à la pose d'implant cochléaire. Chez l'enfant plus grand peut survenir une atteinte unilatérale aigue lors de névrite vestibulaire. De façon plus rare des atteintes irritatives sont possibles (vertige positionnel paroxystique de l'enfant).

Un examen vestibulaire est nécessaire en cas de retard d'acquisition psychomoteur associé à une surdité et en cas de vertige aigu. Il peut être réalisé en cas d'ataxie ou d'instabilité. Il fait partie du bilan pré-implant cochléaire. Une évaluation complète de la fonction vestibulaire est possible même chez le jeune enfant, en s'adaptant à l'âge de l'enfant. Le système canalaire (à hautes, moyennes et basses fréquences) et la fonction vestibulaire otolithique peuvent ainsi être testés.

Ces évaluations aident au diagnostic étiologique et permettent d'adapter la prise en charge (rééducation et psychomotricité).

Dr Catherine BLANCHET

Praticien Hospitalier

Département d'ORL et de Chirurgie Maxillo-faciale

Centre de Référence Affections Sensorielles et Génétiques,

Centre de compétence Malformation ORL Rares



Centre de compétence Syndrome de Pierre Robin et Troubles de déglutition congénitaux
Hôpital Gui de Chauliac, CHU Montpellier
80 avenue Augustin Fliche 34295 Montpellier cedex 5

Références bibliographiques :

- Wiener-Vacher S. Troubles de l'équilibre et vertiges de l'enfant. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2016;11(4):1- 10 [Article 20-210-B-10]
- Troubles de l'équilibre chez l'enfant, Acfos, https://www.acfos.org/wp-content/uploads/LIVRET_ACFOS_VESTIBULE_juin12.pdf
- Evaluation and treatment of vestibular dysfunction in children, Rinne RM, Wiener Vacher S, NeuroRehabilitation 32 (2013) 507–518
- Vestibular Rehabilitation for Children, Rinne RM, Semin Hear, 2018Aug ; 39 (3) : 334-344

Retentissement et prise en charge des troubles vestibulaires : un exemple à l'Institut St Pierre à Palavas les flots.

L'information sensorielle délivrée par le système vestibulaire a un rôle majeur dans la fonction d'équilibre et de contrôle postural. L'absence ou le manque de cette information peut avoir des répercussions sur de nombreux domaines du développement global de l'enfant et un impact sur son quotidien : praxies, tonus, apprentissages, attention, cognition, psychisme, émotionnel, communication...

Le retentissement clinique d'un déficit vestibulaire est dépendant de plusieurs facteurs : l'unilatéralité ou la bilatéralité de l'atteinte, le degré du déficit : total ou partiel, la présence de troubles associés : neurologiques, ophtalmologiques etc...

L'aréflexie vestibulaire bilatérale s'accompagne d'une instabilité de l'image visuelle qui s'accroît lors des mouvements de la tête et du cou. Une instabilité avec trouble de l'équilibre peut se ressentir et est majorée en cas de diminutions des informations visuelles (obscurité notamment) ou de conditions proprioceptives difficiles (terrain accidenté).

Il est donc important d'accompagner l'enfant présentant une surdité associée à un trouble vestibulaire ainsi que sa famille autour d'une prise en soin pluri-professionnelle : médecins, orthophonistes, éducateurs, psychologues, psychomotriciens.

L'unité surdité de l'Institut Saint Pierre à Palavas les flots propose un suivi de l'enfant avec surdité sévère à profonde de 0 à 6 ans. Tous les professionnels sont sensibilisés au handicap lié au trouble vestibulaire pour articuler les soins autour de la prévention (signes d'alertes, informations à la famille), de la rééducation spécifique (compensation sensorielle, suivi anticipation visuelle, accompagnement psychoaffectif, équilibre...), ainsi que de l'accompagnement des familles et des partenaires extérieurs (aménagement de l'espace, du matériel et des postures).

