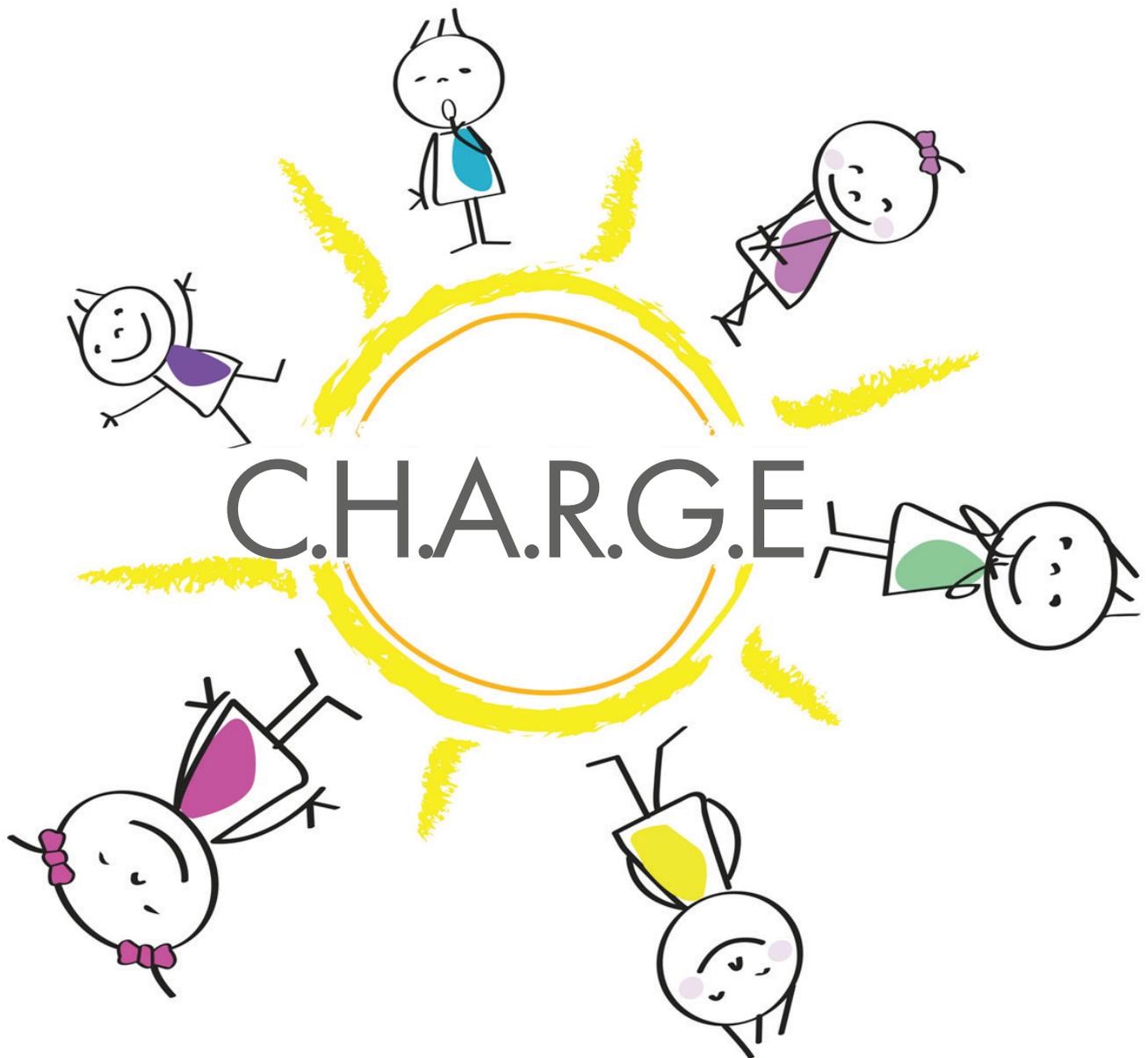


Syndrome C.H.A.R.G.E

Journées de rencontres et de formation



Vouneuil-sous-Biard
9, 10, 11 octobre 2014



SOMMAIRE

Remerciements.....	3
Préface	4
Ouverture des journées CHARGE	
A. Caillaud (Présidente de l'APSA) et N. Morand (Présidente de l'Association de Parents Enfant Soleil)	5
Le déficit visuel	
Dr G. Challe (Ophtalmologiste, Hôpital Pitié Salpêtrière - Paris)	7
Les aspects génétiques/Programme Hospitalier de Recherche Clinique	
Pr B. Gilbert (Génétiicienne, CHU La Milétrie - Poitiers)	11
Autisme et syndrome CHARGE : pourquoi la question se pose ?	
Dr D. Périsset (Pédopsychiatre, Hôpital Pitié Salpêtrière - Paris).....	12
TABLE RONDE : LA PÉRIODE DE L'ENFANCE	
• Les troubles de l'oralité alimentaire	
Pr V. Abadie (Pédiatre, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris)	14
• Le développement de la communication	
F. Berteau (Conseiller Référent Formateur, CRESAM - Poitiers)	17
• Apprendre et communiquer par le mouvement	
J. Minvielle (Praticienne méthode Feldenkraïs - Poitiers)	19
TABLE RONDE : LA PÉRIODE DE L'ADOLESCENCE	
• L'évolution du syndrome : endocrinologie, croissance, puberté	
Dr G. Pinto (Endocrinologue, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris)	24
• Les troubles du comportement	
P. Hamiaux (Psychologue spécialisée neuropsychologie, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris)	27
• Scolarité de l'adolescent : aptitudes cognitives et difficultés psychologiques	
E. Lasserre (Neuropsychologue) et C. Favrot (Psychiatre) - CNRHR R. Laplane - Paris	29
TABLE RONDE : L'ÂGE ADULTE	
• La protection judiciaire des majeurs en 2014 : principes fondamentaux et aspects procéduraux	
P. Darrieux (Magistrat, Premier Vice-Président du TGI de Poitiers)	31
• La sexualité	
M. Bidet (Médecin gynécologue, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris)	35
• Le parcours de vie : orientation professionnelle	
C. Letissier (Conseillère Référente Formatrice, CRESAM - Poitiers)	37

Construction identitaire dans le développement de l'enfant CHARGE	
<i>E. Bodot</i> (Conseillère Référente Formatrice, CRESAM - Poitiers)	39
Des petites adaptations pour une pédagogie plus ajustée	
<i>C. Landel</i> (Professeur CAPEJS) et <i>L. Vinck</i> (Monitrice-Educatrice) - CESSA Poitiers	45
L'éducation au choix	
<i>C. Doyon</i> (Professeur CAPEJS) et <i>S. Blache</i> (Educatrice Spécialisée) - Association La Providence Saint-Laurent-en-Royans	47
La complémentarité des accompagnements éducatifs et pédagogiques vers la vie adulte	
<i>C. Donnet, E. Clément, G. Brossard</i> et <i>C. Roche</i> (Professionnelles, CESSA - Poitiers).....	50
Retour sur la conférence de la Fondation CHARGE américaine (Phoenix, USA, Juillet 2013)	
<i>S. Noël</i>	53
Retour sur la conférence de la Fondation CHARGE allemande	
<i>C. Kintz</i>	55
TÉMOIGNAGES DES JEUNES AVEC LE SYNDROME	
• <i>Arthur Kintz</i>	57
• <i>Yannick Pontais</i>	59
TÉMOIGNAGES DE PARENTS	
• « A la rencontre de Ferdinand » <i>J.B. Patricot</i>	60
• « Matrix... parce que le héros c'est Noa » <i>N. Roux</i>	61
Synthèse	
<i>S. Bernard</i> (Directeur du CRESAM - Poitiers)	63
Coordonnées	66

REMERCIEMENTS

La mise en œuvre d'un tel projet à destination des familles et des professionnels de différents secteurs a nécessité d'importants moyens logistiques, humains et financiers. Les actes qui sont reproduits dans ce document rappellent les interventions de ce colloque et sont le reflet de la richesse de cette rencontre. Ils offrent des pistes nouvelles de recherche qui, nous l'espérons, alimenteront nos réflexions pour les prochaines journées CHARGE.

Ce colloque a reçu le soutien de nombreux partenaires que nous remercions chaleureusement pour leur participation :

- La Région Poitou-Charentes ;
- Le Département de la Vienne ;
- M. Le Maire de la Ville de Poitiers (Service Espaces Verts) ;
- La Société Nutricia (Nutrition Clinique) - Paris ;
- La Société Buro-Pro (Fourniture de bureau) – Niort.

Ce fascicule, actes des 6^{èmes} journées d'étude, sera très utile aux médecins intéressés, aux pédagogues, aux cliniciens, aux travailleurs sociaux, aux étudiants, aux animateurs, mais aussi aux familles, aux jeunes et à toute personne concernée. Nous espérons qu'ils trouveront un immense plaisir en se remémorant cette rencontre, temps d'étude mais tout autant de récréation, de convivialité, d'ouverture culturelle, bref de fête et de bonheur partagé !

Serge Bernard

Directeur du CRESAM (2006-2015) - Poitiers

PREFACE

Les sixièmes journées de rencontres et de formation sur le syndrome CHARGE ont eu lieu du jeudi 9 au samedi 11 octobre 2014, au CREPS, à Poitiers-Biard. Nous avons pour cette sixième édition varié la forme des interventions et innové (séance plénière, tables rondes, café débat, et surtout plus large place aux expressions des jeunes, notamment le troisième jour).

Elles ont rassemblé au CREPS de Boivre 45 familles et 69 professionnels. Mais ce sont les 26 enfants et jeunes gens vivant avec le syndrome qui, crescendo, nous ont fait le plus vibrer. A l'instar de leur magnifique spectacle du dernier soir qu'ils ont monté et nous ont donné en cadeau. Faisant dire à leurs deux préparateurs, la metteuse en scène, Sabine d'Halluin et son complice le musicien Didier Moreira, tous les deux de la Compagnie Les Toupies de Paris : « tandis que les adultes écoutaient médecins et spécialistes, échangeaient et travaillaient lors de ce colloque, nous avons monté un spectacle avec les jeunes et les fratries. **C'était magique !** ». Et à votre serviteur : « Grand merci. Pour moi, notamment, le spectacle préparé et donné par les enfants et les jeunes vendredi soir restera un grand moment dans ma mémoire et dans mon cœur. Clairement. Plus qu'un spectacle, j'ai pris en "pleine poire" une leçon de vie doublée d'une leçon professionnelle renouvelée. Mais c'était aussi un vrai spectacle pendant lequel on ne se demande pas si on comprend bien ce qu'ils nous montrent ce qu'ils nous disent !! On comprend et ils nous comprennent. C'est tout. Ce sont eux les "communicateurs" !! Et les plus expressifs ne sont pas forcément les mieux-disant !! Bref du grand art. Chapeau bas, l'artiste ! - 26 artistes qui nous ont régalez. Avec ma profonde gratitude. J'ai vraiment reçu beaucoup ces jours derniers ».

Vous découvrirez un **contenu scientifique et technique** dense et passionnant en rapport avec tous les âges de la vie et bien des thématiques : bébé-soleil, les enfants et les jeunes avec la pédagogie des choix, vie affective et sexualité, protection juridique des plus vulnérables, inclusion professionnelle et sociale. Un **grand merci à nos fidèles partenaires** : les parents réunis dans l'association CHARGE qui a mis toute son énergie pour la préparation de ces journées, l'association gestionnaire du CRESAM (l'APSA), l'hôpital Necker, le CESSA et l'ANPSA, pour leur soutien dans la mise en place et l'organisation de ces journées et pour toutes leurs contributions. Merci très spécial aux collaborateurs du CRESAM qui, fidèlement, s'engagent pour le succès des journées CHARGE depuis la première édition, Babeth, Mylène, Corinne, je ne peux pas tous les citer, et aux chercheurs, médecins et spécialistes qui accompagnent et soutiennent depuis des années, Véronique, Georges, Brigitte, et puis les parents, Nathalie, Isabelle, Valérie... !

Pour les enfants et les jeunes adultes en situation de surdicécité du fait de la maladie CHARGE (maladie rare génétique qui n'implique pas toujours la surdicécité, il faut le rappeler), ce fut d'abord **le temps des retrouvailles** avec tous leurs amis de France, voire d'un peu plus loin, par exemple une petite fille algérienne accompagnée de son papa venus tous deux chercher des informations mais aussi du réconfort auprès de l'association présidée par Mme Morand. Leur prise de parole à la tribune et dans tous les autres moments de partage a apporté sans conteste une contribution forte et décisive à la connaissance du syndrome et de cette situation de handicap rare et complexe.

Serge Bernard
Directeur du CRESAM (2006-2015) - Poitiers

Ouverture des journées CHARGE

Que ces journées de rencontres et de formation se déroulent à Poitiers n'est pas un hasard : c'est en effet dans notre région que se sont développés du 19^{ème} siècle à ce jour l'accueil et la prise en charge des enfants sourds, aveugles et sourdaveugles.

Aussi, bien que votre emploi du temps au cours de ces trois journées soit particulièrement rempli avec la participation d'intervenants de renom, il me faut rappeler quelques faits historiques sur l'origine de l'accompagnement de ces enfants en très grandes difficultés.

Ainsi, les sœurs de la congrégation des Filles de la Sagesse se sont installées en 1847 dans le manoir de la famille de Larnay à Biard pour mener l'instruction des filles sourdes, aveugles et sourdaveugles. C'est là que Sœur Marguerite, pédagogue inspirée, a fait l'éducation de Marie Heurtin, elle-même sourdaveugle, et a perfectionné la méthode de l'école française des sourdaveugles.

Hasard du calendrier, le film de Jean-Pierre Ameris, dont l'avant-première aura lieu lundi prochain au cinéma le Castille à Poitiers retrace l'éducation de Marie Heurtin qui marque les débuts de cette aventure humaine.

Parallèlement, les frères de Saint Gabriel se sont installés en 1874, avenue de la Libération à Poitiers, site toujours occupé par l'APSA. Ils prenaient en charge l'éducation des garçons sourds, aveugles et sourdaveugles, s'impliquant dans l'élaboration de méthodes de lecture, d'écriture et dans la langue des signes.

Larnay-Sagesse et l'APSA sont les héritières de ces congrégations et ont poursuivi leurs actions.

A cet instant, je souhaite rendre un hommage appuyé à Henri Faivre, décédé en mai dernier, qui, pendant 50 ans, a travaillé sans relâche à la cause des personnes en situation de handicap et tout particulièrement en situation de handicap rare. C'est lui qui, par sa pugnacité au niveau national, a permis l'ouverture du centre d'éducation spécialisé pour sourds-aveugles de Larnay en 1970.

En 1978, il est à l'origine d'une enquête épidémiologique sur la surdicécité et sur ses origines. Président du CLAPEAHA et de l'ANPSA, il a également œuvré à l'ouverture des trois centres nationaux de ressources, dont le CRESAM, géré par l'APSA, et dédié aux personnes sourdaveugles. C'est Jacques Souriau qui en a pris la direction dès 1998 après avoir été le directeur du CESSA.

Le CRESAM a donc été amené à rencontrer des enfants présentant un syndrome CHARGE, du fait de la présence fréquente d'une double atteinte visuelle et auditive. Progressivement s'est mis en place un réseau de compétences comprenant l'association CHARGE - dont Mme Ben-Brik, à mes côtés, est à l'origine dès 1996 - et l'équipe médicale de l'hôpital Necker. C'est dans ce cadre qu'ont été organisés régulièrement des journées d'informations et des colloques en direction des jeunes, des familles, des étudiants et des professionnels.

La toute première journée CHARGE a donc eu lieu à Poitiers en 1996 avec la collaboration de Jacques Souriau, sous l'égide de Mme Ben-Brik, maman d'un petit Nicolas atteint du syndrome CHARGE.

L'APSA est évidemment intéressée par ce colloque puisqu'au quotidien, elle gère 13 établissements et services dédiés aux troubles sensoriels et aux handicaps rares, tant au niveau régional que national, organisant un accompagnement adapté à tous les âges, de la petite enfance jusqu'au terme de la vie.

Dans cet éventail de troubles, le syndrome CHARGE, avec ses lourdes conséquences, tient une place éminente et je veux saluer à cette occasion toutes celles et ceux qui, au sein de l'APSA, œuvrent pour le meilleur être de ces jeunes blessés de la vie.

Je tiens également à remercier les organisateurs de cette manifestation :

- L'association de parents d'enfants atteints du syndrome CHARGE, représentée ici par sa présidente, Mme Morand ;
- L'ANPSA, représentée par sa présidente, Mme Spriet ;
- Les médecins experts de l'hôpital Necker - enfants malades, représentés par le Professeur Véronique Abadie ;
- Le CRESAM et le CESSA, leurs professionnels et directeurs, et les salariés chargés de l'organisation.

Je remercie également les institutions qui nous ont apporté leur concours financier, le Conseil Régional et son président M. Macaire ; le Conseil Général et son Président, M. Bertaud ; les nombreux sponsors qui me pardonneront de ne pas tous les citer.

Je tiens également à saluer la présence de Mme Prestini, représentante de la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie ; les représentants de l'ARS, du Conseil Général et de la MDPH, et de tous ceux qui œuvrent à une meilleure connaissance de ce syndrome.

Je forme les vœux les plus ardents pour le succès de ce colloque et je passe la parole à Nathalie Morand.

Anne Caillaud

Présidente de l'APSA - Poitiers

Bienvenue et merci !

Je tiens à remercier le CREPS de Vouneuil-sous-Biard de nous accueillir pour ces nouvelles journées CHARGE.

Merci également à tous nos partenaires pour leur participation à ces journées de rencontre et de formation que nous sommes heureux de renouveler cette année : Serge Bernard et son équipe (Corinne Blouin, Mylène Bachelier, Sullivan Thevenet) et le CRESAM, le Pr Véronique Abadie et ses confrères de l'Hôpital Necker, Christine Michon et le CESSA, ainsi que Dominique SPRIET, présidente de l'ANPSA. Merci également à l'équipe du bureau de notre association CHARGE Enfant Soleil pour son investissement, et aux familles adhérentes pour leur présence.

Merci aussi aux personnes qui encadreront nos enfants durant les différentes conférences et tables rondes, permettant à chacun de profiter pleinement de ces moments précieux de rencontres.

Et pour finir, je remercie tous ceux qui ne seront pas dans la lumière, mais qui dans l'ombre auront contribué à rendre notre séjour encore meilleur et à nos sponsors « gros et petits » pour leur participation financière ou matérielle.

Sont ici réunis des professionnels spécialistes du syndrome CHARGE et des différents troubles qu'il occasionne chez les enfants, jeunes et adultes atteints.

Vous rencontrerez des médecins, des professionnels travaillant dans des établissements et services médico-sociaux ou hospitaliers accueillant ou accompagnant des personnes atteintes du syndrome CHARGE, mais aussi des aidants, des administrateurs d'associations médico-sociales, ainsi que des parents et leurs « enfants soleil », petits ou déjà grands.

Les témoignages des parents et des jeunes CHARGE que nous avons prévus seront certainement l'occasion de moments forts en émotion mais très instructifs pour nous tous.

Espérant tous pouvoir vous rencontrer lors de ce congrès, je vous souhaite de bonnes journées de rencontre.

Nathalie Morand

Présidente de l'association CHARGE Enfant Soleil - Sassenage

Le suivi d'enfants et d'adultes atteints du syndrome CHARGE

Les atteintes visuelles et leurs conséquences fonctionnelles

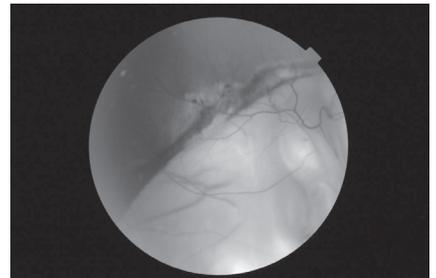
Étude du 9 octobre 2014, à Poitiers, portant sur 40 personnes

Le Syndrome CHARGE

Il concerne une naissance sur 8 500. En 1979, Hall décrit 17 enfants présentant de multiples anomalies congénitales. En 1981, Pagon et al. décrivent et rapportent l'acronyme « CHARGE association ».

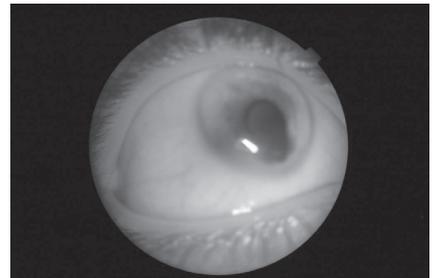
Le syndrome CHARGE est un trouble génétique multisystémique ayant des signes majeurs :

- Colobomes de l'iris, choroïde du nerf optique, microphthalmie 80±90% ;
- Atrésie des choanes uni-bilatérale ;
- Anomalies oreille externe, moyenne, surdité mixte anomalies os temporal hypoplasie des canaux semi circulaires dans 90% ;
- Anomalies vestibulaires : fonctions otolithiques conservées + accélération linéaire ;
- Heart : malformations cardiaques.



