

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

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

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

1. Introduction

Place importante de la maladie lorsqu'elle est en cause

La symptomatologie organique et ses effets se manifestent :

- *soit en tout début de vie*. Le tableau est très lourd, le pronostic vital est en jeu, ce qui peut conduire à retarder la recherche des déficiences de l'enfant, à éventuellement les méconnaître et, d'une manière générale, à en différer la prise en charge. Certains enfants restent hospitalisés plusieurs mois, subissent d'emblée des interventions lourdes (interventions cardiaques, par exemple) et sont privés des stimulations habituelles que reçoit un bébé du même âge. Souvent, cela signifie ensuite un suivi médical plus ou moins constant, des hospitalisations répétées, des interventions chirurgicales à risques... ;
- *soit au contraire plus tardivement*, dans le cas de maladies évolutives comme par exemple les cytopathies mitochondriales. On assiste alors à la fois à l'installation de la symptomatologie organique de la maladie et à l'apparition de déficiences qui ne s'étaient jamais manifestées jusque là. Au niveau organique les atteintes (atteintes cardiaques, rénales, respiratoires...) s'aggravent progressivement, nécessitant des soins de plus en plus spécifiques et des séjours hospitaliers de plus en plus longs où le sujet sourd se trouve isolé du fait de la barrière linguistique liée à sa privation auditive. Les différents troubles s'installent, selon une chronologie qui diffère pour chacun, et évoluent les uns et les autres pour leur propre compte¹. Des combinaisons se forment et varient dans le temps. Elles induisent des besoins qui évoluent et qui nécessitent des adaptations constantes et une technicité de plus en plus grande, en matière de communication comme en matière de maintien de l'autonomie. La vie du sujet se dégrade de manière dramatique. Sa souffrance et son désarroi sont considérables.

¹La surdit  peut passer de l g re   moyenne,   s v re,   profonde, g n rant des probl mes de communication de plus en plus complexes obligeant la personne   trouver sans cesse d'autres modes de communication. Il faut aussi mentionner ici la possible d gradation des diff rentes fonctions cognitives, d gradation qui vient compliquer encore la t che du sujet.

Nombre de variables et complexité des combinaisons

C'est la variété des atteintes et des troubles susceptibles de se combiner avec la surdité et le caractère extrêmement multiforme que peut revêtir à la fois la surdité et chaque type d'atteinte qui engendrent la diversité des situations de handicap.²

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

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

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

Dans ces combinaisons, les différentes atteintes ont un caractère souvent insidieux et, de ce fait, manquent de « lisibilité » et/ ou de visibilité³.

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

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

Constance et gravité de troubles de la communication

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

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

² A noter que parmi ces situations, toutes ne revêtent pas un caractère atypique et toutes ne nécessitent pas un traitement véritablement *exceptionnel*.

³ Les problématiques paralytiques bruyantes avec handicap physique caractérisé sont peu fréquentes. (8 à 10 % des cas).

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

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

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

2. La déficience auditive

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

Différents types de surdité

On distingue trois types de surdité :

1. Les surdités de transmission

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

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

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

2. Les surdités de perception⁴

C'est l'oreille interne qui est affectée et plus particulièrement la cochlée.⁵ La cochlée est l'organe sensoriel qui reçoit les informations auditives et les transmet au cerveau après avoir effectué un premier niveau de traitement.⁶

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

Plus la surdité est profonde et la privation sensorielle importante, moins les structures cérébrales auditives et verbales sont activées et le risque de détérioration structurelle centrale secondaire est considérable.⁷ Autrement dit, la survenue secondaire de problèmes auditifs centraux est inéluctable en cas de surdité périphérique non traitée. Il s'agit alors en quelque sorte d'un surhandicap fonctionnel lié au trop grand retard ou à l'absence de prise en charge, situation fréquemment rencontrée, aujourd'hui encore, chez l'adolescent sourd avec déficiences.

Il n'y a aucune possibilité de réhabilitation chirurgicale au même titre que pour les surdités malformatives de l'oreille moyenne. On ne peut que proposer une réhabilitation audioprothétique⁸.

3. Les surdités centrales

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

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

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

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

⁴ Dans le langage courant, lorsqu'on parle des personnes « déficientes auditives », il est implicitement question de personnes atteintes de surdités de perception endocochléaire.

⁵ On parle de surdités *endocochléaires*.

⁶ L'oreille interne comprend aussi *l'appareil vestibulaire* qui est un autre appareil récepteur. Il intervient dans la gestion du corps dans l'espace et interfère avec la gestion du mouvement par le biais de connexions nombreuses et souvent très complexes avec les structures en amont, en particulier avec le cervelet.

⁷ D'où la volonté d'abaisser l'âge du dépistage de la surdité et de la mise en œuvre d'une réhabilitation adaptée.