Laurène GERBELOT LEGRIS, Psychomotricienne

Dr Fanny MERKLEN SOSNOWSKI, ORL

Institut St Pierre, Palavas les flots

Références bibliographiques :

- Rééducation vestibulaire des enfants sourds en psychomotricité , Sylvie Sansous (Auteur)
Pascale Dellavalle, Jocelyne Dellavalle, Editions Tom Pousse, Janvier 2022



- Livret "Troubles de l'équilibre chez l'enfant", ACFOS, 2022

Répercussions psycho affectives des troubles associés à la surdité dans l'accompagnement précoce

Après l'annonce par le médecin du handicap de surdité et de possibles troubles associés, le psychologue va proposer un dispositif contenant et sécurisant pour recevoir les inquiétudes et les angoisses des familles, l'élaboration des émotions et des affects.

Le psychologue dans le cadre du CHU correspond à une référence symbolique en lien avec la consultation d'annonce.

Le psychologue du centre de soins figure davantage le quotidien et l'accompagnement familial, mais tous deux ayant en charge la représentation du soin dans la durée et la réalité du handicap.

Nous distinguerons la place du psychologue auprès des enfants et leurs familles à la consultation d'annonce, à l'hôpital et dans un CAMSP.

Les répercussions psychologiques de l'annonce sont nombreuses et impactent la cellule familiale. La dynamique d'évolution de l'enfant est constamment questionnée et bousculée ce qui nécessite une prise en charge et un soutien psychologique régulier, dans une temporalité qui n'est pas la même pour tous les partenaires médico sociaux.

Le psychologue du centre de soins va proposer d'ouvrir le dialogue, de parler du handicap et de ses conséquences, ceci avec le soutien des autres parents et dans un échange relationnel régulier avec l'enfant, au sein des groupes et de l'équipe pluridisciplinaire.

En conclusion, quelques conseils de parents dans le cadre de l'enquête CISIC.

Florence RICHARD

Psychologue

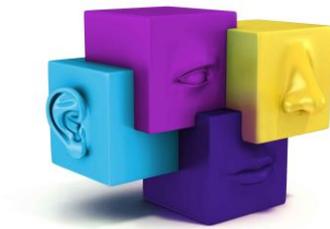
CHU Rouen ; Camsp Beethoven



18^{ème} Colloque ACFOS
09 et 10 novembre 2022

Surdit  et handicaps associ s.
Du diagnostic   l'accompagnement

PROGRAMME DETAILLE



- **Objectifs** : D finir les notions de handicaps rares et handicaps associ s   la surdit  et notamment :
 - Surdit  et troubles visuels
 - Surdit  et retards de d veloppement
 - Proposer des outils et des d marches diagnostiques pour ces cas complexes ;
 - Rep rer les structures et personnes ressources sur le territoire national ;
 - Identifier les d marches d'accompagnement adapt es en terme de savoir-faire et de savoir- tre et donner des pistes afin de les valoriser et les diffuser de mani re  cologique ;
 - Evaluer les impacts psychologiques de ces handicaps multiples aupr s des enfants, des familles et des professionnels ;
 - Faire partager les exp riences, les ressentis et les propositions des familles au sujet du d pistage, du diagnostic et de l'accompagnement.
- **Pr -requis** : pas de pr -requis
- **Dates et dur e** : 09 et 10 novembre 2022 - 2 jours (13h45)
- **Horaires** : Jour 1 : 9h-12h30 puis 14h-17h30 -Jour 2 : 8h45-12h puis 13h30-17h
- **Modalit s d' valuation** : Questionnaire de satisfaction – Questionnaire de Connaissance – D bat/Chat
- **Lieu** : Espace Charenton 327 rue de Charenton 75012 Paris
<https://www.espacecharenton.fr/infos-pratiques/>



JOURNEE 1 – MERCREDI 9 NOVEMBRE 2022

Modérateurs matinée : Dr Catherine BLANCHET, ORL, CHU Montpellier; Dr Yannick LEROSEY, ORL-PH, CHU de Rouen / CH Evreux, Vice-Président d'ACFOS