D'autres critères mineurs le déterminent :

- Hypoplasie génitale : retard pubertaire dans 70±90% ;
- Retard de développement : 100% ;
- Malformations cardio-vasculaires de tous types : 75-85% ;
- Retard de croissance, petite taille dans 70% ;
- Fente orofaciale ;
- Anomalie œsophago-trachéale ;
- Faciès caractéristique 70-80% ;
- Dysfonction nerfs crâniens : I, VII, VIII, IX et X (déglutition).



Un diagnostic est effectué à partir de 4 anomalies majeures ou de 3 anomalies majeures + 3 anomalies mineures. Il porte sur 40 enfants âgés de 6 semaines à 17 ans, qui avaient été examinés par un pédiatre spécialisé. Certains n'ont été vus qu'une fois et d'autres sont suivis depuis 10 ans. 15 d'entre eux ont moins de 5 ans lors de l'examen dont 6 ont moins de 2 ans (SAMU). Ces 40 enfants se répartissent en 12 filles et 28 garçons.

Méthode

Tous les enfants ont bénéficié de :

- Examen ophtalmologique qui diffère selon l'âge ;
- Examen de la vision fonctionnelle.

Afin de répondre à la question « Que voit et comment voit le petit enfant ? », mais aussi « Comment compense-t-il ses difficultés associées ? » (cf. CHARGE).

L'examen ophtalmologique

- ◇ Acuité visuelle lorsque mesurable (23 enfants) ;
- ◇ Champ visuel (2 ont bénéficié de Goldmann) ;
- ◇ Biomicroscope avant et après dilatation pupillaire ;
- ◇ Examen de la rétine ;
- ◇ Etat des méats lacrymaux ;
- ◇ Recherche de :
 - * Microphthalmie ;
 - * Ptosis ;
 - * Paralysie oculomotrice.

L'examen vision fonctionnelle (particulièrement chez le tout petit de moins de 2 ans)

- **Quand possible :**
 - ◊ Recherche amblyopie unilatérale ;
 - ◊ Recherche de strabisme ;
 - ◊ Étude de la fixation ;
 - ◊ Étude des poursuites oculaires ;
 - ◊ Étude des saccades ;
 - ◊ Champ visuel attentionnel ;
 - ◊ Étude de l'oculomotricité ;
 - ◊ Coordination oculo-manuelle ;
 - ◊ Vision stéréoscopique.

Les résultats portent sur l'acuité visuelle, le champ visuel, les colobomes et autres.

Acuité et fonctions visuelles

- 6 avaient une myopie > - 4 D ;
- 5 une anisométrie > - 2 D ;
- 5 avaient une acuité visuelle normale ;
- Tous les bébés et enfants de moins de 5 ans avaient un comportement visuel fonctionnel normal quelle que soit l'étendue du colobome au moins lors du 2^{ème} examen. Leurs parents ont tous bénéficié de conseils en matière de stimulation (Orthoptiste) ;
- Aucun ne présentait de cécité : < 0.05 (OMS) initialement ;
- Cependant 2 l'ont développée (cf DR +/- trauma) ;
- 11 présentaient une déficience visuelle uni ou bilatérale : basse vision
 - ◊ 9 Catégorie I de OMS (> 0.1 < 0.3) ;
 - ◊ 2 Catégorie II de OMS (> 0.05 < 0.1).

Résultats

- Examens longs et difficiles : problèmes de communication, surdité sévère, absence de langage fréquent ;
- 6 présentent des troubles sévères de la relation (trouble envahissant du développement, psychose, troubles autistiques), d'autres des troubles du comportement ;
- Tous ont cependant pu être examinés : fond de l'œil au moins 1 fois, appréciation fonctionnelle toujours ;
- 1 bébé lors du 1^{er} examen présentait une absence d'intérêt visuel qui avait en grande partie disparu lors de la consultation suivante (4 mois) après prise de conscience par sa mère des capacités visuelles « condamnées » (sourdaveugle) ;
- 5 présentaient une exophorie, 1 un strabisme ;
- 1 présentait un nystagmus de malvoyance.

Champ Visuel

- Chez les tout-petits, difficile à apprécier ;
- Chez les grands, rétrécissement le plus souvent supérieur ;
- Entraîne assez peu de gêne fonctionnelle ;
- Scotomes centraux relatifs plus gênants.

Les Colobomes

- 5 n'ont pas de colobomes ;
- 7 ont une microphthalmie (unilatérale) ;
- 4 ont un colobome irien toujours associé à un colobome chorio-rétinien ;
- 2 ont présenté un décollement de rétine unilatéral :
 - ◊ Myopie forte ;
 - ◊ Traumatique : Automutilation ?

- 25 ont un colobome chorio-rétinien : 83 %
 - ◊ dont 5 englobant la macula ;
 - ◊ 10 englobant la papille ;
 - ◊ 23 ont un colobome bilatéral (76%).

Le problème qui se dessine alors concerne le devenir, la prévention des parents et celle en général, et comment aider au mieux.

Autres signes organiques

- 2 n'ont pas de méats lacrymaux (sans larmoiement) ;
- 3 ont des séquelles de paralysie faciale ;
- 9 avaient une parésie de l'abduction (uni ou bilatérale) ;
- 1 présentait une cataracte unilatérale luxée de découverte fortuite et vraisemblablement traumatique.

Implant cochléaire

- L'indication dépend également des capacités cognitives, de l'environnement familial et rééducatif ;
- L'expérience montre que nombre d'entre eux ne l'utilisent pas et retournent vers la LSF ;
- Il semble (cf ORL) que cette issue ne soit pas aisément prédictible.

Discussion

La fréquence des colobomes dans notre importante série (32 sujets) : 83 % est superposable aux différentes séries :

- ◊ 10 sujets dans la série de Karen McMain, (4) ;
- ◊ 21 sujets dans la série de Strömland et al. (6) dont 12 qui ne purent coopérer ;
- ◊ La difficulté d'examiner ces enfants et le nombre de petits dans notre série.

L'atteinte visuelle est un élément pronostic prépondérant dans le développement de ces enfants et nécessite de prendre en considération les autres éléments majeurs : surdité, atteinte vestibulaire, développement cognitif, ce qui sort de notre étude.

Nous avons cependant la nette impression d'une cassure développementale chez ces enfants lors de la pré-adolescence. Des problèmes posturaux sont constatés, même chez des enfants indemnes de problèmes visuels, otolithiques et sans longue immobilisation.

Child Neuropsychology (à paraître) par Pr V. Abadie, E. Lasserre

- Capacités cognitives très variables ;
- Indépendamment de leur capacité cognitive, ils présentent des similarités dues en partie à leur déficit multisensoriels et psychomoteurs ;
- Habilité scolaire au début puis difficultés maths géométrie avec inadaptabilité au système (français) éducatif en termes de fatigabilité qui aboutit à des comportements déviants et échec scolaire ;
- Comportementaux : manque de contrôle de l'impulsivité, fatigabilité, caractéristiques autistiques.

Cognitif

- Évolution long terme montre bien qu'ils sont assez déficitaires ;
- Beaucoup de difficultés dans l'intégration multisensorielle ;
- Comportement pseudo-autistique ;
- Difficultés dans la gestion des émotions et problèmes de régulation neuro-végétative ;
- Difficultés à être dans la « juste mesure » en termes de régulation des émotions entre abrutissement et hyperexcitabilité ;
- Distorsion développementale.

3 difficultés majeures quel que soit leur QI :

- Statique : hypotonie
 - ◊ Orientation ;
 - ◊ Problèmes de stabilisation ;
 - ◊ Malgré bonne capacité visuelle trouble statique : atteintes vestibulaires et tronc cérébral.
- Contrôle postural :
 - ◊ Capacité constructives visuo-spatiales : difficulté dessin, LSF, géométrie.

En pratique :

- Difficultés scolaires parfois majeures ;
- Difficultés à maintenir attention, nécessite de gros efforts pour maintenir sa posture lorsque assis longtemps, fatigabilité, etc. ;
- Lenteur dans l'écriture, le dessin ;
- Difficultés dans les apprentissages séquentiels ;
- Difficultés dans les interactions sociales : attendre son tour, anticiper, impulsivité ;
- Psychomotricité précoce travail de l'intégration multisensorielle ;
- Classes à petits effectifs siège confortable, réglable, aides visuelles ;
- Enseignement débutant par le « concret » et « signifiant » pour permettre un accès direct au sens.

La prévention permet de privilégier le yoga, la relaxation, elle nécessite une grande flexibilité dans le cadre, dans les apprentissages, de la part des professionnels, et un travail sur la psychomotricité que l'on a sans doute, en France, le tort d'abandonner dès qu'ils marchent.

Conclusion

Le syndrome CHARGE réalise une atteinte pluri-sensorielle grave, responsable parfois de surdité.

L'atteinte visuelle importante prive ces enfants d'un, voire du mode de compensation principal des autres déficiences (auditives et vestibulaires).

Malgré le tableau clinique initial grave, l'importante atteinte anatomique constatée n'entraîne jamais, dans notre série, chez les tout-petits, de conséquences fonctionnelles majeures et permet une vision utile, laquelle ne suffit pas à un développement harmonieux en raison de difficultés cognitives.

† Mme Marie-Françoise Alexandre

Dr. Georges Challe

Ophthalmologiste, Hôpital Pitié Salpêtrière - Paris

Pr. Véronique Abadie

Pédiatre Hôpital Necker Enfants Malades - Paris

Le syndrome CHARGE : génétique et projet de recherche

Le syndrome CHARGE est une anomalie du développement dû à une anomalie d'un gène, encore appelée mutation, c'est-à-dire une « erreur » apparue dans le code génétique de la personne atteinte du syndrome. Cette mutation empêche le développement normal de l'oreille interne, à l'origine de la surdité et des troubles de l'équilibre ; de la rétine, à l'origine de la malvoyance ; parfois du cœur, d'où des malformations cardiaques ; d'une petite glande, l'hypophyse, à l'origine du retard de croissance et de puberté ; d'une partie du cerveau, le tronc cérébral, à l'origine d'une paralysie faciale ou des troubles de l'alimentation dans la petite enfance.

Le syndrome est très hétérogène, ce qui signifie que le degré d'atteinte ou de handicap est très variable entre les différentes personnes atteintes : certains n'ont pas de malformation cardiaque, ou pas de trouble de l'alimentation, ou pas de malformation de la rétine (colobome). A l'heure actuelle, nous ne savons pas expliquer cette variabilité entre les individus. Elle est certainement due au fait que le gène défectueux n'agit pas seul. Son action peut être modulée par d'autres gènes qui diffèrent selon les individus.

En 2004, une équipe néerlandaise a identifié le gène CHD7, impliqué dans environ les 2/3 des cas de syndrome CHARGE. Chez les patients atteints, une mutation est apparue dans ce gène. Dans ce gène, qui peut être comparé à un livre, la mutation est une « faute d'orthographe » qui est apparue, par hasard, quelque part dans le texte. « L'erreur d'orthographe » peut apparaître à n'importe quel endroit du texte, selon les personnes atteintes, avec des conséquences différentes. Les personnes atteintes n'ont donc pas toutes la même mutation. Souvent, un patient a une mutation qui n'a jamais été retrouvée chez un autre. Ceci explique aussi, sans doute, le caractère variable du syndrome selon les individus.

Dans 1/3 des cas de syndrome CHARGE, l'analyse du gène CHD7 ne retrouve pas de mutation. Il existe donc sûrement un ou plusieurs autres gènes aussi responsables du syndrome CHARGE, mais ce ou ces gènes n'ont pas encore été identifiés.

Afin d'essayer de trouver ce ou ces autres gènes, nous avons pu obtenir, en 2010, un financement pour un projet de recherche dont l'objectif est double :

1. Recenser le plus possible de patients français atteints du syndrome CHARGE, afin d'évaluer le degré de sévérité de leur atteinte, au niveau des malformations, mais aussi au niveau des difficultés d'apprentissage et/ou troubles du comportement. En effet, nous ne savons pas si les difficultés d'apprentissage sont secondaires au handicap multisensoriel (surdité, malvoyance, troubles de l'équilibre), ou à une atteinte des capacités intellectuelles. Pour cette raison, les patients qui participent au programme de recherche ont de nombreux tests neuropsychologiques, permettant d'évaluer leurs capacités.
2. Essayer d'identifier d'autres gènes responsables grâce aux nouvelles technologies d'analyse.

Pour l'instant, le projet est au stade de recueil des données et nous ne pouvons encore en connaître les résultats. La synthèse devrait être faite au cours de l'année 2015. Les résultats pourront donc vous être donnés lors de la prochaine réunion, dans 2 ans.

Pr. Brigitte Gilbert-Dussardier

Service de Génétique, Centre de Référence Anomalies du Développement Ouest, CHU La Milétrie - Poitiers

Syndrome CHARGE et Autisme : Pourquoi la question se pose ?

De quoi parle-t-on quand on parle d'autisme ?

L'autisme n'est pas une entité homogène, c'est un syndrome. C'est-à-dire que c'est l'addition de certains comportements et particularités qui fait le trouble. La définition actuelle est critérisée selon des critères uniquement cliniques.

Définition du syndrome autistique

- Altérations qualitatives des interactions sociales réciproques : Dans ce type de syndrome, on note une absence d'utilisation adéquate des interactions du contact oculaire, de l'expression faciale, de l'attitude corporelle et de la gestualité pour réguler les interactions sociales. Il y a également une incapacité à développer (de manière correspondante à l'âge mental et bien qu'existent de nombreuses occasions) des relations avec des pairs, impliquant un partage mutuel d'intérêts, d'activités et d'émotions. En outre, on constate un manque de réciprocité socio-émotionnelle se traduisant par une réponse altérée ou déviante aux émotions d'autrui ; ou un manque de modulation du comportement selon le contexte social ou une faible intégration des comportements sociaux, émotionnels, et communicatifs. L'autiste ne cherche pas spontanément à partager son plaisir, ses intérêts ou ses succès avec d'autres personnes (par exemple il ne cherche pas à montrer, à apporter ou à pointer à autrui des objets qui l'intéressent).
- Altérations qualitatives de la communication : En termes de communication l'autiste montre un retard ou une absence totale de développement du langage oral (souvent précédé par une absence de babillage communicatif), sans tentative de communiquer par le geste ou la mimique. Il est aussi incapable d'engager ou de maintenir une conversation comportant un échange réciproque avec d'autres personnes (quel que soit le niveau de langage atteint). Il se contente d'un usage stéréotypé et répétitif du langage ou de l'utilisation idiosyncrasique de mots ou de phrases. Enfin, on remarque une absence de jeu de « faire semblant », varié et spontané, ou (dans le jeune âge) une absence de jeu d'imitation sociale.
- Caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités : On parle de la préoccupation marquée pour un ou plusieurs centres d'intérêt stéréotypés et restreints, anormaux par leur contenu ou leur focalisation ; ou de la présence d'un ou de plusieurs intérêts qui sont anormaux par leur intensité ou leur caractère limité, mais non par leur contenu ou leur focalisation. L'autiste fait preuve d'une adhésion apparemment compulsive à des habitudes ou à des rituels spécifiques, non fonctionnels. Il présente des maniérismes moteurs stéréotypés et répétitifs, par exemple des battements ou des torsions des mains ou des doigts, ou des mouvements complexes de tout le corps. On remarque également une préoccupation par certaines parties d'un objet ou par des éléments non fonctionnels de matériels de jeux (par exemple leur odeur, la sensation de leur surface, le bruit ou les vibrations qu'ils produisent).

Origine de l'autisme

Si l'on observe la fréquence, la prévalence des troubles du spectre autistique, l'autisme est maintenant autour de 1/100. Actuellement, dans environ 15% des cas, le syndrome autistique accompagne une maladie diagnostiquée. Si l'on parle d'autisme syndromique contre de l'autisme non syndromique (qui serait pur ?), de plus en plus de chercheurs pensent que l'autisme « pur » n'existe pas.

Indices d'anomalies du développement du système nerveux central dans l'autisme

On trouve jusqu'à 10% de troubles graves de l'audition dans des groupes d'enfants avec autisme. On trouve également un déficit visuel sévère chez 3% des personnes avec autisme. De plus, 70% de retards mentaux associés sont dénombrés ainsi que 25% d'épilepsie.

CHARGE et autisme

Dans cet article, les auteurs montrent que le stress parental est plus lié aux caractéristiques comportementales qu'au degré de handicap entraîné par le syndrome (troubles de l'audition, troubles de la vision, degrés de retard intellectuel). On remarque en particulier : la dépression, le comportement autistique/autisme, l'isolement social, les colères.

L'autisme est plus fréquent chez les personnes sourdes et aveugles (deafblind). On attribue donc les symptômes autistiques décrits chez certains enfants CHARGE à leur surdicécité. En 1999, Fernell décrit 3 cas de sujets CHARGE avec un autisme sévère dont aucun n'a de surdicécité.

J Dev Phys Disabil (2009) 21:301–313
DOI 10.1007/s10882-009-9143-y

ORIGINAL ARTICLE

Parenting Stress in CHARGE Syndrome and the Relationship with Child Characteristics

Josette Wulffaert · Evert M. Scholte · Yvette M. Dijkshoorn · Jorieke E. H. Bergman · Conny M. A. van Ravenswaaij-Arts · Ina A. van Berckelaer-Onnes

Autistic-Like Behavior in CHARGE Syndrome

Timothy S. Hartshorne,* Tina L. Grialou, and Kellie R. Parker

Psychology Department, Central Michigan University, Mount Pleasant, Michigan

Cette échelle montre les scores suivants :

- Groupe autisme (n=172) : score 77 ;
- Groupe surdicécité (non CHARGE) (n=100) : score 41 ;
- Groupe CHARGE (n=160) : score 49.

Les scores vont de 0 à 81. Les résultats montrent que 27,5% des sujets ont un score supérieur à 68 qui les situent dans la zone « autisme ».

Dans cet article de 2009, les auteurs comparent la fréquence des diagnostics d'autisme dans 3 troubles qui entraînent des poly-malformations et des troubles sensoriels (vue et audition). Les résultats montrent que 68% des sujets du groupe CHARGE présentent un trouble envahissant du développement (20% autisme ; 20% autisme atypique ; 28% TED-ns). Cela montre l'intérêt d'utiliser plusieurs outils diagnostic et plusieurs avis spécialisés.

Dans cet article de 2005, les auteurs décrivent la présence de signes autistiques dans un groupe de 160 enfants à partir des réponses à un questionnaire rempli par les parents.

Conclusion

Le lien entre le syndrome CHARGE et l'autisme n'est pas seulement du aux troubles sensoriels. Un syndrome autistique est présent chez certains patients CHARGE.

Chez les patients CHARGE, l'autisme est d'autant plus fréquent qu'il y a un retard mental et une déficience sensorielle grave, mais pas seulement. Le trouble autistique est probablement un des constituants possibles du phénotype du syndrome CHARGE.

L'intérêt de faire ce diagnostic est d'élargir les propositions de prise en charge. Chez les patients pour lesquels les méthodes habituelles d'apprentissage ou de rééducation n'apportent pas les résultats attendus, faire un diagnostic de trouble autistique peut permettre de leur proposer des alternatives ou de donner un autre éclairage des troubles du comportement.



Autism spectrum conditions in individuals with Möbius sequence, CHARGE syndrome and oculo-auriculo-vertebral spectrum: Diagnostic aspects^{2c}

Maria Johansson^{a,*}, Christopher Gillberg^a, Maria Råstam^{a,b}

^aInstitute of Neuroscience and Physiology, Child and Adolescent Psychiatry, University of Gothenburg, Kungälvsgatan 12, SE-411 19 Göteborg, Sweden

^bDepartment of Clinical Sciences, Lund, Child and Adolescent Psychiatry, Lund University, BUP, Söfångägen 20, SE-22241 Lund, Sweden

Dr. Didier Périsse

Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

Les troubles de l'oralité alimentaire

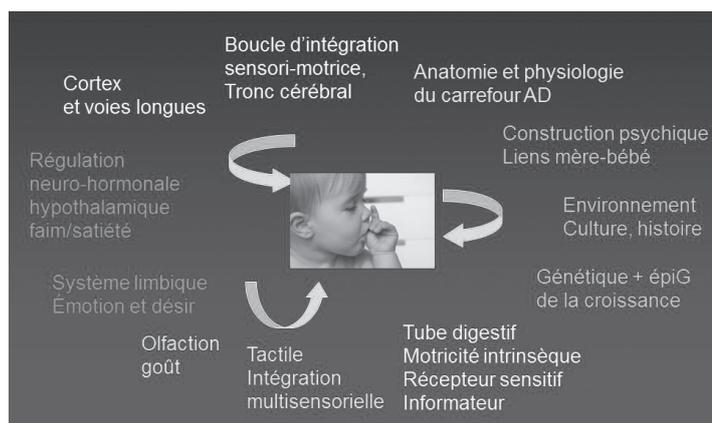
Les difficultés alimentaires des enfants CHARGE

Pourquoi les difficultés alimentaires des enfants « CHARGE » sont-elles si fréquentes ? Que faire ?