⁸ Depuis 30 ans, la recherche technologique dans ce domaine a été considérable et a fait un bond avec la numérisation des prothèses auditives. Plus récemment, des techniques très prometteuses d'implantation cochléaire se sont développées. Les progrès technologiques ont été très rapides. Aujourd'hui, l'implant occupe une place grandissante dans l'arsenal thérapeutique qui est proposé au jeune, voire au très jeune enfant, avant même que l'on sache si celui-ci présente ou non une déficience associée. Ceci explique pourquoi, parmi les enfants sourds qui présentent des déficiences associées, il devient de plus en plus habituel de rencontrer des enfants implantés.

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

3. Les effets de la surdité sur le langage

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

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

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

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

4. Les combinaisons de déficiences

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

Sur le plan fonctionnel, deux grands types :

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

Sur le plan évolutif, trois grands types⁹ :

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

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

Les déficiences les plus fréquemment rencontrées sont :

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

Citons trois grands types de déficiences neurologiques :

Les déficiences qui affectent les systèmes de traitement de l'information verbale situés dans les zones auditivo-verbales temporales (gyrus de Heschel) et dont les liens avec la voie occipito-temporale dite voie « ventrale » ou encore voie du « quoi » sont très étroits¹⁰. Ces déficiences entraînent des troubles linguistiques de différents types qui viennent compliquer, chez l'enfant sourd, les effets de sa surdité sur son langage, quel que soit le mode de communication privilégié par l'enfant, mode oral, mode signé, mode écrit. Souvent masquées par la surdité, les désordres centraux mettent en échec les bénéfices de l'implant cochléaire et engendrent des problèmes de communication et de langage particulièrement complexes.

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

Deux grandes voies visuelles centrales et plusieurs systèmes de traitement¹¹. Il existe, en effet, plusieurs systèmes de traitement visuel. Ils empruntent deux grandes voies cérébrales qui sont indépendantes l'une de l'autre: La voie occipito-temporale dite voie « ventrale » ou encore voie du « quoi ». La voie occipito-pariétale dite voie « dorsale » ou encore la voie du comment. La première régit la construction des réseaux sémantiques, la seconde qui a des prolongements antérieurs multiples régit l'action et le mouvement. Ces voies ont des connexions multiples, entre elles et avec les territoires voisins.

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

⁹ Se reporter au rapport sur le handicap rare de décembre 1996

¹⁰ Voir au paragraphe suivant.

¹¹ Ils seraient au nombre de six (cf. la Leçon inaugurale prononcée le 22 mars 2007 par Guy Orban, au Collège de France et parue aux éditions du Collège de France/Fayard).

Parmi les déficiences neurovisuelles, citons :

- *les agnosies visuelles*¹² qui affectent la représentation imagée et entravent le développement de la pensée sémantique ainsi que la construction d'une image cohérente du monde extérieur et apportent un caractère de gravité extrême à la construction psychique de l'enfant sourd ;
- *les déficits ou troubles visuo-spatiaux* qui affectent le traitement des données visuo-spatiales ;
- *les troubles de la perception du mouvement* qui affectent le traitement des objets en mouvement.

Troubles visuo-spatiaux et troubles de la perception du mouvement gênent considérablement la communication signée. Ils compromettent aussi l'utilisation du LPC¹³ de même que l'apprentissage de la lecture. En revanche, ils ne comportent pas le même facteur de risque pour le développement psychique de l'enfant que les agnosies visuelles.

Les déficiences qui affectent les systèmes moteurs et sensori-moteurs

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

Celles qui se voient :

Les déficiences motrices paralytiques d'origine pyramidale¹⁴ et/ou les déficiences athétosiques d'origine extra pyramidale tout comme les syndromes cérébelleux massifs entrent dans ce chapitre. Elles perturbent tous les domaines de l'activité motrice : la motricité du regard,¹⁵ celle des mouvements de parole¹⁶ et celle du geste et les troubles retentissent gravement sur les possibilités de communication du sujet sourd¹⁷. Celui-ci, fréquemment tenu pour polyhandicapé, a pourtant souvent, au départ de sa vie, des potentialités intellectuelles intactes mais qui ne sont pas développées.

Celles qui ne se voient pas:

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

Les atteintes vestibulaires, plus fréquentes qu'on ne le croit¹⁸, génèrent des difficultés de gestion du corps propre, des troubles de l'équilibre, une maladresse gestuelle et, surtout des troubles oculomoteurs dont les conséquences sont graves chez l'enfant sourd¹⁹.

¹² Les troubles gnosiques sont des troubles qui affectent l'identification et l'interprétation des informations qui arrivent au cerveau.

¹³ Langage parlé complété.

¹⁴ Les atteintes touchent les faisceaux descendants et engendrent des troubles périphériques.

¹⁵ Note 30.

¹⁶ Anarthries d'origine centrale.

¹⁷ La langue des signes présente pour ces enfants des difficultés considérables voire insurmontables.