8h30 – Ouverture de la salle et accueil du public

1. 9h-9h10 (10 mn) **Mot d'accueil**

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'Acfos, Présidente du Comité scientifique, Coordinatrice du Centre de référence « Surdités Génétiques », Institut Imagine, AP-HP Hôpital Necker-Enfants Malades

2. 9h10- 9h35 (20 mn) **Handicaps rares : définition et structuration des ressources sur le territoire national**

Corinne LOMBARD, Chargée de mission handicaps rares - polyhandicap - situations critiques
Direction des établissements et services médico-sociaux, CNSA

SURDITE ET TROUBLES VISUELS

3. 9h35-10h (20 mn + 5 mn questions) **Causes des « surdi-cécité »** (*en distanciel*)

Pr Hélène DOLLFUS, Ophtalmologue, généticienne clinicienne et chercheuse française, chef du service de génétique médicale de l'université de Strasbourg

4. 10h-10h25 (20 mn + 5 mn questions) **Présentation et enjeux de la reconnaissance de la surdicécité**

Muriel Li Chen Che, Psychologue, CRESAM & Thomas SORET, Sourdaveugle, ancien Consultant juridique, Ministère des solidarités et de la santé, Paris

5. 10h25-10h50 (20 mn + 5 mn questions) - **Recherche de Sciences Humaines et Sociales sur le quotidien et les parcours de vie avec un syndrome de Usher**

Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Hôpital Necker : Sandrine Marlin, Marine Arcous, Sophie Dalle-Nazébi, Anne-Lise Granier, Rémi Potier, Sylvain Kerbourc'h ; AP-HP Necker - Université Diderot - FMSH

10h50-11h20 (30 mn) Pause

6. 11h20-11h45 (20 mn + 5 mn questions) **Présentation d'ateliers sensoriels en surdicécité**

Elodie THIERCELIN, Enseignante spécialisée, IJS Bourg-la-Reine

7. 11h45-12h10 (20 mn + 5 mn questions) **Les enjeux du diagnostic pré-symptomatique**

Jeanne DUJON-CADOR, Psychologue, Centre de référence des surdités génétiques, CRMR

8. 12h10-12h30 (20 mn) **Témoignages 1** (vidéos 10 mn + échanges 10 mn)

12h30-14h (1h30) – Pause déjeuner



Modératrices après-midi : Sylvie LENORMAND, Adjointe de Direction, Centre National de Ressources pour les Handicaps Rares Robert Laplane, Paris ou membre équipe centre de ressource et Sandrine MARLIN, Présidente d'ACFOS, Généticienne

9. 14h-14h25 (20 mn + 5 mn questions) Les troubles neurovisuels

Dr Sylvie CHOKRON, Neuropsychologue, UTES, Directrice de recherche CNRS, responsable de l'équipe "Vision et Cognition" à la Fondation ophtalmologique Rothschild ; membre du laboratoire de Psychologie de la perception à l'Université Paris 5.

SURDITE ET RETARDS DE DEVELOPPEMENT

10. 14h25-14h50 (20 mn + 5 mn questions) Etiologies

Dr Delphine DUPIN-DEGUINE ; Généticienne clinicienne et coordinatrice du CCMR surdités génétiques de Toulouse

11. 14h50-15h15 (20 mn + 5 mn questions) Dépister pour Agir : la prévention ultra précoce des Troubles du neuro-développements et des troubles sévères en pédopsychiatrie de l'enfant sourd, un partenariat inter-service

Dr Claire FAVROT-MEUNIER, Pédopsychiatre, PH, UTES

12. 15h15-15h40 (20 mn + 5 mn questions) Surdité et trouble du neuro développement : spécificités de la prise en charge audio prothétique et de l'implantation cochléaire

Dr Isabelle ROUILLON, ORL-PH, hôpital Necker Enfants-Malades

15h40-16h10 (30 mn) Pause

13. 16h10-16h35 (20 mn + 5 mn questions) Diagnostic chez un enfant sourd: temporalité du diagnostic et de la prise en charge en pédopsychiatrie

Dr Laure BOURASSEAU & Dr Sophie ETTORI, Pédopsychiatres, **Maëlle KERSALE**, assistante sociale, **France MARTAGEX**, éducatrice spécialisée, UTES, Paris