Développement de l'oralité alimentaire

L'oralité primaire est faite de succion, de succion/déglutition/ventilation et de cri, de vocalise.

L'oralité secondaire est faite d'alimentation à la cuillère, de mastication/respiration et de langage.



Facteurs impliqués dans le comportement alimentaire

Les outils de l'oralité primaire se mettent en place chez l'embryon

L'architecture morphogénétique passe par l'architecture faciale à partir du SNC, les gènes du développement et les organes de l'alimentation. Dans le cas du syndrome CHARGE, les sujets présentent des troubles du développement du tronc cérébral et des nerfs crâniens responsables de la sensori-motricité du pharynx, larynx, œsophage et de la coordination succion/déglutition.

Les sens fœtaux : T.O.G.A.V.

- Touché
- Olfaction
- Gustation
- Audition
- Vision

Olfaction fœtale

La placode olfactive se développe à la 4^{ème} semaine de vie embryonnaire. A la 5^{ème} semaine, la cupule olfactive se détache du prosencéphale pour migrer dans les bourgeons nasaux. En 7^{ème} semaine, le bulbe olfactif est individualisé (on parle ici des cellules à gonadotrophines et des cellules du tractus olfactif). Durant le second trimestre, le fœtus développe la rhinencéphale, l'hypothalamus et le système limbique. Vient ensuite le développement du système trijéminé et de l'organe voméronasal de Jacobson. En cas de syndrome CHARGE, une anomalie de ces tissus est constatée.

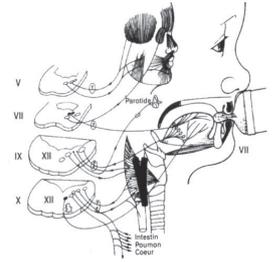
Gustation

La gustation se fait grâce aux bourgeons situés sur la langue. Ils se développent entre la 7^{ème} et la 15^{ème} semaine. On parle ici de transmission par le trijumeau et la racine sensitive du facial. Cette notion de gustation inclut la distinction des 4 goûts primaires : sucré, salé, acide, amer. Quand on évoque le goût, il s'agit en réalité de 20% de gustation et de 80% d'olfaction. A ce niveau, il n'existe pas d'anomalie dans le syndrome CHARGE.

Rôles de l'oralité fœtale?

Lors de l'oralité fœtale, on assiste au développement et à la mise en fonction de l'olfaction et la gustation. C'est une préparation à la vie extra-utérine. Les fœtus font des expérimentations sensori-motrices +++ et sensorielles.

Est-ce inné ou acquis ? Ils ne naissent pas égaux.



A la naissance, tout est prêt sauf la ventilation ?

Est altérée chez les bébés CHARGE la coordination succion/déglutition/ventilation.

La tétée

La tétée est une succession de stimuli organisés, répétés, intégrés. Ces stimuli sont l'audition, la vision, le vestibule, l'olfaction, le contact et la proprioception. Le bébé se trouve dans une phase d'intégration multisensorielle. C'est l'expérience d'une continuité. La cohérence, l'homéostasie et la bienveillance sont toujours présentes. On assiste à la construction corporelle, l'émergence de la pensée, mais aussi à la construction de la fonction maternelle.

Privation de cette « construction » chez certains bébés CHARGE

Dans le cas où l'enfant n'a pas cette construction, il faut alors respecter les incapacités, éviter les stress pour l'enfant. On devra favoriser le lien, le peau à peau, donner un sens aux temps de nutrition entérale, stimuler la gustation et respecter les rythmes afin de préserver l'oralité.

Traiter

Il est important de traiter la douleur, les bronchites et le RGO (reflux gastro-oesophagien). Il faut également éviter les fausses routes. Le bébé sera bien nourri pour gagner des cm et il faudra penser à faire des réserves pour le sevrage. On va attendre dans les meilleures conditions possibles l'amélioration spontanée de la coordination pharyngo-laryngée puisque le réflexe de déglutition ne se rééduque pas. Cependant, une chirurgie anti-reflux et gastrostomie se fait si le problème perdure au-delà de 6 mois.

Éviter l'apparition de l'hypersensibilité orale

C'est le rôle de la psychomotricienne ou du kinésithérapeute, les paramédicaux.

La Prévention



Un jour, le pharynx s'éclaircit grâce aux facteurs impliqués dans le comportement alimentaire



Parallélisme avec le développement psychomoteur

A 6 mois le bébé acquiert une préhension bimanuelle, une tenue axiale. A 9 mois, c'est le déplacement, l'échange, le jette-ramasse. Il s'agit de l'organisation, de la structuration de la « cartographie » sensori-motrice endo-buccale. On parle d'expérimentation autonome, volontaire de la cartographie endobuccale. C'est une phase « sensible » du développement. L'oralité secondaire est faite d'interactions.

Apprendre à manger, c'est compliqué

La zone orale est fragile, la déglutition est encore hasardeuse. L'enfant estime qu'on le force à faire quelque chose, que ses parents sont stressés avec ça. Les « Mange ta soupe, tu grandiras » ne sont plus efficaces et l'enfant ne perçoit pas le goût. Il est rapidement stoppé par de petits détails comme l'absence d'un aliment qu'il apprécie. Alors, il devient important sur les goûts marqués, qui amusent en laissant l'enfant être acteur.

Quand on est grand et très coincé

Il faut savoir si la déglutition est possible. On passe par l'eau, on repart des fondamentaux. On va désensibiliser avec des massages, de la relaxation, du contact, de la gustation, en allant du plus global au plus spécifique. Il est impératif de faire confiance, d'oser.

Patience, ça va venir !

Enfin, offrir de l'autonomie, respecter les goûts et les textures. A 3 ans, manger sa soupe ne fait plus beaucoup grandir ! On va donc éviter les TCA (troubles des comportements alimentaires) et les post-traumatiques.

Pr. Véronique Abadie

Pédiatrie Générale, Hôpital Necker Enfants Malades - Faculté Paris Descartes

Comment être un bon partenaire pour l'enfant ?

Les enfants atteints du **syndrome CHARGE** sont avant tout des enfants. Ils peuvent se développer naturellement. Mais ce développement naturel du point de vue de l'enfant exige des compétences plus développées des éducateurs. En soutenant ces enfants dans leur développement communicatif, nous devons faire attention à :

- **Fournir un flux multisensoriel cohérent**

Bien qu'il soit difficile pour eux d'intégrer diverses sources d'informations sensorielles, ils ne peuvent généralement s'appuyer sur un seul canal sensoriel. Les sensations visuelles, auditives et kinesthésiques doivent être aussi synchronisées et cohérentes que possible, de manière à ce que les formes des énoncés des adultes soient facilement isolées. Les aspects de ce flux multisensoriel sont :

- ◊ Données linguistiques : voix, gestes visuels, gestes tactiles ;
- ◊ Aspects mimétiques : intonation, expressions du corps ;
- ◊ Références extérieures : manipulation d'objets, graphismes.

- **Intégrer la dynamique émotionnelle dans le flux sensoriel**

Au cours des échanges, les flux sensoriels expriment les émotions des partenaires, en particulier dans les premières étapes du développement. En d'autres termes, les expressions qui s'adressent aux enfants ne peuvent prendre une valeur de communication que si elles sont imprégnées d'une dimension émotionnelle perceptible.

- **Être sensible aux expressions de l'enfant**

Pour aider les enfants à comprendre le monde, il faut ressentir et comprendre leurs sentiments, leurs intentions et leurs modalités d'expression et y réagir afin que ces expressions soient enrichies, partagées et développées par les deux partenaires. Le travail d'analyse vidéo des interactions montre clairement que les enfants ont besoin d'éprouver la compréhension par leur partenaire de leurs expressions pour aller plus loin dans leurs initiatives de communication.

- **Rendre le flux sensoriel /de communication cohérent et signifiant**

La cohérence et le sens ne dérivent pas seulement de la pure simultanéité ou contiguïté des éléments (par exemple faire un geste et prononcer un mot en même temps). Les données doivent être mises en forme dans des cadres temporels-émotionnels qui permettent aux deux partenaires de continuer à communiquer et à l'enfant de comprendre les données et les paroles.

Les paramètres les plus importants sont :

- **Le rythme**

C'est un excellent intégrateur des flux sensori-moteur et émotionnels. Les choses sont réunies si elles entrent dans un modèle rythmique. C'est un phénomène très naturel. On s'en sert dans des jeux spécifiques, mais il est aussi à la base de compétences de haut niveau (par exemple, la parole est produite selon des modèles rythmiques qui contrôlent tous les mouvements du corps qui y sont liés).

- **Les répétitions dynamiques**

Dans le questionnaire, 59% des enfants ont besoin de temps et de répétition pour comprendre l'information. Donc la répétition est importante. Mais la répétition peut être ennuyeuse et inefficace, sauf si elle s'enrichit de légères variations et/ou est intégrée dans des modèles rythmiques-émotionnels tels que les comptines. Leurs cultures fournissent ces cadres aux éducateurs (chansons, jeux rythmiques, etc.). Bien sûr, il faut les adapter aux états sensoriels des enfants, mais le modèle

fondamental ne dépend pas de l'audition en tant que telle et peut être traité par d'autres modalités (ce qui est vrai également pour les enfants entendants).

- **Les modèles mimétiques multisensoriels**

A tous les niveaux, l'aisance dans la communication implique des expressions corporelles qui ne sont pas linguistiques mais aident à comprendre les informations et les intentions (intonation, mélodie, désignation du doigt, mouvements expressifs du corps, indications de changement de locuteur, etc.).

- **Les récits**

La communication n'est pas une expérience séparée des autres aspects de la vie. La communication porte toujours sur quelque chose. Le contenu des activités de communication prend en général la forme de récits, c'est-à-dire des formes avec une structure spécifique et liées à des événements ou des pensées qui peuvent être pris dans la réalité ou dans l'imagination. Raconter des histoires (y compris des histoires très simples) est un excellent moyen d'intégrer émotions et expériences sensorielles, de structurer les représentations du monde et de stimuler la pensée et l'imagination. Cette compétence narrative est active au tout début de la vie sous des formes simples mais très émotionnelles. Elle est aussi très active aux plus hauts niveaux de communication. Cette compétence partagée est une passerelle entre des enfants en développement vulnérables et des éducateurs compétents. C'est un art et un talent d'être sensible aux histoires et aux intentions qui sont exprimées sous des formes faibles et évanescentes par les enfants et d'y réagir de manière qu'elles soient partagées, enrichies et qu'elles acquièrent des formes d'expressions plus développées. Ce sens du « récit » s'exprime aussi dans les modalités d'expression par des formes comme l'humour, la surprise, le suspense. Ces formes peuvent s'exprimer sous des formes non linguistiques et contribuer grandement à soutenir les échanges et à stimuler l'attention et la réflexion.

En résumé, la compréhension du comportement des enfants atteints du syndrome CHARGE implique la prise en compte de paramètres permettant d'élaborer des perspectives dynamiques pour le développement :

- ◇ Les comportements de l'enfant sont des tentatives d'adaptation aux conditions sensorielles, motrices et attentionnelles qui sont les leurs ;
- ◇ Les comportements de l'enfant sont aussi déterminés par les capacités adaptatives de l'entourage à s'adapter à ces conditions sensorielles, motrices et attentionnelles.

Pour reprendre les termes de Tim HARTSHORNE, il convient de regarder tout comportement comme une tentative de communication : le comportement nous dit ce que l'enfant ressent de son rapport au monde et nous manifeste ses attentes. A partir de là, parents et professionnels peuvent développer les compétences qui leurs sont nécessaires pour mieux soutenir l'enfant dans son développement.

Jacques Souriau

Ex-directeur CRESAM (1998 - 2005) - Poitiers

Bibliographie :

Denno LS, Bernstein V. Behavioral characteristics of CHARGE Association. International CHARGE Syndrome Conference, Boston, MA; 1997.

Hartshorne T. S. & Cypher A. D. Challenging behavior in CHARGE syndrome. Mental Health Aspects of Developmental Disabilities; 2005.

Souriau J., Gimenes M., Blouin C., Benbrik I., Benbrik E., Churakowskyi A., Churakowskyi B. CHARGE syndrome: developmental and behavioral data. American Journal of Medical Genetic; 2005.

Expérience de présentation de l'approche corporelle Feldenkraïs avec des enfants atteints du syndrome CHARGE

Le travail que j'ai réalisé consiste en une analyse de la pratique du Feldenkraïs dans des situations d'observation particulière d'enfant atteint du syndrome CHARGE. Ce syndrome est reconnu et détecté de plus en plus tôt à l'heure actuelle grâce à une association dynamique des parents et le réseau de médecins et professionnels de santé impliqués dans la détection et le suivi de ces enfants. Avec l'équipe du centre de ressources de Poitiers, spécialisée dans l'observation et le conseil lors des prises en charge de ces enfants, je me trouve dans une situation particulière de rencontre de ces enfants venant de toute la France.

Mon action

Les rencontres mensuelles :

Mon expérience est née des rencontres mensuelles, année après année, réalisées avec des enfants dépistés plus au moins tôt et dont le placement et le devenir en institution étaient plus ou moins adaptés. Ces rencontres ont toutes été organisées par le Centre de ressources spécialisé à Poitiers appelé CRESAM, pour lequel je suis intervenante en tant que praticienne de la méthode Feldenkraïs. Nous nommons ces rencontres "observation".

Nous appelons "observation" le temps d'une journée, dans un lieu semblable à une maison, au cours de laquelle les temps d'adaptation de l'enfant - au lieu, son temps de repas, ses temps d'activité et de repos selon un rythme qui est le sien (guidé par les habitudes communiquées par les parents)- qui est accueilli avec bienveillance et curiosité. En effet, parmi les acteurs de cette observation, interviennent au cours de la journée un orthophoniste spécialisé dans la communication, une orthoptiste spécialisée dans la basse vision, une psychologue et parfois une orthophoniste spécialisée dans la déglutition et moi même. En principe, nous débutons "l'observation" par une leçon Feldenkraïs profitant de notre mode de rencontre et de tout ce que nous développons ensemble pour percevoir le comportement global de l'enfant dans une approche simple et la plus proche de ses besoins. Assistent aussi à ce temps, les parents, parfois les deux, et des professionnels (psychologue, psychomotricien, orthophoniste, éducateurs, rarement kinésithérapeute) intéressés par les modes de communication à développer pour ces enfants. J'ai rencontré des professionnels qui connaissaient de nom la méthode Feldenkraïs, mais que très rarement des personnes qui pratiquaient pour elles-mêmes et encore moins de praticiens. A cet effet, lorsque j'écris mes comptes-rendus de leçons (qui sont toutes filmées), j'écris le préambule et la démarche suivante en espérant expliquer au mieux ce que nous faisons.

Préambule :

L'approche Feldenkraïs n'est ni une manipulation ni un massage ; elle consiste en un dialogue corporel avec le sujet (enfant ou adulte) considéré comme partenaire de l'interaction avec la praticienne. L'attitude générale de l'enfant, l'orientation de sa tête ou de son regard, la dynamique de ses mouvements, sa tonicité, le choix de sa position de rencontre (debout, assise ou allongée au sol), ainsi que les variations dans la proximité acceptée des personnes, etc., sont autant d'indices sur ses schémas posturaux, ses schémas de fonctionnement et ses habitudes comportementales, ainsi que sur ses modes de communication. À partir de ces observations, la séance se déroule selon la participation du sujet en profitant de toutes les situations où des échanges d'information peuvent se réaliser. La conversation passe par le canal haptique (tactile et kinesthésique) et respecte les temps de repos et d'intégration. Le praticien reste attentif aux manifestations de demande ou de refus du partenaire pour moduler cette conversation.

Démarche d'approche :

Pour l'observation des enfants, je regarde la manière dont ils sont en mouvement, la façon dont ils se déplacent debout et au sol et investissent l'espace avec ou sans intention. Leur expression vocale, en

tant que manifestation sonore pouvant aller jusqu'au langage, constitue un élément d'observation de l'utilisation corporelle ainsi que du désir de communication.

Je repère les étapes nécessaires à la construction de la confiance réciproque et propose, à partir des positions ou des amorces de mouvement qu'offre ou accepte l'enfant, des temps d'exploration ou d'apprentissage. Je pars de ce qu'il sait faire, de ce qu'il imite, de ses demandes ou de ses refus. Les compétences de l'enfant (c'est-à-dire ce qu'il sait faire et qu'il nous montre dans son activité quotidienne) constituent une référence à partir de laquelle je saisis et j'interprète sa relation spontanée au monde. Par exemple, certaines postures qu'il adopte signifient un choix pour "être" dans son environnement en toute sécurité. Dans la motricité de l'enfant je pointe tout de suite les habitudes dans l'organisation de son corps, déjà construite, et qui seraient susceptibles de freiner ses apprentissages nouveaux.

Je tiens compte de la description du comportement que peuvent en faire son entourage parental, médical et éducatif. Je puise les situations de conversation corporelle, autant dans le domaine sensoriel que dans le domaine moteur, profitant ainsi du déclenchement d'action à partir d'informations de type physique telles que déplacements à orientations variées, poussées, pressions, rotations, soutiens et appuis. Je cherche à trouver des espaces de communication dans le registre de l'enfant et à comprendre ce qu'il commence à organiser. Ce sont ses réponses et sa présence active qui nous intéressent.

Je cherche les origines fonctionnelles de l'expression de son comportement (sa posture, son déséquilibre, l'orientation de son corps ou de sa tête, etc.) et projette les besoins et expériences qui seraient nécessaires à son confort, d'une part, et à l'évolution de son comportement d'autre part. Je me situe dans une perspective d'éducation somatique fondée sur l'intégration fonctionnelle. Cela signifie que je lui propose des informations qui sont à sa portée et qui l'aident à trouver du mieux être pour progresser.

Évidemment, dans la partie de la démarche, je personnalise le texte en fonction de la rencontre qui a été réalisée avec l'enfant.

C'était donc l'occasion, lors de ces journées nationales, de présenter aux parents et professionnels de santé, l'originalité de notre travail Feldenkrais adapté aux enfants dont nous parlons.

Je vous livre cette présentation telle qu'elle a été faite.

Présentation du diaporama lors des journées nationales

I) Introduction

Présentation de la méthode :

La méthode Feldenkrais dont la maxime se décline ainsi :

- "Si je sais ce que je fais, je peux faire ce que je veux".

Utilise le mouvement comme moyen concret et objectif de l'observation à la fois :

- Du lien intention-action dans notre vie quotidienne ;
- Des stratégies d'organisation de la personne pour atteindre ou ne pas atteindre son but.

Intérêt de cette méthode ?

J'utilise cette méthode pour :

- Entrer en communication avec les enfants de manière sensorielle et corporelle ;
- Pour découvrir leur compétence, c'est-à-dire pour comprendre ce qu'ils savent faire et comment ils s'adaptent aux pièges de leur environnement compte tenu des restrictions sensorielles qui entachent leur développement ;
- Pour observer leur capacité à apprendre de nouvelles choses :
 - ◊ À travers la mise en organisation de leur motricité dans les mouvements que nous développons ensemble ;
 - ◊ Mais aussi, lorsque c'est possible, à travers les propositions inhabituelles de posture, de mouvements, de coordinations, de situations relationnelles (objets, personnes, etc.) qu'offrent ces lieux nouveaux et environnement social inconnu de l'enfant ;
 - ◊ Et enfin au travers d'invitation à la découverte.

Lors des observations du CRESAM, j'ai pu rencontrer une trentaine d'enfants atteints du syndrome CHARGE, tous différents, tous troublants, ayant tous exigé, à chaque fois, une approche unique et originale.

II) Ce qui se passe lors d'une observation

Pour parler de cette approche corporelle, j'ai illustré mes propos avec un extrait vidéo d'une observation réalisée avec Camille en 2011.

Cette vidéo n'a pas été réalisée spécialement pour ce congrès mais les extraits que j'ai choisis illustrent parfaitement le travail effectué avec de plus jeunes enfants. De plus j'ai sonorisé par un commentaire off, ce qui se passait pour l'enfant, dans les réactions que je percevais, ce que j'interprétais et ce que je faisais en réponse. Ainsi il était plus compréhensible d'apprécier la lenteur du déroulement pour des participants peu habitués à ce style de rencontre. Je ne peux malheureusement vous faire profiter de cette vidéo dans l'article.