¹⁸ Elles peuvent être périphériques ou centrales.

¹⁹ Les troubles *oculomoteurs* (appelés aussi « *troubles neurologiques du regard* ») : ils entravent la qualité du balayage visuel, de la poursuite visuo attentionnelle et/ou des fixations oculaires et perturbent parfois gravement la saisie des informations visuelles. Ces troubles font obstacle au développement de la labiolecture et à l'apprentissage du LPC ; ils entravent la saisie du discours signé et génèrent de ce fait des troubles de la compréhension ; ils perturbent parfois gravement l'accès à la lecture et au langage écrit.

L'incoordination motrice d'origine cérébelleuse (souvent associée au syndrome vestibulaire) engendre des troubles des mouvements complexes (mouvements de parole²⁰ mouvements oculomoteurs²¹, graphomotricité...

Les troubles praxiques et leurs équivalents qui affectent les enchaînements de mouvements et gênent la réalisation des tâches complexes. Ils perturbent non seulement l'activité gestuelle mais aussi la motricité oculaire (perturbant ainsi la saisie des informations visuelles²² et entraînent des troubles sévères de la motricité de la parole (perturbant ainsi l'expression parlée.

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

Les conséquences de ces atteintes

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

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

Les effets aggravants des troubles restent longtemps masqués par les effets de la surdité. Ce n'est que progressivement au cours du développement que ces troubles vont se manifester²³. Les manifestations sont souvent atypiques.

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

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

Les stratégies pédagogiques reposent davantage les voies de contournement.

²⁰ Il peut exister, chez l'enfant sourd, de véritables anarthries cérébelleuses

²¹ Se reporter à la note 30

²² Note 30

²³ Plus la surdité est profonde, plus elle en masque l'existence et la gravité.

6. Les étiologies

Toutes les étiologies à l'origine de la surdité, sont susceptibles de générer chez l'enfant sourd des déficiences multiples (déficiences neurosensorielles et/ou déficiences neuromotrices de toutes sortes²⁴).

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

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

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

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

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

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

²⁴ Les atteintes cérébrales peuvent être corticales ou sous corticales.

La difficulté de ce diagnostic fonctionnel tient au fait que :

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

- Dans le cas des atteintes précoces, ce peut être une déficience motrice sévère ou une cécité, par exemple. C'est souvent la surdité qui est au second plan. Elle n'est diagnostiquée que si on la recherche. Il arrive qu'elle ne soit pas diagnostiquée (ce qui est de plus en plus rare). Elle est le plus souvent méconnue: il n'y a pas de suivi audiophonologique²⁵. Les familles ne sont pas conseillées sur ce plan. Les structures de prise en charge n'ont pas de spécialistes en matière de surdité, négligent son traitement et n'exploitent pas les canaux de suppléance de l'enfant.

- A l'inverse, dans le cas des enfants sourds dont les atteintes se révèlent progressivement au cours du développement, c'est la surdité et le trouble du langage, surtout, qui sont au premier plan. Ces enfants, dont la surdité est traitée, sont orientés très jeunes vers les services spécialisés pour jeunes déficients auditifs²⁶. Ce sont les déficiences associées qui posent question car elle mettent en échec les techniques habituelles de prise en charge de l'enfant sourd. Ces déficiences ou bien sont caractérisées, les équipes recherchent des conseils ou bien ne le sont pas et les équipes recherchent un diagnostic.

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

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

3. *Les déficiences et troubles d'origine neurologique ont une physiopathologie fonctionnelle complexe* qui échappe aux moyens d'investigation les plus courants. Elles relèvent de moyens très modernes qui ne sont pas de pratique courante en clinique, surtout en clinique pédiatrique. Elles relèvent d'une discipline relativement récente²⁷, la neuropsychologie clinique. Sa pratique reste exceptionnelle chez les médecins; les psychologues sont surtout formés en neuropsychologie du développement et en neuropsychologie cognitive qui sont des disciplines directement issues du champ de la Recherche fondamentale.

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

²⁵ Il y a rarement d'appareillage auditif ou alors celui-ci n'est pas porté. L'implant cochléaire est encore plus rare (2sur les 107 enfants de notre statistique).

²⁶ CAMPS spécialisés en surdité et/ou SAFEP/SSEFIS

²⁷ Née en Aphasiologie, cette discipline est longtemps restée réservée à la neurologie adulte.

8. Quelques mots sur les cas isolés

Il s'agit en général d'adolescents et de jeunes adultes. Soit, ce sont des jeunes qui présentent des configurations de handicaps particulièrement complexes, soit qui présentent des troubles importants du comportement²⁸ qui ont conduit à leur exclusion.

Certains se retrouvent dans le cadre familial

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

D'autres se retrouvent dans le cadre institutionnel

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

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

²⁸ Ces jeunes sollicitent de la part du centre de Ressources, la mise en œuvre de moyens exceptionnels.