14. 16h35-17h (20 mn) Témoignages 2 (10 mn film + 10 mn questions)

17h-17h30 – Echanges – Questions – Clôture des conférences

18h-19h



JOURNEE 2 – JEUDI 10 NOVEMBRE 2022

Modératrices matinée : Dr Laure BOURASSEAU, Pédiopsychiatre, UTES, Brigitte AUBONNET, Orthophoniste, Autrice, Secrétaire Générale d'ACFOS

8h30 – Accueil du public

1. 8h45 – 9h10 (20 mn + 5 mn questions) **Troubles spécifiques du langage (TSL) : du repérage à l'accompagnement**

Dr Laurence ROBEL, Pédiopsychiatre, GHU Paris, Unité de Psychopathologie de l'Enfant et de l'Adolescent (UPPEA), Centre référent pour les troubles du langage et des apprentissages chez l'enfant

2. 9h10-9h45 (30 mn + 5 mn questions) **Surdit  et TND : de l' valuation fonctionnelle   l'accompagnement**

Audrey CONSTANT, Psychologue, Neuropsychologue, Centre de Ressources R. Laplane, Paris

3. 9h45-10h10 (20 mn + 5 mn questions) **Mise en place d'une  quipe Ressource Pluridisciplinaire sur les TND**

Ludivine BERIGAUD, Orthophoniste et **Goulven ROSE**, Educateur sp cialis  et coordonnateur de l' quipe ressource TND Cival Lestrade (CAI ASEI), Ramonville St Agne

10h10-10h40 (30 mn) Pause

4. **10h40-10h55 (15 mn) : Pr sentation enqu te Acfos aupr s des professionnels**

Dr Sandrine MARLIN, G n ticienne, Pr sidente d'ACFOS

5. 10h55-11h20 (20 mn + 5 mn questions) **Travaux de recherche afin de construire des formations   destination des professionnels et des aidants accompagnant les jeunes sourds avec handicaps associ s**

Claire DAVALO, Directrice, Centre National de Ressource R. Laplane

Amandine VANZO, Doctorante du Laboratoire de Psychologie et d'Ergonomie appliqu  de l'Universit  Paris Cit  ([en distanciel](#))

6. 11h20-12h **T moignages 3 (+/-10 mn film + 30 mn questions)**

12h-13h30 (1h30) Pause d jeuner

Mod ratrices apr s-midi : Dr Isabelle ROUILLON, ORL-PH, AP-HP H pital Necker-Enfants Malades, Fran oise de la CHARLERIE, Vice-Pr sidente UNANIMES

7. **13h30-13h55 (20 mn + 5 mn questions) Surdit  et troubles de l'attention**

Dr Laure BOURASSEAU, P diopsychiatre, UTES, Paris



8. 13h55-14h20 (20 mn + 5 mn questions) **Troubles du traitement Auditif : du repérage à l'accompagnement ; (*en distanciel*)**

Dr Benoît JUTRAS, Ph. D, Université de Montréal, Québec

9. 14h20-14h45 (20 mn + 5 mn questions) **Troubles vestibulaires : causes et diagnostic**
Dr Catherine BLANCHET, ORL, CHU de Montpellier

10. 14h45-15h10 (20 mn + 5 mn questions) **Retentissement et prise en charge des troubles vestibulaires telle qu'elle est proposée à l'institut St Pierre, Palavas les Flots**
Dr Fanny MERKLEN (chef de Service du service d'audiophonologie de l'institut Saint Pierre) et **Laurène GERBELOT** (Psychomotricienne)

15h10-15h40 (30 mn) - Pause

15h40-16h10 (30 mn + 5 mn questions) Répercussions psycho affectives des troubles associés à la surdité dans l'accompagnement précoce

Florence RICHARD, Psychologue, CHU Rouen, Camsp Beethoven

11. 16h10-16h30 (15 mn) **Conclusion du colloque**
Dr Sandrine MARLIN, Généticienne, Présidente d'ACFOS

Fin colloque (Echanges/sortie salle) : 17h