Ce qui est à retenir de cet exemple est que, quel que soit l'âge de l'enfant avec qui nous travaillons, nos références d'observation tiennent compte du développement particulier de l'enfant. En effet, ce qui nous trouble dans tout développement "désordonné", voire chaotique, c'est qu'il y a des fonctions qui se développent en correspondance avec l'âge réel, tandis que d'autres fonctions, à maturation neurologique plus lente, ne permettent pas encore d'accéder à une expression adéquate à l'âge de l'enfant. Parfois, lorsque ces décalages n'ont pas été perçus ou compris ou même sont ignorés, le contexte éducatif n'est pas mis au niveau ni au service de l'enfant, et ce qui est proposé est au-dessus des capacités présentes de l'enfant. Ce qui entraîne chez lui des réactions d'expressions violentes non acceptées socialement. En effet, ces situations se produisent parce que c'est trop difficile pour certains parents d'accepter une différence de développement entre un âge de 7 ans dans un corps de bébé de 10 mois, ou bien un corps de 14 ans et un développement cognitif de 3 ans, avec tout ce que cela comporte de décalage social, ne serait-ce que sur le plan de la communication. D'où l'importance, pour nous, d'une bonne connaissance des aspects du développement sur le plan théorique.

1) La connaissance du développement

La connaissance du développement des différentes fonctions (préhension, locomotion) ainsi que des passages obligés (redressement, retournement, etc.), pour la mise en place des stratégies et organisations spatio-temporelles du déplacement (du ramper à la fonction de la marche), nous guident dans l'observation de cette évolution qui tient compte à la fois du développement neurologique et de l'apprentissage de l'enfant dans sa rencontre avec son milieu.

La pertinence de mon observation au cours de la rencontre avec l'enfant doit se confronter à :

- Ces aspects vivants de ce qu'il a construit en fonction des facilités ou des difficultés qu'il a rencontrés au cours de son développement ;
- Mais aussi à la particularité de sa capacité d'expression qu'il faut décoder.

2) La spécificité de la communication

Ce qui est fondamental, c'est l'approche dialogique. Il est indispensable, en tant que partenaire de l'enfant, de se placer en situation d'écoute pour permettre à l'enfant de s'exprimer et co-construire un DIALOGUE. Pour cela, mon imaginaire doit supporter l'accomplissement de son expression en ce sens que je perçois dans l'expression du corps, les débuts, les amorces de mouvements qui indiquent les directions, les intentions, les relations que l'enfant peut construire avec son environnement physique et humain.

Ces expériences, ces vécus, révèlent alors les niveaux de développement dans un domaine ou un autre et induisent la direction à prendre pour aller plus loin, de là où en est l'enfant, l'adolescent ou l'adulte. De cette délicatesse d'attention dépend le dialogue. Et c'est peut-être là que nous révélons notre spécificité en regard des autres approches professionnelles qui proposent des diagnostics en fonction de grilles externes et de tableaux conventionnels. Mais, bien sûr, notre regard doit être orienté, au travers des expériences au cours de la rencontre, vers un contenu précis.

3) Les expériences significatives

Je propose ici un certain nombre d'expériences significatives pour l'enfant et qui prennent sens dans son développement mais dont la liste n'est pas exhaustive.

En effet, pour moi, les expériences les plus significatives se situent au niveau :

- a. de l'orientation du corps, du squelette, des corps vertébraux, servant à se positionner, faire face à, se mettre en relation avec son espace. Cette idée est à développer auprès des parents et des accompagnants afin qu'ils prennent l'habitude de s'adresser à l'enfant en lui faisant face avec tout le corps et pas seulement la tête. **En effet, on peut constater que toute orientation qui dévie du plan vertical, signifie que l'organisation du squelette créera à plus ou moins long terme des difficultés dans l'accomplissement de mouvements ou de fonctions, ainsi que des difficultés dans la clarté des intentions et des expressions.** Nous pouvons, à titre préventif ou seulement de manière respectueuse, nous adresser aux enfants avec ce qu'ils comprennent le plus, ce qui se dégage de notre "acture".
- b. de la conscience des appuis qui renseigne sur la relation de notre corps avec notre environnement et permet l'expérience du "pousser-repousser" d'un appui vers un autre. Un support permet l'allègement d'une autre partie en donnant confiance. Trouver des supports engage vers le mouvement. Ainsi, des relations par l'expérience physique naissent à travers le corps. **Nous constatons que tout manque d'appui propose des déséquilibres non contrôlés ou bien crée soit une hypertonicité pour éviter la chute, soit une hypotonicité qui dilue la conscience corporelle.**
- c. de la transmission de la force à travers le squelette, qui unifie les passages, d'une articulation à l'autre et crée l'unité du corps. Elle régule la tonicité, rend fluide les mouvements, améliore les coordinations. **Toute transmission défaillante signifie que l'organisation du squelette dans sa biomécanique n'est pas prête à la construction des impulsions, des réceptions, des rotations et spirales dans le corps, qui représentent autant de systèmes économiques pour le développement des mouvements et des actions.**
- d. de la conscience des ceintures (bassin et ceinture scapulaire) et leur organisation synergique, qui participent à la construction d'un équilibre entre le haut et le bas, ainsi qu'une confiance dans la stabilité des appuis pour augmenter l'information environnementale. En effet, par la rotation de la colonne dans sa partie supérieure par rapport à la partie inférieure, c'est toute la liberté de la tête qui en découle. **Peu d'expérience de cette dissociation entraîne la réduction du champ informationnel ainsi qu'une sensation de bloc corporel à déplacer.**
- e. du sens du redressement, qui agit dans le soutien par le squelette de tout le corps. Il influence la position de la tête pour la rendre libre et lui rendre sa fonction de recherche des informations dans l'environnement. **La faiblesse de ce sens rend difficile les ajustements toniques entre les plans antérieurs et postérieurs pour tenir en équilibre.**
- f. de la respiration qui permet de sentir la différence entre poids et légèreté. La libération de la cage thoracique et la fluidité de la respiration influencent beaucoup de fonctions dans différents domaines comme par exemple celui de la verticalité ou la sensation de légèreté.
- g. nous pourrions développer encore des propositions telle que la mobilité des yeux, qui même peu performants chez ces enfants trouvent leur fonction. Nous devons en tenir compte, car ils participent à l'intention du mouvement et l'organisation du corps mise en place pour l'exécution d'action.

La motricité, mise au centre du développement, rend l'approche et la compréhension de l'enfant dans une dimension plus simple et plus unitaire. Ce qui est essentiel à retenir c'est qu'il faut se mettre dans une perspective de **jeux fonctionnels** auxquels ont accès les enfants et d'observer la manière dont ces enfants s'approprient les situations et développent une adaptabilité incroyable avec ce qu'ils ont. Le jeu est le moyen d'apprendre des enfants et se mettre à leur portée est une nécessité.

4) Un exemple de révélation des compétences

Dans la deuxième partie du film, Camille s'approprie de par sa mise en confiance une expérience de transmission de la force et développe un jeu en réponse à une proposition. Alors qu'elle vient de vivre une extension diagonale après avoir poussé sur sa jambe droite, elle allonge son bras gauche un peu en diagonale, je fais rouler un ballon mou sur son bras qu'elle saisit et lentement replie son bras et lâche le ballon, puis tout aussi tranquillement rallonge son bras. Je recommence le roulé sur le bras, comprenant cela comme une demande, et elle rejoue la même chose. C'était du plaisir car elle souriait et nous l'avons répété plusieurs fois. Sans connivence la réaction aurait été violente.

Nous avons pu lire sa capacité à apprendre, à répéter et à arrêter pour passer à autre chose.

Mais ce que j'ai décelé c'est sa curiosité, son plaisir et donc son potentiel d'apprentissage.

III) Conclusion

Lors de ces approches corporelles en référence à la méthode Feldenkraïs, nous nous positionnons dans une attitude d'observation, de manière à orienter notre relation vers :

- La reconnaissance des compétences des enfants ;
- La mise en évidence de leur adaptabilité au monde qu'on leur offre ;
- L'aide à expérimenter plus largement des fonctions non suffisamment éprouvées par manque de sollicitations naturelles : par exemple certains enfants passent beaucoup de temps dans des coques ou avec des corsets, ils ne sont que très peu mis au sol et les expériences de retournement, de rouler et de déplacement, même archaïque, ne sont pas considérées comme importantes ;
- L'écoute de l'expression des initiatives ;
- L'attente de leurs réponses.

Selon le titre de mon intervention

"Apprendre et communiquer par le mouvement"

Signifie donc : Qu'il ne s'agit pas de réparer quoi que ce soit, mais de mettre en valeur ce qu'ils sont avec ce qu'ils ont, en respectant leur intégrité.

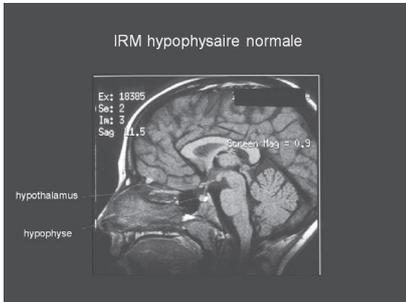
Joëlle Minvielle

Praticienne méthode Feldenkraïs - Poitiers

Croissance et puberté dans le syndrome de CHARGE

Facteurs de la croissance post-natale

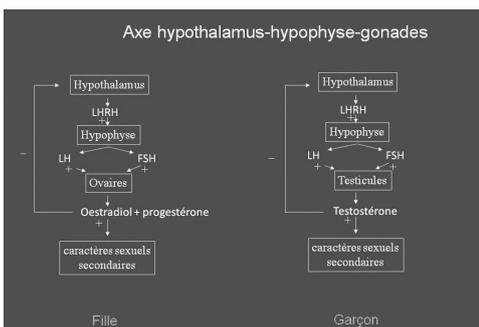
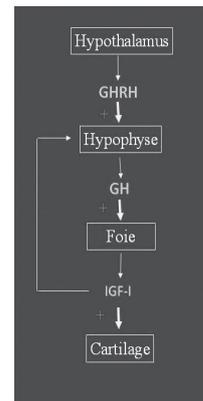
Ils sont d'ordre endocrinien (hormone de croissance (GH), hormones thyroïdiennes, hormones sexuelles à la puberté, facteurs génétiques), nutritionnels, environnementaux ou liés à l'os (apport de calcium).



IRM hypophysaire normale

Hormone de croissance

- Sécrétion pulsatile, surtout nocturne ;
- Action indirecte sur la croissance par l'intermédiaire de l'IGF-I ;
- Augmente la synthèse protéique (muscles) ;
- Augmente la lipolyse (diminue les graisses) ;
- Augmente la glycémie (taux de sucre dans le sang).



Axe hypothalamus-hypophyse-gonades

Publications

Retard statural fréquent : 48% taille <-2 ds (31 patients âge moy = 7 ans) (Strömmland Am J Med 2005)

Courbes taille autour -2ds (Blake 1993)

Taille finale (Blake K, Clinical Pediatrics 2005)

- ◊ 5 garçons taille moy : 167.5 cm (155 - 182 cm) ;
- ◊ 6 filles taille moy : 161.0 cm (150 - 170 cm).

Notre expérience

Elle portait sur 32 patients (20 de sexe masculin et 12 de sexe féminin), nés entre 1984 et 2002, avec un diagnostic de syndrome CHARGE typique et vus en période néo-natale (n=25).

Croissance

- 11 (34%) patients ont RCIU (petite taille de naissance)

Age	1 an	2 ans	5 ans	10 ans
Taille (DS)	-1.5	1.5	-2.0	-2.4
- Taille finale (7 filles, 7 garçons)
 - ◊ Filles 1.57m (1.43 - 1.63) -1.1 ds ;
 - ◊ Garçons 1.66m (1.60 - 1.72) -1.5 ds.

Quelle est la cause du retard de croissance ?

1/3 patients naissent avec une petite taille, ultérieurement il n'y a pas différence de taille entre ceux qui sont nés petits par rapport à ceux nés avec une taille normale.

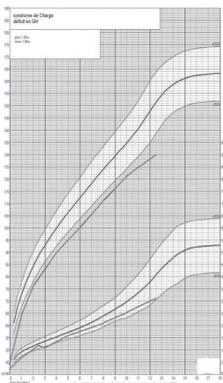
Age	1 an (n=25)	2 ans (n=25)	5 ans (n=25)
Taille (DS)	-1.5 ± 0.2	-1.5 ± 0.2	-2.0 ± 0.2
BMI (Zscore)	-0.4 ± 0.2	-0.2 ± 0.2	-0.4 ± 0.2

Difficultés alimentaires ?

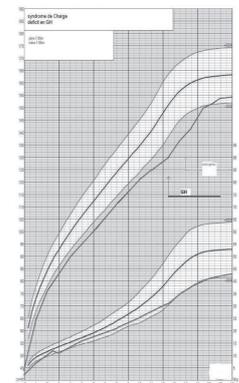
- 18/25 (72%) patients ont eu une gastrostomie ;
- Age moyen d'arrêt nutrition entérale : 3.4 ± 0.7 ans ;
- Mesure de l'indice de corpulence P/T2 (IMC) ;
- Corrélation entre taille et IMC à 1 an mais pas de corrélation à 2 ans ni 5 ans.

Hormone de croissance ?

- Groupe I : pas de déficit en GH (n=22)
test GH normal (pic GH ≥ 20 mU\L), ou IGF-I normal, ou croissance régulière sur moyenne ;
- Groupe II : déficit en GH (n=3)
2 tests GH avec pic < 20 mU\L, et IGF-I bas < -2 DS - IRM : petite hypophyse.



Courbes de croissance des 3 patients avec déficit en GH



Évolution de la croissance sous traitement par GH

Publications : hormone de croissance

- Malformation de l'hypophyse (post hypophyse ectopique) avec déficit en hormone de croissance et des autres hormones hypophysaires chez 2 patients (Grégory L, JCEM 2014) ;
- Effet du traitement par hormone de croissance : peu de publications.
Très efficace en cas de déficit sévère en hormone de croissance avec malformation de l'hypophyse 2 cas (Grégory L, JCEM 2014) => Étude 25 patients japonais âgés entre 1 – 25 ans : 72% ont une petite taille (< -2 ds) ; 3 patients ont un déficit en hormone de croissance – pas d'anomalie hypophyse à l'IRM – et traités par hormone de croissance : 1/3 bonne réponse (Shoji Y, Clin Ped Endocrinol 2014).

Conclusion (croissance)

- 1/3 patients ont une petite taille de naissance (RCIU) ;
- 70% enfants ont une petite taille dans l'enfance : en moyenne à -2, -2.5 DS ;
- Retard de croissance s'accroît à l'âge de la puberté ;
- Tailles finales variables :
 - ◊ Filles 1.57m (1.43 - 1.63) -1.1 ds ;
 - ◊ Garçons 1.66m (1.60 - 1.72) -1.5 ds.
- Retard statural n'est pas corrélé à l'indice de corpulence ni antécédent de RCIU ;
- Rarement dû à un déficit en GH ($\approx 10\%$) le plus souvent transitoire quand il n'y a pas de malformation de l'hypophyse ;
- Retard statural dû au Syndrome.

Puberté chez les garçons

- ◊ 12 sont âgés + de 14 ans => à la naissance, anomalie des organes génitaux : 8 avec un micropénis et 10 avec une ectopie testiculaire ;

- ◊ À la puberté => 4 avec une puberté spontanée, 1 avec début puberté puis arrêt et 7 avec absence de puberté ;
- ◊ 8 ont eu une évaluation endocrinienne la première année de vie.

Puberté chez les filles

- ◊ 8 sont âgées + de 13 ans => à la naissance : 0 anomalie des organes génitaux ;
- ◊ À la puberté => 1 avec puberté spontanée et 7 avec absence de puberté ;
- ◊ 1 a eu une évaluation endocrinienne la première année de vie.

Conclusion (axe gonadotrope)

Les garçons ont quasiment tous un micropénis et/ ou une ectopie testiculaire. A l'âge de la puberté la plupart ont un déficit gonadotrope. Certains ont une puberté spontanée leur taux de testostérone est normal en période néonatale. Les filles qui ont atteint l'âge pubertaire ont très fréquemment un déficit gonadotrope complet avec absence de puberté.

Pourquoi déficit gonadotrope ?

Il est dû à une anomalie de la migration des neurones à LHRH, à un défaut de formation des nerfs olfactifs et des bulbes olfactifs, à l'expression du gène CHD7 dans l'épithélium olfactif, bulbes olfactifs, hypothalamus, hypophyse.

Publications

- Anomalies de l'odorat :
 - ◊ 14 patients : tous ont une anomalie de l'odorat 7 anosmie - 7 hyposmie ;
 - ◊ 9 patients ont eu IRM : tous ont une anomalie des bulbes olfactifs (aplasie ou hypoplasie) (Chalouhi C, Pediatrics 2005) ;
 - ◊ Corrélation entre anosmie et déficit gonadotrope 11+4 (Bergman J, Pediatrics 2011).
- Anomalies des organes génitaux :
 - ◊ Petite verge ou cryptorchidie : 80% garçons (Salanville 2007) - 77% garçons avec mutation CHD7 (Jongmans 2006).
- Puberté :
 - ◊ 15 patients avec mutation CHD7 âge >15 ans => 70% garçons – 88% filles ont déficit gonadotrope (Jongmans2006).

Traitement du déficit gonadotrope

- Il est nécessaire en cas déficit gonadotrope. Chez la fille, vers 13-14 ans, début d'un traitement par œstrogènes. Puis à la fin de la croissance : œstrogènes + progestatifs qui permet la survenue des règles (développement pubertaire complet avec règles) ;
- Chez le garçon vers 14-15 ans début d'un traitement par testostérone. Le plus souvent : injections de testostérone tous les 15 jours à petites doses 1/10^{ème} dose adulte, dose qu'on augmente progressivement. Plus rarement comprimés tous les jours (il entraîne un développement pubertaire complet). Chez le petit garçon, en cas de micropénis peut être proposé un traitement par testostérone (2 à 4 injections) pour augmenter la taille de la verge avant l'âge de la puberté.

CONCLUSION

Les enfants ayant un syndrome CHARGE ont fréquemment un retard statural mais celui-ci est rarement dû à un déficit en hormone de croissance et il se corrige en partie à la puberté. A la puberté un déficit gonadotrope est fréquent, mais ce déficit n'est pas constant. Un traitement adéquat permet un développement pubertaire complet.

Dr. Graziella Pinto

Service d'Endocrinologie Pédiatrique, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris

La période de l'adolescence : les troubles du comportement.

L'adolescence est une période de transition, un entre deux difficile durant lequel le sujet doit acquérir le sens de son identité personnelle, imposer aux autres sa propre originalité et s'intégrer au sein de son environnement (Coslin, 2013). La construction de soi est un processus dynamique entre l'enfant que l'adolescent était et les attentes sociales liées à l'âge adulte. Chez les sujets présentant le syndrome CHARGE, l'enfance est souvent marquée par des traumatismes qui peuvent être d'ordre physique (étant donné les atteintes somatiques et les chirurgies), mais aussi d'ordre psychologique qui fragilisent souvent l'estime de soi. Parmi ces fragilités, on peut évoquer les rééducations qui, bien que nécessaires, mettent le jeune face à ses difficultés, il doit faire plus pour arriver aux mêmes résultats que les autres (Ciccone, Korff-Sausse & Missonnier, 2013). Les difficultés scolaires et d'intégration au groupe peuvent aussi se manifester impactant aussi l'estime de soi. De plus, le jeune doit s'approprier son corps au niveau proprioceptif et représentatif, ce corps chargé d'affects qui est aussi un corps douloureux, médicalisé et un corps de rééducation. Le jeune construit son image aussi par rapport à ce que les autres lui renvoient. Il peut prendre conscience de sa différence à un âge où les normes du groupe et le conformisme aux normes sont prépondérants (Virole & Cosnier, 2006).

L'estime de soi et le sentiment d'être accepté sont pourtant nécessaires à l'établissement de relations sociales. Il faut être particulièrement vigilant car le sentiment de rejet social peut conduire à des réactions dépressives (Rogé & Chabrol, 2003). Les adolescents présentant le syndrome CHARGE peuvent aussi présenter une importante anxiété, les exigences du milieu scolaire deviennent de plus en plus importantes et l'adolescent ne peut pas forcément y répondre (Hartshorne, Hefner, Davenport & Thelin, 2011 ; Rogé & Chabrol, 2003). A quoi s'ajoute, chez certaines personnes, des difficultés de régulation des émotions induisant parfois d'importantes frustrations qui peuvent se manifester par des troubles du comportement.

Les troubles du comportement sont, en grande majorité, une tentative de communication inadaptée. Les troubles du comportement peuvent être définis par rapport au niveau de nuisance pour la personne ou pour son environnement, par rapport à la fréquence et à leur persistance à moyen/long-terme (Laxer & Tréhin, 2008). Ils vont avoir un impact sur l'intégration sociale et /ou sur les situations d'apprentissage. Ces comportements peuvent avoir un effet néfaste sur la personne elle-même (tels que les comportements d'autoagressivité) et/ou sur l'environnement (la famille, les camarades de classe, le matériel). Plusieurs facteurs peuvent participer au déclenchement des troubles du comportement, tels que l'impulsivité, la recherche de sensations avec des comportements de stimulation sensorielle (particulièrement chez les personnes CHARGE, Hartshorne, Grialou, & Parker, 2005), un manque de compréhension et de prévisibilité de l'environnement, des difficultés de communication, a fortiori chez les sujets qui présentent une intolérance à la frustration.

De plus, le sujet a mémorisé (inconsciemment la plupart du temps) la réaction associée à ce trouble du comportement. Par exemple, prenons un sujet qui pousse ses camarades lorsqu'ils sont à côté de lui. Il est possible que le sujet ne sache pas expliciter son besoin d'espace, en poussant, les gens s'écartent et viennent de moins en moins vers lui. Le sujet a donc obtenu ce qu'il voulait, il pourra réutiliser ce comportement de pousser afin d'être seul. Nous devons donc lui apprendre à utiliser un moyen de communication plus adapté pour exprimer son besoin « d'air ».

Afin de réduire l'apparition d'un trouble du comportement, il convient de le comprendre d'un point de vue fonctionnel. Quand et dans quel contexte ce trouble du comportement est apparu ? Quelle est son intensité ? Quelle est sa durée ? Sa fréquence ? Son évolution ?

A court-terme, si cela est possible, on pourra supprimer la cause et il faudra mettre en place une prise en charge en profondeur à plus long terme (en tenant compte du niveau cognitif, du niveau de communication expressif et réceptif, des atteintes sensorielles, des intérêts, des dégoûts, du niveau d'anxiété). Dans certains cas, on pourra essayer de prévoir le facteur et de préparer la personne en lui faisant comprendre ce qui va se produire et lui proposer un comportement de substitution moins grave ou impactant moins sa socialisation (Laxer & Tréhin, 2008). Lorsque vous sentez la crise arriver, vous pouvez détourner l'attention (le plus rarement possible), entamer des exercices de respiration/relaxation avec votre jeune ce qu'il pourra faire ensuite seul. Après la crise, portez votre attention sur les choses positives qui sont faites, le but étant que le sujet comprenne que les tentatives de communication appropriées reçoivent plus d'attention et sont préférables aux troubles du comportement (Laxer & Tréhin, 2008). A moyen/long-terme, dans une certaine mesure, on peut adapter l'environnement en le rendant plus prévisible ce qui permet de diminuer l'anxiété (au niveau spatial et temporel). Il est intéressant aussi de reprendre les facteurs déclenchant des troubles du comportement en essayant d'évoquer ce qui s'est passé, ce qu'a ressenti le sujet. On pourra aussi utiliser des cartes sur lesquelles sont représentées les émotions en s'assurant avant qu'elles sont bien comprises.

En conclusion, l'importante demande scolaire à un moment de fragilité pour l'enfant-adolescent peut notamment accroître l'anxiété, le sujet peut être envahi par ses émotions particulièrement s'il a des difficultés à les gérer. Les troubles du comportement peuvent alors apparaître ou se majorer, mais restent dans la grande majorité des cas une tentative de communication. Comprendre la fonction du comportement va permettre la mise en place de stratégies à plus ou moins long-terme pour diminuer son apparition et le remplacer par un comportement permettant au sujet de communiquer de manière adaptée.

- Favoriser les stratégies de communication adaptées (y porter plus d'attention, féliciter le sujet, système de récompense) ;
- Encourager toute réduction du comportement déviant (en durée, fréquence ou en intensité) ;
- Ignorer les comportements négatifs (sauf s'ils mettent en danger le sujet ou son environnement, dans ce cas, on agit et on explique après la crise) ;
- Diriger son action sur un seul comportement à la fois (le plus sévère).

Encadré pratique* pour diminuer les troubles du comportement.

* qui ne remplacera jamais une prise en charge pluridisciplinaire évaluant les capacités et les difficultés de l'enfant ou de l'adolescent, mais qui peut s'avérer utile.

Priscilla Hamiaux

Psychologue spécialisée en neuropsychologie, Hôpital Necker Enfants Malades - Paris

Scolarité de l'adolescent

Aptitudes cognitives et difficultés psychologiques

Le Centre National de Ressources Robert Laplane est parfois interpellé au sujet de situations de jeunes qui, alors même qu'un premier accompagnement a déjà eu lieu quelques années auparavant pour une aide à la communication, développent de graves difficultés psychologiques. Les problèmes qui se posent lors de cette seconde interpellation diffèrent sensiblement des problématiques de communication et de langage qui se posaient lors de la première demande. Parmi ces jeunes, nombreux sont ceux qui, malgré des aptitudes linguistiques et scolaires qui leur ont permis, grâce à un accompagnement adapté, de réaliser un parcours en école primaire ordinaire ou spécialisée, développent, au collège puis au lycée, des troubles psycho-sociaux, voire psychiatriques. Ceux-ci, s'ils ne sont pas repérés à temps, peuvent sérieusement entraver leur vie relationnelle. Ces situations nécessitent, alors, que se constitue autour de la personne un réseau d'accompagnement extrêmement dense et complexe. Parmi ces jeunes, certains présentent un syndrome CHARGE.

Notre communication, à deux voix, visait à faire état des questions et des tentatives d'interprétations que l'observation et l'accompagnement de ces jeunes avaient pu nous faire évoquer. Nous avons, pour ce faire, présenté les parcours de deux jeunes atteints de syndrome CHARGE suivis par le centre de ressources.

Ces deux jeunes qui bénéficiaient d'excellentes capacités de raisonnement et de conceptualisation sur du matériel visuel avaient tous deux pu passer un bac professionnel et se diriger vers un BTS informatique. Cependant, malgré cette bonne réussite scolaire, des questions s'étaient très vite posées quant à leur possible insertion dans un milieu professionnel. Tous deux, en effet, présentaient des difficultés psychiques et relationnelles dont les manifestations étaient devenues, au fil des années, de plus en plus problématiques. Ces troubles s'intriquaient avec une extrême fatigabilité. Ces difficultés étaient cependant reconnues, l'entourage étant très vigilant. Ces jeunes ne se trouvaient donc pas dans une situation critique. Nous avons tout de même voulu présenter leur parcours, afin de mettre en évidence le contraste existant entre leur investissement dans les activités intellectuelles et leur vulnérabilité sur le plan psychique.

Les facteurs susceptibles de favoriser, chez les enfants atteints de syndrome CHARGE, le développement de troubles psychologiques et psycho-sociaux, sont multiples.

Au premier plan des facteurs susceptibles d'entraîner des difficultés psychiques se trouvent les atteintes sensorielles et cérébrales elles-mêmes. L'intégration des afférences en provenance des différentes modalités sensorielles est en effet capitale pour que l'enfant se construise une représentation cohérente de lui-même et de son environnement, donc d'autrui et de sa relation avec celui-ci. Or, du fait de l'atteinte multisensorielle (atteintes auditives, visuelles, vestibulaires, olfactives), cette intégration se réalise difficilement et/ou imparfaitement. L'atteinte proprioceptive vestibulaire notamment, surtout si l'aréflexie est complète, peut entraver la mise en cohérence des afférences en provenance des autres modalités sensorielles. Il s'ensuit un certain nombre de troubles qui peuvent toucher aussi bien la représentation du corps propre, la représentation visio-spatiale de l'environnement, la reconnaissance des visages familiers, le décodage des gestes ou des expressions, autant de fonctions très impliquées dans le développement harmonieux de la relation de soi à l'autre et au monde.

Dès le début de la vie, dans la mesure où aucune des modalités sensorielles (proprioceptive, auditive ou visuelle) n'est intègre, l'enfant se trouvera en difficulté pour compenser ses manques. C'est ainsi que le simple fait d'entrer en relation avec son entourage, même avec des moyens non-verbaux, pourra s'avérer très compliqué. Et plus il y aura de modalités sensorielles gravement touchées, plus l'énergie que l'enfant devra déployer pour compenser ses difficultés sera importante. Cela a un coût attentionnel dont les retombées en termes de fatigue, d'agitation ou de repli sur soi ne sont pas négligeables.

Par la suite, même si l'enfant accède au langage et aux apprentissages, on peut se demander quel est le prix de cette réussite. Le coût, en termes de fatigue et d'isolement, est probablement très important. L'attachement aux quelques professionnels qui, les premiers, l'accompagnent vers le langage et le guident dans son parcours scolaire, est certainement un facteur déterminant dans sa capacité à surmonter ces écueils. Or cet accompagnement, notamment à l'adolescence, du fait des nécessaires réorientations, est la plupart du temps rompu. Le possible impact négatif de ces ruptures sur le plan psycho-affectif est à prendre très au sérieux, et ce d'autant que, tout au long de son parcours, l'enfant sera confronté à un environnement de plus en plus complexe (multiplicités des interlocuteurs et des contextes), environnement qu'il aura de plus en plus de mal à décoder. Il ne faut pas oublier en effet que la « compétence relationnelle et sociale » repose en grande partie sur des compétences extralinguistiques (par exemple la détection et la reconnaissance visuelle rapide des gestes ou des expressions d'autrui, notamment des mouvements de regard), compétences qui peuvent être très sérieusement entravées dans un contexte d'atteintes sensorielles multiples, notamment visuelle et vestibulaire.

De plus, à l'atteinte multisensorielle peuvent s'ajouter des atteintes cérébrales (comme les atteintes cérébelleuses, du tronc cérébral ou les atteintes hippocampiques) qui, elles-aussi, sont susceptibles d'altérer l'intégration poly-neurosensorielle, la représentation spatio-corporelle et la mémoire spatiale, et donc d'avoir une forte incidence sur la relation de l'enfant au monde et sur ses interactions avec autrui. A l'adolescence, ces troubles, notamment ceux liés à la représentation de son propre corps, pourront être à l'origine de graves troubles psychiques.

Enfin, l'enfant, s'il présente par ailleurs des aptitudes intellectuelles et un bon niveau de langage, sera encouragé par l'entourage à investir la sphère intellectuelle. Il fera alors tout pour être reconnu dans ses compétences : il s'ensuivra une fatigabilité, un coût cognitif et émotionnel très important qui augmenteront à mesure que les attentes se feront plus pressantes. Le désir de bien faire, la peur de l'échec sont très présents chez ces enfants.

Le risque de décompensation pourra alors s'avérer important. Se construire et s'assumer en tant que personne, construire son identité suppose un processus psycho-affectif et social complexe, difficile pour tout un chacun. Il peut l'être encore plus pour quelqu'un qui a un handicap avec lequel il devra se construire, s'accepter dans sa différence. De bonnes aptitudes intellectuelles peuvent aider à ce processus mais peuvent aussi entraîner une conscience de soi plus douloureuse. La prévention et le soutien psychologique nous semblent fortement recommandés en amont des difficultés.

Elisabeth Lasserre - Claire Favrot

Neuropsychologue - Psychiatre, CNRHR R. Laplane - Paris

La protection judiciaire des majeurs en 2014 : principes fondamentaux et aspects

Cette protection est définie par la loi, tant en matière civile qu'en matière pénale.

En matière pénale tout d'abord, le droit a prévu quasi systématiquement en matière d'infraction pénale une aggravation des sanctions quand les personnes victimes sont particulièrement vulnérables. Pour les personnes particulièrement vulnérables, le législateur renforce d'ailleurs régulièrement cette protection en mettant en place des protections nouvelles, ou en aggravant les sanctions quand des exactions sont commises à l'égard de ces personnes.

De même, pour les auteurs d'infractions se trouvant dans une situation d'incapacité ou d'invalidité, un certain nombre de garanties leur sont offertes et notamment celle de pouvoir bénéficier systématiquement d'une expertise quand elles sont poursuivies comme auteur (article 706-15 du code de procédure pénale).

En matière civile, et nonobstant la pleine capacité dont jouissent les individus majeurs âgés de plus de 18 ans, il existe un système juridique de protection générale offert à toutes les personnes dans le cadre des actes généraux de la vie courante : signer un chèque, contracter avec une entreprise, payer des dépenses diverses...

Lorsque ces personnes se trouvent sous l'empire d'un trouble mental, passager ou définitif, ou d'une maladie qui vient annihiler ou restreindre leur entendement, la loi - et son bras armé, le juge - leur permet sous des conditions très restrictives s'appelant la " nullité " de faire " tomber " l'acte inconsidéré qui aurait été effectué ; la nullité est toutefois soumise à une procédure lourde et très formelle et c'est ainsi que le droit a aussi permis la mise en place d'une protection particulière pour les personnes particulièrement vulnérables.

Nous sommes tous soucieux, au quotidien, des conséquences sur la vie quotidienne de cette pathologie : ces personnes arrivées à l'âge adulte peuvent avoir de grandes difficultés à gérer leur biens, à effectuer leurs démarches administratives mais aussi courent des risques de se mettre en danger ou d'être abusées par des tiers.

La réforme de la protection des majeurs a prévu à l'article 415 du code civil que la protection "est un devoir des familles et de la collectivité publique". Selon l'article 425 du code civil, toute personne souffrant d'une altération, médicalement certifiée, de ses facultés mentales ou corporelles l'empêchant de défendre seule ses intérêts peut être protégée par l'ouverture d'une mesure de protection.

Les textes actuels vont au-delà de la protection des biens puisqu'ils consacrent une protection " personnelle ".

Mais, protéger la personne atteinte d'une pathologie pouvant mettre en danger ses intérêts juridiques n'est pas si simple : protéger, ce n'est pas seulement la mise en œuvre d'une procédure, protéger c'est avant tout et surtout AIDER, et aider une personne, c'est l'accompagner dans sa globalité, ce qui nécessite une bonne connaissance et approche des conséquences du handicap, notamment dans la durée. Aider en protégeant, c'est aussi tenter que cette protection ne soit pas vécue par la personne comme une complète déchéance, malgré l'aggravation du handicap provoquée par cette pathologie

Sachant qu'on observe d'une part un vieillissement actuel de toutes les populations compte tenu des progrès de la médecine et/ou de l'amélioration globale des conditions d'hygiène et de vie, les personnes victimes d'un handicap sont donc particulièrement concernées par des mesures de protection judiciaire, et ce à deux titres :

- d'une part, en tant que personnes handicapées, à cause des possibles altérations mentales favorisées par les traumatismes antérieurs, de l'enfance et/ou de l'adolescence qui peuvent accentuer ces tautologies ;
- d'autre part, et malheureusement, parce que ces personnes sont parfois, à cause de leur fragilité, en difficultés sociales, voire dans un processus d'exclusion sociale.

Nous pouvons ainsi distinguer deux types de personnes : celles qui ne bénéficient pas d'un régime de protection car les conséquences du handicap et surtout l'aide de leurs proches n'ont pas empêché ces personnes de gérer leurs biens mais qui finissent par en avoir besoin à l'âge adulte, leur propre entourage en vieillissant et, d'autre part, celles qui bénéficient déjà d'une mesure de protection légère dont l'état de santé pourrait nécessiter un renforcement des mesures.

Les personnes atteintes de la maladie faisant l'objet de ce colloque me paraissent être d'abord et avant tout concernées plus par une protection juridique du fait de l'altération potentielle de leurs facultés, que par une protection administrative.

Les mesures de protection judiciaire

La sauvegarde de justice

La mesure de sauvegarde est la mesure la plus légère mais surtout c'est une mesure temporaire qui permet de faire face à l'urgence, de protéger rapidement un majeur par exemple parce qu'il vient d'être victime d'un accident et que son état l'empêche de gérer ses biens (coma par exemple) ou atteint par un syndrome démentiel mettant la personne en danger et la rendant incapable de s'occuper de ses intérêts. La personne conserve l'exercice de ses droits mais la mesure la protège d'actions "insensées" qu'elle pourrait accomplir ou des abus dont elle pourrait être victime puisque cette mesure rend possible de nullité, rescision ou réduction des actes ou engagements sur une durée de 5 ans après notification de la décision.

La mesure est ouverte soit par voie médicale, soit par voie judiciaire :

- quand le médecin constate que la personne qu'il soigne a besoin d'être protégée, il en fait la déclaration au procureur de la République avec un avis d'un psychiatre. Si le médecin exerce dans un établissement qui soigne des personnes atteintes de troubles mentaux, l'avis du médecin psychiatre n'est pas nécessaire ;
- dans le cadre d'une procédure de tutelle ou curatelle, le juge peut également placer le majeur sous sauvegarde de justice.

Le juge peut autoriser une représentation du majeur et désigner un mandataire. La nouveauté, c'est que le juge peut confier à ce mandataire une mission de protection de la personne ou lui permettre de réaliser des actes de disposition, par exemple la vente d'un appartement.

Il est important de rappeler qu'une personne, ou un établissement qui héberge les personnes atteintes de tautologies comme celles évoquées au cours de ce colloque, handicapée bénéficiant d'une sauvegarde de justice ou les requérants d'une mesure de tutelle ou curatelle, doivent veiller au patrimoine du majeur et accomplir les actes conservatoires nécessaires.

La curatelle

La curatelle concerne les personnes qui ont besoin d'être conseillées au quotidien, voire contrôlées : c'est une mesure d'assistance, de conseils, ce n'est pas une mesure de représentation.

Ainsi, les capitaux du majeur sont versés sur un compte qui mentionne son régime de protection et le majeur ne peut employer ses capitaux sans l'accord du curateur.

Néanmoins, les majeurs sous curatelle peuvent, seuls, ouvrir un compte, signer un bail ou le résilier, engager une action en justice, déclarer un enfant, voter... Mais ils ne peuvent accomplir certains actes (qui requièrent l'autorisation du juge ou du conseil de famille dans le cadre de la tutelle) sans l'assistance de leur curateur, comme la souscription d'un emprunt ou d'un placement, la donation, la transaction dans le cadre d'une procédure... Et pour certains actes écrits, mariage, divorce, PACS, la signature du curateur est obligatoire (ce qui peut s'avérer compliqué quand par exemple la tutrice est aussi la mère).

De plus, la mesure peut être graduelle car le magistrat a le pouvoir d'étendre ou de restreindre la capacité d'agir de la personne protégée.

La réforme de la protection du majeur permet au juge, à tout moment, d'énumérer les actes que le majeur peut faire seul ou pas. Le curateur, quant à lui, peut seul signer un bail d'habitation ou une convention d'hébergement. De même, le juge peut décider d'une curatelle renforcée qui permet au mandataire de protection de percevoir seul les capitaux et de régler les dépenses.

L'avantage de la curatelle renforcée, qui est très utilisée, c'est qu'elle est moins traumatisante que la tutelle. Les personnes handicapées bénéficiant de ce type de protection sont dégagées des tracas de gestion quotidienne et protégées du risque d'être spoliées, mais elles conservent leurs droits et leurs facultés d'agir dans un cadre de conseils et d'assistance.

Cette possibilité de graduer les mesures est très importante pour la protection d'une personne atteinte de tautologies comme celles évoquées au cours de ce colloque car elle permet d'adapter la protection au fur et à mesure de l'évolution de l'état de santé de la personne et de ses capacités, voire éventuellement de passer progressivement de la curatelle à la tutelle.

La tutelle

C'est la mesure la plus contraignante, la plus privative de la liberté. C'est une mesure de représentation du majeur. Elle est réservée aux personnes présentant une pathologie très grave qui les rend incapables de prendre la plupart des décisions importantes le concernant et qui empêche même l'expression de leur volonté. Le majeur placé sous tutelle ne peut pas rédiger un testament, détenir des bons aux porteurs, exercer un commerce...

Il ne peut être élu ou être juré. Par contre, le juge doit préciser s'il l'autorise à conserver son droit de vote. De plus, le majeur accomplit seul les actes strictement personnels (déclaration de naissance, reconnaissance d'un enfant, adoption...). Il choisit ses fréquentations, son lieu de résidence et son traitement thérapeutique...

Le tuteur peut faire seul les actes conservatoires (paiement de loyer, d'assurance, réparation urgente...) et les actes d'administration (gestion, vente de meubles, action en justice relative à un droit patrimonial). En revanche, il a besoin de l'autorisation du juge ou du conseil de famille pour les actes de disposition (vente, donation).

Il est important de noter que, dans ce cadre, le tuteur doit s'occuper de l'aspect médical de la situation du majeur : intervention chirurgicale, vaccination... La souscription d'une assurance responsabilité civile par le mandataire, aujourd'hui obligatoire, est à rappeler car le mandataire judiciaire engage sa responsabilité. La souscription d'une assurance civile n'est pas obligatoire pour le tuteur familial mais elle est fortement recommandée, la responsabilité du tuteur pouvant être engagée.

Dans certains cas le magistrat peut nommer un administrateur ad hoc quand il y a conflit d'intérêt. Par exemple, si l'état de santé d'une personne handicapée vieillissante se dégrade et nécessite l'embauche d'une tierce personne ; si son tuteur familial peut jouer aussi le rôle de tierce personne, il y a conflit d'intérêt. Il ne peut se rémunérer lui-même et peut alors demander un administrateur ad hoc juste pour régler cette question. Il reste cependant le mandataire principal.

Quelques dispositions communes concernant tutelle et curatelle

Concernant la durée des mesures : les mesures de tutelle et curatelle ne peuvent excéder cinq ans et sont systématiquement renouvelées (ce qui génère l'inquiétude de certains professionnels, magistrats, notamment, quant aux moyens mis en œuvre). La protection de la personne est renforcée, notamment en matière de compte bancaire et de logement, par exemple, la protection s'étend à la résidence secondaire. Concernant la procédure : le juge ne peut plus depuis le 1/1/2009 se " saisir d'office " sur signalement d'un tiers.

Aujourd'hui, donc, seuls les proches, parents, conjoint, amis, peuvent demander au juge l'ouverture d'une mesure mais les autres, notamment les travailleurs sociaux, ou responsables d'établissements d'accueil, peuvent s'adresser au procureur de la République qui décidera de saisir ou non le juge ; ce qui implique pour le Parquet une nouvelle mission à laquelle s'ajoute par ailleurs celle de surveillance du bon fonctionnement des mesures de protection.

La réforme a permis que le majeur soit accompagné d'un avocat sans l'accord préalable du juge.

Mais surtout, la réforme tend à préserver autant que possible l'autonomie du majeur qui doit pouvoir être informé de tous les actes accomplis dans son intérêt et prendre les décisions si son état lui permet. Il doit être remis au majeur protégé un certain nombre de documents concernant sa protection et notamment une notice d'information, une charte de fonctionnement et surtout un document individuel de prise en charge quand la protection est exercée par un service.

Les acteurs de la protection, désormais nommés mandataires judiciaires, doivent être formés afin de pouvoir remplir leur mission de protection des biens mais aussi de la personne dans le respect de son autonomie. Car si protéger n'est pas seulement gérer ses biens, mais instaurer une relation d'aide, une formation spécifique paraît indispensable.

Le mandat de protection future

Il concerne avant tout essentiellement des personnes qui organiseront, dans la prévision de leurs " vieux jours ", leur protection future, et ne concerne généralement pas, donc, les personnes de ce colloque.

La réforme de la protection des majeurs mise en place en 2009 a mis l'accent sur la protection de la personne. Or protéger c'est-à-dire aider une personne, et pour les personnes atteintes de tautologies comme celles évoquées au cours de ce colloque, il est nécessaire d'avoir approche globale de celles-ci, une bonne connaissance de la pathologie, des services concernés et structures d'accueil, des partenaires pour savoir à quel moment va être déclenché le processus judiciaire.

Normalement, la mesure de protection peut être déclenchée dès la majorité d'une personne : faut-il pour autant systématiquement saisir le juge dans la 18^{ème} année de la personne ? À mon humble avis non car, en vertu des principes que j'évoquais précédemment (de nécessité, de subsidiarité, de proportionnalité et de respect des droits), il convient de bien peser la nécessité ou non, précisément, de déclencher ce mécanisme.

Seule une approche multi-partenariale permettra une mise en place d'une protection juridique adaptée à la situation de la personne et respectueuse de ses droits et sa dignité car la personnalisation des mesures mise en place par la justice nécessite une très bonne articulation et synergie des secteurs judiciaire, médical, social.

Enfin, si la mission des tuteurs et des curateurs " professionnels " appelés " mandataires à la protection judiciaire " comporte la protection de la personne, leur action a aussi des limites : ils ne remplaceront pas les services d'accompagnement social spécialisés.

Philippe Darrieux

Magistrat, 1^{er} vice-président du TGI de Poitiers

Sexualité

Sexualité et handicap

Il y a une apparente banalisation de la problématique. La sexualité a toujours un impact potentiellement explosif. En effet, par le passé la sexualité était un sujet tabou pour les professionnels et les familles. L'évolution des mentalités, aussi bien vis-à-vis du handicap que de la sexualité, avec la tendance moderne à respecter, voire revendiquer « le droit à », change la donne. On ne différencie pas une sexualité de la personne handicapée ou une sexualité handicapée. On parle de sexualité, de plaisirs sexuels et de relations sensuelles. La personne handicapée peut aussi être amoureuse, aimer et être aimée, trouver un compagnon ou une compagne.

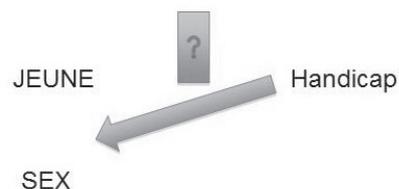
Ces personnes reçoivent une éducation à la sexualité :

Syndrome de CHARGE

Le syndrome de CHARGE peut être défini ainsi :

- C** colobome,
- H** cardiopathie,
- A** atrésie des choanes,
- R** retard de croissance, de développement et/ou anomalie du système nerveux central,
- G** hypoplasie génitale,
- E** anomalie des oreilles et/ou surdité (agénésie des canaux semi-circulaires).

Le handicap est à la fois variable et polymorphe. Mais quelle interaction a-t-il avec l'identité sexuée et la sexualité ?



Enfance et sexualité

L'enfance est une période de latence durant laquelle l'identité sexuelle se construit. C'est également une période de découverte, d'expérimentation du plaisir.

Sexualité et puberté

La puberté est le passage de l'état de fille et de garçon à celui de femme et d'homme. Il s'agit de ce passage de l'enfant à l'adulte qui accède à une sexualité génitalisée. Cet adulte capable de réaliser une relation sexuelle aboutie en couple.

Les particularités inhérentes au syndrome de CHARGE sont une puberté induite dans la grande majorité des cas. On peut expliquer les choses avant, il faut d'ailleurs ne pas trop attendre pour en parler.

Sexualité et handicap



Dans le handicap, il existe aussi un éveil à la sexualité. La personne souhaitera revendiquer le droit au plaisir. Elle exprimera également son désir d'une rencontre amoureuse.

En aucun cas la personne avec un handicap n'est considérée comme un être au corps insensible ou un éternel enfant.

Les injonctions paradoxales au sujet d'un handicapé sont que la personne est un adulte, tout en restant un enfant. Elle est autonome alors qu'elle est aussi dépendante. Enfin, il s'agira d'un homme ou d'une femme qui n'affirmera pas de désirs liés à la féminité ou à la masculinité.

Et en pratique...

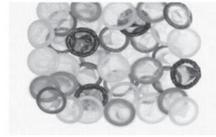
Face à un jeune, lorsque nous parlons de sexualité, parlons-nous de la même chose ?

L'objectif est de respecter l'altérité de la personne handicapée. Il est nécessaire d'écouter ce que le ou la jeune a à dire de lui-même sur sa situation, de son point de vue subjectif.

En pratique?

Il faut envisager, accompagner de manière bienveillante la sexualité du jeune. Mais il est aussi indispensable de se pencher sur la question des abus.

En outre, la sensibilisation aux MST et IST est incontournable : « Le sexe c'est fantastique, mettez du plastique ».



Meilleure protection contre les MST

> 90 % des jeunes en France l'utilisent lors des premiers rapports.

EDUCATION à la SEXUALITE

Sexualité procréation et handicap

On doit garder à l'esprit que la personne en situation de handicap aura elle aussi le désir d'enfant, le besoin de procréation. Une certaine nécessité de pouvoir envisager l'inenvisageable, pour pouvoir y renoncer (Simone Korff-Sausse, psychanalyste, MCU, Paris VII).

Le handicap met en jeu la difficulté d'assumer les conséquences d'être un homme ou une femme. On envisage alors la possibilité de mouvement de réinvestissement par la figure des frères et sœurs.

Dans le syndrome de CHARGE, il n'y a pas de fertilité spontanée. C'est ce que l'on appelle l'hypogonadisme hypogonadotrope. Théoriquement, une aide à la procréation est possible à l'aide d'un traitement médicamenteux.

Mais qu'en est-il de la question de la transmission ? La majorité des syndromes CHARGE réside dans la mutation CDH7 sporadique. Mais il existe également des cas familiaux sous une forme peu ou pas symptomatique chez les parents d'enfants qui présentent une forme sévère.

Conclusion

La sexualité ne doit être ni un tabou, ni une banalité. Il est important d'avoir conscience que la tentation pour les parents et les soignants de nier la sexualité des jeunes avec handicap risque de renforcer des peurs communes à tout parent. Des peurs qui se trouvent majorées par le handicap. La sexualité doit être une source d'épanouissement et de plaisir pour tout sujet.

Dr. Maud Bidet

Centre de Référence des Pathologies Gynécologiques Rares, Unité d'Endocrinologie, Gynécologie et Diabétologie pédiatrique, Hôpital universitaire Necker Enfants Malades, APHP - Paris

Adultes : quelles orientations ?

Structures d'accueil pour adultes n'étant pas en capacité de travailler

Les maisons d'accueil spécialisé (MAS) sont des établissements recevant des adultes handicapés (sans limite d'âge), ne pouvant effectuer seuls les actes essentiels de la vie et dont la santé nécessite une surveillance médicale et des soins constants.

Les foyers d'accueil médicalisé (FAM) hébergent des adultes (de 16 à 60 ans) dont le handicap ne permet pas d'accéder à une activité professionnelle. Ces personnes ont besoin d'un accompagnement dans les actes de la vie quotidienne.

Les foyers de vie sont des établissements médico-sociaux accueillant des personnes handicapées disposant d'une certaine autonomie, mais insuffisante pour accéder au travail. Les foyers de vie, ou foyers occupationnels, hébergent des personnes handicapées (de 16 à 60 ans).

Les foyers d'hébergement pour les travailleurs handicapés (FHTH) sont des établissements médico-sociaux, en général annexés à un ESAT, assurant l'hébergement des travailleurs handicapés exerçant une activité pendant la journée en ESAT, ou dans une entreprise adaptée.

Structures d'accueil pour adultes en capacité de travailler

La Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH) : est considérée comme travailleur handicapé « toute personne dont les possibilités d'obtenir ou de conserver un emploi sont effectivement réduites par suite de l'altération d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales ou psychiques ». La RQTH permet de bénéficier de mesures mises en place pour favoriser l'insertion professionnelle des personnes handicapées.

Travail en milieu protégé

ESAT : établissements et services d'aide par le travail. Les Esat sont des établissements médico-sociaux employant des personnes handicapées qui ne peuvent pas travailler en milieu ordinaire. Les travailleurs n'ont pas le statut de salarié mais celui d'utilisateur, ils touchent entre 55% et 110% du Smic.

EA : entreprises adaptées. Une EA est une entreprise d'utilité sociale qui relève du milieu ordinaire mais qui a l'obligation d'employer 80% de travailleurs handicapés. Les EA, anciennement appelées "ateliers protégés", sont des entreprises régies par le Code du travail.

La formation professionnelle

Les Centres de Rééducation Professionnelle dispensent des formations qualifiantes aux personnes handicapées. L'admission se fait sur notification MDPH. Le coût de la formation et les frais de séjour sont pris en charge par l'Assurance maladie.

Travail en milieu ordinaire

CAP EMPLOI : Le service s'adresse aux personnes reconnues handicapées, inscrites ou non à Pôle Emploi. Les Cap Emploi sont présents dans chaque département.

SAMETH : Le Service d'Appui au Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés est dédié :

- Aux entreprises privées et leurs salariés en CDI ou CDD de plus de 6 mois ;
- Aux établissements publics et leurs agents ou stagiaires des fonctions publiques ;
- Aux travailleurs indépendants handicapés.

AGEFIPH – FIPHP : L'Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées apporte des aides financières et des services mis en œuvre par un réseau de partenaires. A noter que le FIPHP est le Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique.

Aide à la compensation

Handicap visuel - Handicap auditif : L'aide aux personnes handicapées visuelles concerne le :

- Demandeur d'emploi en recherche active d'emploi ;
- Stagiaire de la formation professionnelle ;
- Étudiant de l'enseignement supérieur en stage obligatoire.

Comment bénéficier de ces aides ?

La demande d'aide est faite à l'Agefiph, soit par vous, soit avec l'aide du conseiller Cap emploi, Pôle Emploi pour les demandeurs d'emploi ou avec le soutien du conseiller Sameth s'il y a une activité salariée.

Services financés par AGEFIPH

Le SIADV (Service Inter-régional d'Appui aux Déficients Visuels) est destiné à toutes les personnes déficientes visuelles ayant une relative autonomie dans la vie quotidienne. Les principales missions de ce service sont d'informer et de sensibiliser. Il est également chargé d'effectuer une évaluation fonctionnelle des capacités visuelles. Enfin, il s'occupe de l'accompagnement et du maintien dans l'emploi, avec étude du poste de travail par un ergonome.

Conclusion

L'idée de parcours sous-entend de regarder au loin, de là où je viens, vers là où je souhaite aller. Il s'agit d'envisager avec confiance une direction, de donner un sens à ce parcours, au tracé parfois incertain et semé d'obstacles.

Christelle Letissier

Conseillère Référente Formatrice CRESAM - Poitiers

La construction identitaire dans le développement de l'enfant atteint du syndrome CHARGE

Cette thématique de la construction identitaire est très importante dans le développement de tout un chacun et de nombreux ouvrages y sont consacrés. Par contre, la bibliographie est beaucoup moins riche quand il y a un handicap.

Il ne s'agit pas, aujourd'hui, de reprendre le développement de l'enfant et de sa personnalité mais de pointer, dans l'étape du développement de l'enfant atteint du Syndrome CHARGE, ce qui peut poser problème, ce qui nécessite une vigilance et parfois une approche particulière. Cette présentation basée sur des observations, des échanges avec des parents, des enfants, des professionnels, ne se veut pas exhaustive. Elle pointe ce qui est redondant pour offrir quelques pistes de réflexions et de travail pouvant aider les enfants atteints du syndrome CHARGE à se développer de la façon la plus harmonieuse possible. La personne construit son identité par étapes, tout au long de sa vie, dans le cadre d'expériences vécues, de rencontres et d'échanges avec les autres, d'épreuves traversées... La période de l'enfance est déterminante dans cette construction ; l'enfant se découvre lui-même au travers de son corps, de ses perceptions, de ses actions, dans son rapport aux autres et dans le regard des autres.

Les enfants ayant le syndrome CHARGE présentent des atteintes et des malformations multiples. Malgré cela, ils montrent de réelles compétences à trouver des processus particuliers qui leur permettent de grandir et de s'intégrer dans notre société. Partant de mon expérience professionnelle, certaines étapes de la vie sont particulièrement délicates dans la construction identitaire et ces enfants subissent de nombreuses blessures narcissiques en prenant conscience de leurs difficultés, qui sont très variables selon les atteintes.

Aussi, accompagner l'enfant dans ses difficultés en le rassurant et en le valorisant, l'aidera à avoir une bonne image de lui. Concrètement, il s'agit d'insister sur ses capacités plutôt que de pointer ses déficiences, de mettre en avant ce qu'il sait faire afin de lui donner suffisamment confiance en lui pour qu'il développe d'autres compétences. Pour cela, il est indispensable de proposer des activités adaptées aux capacités de l'enfant et de progressivement l'amener à en acquérir d'autres, favorisant ainsi son estime de soi.

En prenant ici quelques étapes clés du développement, je souhaite illustrer le positionnement de l'accompagnatrice que je suis et les outils qui sont à ma disposition pour travailler à cette construction identitaire.

Annnonce du diagnostic et du handicap

L'annonce du diagnostic conditionne l'avenir de la personne.

- Un accompagnement précoce des parents permet de faire retomber l'angoisse inhérente à la peur de ne pas savoir faire, de favoriser la rencontre avec le bébé et d'éviter les troubles d'attachement ;
- Proposer une assistance pour l'annonce à la fratrie ou aux proches ;
- Faciliter certaines démarches et renseigner sur l'existence et les missions des différents services (SAFEP, CAMSP, SESSAD...).

L'enfant a besoin de savoir, de comprendre, de mettre des mots sur ce qu'il ressent, ce qu'il vit, ce qu'il perçoit de son être et de son environnement. Si on ne lui parle pas, il élabore des scénarii imaginaires et fantasmatiques pour donner sens à ce qu'il perçoit, constate ou entend.

- L'informer, lui parler, lui donne une place et contribue à la construction identitaire.

Dans son parcours de vie, l'enfant sera peut-être lui-même un jour amené à faire l'annonce (par exemple : entre pairs à l'école).

- Donner de la documentation aide le professionnel, la famille, la personne elle-même à mieux comprendre le syndrome et ses conséquences ;
- Un accompagnement personnalisé et continu respectant la temporalité qui est propre à chaque famille (parents, fratrie, enfant lui-même) est nécessaire ;
- Il faut que les enfants individuellement et avec leurs pairs (fratries) se sentent autorisés à savoir, à être entendus, à parler et à être écoutés.

La réalité de l'atteinte est perçue, vécue de manière différente par chacun des membres de la famille. Il est important de prendre le temps de comprendre ce que l'enfant sait, comprend et veut comprendre. L'échange autour de ses différentes subjectivités peut avoir un effet de prise de distance libérateur.

L'attachement

L'attachement constitue un lien affectif stable qui va s'intérioriser progressivement et servir de modèle comportemental dans les relations sociales à venir.

Pour beaucoup d'enfants présentant le syndrome CHARGE, le début de la vie est marqué par des soins nombreux et parfois intensifs qui peuvent mettre à mal le lien parents/enfants. Les troubles de succion et de déglutition, les difficultés visuelles, auditives, et plus généralement les limitations sensorielles et communicatives... sont de nombreux facteurs qui viennent entraver les parents dans leur contact physique avec leur enfant.

La rencontre parents enfant est importante dans le processus identitaire. Par l'hospitalisation, le lien parent/enfant peut être discontinu. Il est important de :

- Maintenir et soutenir le lien parents/enfants ;
- Trouver, dans un contexte de soin à l'hôpital, les moyens nécessaires au maintien du contact mère/enfant le plus proche et le plus ajusté possible.

La communication

C'est en grande partie en communiquant avec les autres que les enfants apprennent à connaître le monde et développent leurs compétences. Les enfants construisent leurs compétences langagières dans de multiples occasions de la vie quotidienne. L'attention portée à la communication et aux échanges, malgré les contraintes apportées par les soins, doit débuter le plus tôt possible.

Les enfants atteints du syndrome CHARGE ne peuvent généralement pas s'appuyer sur un seul canal sensoriel. Ils ont besoin de bons partenaires de communication, de temps et de répétitions pour comprendre l'information.

- Offrir un contexte communicatif riche et actif ;
- Se placer dans l'espace où l'enfant est en mesure de recevoir l'information ;
- S'ajuster à son champ visuel, recourir au toucher si nécessaire ;
- Intégrer la dynamique émotionnelle dans le flux sensoriel ;
- Etre sensible aux expressions de l'enfant : montrer qu'on les a repérées, comprises et prises en compte. Participer aux échanges pour les enrichir et les développer ;
- Utiliser une communication multimodale (voix, gestes visuels, gestes tactiles, expression du corps, manipulations d'objets, graphismes...) ;
- Leur laisser le temps de comprendre l'information par la répétition. L'intégrer dans des modèles rythmiques émotionnels ou introduire de légères variantes pour la rendre moins ennuyeuse et plus efficace ;
- Respecter le temps de repos attentionnel.

L'absence ou la réduction des sens à distance implique un investissement du toucher dans la découverte de l'environnement et dans les pratiques de communication.

- La fonction des sens tactiles permet d'unifier les différentes afférences sensorielles. Elle est nécessaire pour créer la cohérence et la signification des expériences mais aussi pour soutenir l'interaction et la communication.

La frustration

Une certaine frustration est indispensable. L'enfant doit s'apercevoir que des règles sont nécessaires autour de lui pour instituer son auto-contrôle, pour développer son sentiment même de sécurité puisqu'il ne peut pas arriver n'importe quoi. Cela doit se faire dans un climat de sécurité de façon à permettre que se développe cette tolérance à la frustration qui est un élément important de la force du MOI.

Par le « non » l'enfant exprime sa singularité. Il s'affirme différent des autres. Il existe en se détachant de son environnement. L'enfant a besoin de s'opposer pour opérer la conscience de soi.

Toutefois, en l'absence de cadre éducatif, l'enfant ne peut se développer harmonieusement :

- Les règles qu'il rencontre dans le milieu familial, scolaire, institutionnel... doivent être stables, avec des limites claires qui aident à se construire.

L'enfant atteint du syndrome CHARGE exprime parfois ce qu'il ressent par : auto-agressivité, agitation, mouvement compulsif... Ces comportements reflètent des difficultés et des attentes qu'il ne sait pas exprimer de façon ordinaire.

- Essayer de comprendre ce qui est à l'origine du comportement qui interroge et apporter les aménagements nécessaires ;
- Restreindre la quantité d'informations à traiter et mieux s'ajuster au mode de perception ;
- Parler à l'enfant de ce que l'on comprend de la situation en utilisant son mode de communication disponible : langage codé, pictogrammes, images ou expression corporelle...

Les émotions

L'aptitude à reconnaître et à comprendre les émotions, qu'il s'agisse des siennes ou de celles d'autrui, est une dimension importante du développement affectif, social et cognitif de l'enfant. La capacité d'identifier et de comprendre les émotions est étroitement liée aux interactions vécues, à l'expérience sociale de l'enfant. Elle est déterminante pour la construction des représentations de soi et des autres.

L'enfant présentant un syndrome CHARGE est souvent en difficulté pour réguler ses émotions, il a besoin d'étayage, de modèle relationnel.

- L'intervention des parents et des professionnels joue un rôle important dans l'acquisition des comportements d'autorégulation ;
- Donner des modèles d'imitation en termes de comportement, de régulation émotionnelle.

Le développement des émotions différenciées (joie, peur, rire, etc.) contribue aux relations de l'enfant avec son entourage et sont à la base de la sociabilité. Grâce à ses réactions émotionnelles, l'enfant prend peu à peu conscience (même de façon globale) des situations dans lesquelles il se trouve impliqué et va pouvoir anticiper.

- Il est donc important de repérer les réactions émotionnelles des enfants qui peuvent prendre des formes inhabituelles quand il y a un déficit sensoriel important ;
- Repérer, pointer, reprendre les expressions, montrer qu'ils ont été compris est important.

La paralysie faciale entraîne parfois une disparition des mimiques expressives.

- Certains parents nous ont dit avoir eu recours à de l'ostéopathie crânienne dès la petite enfance. Ce qui a pu modifier sensiblement la morphologie et les expressions du visage.

Les comptines

Les comptines pointent les émotions et jouent avec la variation de leur intensité. Le rythme va permettre l'ajustement de l'échange entre les deux partenaires.

L'enfant a besoin de sentiment de sécurité affective pour se différencier de l'adulte et de l'environnement. Ce sentiment de sécurité prend place dans la façon de présenter à l'enfant son propre corps.

- Les comptines corporelles, par les caresses, vont permettre à l'enfant de découvrir ses limites corporelles qui le séparent du monde extérieur (frontière entre le dedans et le dehors).

Les jeux de mains puis de doigts font appel à une motricité de plus en plus fine et complexe. L'enfant va devenir acteur et partenaire de l'adulte en passant de la co-action à l'imitation des gestes. Il va pouvoir intégrer et s'approprier progressivement les gestes et les mouvements pour les reproduire avec du sens (exemple : demander une comptine particulière, recommencer la comptine). Ces gestes vont donc devenir une communication intentionnelle.

- Les jeux de doigts, de main et de visage facilitent la reconnaissance des différentes parties de son corps mais aussi aident à les situer les uns par rapport aux autres dans leur spatialité et de les articuler en un tout. Ceci va participer au développement identitaire de l'enfant en fondant l'élaboration de représentation de son corps.

Le jeu

C'est par le jeu, l'action, le langage, l'exercice de tous ses sens que l'enfant va comprendre le monde.

L'enfant, par le jeu, poursuit son développement psychomoteur, recherche son équilibre, dédramatise son angoisse, imite, apprend. Il découvre des perceptions, celles-ci l'ouvrent au monde, à la communication, à la relation. Le jeu est important dans le développement psychoaffectif et psychosocial de l'enfant.

- Importance de développer le jeu : favoriser l'expression de soi par les jeux de construction, les jeux symboliques... en termes d'appropriation de modèles sociaux qui aident à la construction de soi (jeux de rôle, déguisement...);
- Utiliser le jeu, le mime pour préparation à une hospitalisation par exemple : jouer le soin, le reproduire, le répéter sans conséquence préjudiciable et le partager sous une autre forme avec les soignants, les parents, donne à l'enfant la possibilité de faire de son hospitalisation une expérience constructive ;
- Jeux de manipulation, d'exploration, découverte de volume, de l'espace ;
- Jeux de société : respect des règles, tour à respecter... ;
- Jeux de rôle : domaine où l'imitation, la reproduction, l'imagination se développent.

Le livre

Une grande partie de la culture et de la connaissance passe par l'écrit. Il est donc important d'aiguiser dès son plus jeune âge la curiosité de l'enfant vers l'écrit et notamment vers le livre.

- Choix de livres avec illustrations à toucher qui appuient le récit.

Crèche, école, institution

Elles offrent à l'enfant des possibilités de stimulation, d'éveil et d'échange très riches. Dès tout petit, soutenir l'activité motrice de l'enfant est un besoin fondamental. La motricité d'exploration des objets, des espaces et du corps propre est un cadre indispensable au développement de la pensée et de la communication.

Quel que soit son lieu d'accueil, l'enfant a besoin d'une atmosphère qui l'aide à trouver sécurité et bien être. Un cadre accueillant, chaleureux, stable, dans lequel il peut intégrer des repères, l'aidera à se stabiliser, à se situer, à prendre ou à reprendre confiance, à s'épanouir et à se structurer.

Les habiletés cognitives de ces enfants sont très variables. Ils manquent souvent d'expériences variées, ce qui peut conduire à une certaine rigidité cognitive. Il est donc important de fournir à l'enfant de nombreux modèles d'actions pour enrichir sa mémoire et faciliter sa flexibilité mentale. La plupart de ces enfants ont besoin de repères notamment temporels. Il est important de leur fournir un environnement structuré leur permettant de faire des anticipations.

- Besoin de cohérence, de repères temporels et de stabilité dans l'environnement matériel ;
- Aider à faire du lien entre les événements et les expériences ;
- Respect du rythme, du mode de contact adapté qui tienne compte de ses capacités ;
- Trouver les aménagements favorables aux progrès dont l'enfant est capable ;
- Fournir un étayage adapté et parfois technique (pictogramme, photos, calendrier...);
- Mettre en place des activités ludiques, de communication et de plaisir partagé en respectant leurs centres d'intérêts ;
- Importance du cahier de vie pour retracer son histoire, laisser des traces des expériences vécues.

La loi permet à tous les enfants quel que soit leur handicap de bénéficier de l'éducation scolaire en milieu ordinaire. Cette orientation nécessiterait une évolution globale du fonctionnement scolaire et des pratiques éducatives. Les enseignants se plaignent régulièrement du manque de moyens et surtout du manque de formation pour mener à bien leurs missions.

Certains enfants atteints du syndrome CHARGE peuvent atteindre des niveaux d'étude élevés. Il n'en demeure pas moins que leur intégration scolaire peut présenter des difficultés. Ils ne sont pas toujours liés à des problèmes langagiers mais à un décalage entre ce que vit l'enfant et ce que l'entourage perçoit (effort d'ajustement important, trouble de l'équilibre, rythme, fatigue...). Dans la construction de soi, l'enfant est vulnérable aux critiques, moqueries... L'incompréhension amène parfois à ce genre d'attitude envers les enfants atteints du syndrome. Certains adolescents ont pu en témoigner. Il est important de pouvoir répondre aux questions des jeunes. Cela aide à faire disparaître la peur de l'inconnu et favorise les relations amicales.

- Préparer la venue d'un enfant dans une école en rencontrant l'enseignant ;

- Prendre le temps avec l'enfant lui-même d'expliquer aux autres élèves ce qu'est le syndrome CHARGE et ce que cela implique afin de faciliter l'intégration ;
- Lui faire un retour sur son comportement et lui donner un modèle d'ajustement relationnel ;
- Trouver un lieu ou une activité permettant un temps de décharge des pulsions pour éviter que cela arrive dans la relation (agressivité, entrée en contact brusque) et impacte alors la représentation de l'enfant.

Dans un milieu ordinaire, tout va très vite. Ces enfants sont très sensibles aux ambiances, aux pressions et attentes parfois fortes de l'entourage ce qui peut conduire à des réactions de repli, de fuite relationnelle ou d'opposition. Pour ces enfants, le mode de traitement de l'information exige une énorme attention. Ce sont des personnes pleines d'énergie mais qui ont besoin de temps de pauses pour, d'une part, récupérer physiquement et, d'autre part, intégrer l'information.

- Adapter nos stratégies éducatives à leurs compétences ;
- Proposer des adaptations (table inclinée, chaise avec accoudoir et repose pied, ordinateur...) ;
- Favoriser les relations interpersonnelles, créer et maintenir des liens amicaux et sociaux ;
- Favoriser les échanges entre pairs (sortie scolaire, anniversaire, activités de loisirs...).

L'accompagnement (AVS) a aussi un rôle important pour que l'enfant puisse suivre sereinement sa scolarité et faciliter la relation entre un jeune et ses pairs. Un bon accompagnement dépend d'une relation de confiance réciproque. Elle ne doit pas se substituer à l'enseignant et garder suffisamment de distance pour ne pas empêcher les relations entre pairs.

- Ajuster l'aide humaine au plus près des attentes et des besoins des jeunes.

Identité sexuelle

À la pré-puberté le garçon ou la fille a besoin d'établir un lien social intense avec ses pairs. La difficulté sociale à aller vers les autres que l'on retrouve chez l'enfant atteint du syndrome et la difficulté d'ajustement réciproque peuvent conduire à un isolement progressif.

- Evoquer les rapports fille /garçon, les changements corporels ;
- Anticiper ou répondre aux questions sur la sexualité sans tabou.

Activités loisirs, le travail

Ces enfants doivent répondre à beaucoup d'attente sociale et scolaire. Il est indispensable qu'ils aient aussi des activités basées sur le plaisir.

- Permettre l'accès à des activités artistiques, sportives... en tenant compte des souhaits de l'enfant. Il faut le laisser essayer même si l'on pense que cela ne marchera pas (ne pas stigmatiser ou surprotéger).

L'intégration professionnelle dépend surtout de la qualité de l'environnement de travail. L'avenir professionnel ne doit pas se décider en fonction du handicap mais selon les envies de chaque jeune. Il faut les laisser oser être ambitieux.

En guise de conclusion

Il n'y a pas de profil unique et homogène face au syndrome. Grandir reste une aventure humaine singulière pour chaque enfant et chaque famille.

L'enfant ayant un syndrome CHARGE se construit dans des appartenances et au croisement de cultures multiples, famille, pairs scolaires, pairs de loisirs ou autres modèles identitaires. Nous soutiendrons le développement de chaque enfant en prenant en considération ces identifications plurielles qui rendent ces parcours de vie spécifiques.

L'enfant fondera sa propre confiance en lui-même et son estime de soi à partir de petits progrès, modestes et continus valorisés et reconnus par les adultes qui l'entourent.

Il nous semble primordial de soutenir les enfants ayant un syndrome CHARGE dans leurs initiatives, leurs choix, leurs expressions. Cela nécessite plus de soutien et d'étayage par l'environnement proche et par les différents intervenants auprès de l'enfant.

Bibliographie :

Pom BESSOT, Philippe LEFAIT, Joel ROY. « Annoncer, Accompagner » CONTRASTE, n° 40 (Juillet 1, 2014) : 7–234.

Florence COLOMB, Marie-Ange MATTERA, Nadine MOREAU. « Début de scolarisation : l'accompagnement des familles par les assistants sociaux des CAMSP » CONTRASTE, n° 42 (Juillet 1, 2015) : 147–56.

CRESAM. Le syndrome C.H.A.R.G.E. Poitiers : Cresam, 2005

COLLECTIF. L'expérience sensorielle de l'enfance, Arles : Association de recherche en psychologie clinique des objets de relation, 1990.

Bernard GOLSE, Agnès VILAIN, Simone KORFF-SAUSSE, Pierre DELION, Sylvie TORDJMAN, Olivier BONNOT, Geneviève HAAG. « L'enfant handicapé et son corps » CONTRASTE 21 (2004) : 3–212.

David GOODE, Marie-Jo SCHMITT. Le monde sans les mots : comment l'identité sociale des enfants sourds-muets et aveugles est-elle construite ? Connaissances de l'éducation. Ramonville Saint-Agne : Erès, 2003.

Roger MUCCHIELLI. La personnalité de l'enfant. Son édification de la naissance à la fin de l'adolescence. Paris : Les éditions sociales françaises, 1964

Elise Bodot

Conseillère Référente Formatrice CRESAM - Poitiers

Des petites adaptations pour une pédagogie plus ajustée

1 - PRÉSENTATION DE CÉCILE :

Cécile : petite fille présentant le syndrome et qui est arrivée au CESSA en échec face aux apprentissages, avec un besoin de contrôler les choses.

On n'arrivait pas à croiser son regard.

Pourtant, nous avons pu constater assez rapidement que cette petite fille possédait des capacités.

L'équipe a beaucoup travaillé dans un premier temps sur la frustration, Cécile n'ayant pas dépassé ce stade, ce qui bloquait toute nouvelle acquisition (Présentation de jeux, notamment).

Puis, nous avons été amenés à aménager son espace dans le cadre de la classe.

2 - PRÉSENTATION DES PETITES ADAPTATIONS FAITES EN CLASSE :

- Pour le regroupement : à la place d'un simple banc, nous avons mis une chaise avec accoudoirs afin de bien stabiliser les troubles de l'équilibre ; étant bien calée, elle a pu, de ce fait, refaire de petits gestes par mimétisme. D'autre part, elle s'est retrouvée à une hauteur où il nous a été plus facile de capter son regard.
- Le calendrier : nous lui avons présenté un calendrier fait avec de petits rouleaux et une pince à linge. Alors que Cécile n'arrivait pas à répondre à la question « quel jour on est ? », elle plaçait sans problème la pince à linge sur le jour de la semaine qui était le bon. Ce n'était donc pas qu'elle ne savait pas, mais par la manipulation, ça prenait du sens.
- Pour le travail à sa table, sur le cahier, nous lui avons fait des repères, car il lui était impossible de commencer quoi que ce soit sur une page entièrement blanche ; de même pour un dessin sur une feuille vierge. (cf. encadrement couleur de la feuille, cf. création d'emplacements pour les images séquentielles, cf. présentation d'une page avec des colonnes de mots).
- Pour l'écriture : Cécile présentant des difficultés de psychomotricité fine et des troubles de la représentation dus au syndrome, la plupart des tentatives pour écrire prenait beaucoup de temps et surtout nécessitait beaucoup d'énergie de la part de Cécile ; nous lui avons donc présenté des lettres aimantées et elle s'est montrée particulièrement performante dans le repérage et l'écriture des mots demandés.
- Les mathématiques : tout ce qui est abstrait est relativement difficile pour les enfants qui ont le syndrome CHARGE et notamment le logico-mathématique, à cause de la représentation du corps dans l'espace et des troubles de l'équilibre :
 - ◊ Par exemple, Cécile était capable, quand elle est arrivée dans notre centre, d'aligner les chiffres de 1 à 10. Longtemps elle en est restée à ranger ceux-ci sans pouvoir aller plus loin, un peu comme la comptine... 1, 2, 3, je m'en vais au bois... 4, 5, 6, cueillir des cerises... etc. Nous avons représenté un aquarium avec des poissons exotiques (particulièrement attrayants), facilement manipulables parce que plastifiés, la suite des chiffres et des nombres jusqu'à 100 ainsi que des unités... des dizaines. Par la manipulation, l'alignement, Cécile a pu accéder aux nombres au-delà de 10 !
 - ◊ Une fois l'acquisition de la numération jusqu'à 20, nous avons abordé la représentation de la dizaine : une dizaine, équivalente à 10 unités ! Et là, blocage ! Cécile arrivait à représenter 12, 14... 19... en alignant 12... 14... 19 unités mais elle ne pouvait se résoudre à utiliser la dizaine.
 - ◊ Nous avons, alors, imaginé un engin qui lui permettrait de reproduire concrètement ce qui se passe mentalement. C'est ainsi qu'un nouveau « copain » est venu aider les élèves en classe : notre « robomaths ». Il a suffi de quelques manipulations seulement, pour que Cécile accède à la

représentation symbolique de la dizaine.

◊ Nous avons abordé aussi les petites additions, sans retenue, avec de petites barquettes en polystyrène et des jetons : (cf-démonstration) cette planification s'est avérée extrêmement importante, car elle a permis à Cécile d'organiser, de contrôler mentalement les étapes.

◊ Il est à mentionner que Cécile n'a pas mis longtemps à comprendre le principe de la soustraction, lors de la leçon proposée aux plus grands... avec des bonbons ! (elle a bien compris que ce qu'on enlevait... on le mangeait !)... Ne pas oublier que la motivation rentre en jeu et fait du lien avec le vécu !

3 - CONCLUSION :

Il a été extrêmement important de créer tout d'abord avec Cécile un climat de confiance.

Cécile a bénéficié, du regard, de la présence et du soutien de l'adulte. Il a été nécessaire de trouver la bonne distance avec elle sans qu'elle subisse une attente trop forte de notre part.

A partir de là, elle a su nous montrer des capacités insoupçonnées.

Enfin, il est extrêmement important de ne pas oublier que les outils sont un moyen, non un but en soi : ils ont été créés en fonction de Cécile, à partir de ses difficultés propres, et ce sont ces supports de planifications mises en oeuvre qui lui ont permis d'aller plus loin dans les acquisitions scolaires.

Christine Landel - Laëtitia Vinck

Professeur CAPEJS - Monitrice-Educatrice CESSA - Poitiers

L'éducation au choix

Présentation du groupe

Nous représentons aujourd'hui le groupe Arc-en-ciel implanté à Valence, dans la Drôme. Ce groupe dépend de l'IME « La Providence » de St Laurent-en-Royans. Il accueille des enfants sourds avec handicaps associés. L'équipe pluridisciplinaire est composée d'une psychologue, une orthoptiste, une psychomotricienne, une monitrice éducatrice, une professeur CAPEJS, une éducatrice spécialisée et du directeur adjoint.

Notre groupe fonctionne en journée et accueille six enfants âgés de cinq à douze ans. Trois d'entre eux sont atteints du syndrome CHARGE dont Tom, un jeune garçon de 12 ans. C'est de lui dont nous allons vous parler plus particulièrement pour illustrer notre propos de ce jour : l'éducation au choix.

Education au choix : terme à double sens

Ce terme peut être entendu de deux manières. D'un côté, on peut entendre l'éducation au choix comme « approche pédagogique » ou « l'éducation à la carte ». Celle-ci permet d'individualiser, de personnaliser notre accompagnement (en lien avec le projet individualisé d'accompagnement de chaque enfant). L'observation est un outil précieux dans cette approche car elle permet un ajustement continu de la prise en charge, en considérant la personne avec ce qu'elle amène, telle qu'elle est. Pour être cohérent, chaque professionnel de l'équipe doit faire partie intégrante de cette démarche.

De l'autre côté, on peut entendre l'éducation au choix comme « posture éthique » ou « l'éducation à choisir », ici choisir c'est décider, agir pour sa vie : devenir acteur. La personne actrice est par conséquent, susceptible d'adhérer mais aussi de s'opposer. A ce moment là, l'enfant est entendu et notre réponse adaptée. Il ne s'agit en aucun cas de permettre au jeune de choisir uniquement ce qu'il veut mais d'établir un contrat d'échange, une sorte de donnant-donnant dans lequel professionnel et enfant évoluent.

Ces deux définitions, ces deux façons de faire sont pourtant étroitement liées. Nous considérons l'approche pédagogique comme le fondement de l'approche éthique.

En tant qu'éducateurs et enseignants, notre objectif est d'aider l'enfant à grandir. Pour cela, chacune de nous use de méthodes, de moyens différents que nous expérimentons au quotidien et qui dans la relation avec l'enfant ne cessent d'évoluer.

Nous allons simplement ici témoigner de ce que nous faisons, en lien avec les valeurs qui nous animent et avec la sincérité nécessaire pour avoir l'honnêteté de faire transparaitre qu'il n'y a pas de recette miracle. Le chemin est parfois difficile, mais la persévérance et notre collaboration en équipe pluridisciplinaire nous permet de cheminer aux côtés de Tom et des autres enfants.

L'évolution de notre pensée et de notre manière d'agir avec Tom

Tom présente une surdité moyenne, il porte des prothèses qu'il utilise très bien. Il comprend quelques consignes orales. Par contre, il ne s'exprime pas ou peu. A son arrivée au groupe Arc en Ciel, nous lui présentons les signes de la LSF : il les imite avec peu de précision, en comprend quelques uns mais ne s'en saisit pas pour exprimer quoique ce soit (ni demandes, ni envies). Nous nous sommes donc ensuite dirigées vers un autre moyen de communication : les pictogrammes. Ils ont l'avantage de laisser une trace, de durer, d'être moins éphémères qu'un signe. Au début, Tom n'adhérait pas du tout, il ne semblait pas comprendre l'intérêt de ces « images ». Il continuait à ne manifester aucun désir, tout en répondant docilement à nos demandes.

Nous avons alors cherché « la chose » qui pouvait être source de plaisir chez Tom. En partant de quelque chose qu'il aime, peut-être allions nous parvenir à lui faire comprendre l'intérêt de ces « images » qu'étaient les pictogrammes ? Le moment du goûter était un moment bien apprécié de Tom. Mais ces goûters prenaient beaucoup de temps. Un jour, nous avons pris en photo les différents aliments prévus au goûter et les avons présentés à Tom dans le but qu'il choisisse ce qu'il voulait manger. Il a pris la photo de la brioche et l'a avalée comme jamais ! Inutile d'ajouter : « allez Tom, il faut manger. ». Nous avons continué de le laisser choisir sur le temps du goûter, gagnant ainsi beaucoup en rapidité. Le temps consacré au goûter était désormais correct. Après quelques mois, nous avons progressivement retiré cette étape de choix sans que Tom ne perde plaisir à ce moment, ni ne se remette à manger trop lentement.

C'est là que Tom a compris l'intérêt des images à proprement parler, et qu'il a commencé à s'intéresser aux pictogrammes. Aujourd'hui, c'est ce moyen de communication que nous utilisons avec lui.

Un cahier de pictogramme a été confectionné pour Tom, dans l'objectif qu'il arrive à faire des demandes. Il s'agit d'un carnet dans lequel sont scratchés les différents pictogrammes travaillés au préalable. Quand ils sont dans le cahier c'est que Tom les comprend. Sur la couverture se trouve une bande de scratch sur laquelle il doit placer le pictogramme qui représente ce qu'il souhaite. Rapidement, il a compris ce que nous attendions de lui. Il plaçait sans problème le pictogramme sur la couverture. Sauf que notre consigne n'était pas complète, c'est-à-dire nous avons omis de dire à Tom qu'une demande s'adresse à quelqu'un. Pour lui, peu importe que nous ayons vu sa demande ou pas, le pictogramme étant posé sur la couverture, il se servait et faisait l'activité qu'il voulait.

Dans un premier temps, nous avons légèrement modifié la demande faite à Tom. Nous pensions que le problème venait du fait que nous n'avions pas vu sa demande. Donc, très logiquement (pour nous), nous avons placé une affiche avec une bande de scratch bien en vue au milieu de la pièce sur une armoire pour ne rater aucune demande... Bien que Tom ait réussi à s'adapter à cette nouvelle consigne, le même problème s'est posé quand nous n'étions pas dans la même pièce que lui... Il scratchait, et faisait.

D'où venait le problème ? Après un certain temps de réflexion, nous avons compris que le problème venait du fait qu'il ne sait pas interpeller son interlocuteur, il n'adresse pas sa demande. Comment le faire s'adresser à nous ? Une chose apparaissait évidente, le scratch devait être sur nous.

Nous avons alors confectionné des bracelets pour tous les intervenants du groupe. Dans le même temps, le nombre de pictogramme compris par Tom augmentant, nous sommes passés à un système d'aimant pour l'accroche. Tom devait venir placer le pictogramme dessus. Ceci étant nouveau et difficile pour lui, un premier temps de guidage a été nécessaire. C'est-à-dire que dès que l'une d'entre nous le voyait se saisir d'un pictogramme, elle le guidait physiquement vers une autre personne, et l'aidait à aimanter le pictogramme. A ce moment là seulement, Tom a compris qu'il devait y avoir une réponse de notre part avant qu'il puisse se lancer dans son activité. Peu à peu ; il est arrivé à le faire sans aide.

Après de longs mois de pratique, nous sommes aujourd'hui passés à l'étape suivante, qui est : adresser sa demande directement dans la main de l'interlocuteur. Pour le moment, il a encore besoin de guidage, mais il avance.

Dans cet exemple, on voit bien combien il est long et fastidieux de procéder par essais/erreurs, même si, selon nous, c'est la seule voie possible. Chaque étape de la progression fait survenir de nouveaux problèmes. L'observation est un élément fondateur pour cheminer. En effet, c'est en fonction de ce que l'enfant nous montre que nous adaptons nos outils, nos réponses.

Au final, construire un outil ce n'est pas si difficile concrètement, il faut du scotch, du carton, des feutres, du scratch et un peu de temps, ce qui est important c'est qu'il réponde à un besoin. Un outil peut avoir plusieurs fonctions : informer, s'exprimer, anticiper, programmer...

Mais, un outil c'est aussi très frustrant, il peut devenir inadapté rapidement. Il faut alors dans ce cas, savoir le remettre en question (mais aussi se remettre en question), le faire évoluer ou le remplacer. C'est là que la notion de cohérence prend tout son sens, car l'utilisation qu'on fait de l'outil est primordiale. En effet, elle doit être la même pour tout le monde (professionnels et entourage de l'enfant), il faut savoir écouter les remarques de chacun et agir ensemble. Car, la limite de l'outil ne se fait ressentir qu'en situation (et pas quand on le crée).

L'éducation à choisir en classe ?

Quand on regarde en arrière, on se rend compte qu'avec Tom, notre réflexe premier fut de remplir notre mission d'éducation, de lui apprendre des choses, des savoirs. En classe, par exemple, les programmes prévoient des savoirs et des savoirs faire à acquérir et en tant qu'enseignante je me suis mise au travail avec Tom. Il s'avère que malgré toute la bonne volonté du monde, nous n'avancions que très lentement. Malgré l'usage des pictogrammes, Tom pleurait beaucoup, refusait de faire, se frappait fortement le menton. De mon côté, je m'interrogeais : était-ce un refus de coopérer ou de l'incompréhension face à ce que je lui demandais ?

Il était évident que nous devions trouver une solution pour réussir à avancer ensemble. Le temps passait, la situation n'évoluait pas. J'ai essayé beaucoup de choses : ne faire que des activités sur l'ordinateur (comme il aimait ça), le prendre seul en activité, ne faire que des maths (il préfère les chiffres), rester près de lui, arrêter de travailler sur feuille (goût pour la manipulation). Rien n'améliorait vraiment la situation. J'en suis arrivée à douter de sa place en classe.

Un jour de découragement, j'ai laissé tous les pictogrammes sur la table. Tom s'est saisi de l'un d'entre eux, et j'ai sauté sur l'occasion : « ah, c'est ce que tu veux faire aujourd'hui ? » alors que je n'avais aucune idée de son intention réelle. Il s'agissait d'écriture. Je lui ai donc dit : « d'accord Tom, on écrit ! ».

A ma plus grande stupéfaction Tom a écrit sans rechigner...

Ce que j'en ai compris c'est que Tom venait de faire un choix. C'est ainsi que j'ai mis en place cette éducation à choisir au sein même de la classe. A partir de là, Tom arrivait en classe, les pictogrammes des activités possibles étaient placés devant lui, et il choisissait ce qu'il voulait faire. Il en tirait beaucoup de satisfaction et moi aussi !

Après quelques temps, je lui ai fait choisir l'ordre des activités parmi celles que je lui proposais. Il continuait à les faire avec enthousiasme.

Aujourd'hui, je peux simplement l'informer de ce qu'il va faire en classe, et son comportement reste adapté. Tom progresse.

L'éducation à choisir au quotidien

Au quotidien, il nous semble important de donner le choix à l'enfant dès qu'on le peut et de lui laisser la possibilité de donner son avis. Le choix de dire oui ou de dire non, d'accepter ou de refuser. La dérive à ne pas le faire serait d'enfermer l'enfant dans ce qu'on pense de lui.

Par exemple : Tom n'aime pas assaisonner ses aliments (pas de sucre dans son yaourt, pas de sauce dans sa salade, pas de sel sur ses frites...). Il refuse systématiquement tout assaisonnement en écartant notre main. Malgré tout, nous continuons à lui proposer, jusqu'au jour où, après 4 ans de refus, il a accepté du vinaigre balsamique dans sa salade (en accompagnant très clairement la main de l'éducatrice qui en versait dans son assiette). Si nous étions restées sur ce refus, en le mettant dans la case « on ne lui propose pas de toutes façons il n'en veut jamais » nous aurions raté cette opportunité de le voir dire oui, cette opportunité de changer, de choisir.

Les repas, ont longtemps été problématiques avec Tom. Il mettait de plus en plus de temps à manger, puis il s'est mis à refuser complètement de manger. Dans un premier temps, nous avons décidé de l'informer par des photos de ce qu'il allait manger. C'était sous la forme d'une frise avec une flèche qui descendait au fur et à mesure du repas. Nous avons imaginé que son refus venait du fait qu'il ne savait jamais quand le repas allait s'arrêter.

Ceci a marché un moment, puis nous avons observé à nouveau le même comportement problématique. Là encore, l'éducation à choisir nous a permis d'avancer.

Nous mettions en place la frise avec lui, et un jour Tom s'est saisi des photos pour en inverser l'ordre. Il a ensuite mangé sans prendre trop de temps et sans colère. On n'a pas hésité longtemps, nous l'avons laissé placer l'ordre des aliments. Qu'importe s'il voulait manger sa compote en premier tant qu'il mangeait tout au final. Aujourd'hui, il place l'ordre qu'il souhaite mais il n'intervient que pour modifier l'ordre entre les féculents, les légumes et la viande. On peut dire qu'il a compris que l'entrée est au début et le dessert à la fin.

Conclusion

En ce qui concerne Tom, nous remarquons une nette adhésion de sa part aux activités scolaires et éducatives depuis la mise en place de l'éducation à choisir. Nous lui permettons d'exprimer son avis, de choisir et de ce fait, ses comportements inadaptés tels que se taper ou pleurer ont nettement diminué. Il sourit, nous regarde, est beaucoup plus actif et prend même des initiatives.

En général, il convient de rappeler que tout ceci est possible grâce à une équipe pluridisciplinaire formée, une action en cohérence entre les collègues et les familles, et surtout d'une envie d'agir dans l'intérêt de l'enfant. On peut aussi remercier le CRESAM qui nous rend visite régulièrement et nous aide à avancer, en nous encourageant. Le plus important c'est de continuer d'y croire malgré le temps qui passe : croire en leur potentiel, leurs capacités à changer, à nous surprendre.

Cécile Doyon – Sabine Blache

Professeur CAPEJS – Educatrice Spécialisée Association La Providence - Saint-Laurent-en-Royans

La complémentarité des accompagnements éducatifs et pédagogiques vers la vie adulte

Présentation du CESSA

Centre d'Éducation Spécialisée pour enfants SourdAveugles et Sourds malvoyants (projet établissement 2012-2017). Internat de semaine, recrutement national, agrément : 30 places entre 5 et 20 ans + dérogation avec amendement Creton, jeunes atteints de surdicécité partielle ou totale dont 9 porteurs du syndrome CHARGE.

But de l'intervention : Partager notre expérience de travail auprès d'un groupe de 5 jeunes déficients auditifs et déficients visuels âgés de 17 à 23 ans, dont un jeune porteur du syndrome CHARGE.

Objectif avec ce groupe : Rendre le jeune acteur de son projet ET de sa vie d'adulte.

Constat : Il est indispensable pour ces jeunes de partir de situations concrètes (si possible de leur vécu) pour accéder et donner du sens à tous les apprentissages, notamment scolaires, et les généraliser. Donc nous travaillons en permanence ensemble (réflexion commune et participation des éducateurs à la classe).

Axes de travail transversaux :

- L'autonomie au sens large (sociale et quotidienne) ;
- La construction identitaire (projet de vie de futur adulte, meilleure connaissance de soi...) ;
- Les aspects relationnels et communicationnels ;
- La généralisation et transposition des apprentissages ;
- La citoyenneté (responsabilisation) ;
- L'enrichissement des connaissances et des compétences ;
- La prise de conscience de la réalité par l'expérience.

Pour cela, et en lien avec le projet individuel de chaque jeune, voici une semaine-type. Bien sûr il y a des aménagements selon les besoins et les attentes des jeunes.

	LUNDI	MARDI	MERCREDI	JEUDI	VENDREDI
MATIN	Arrivée des jeunes/ Accueil	Atelier Pré-professionnel	Atelier Pré-professionnel	Classe	Classe
MIDI	R	E	P	A	S
APRES-MIDI	Réunion des élèves Préparation de menus de la semaine	Atelier Pré-professionnel	Atelier Pré-professionnel Socialisation	Classe	Départ des jeunes
SOIR	Courses Rangement Préparation des repas	Préparation des repas Activité extérieure (cirque/arts plastiques)	Courses Préparation des repas Activité extérieure (judo/piscine)	Prépa. Des repas	

A présent nous allons développer chaque activité afin de vous expliquer les objectifs éducatifs et pédagogiques spécifiques (les axes énoncés précédemment ne seront pas repris car ils sont communs).

Réunion des élèves - Accueil : tous les jeunes et professionnels du groupe sont présents.

Un temps d'échange et d'écoute tous ensemble est prévu autour de l'organisation de la semaine à venir chronologiquement (agendas, planification des tâches quotidiennes), des projets individuels et collectifs, des problèmes inhérents à la vie collective, de l'intervention de chacun selon les envies et de la gestion de la vie sociale.

Les objectifs de travail sont la prise de parole et le respect des autres, la construction d'une dynamique de groupe, la structuration du temps (anticipation, planification, mémorisation via l'utilisation de l'agenda).

Pour cela sont utilisés des moyens de communication adaptés à chacun (LSF, LSF tactile, lecture labiale, français écrit, mots pictogrammés, pictogrammes, dessins), des informations redondantes et séquencées afin de faciliter leur intégration.

Préparation de menus et courses

Les objectifs de travail sont l'enrichissement du vocabulaire (livres de recettes), la gestion d'un petit budget, la socialisation (apprentissage et respect des conventions sociales, relation aux autres).

Pour cela un travail préalable sur l'équilibre alimentaire et les saisons est réalisé et les éducateurs se mettent de plus en plus en retrait au fur et à mesure des progrès (autonomie, semi-autonomie).

Préparation de repas

Les objectifs de travail sont de savoir s'organiser stratégiquement dans le temps et l'espace pour réaliser un repas, de transposer et généraliser les acquisitions et de s'ancrer dans la réalité d'une vie d'adulte et d'un quotidien.

Pour cela une adaptation des outils et locaux (étiquetage placards) est effectuée et les éducateurs se mettent de plus en plus en retrait au fur et à mesure des progrès (autonomie, semi-autonomie).

Ateliers pré-professionnels

Les objectifs de travail sont de développer et valoriser des compétences professionnelles, techniques et sociales, de découvrir le monde du travail (visite ESAT, petites entreprises, artisans : fabrication de jus de pomme, de copeaux de paillage, prestations extérieures de la table d'hôte en lien avec des associations socio-culturelles de Poitiers, jardins collectifs...), de découvrir la réalité du travail (soutenir un rythme, écouter les consignes, respecter les contraintes, mesures d'hygiène et de sécurité, travail en équipe, s'organiser...).

Pour cela il faut mettre en situation professionnelle au maximum (table d'hôte et atelier bois + sorties).

Activités extérieures

Les objectifs de travail sont de créer et favoriser l'insertion sociale et l'épanouissement personnel, de favoriser et élargir les liens sociaux, d'enrichir et diversifier l'ouverture culturelle (scène nationale de Poitiers, maisons de quartiers...), d'accéder ou d'échafauder la citoyenneté (chantier participatif comme le Carnaval).

Pour cela, des activités extérieures en autonomie ou semi-autonomie (cirque, judo, arts plastiques, hip hop, rencontrer d'autres jeunes...) sont organisées et un partenariat avec des associations de la ville est mis en place.

Socialisation

Les objectifs de travail sont l'apprentissage de déplacements en autonomie (notamment trajets utiles en vue de stages futurs), le choix d'activités extérieures libres en immersion (seul ou à plusieurs pour le plaisir) et l'ouverture sociale et culturelle.

Pour cela un travail de repérage (outils adaptés, plans, trajets...) est effectué et les éducateurs se mettent de plus en plus en retrait à mesure des progrès (autonomie, semi-autonomie). Il y a également la mise à disposition de services adaptés (handibus) et l'utilisation du téléphone portable (SMS).

Classe

3 temps sont différenciés : les échanges collectifs autour de thèmes d'actualités, le travail individualisé en fonction des besoins et le travail autour du séjour de fin d'année. En plus, des visites/présentations d'administrations, interventions (planning familial, UDAF, rencontre avec des adultes sourds et malvoyants...) sont planifiées. Les enseignants et éducateurs de groupe travaillent ensemble.

Les actualités

Chacun choisit un article, le présente, répond aux questions, participe au débat, explique son choix.

Les objectifs de travail sont le choix, la lecture/compréhension (suppléance), la mémorisation, la prise de parole, l'écoute, l'argumentation, l'enrichissement des connaissances, la transposition de connaissances antérieures, le développement d'un esprit critique, l'ouverture.

Pour cela, les professionnels se mettent de plus en plus en retrait tout en restant à l'écoute. Un séquençage est également effectué.

Le travail individualisé

Les objectifs de travail sont d'aider le jeune à cerner et exprimer ses besoins, ses envies, ses compétences, ses difficultés, de le faire réfléchir aux adaptations nécessaires, de le familiariser avec les documents et les organismes du quotidien d'un adulte en situation de handicap et d'enrichir la culture générale.

Pour cela il faut re-situer le contexte d'apprentissage, séquencer, suivre les besoins en temps réel (CV, autoévaluation de stage, dossier MDPH, suivi de l'argent personnel...), suivre les demandes des jeunes si possible. Il faut également aborder des thèmes variés : budget, sexualité, Europe, éducation à la consommation, préparation et suivi de stage, suivi de travaux, arrêt de travail, développement durable, contrats de travail, préparation de visites...

Le séjour

Les objectifs sont la préparation de A à Z par les jeunes sur l'année scolaire, du projet budgétisé aux prolongements, en passant par le séjour lui-même :

- Choix d'un lieu argument ;
- Projet d'autofinancement ;
- Recherche d'informations (aéroport, Internet) ;
- Écrits des élèves (mails, projet du séjour, exposés, carnets de voyage individuels, exposition et spectacle de fin d'année...).

Pour cela tous les jeunes et professionnels sont présents. Il est important de leur laisser faire des propositions irréalisables et d'adapter les moyens de communication.

Camille Donnet, Emilie Clément, Guillemette Brossard et Carine Roche
Professionnelles CESSA - Poitiers

Retour sur la 11^{ème} conférence CHARGE américaine du 25-28 juillet 2013

N'ayant aucune compétence pour résumer les données médicales (génétique, thérapie génique, etc.) je vais juste apporter quelques données pour partager cette expérience.

1. La fondation Charge américaine : CHARGE Foundation

C'est en 1982 que commence le projet Université du Missouri sourdaveugle du service de génétique. En 1993, il se mue en Fondation et la première conférence internationale se tient en réunissant 250 participants, dont 50 enfants avec le syndrome CHARGE. Depuis, la conférence a lieu tous les 2 ans. La fondation fonctionne avec un conseil d'administration comprenant 12 membres élus et une commission spécialisée consultative de 30 professionnels. Cela requiert de gros moyens.

2. Le lieu de la conférence et quelques chiffres

La conférence américaine de juillet 2013 s'est tenue au Fairmont Hotel à Scottsdale Arizona. C'est un espace immense de 5.000 m², qui a été loué dans un motel très agréable et où étaient logés les participants. La conférence a rassemblé 925 participants, dont 181 personnes avec le syndrome CHARGE, venant de 10 pays (89 participants hors USA dont 51 canadiens).

3. Organisation des journées

La conférence s'est déroulée sur 4 jours :

- Jeudi "journée des professionnels". Le matin s'est articulé autour de 6 présentations qui ont couvert des domaines variés en salle de conférence. L'après-midi portait sur les "posters" via des discussions avec 18 intervenants. 6 autres présentations ont également eu lieu.

Les thèmes des interventions et posters portaient sur la génétique/médical (28) et le comportement (10). Il était en particulier question des travaux de Tim Hartshorne et de son équipe (Central Michigan).

On peut notamment citer les sujets suivants :

- ◊ Des parents à toutes épreuves ;
- ◊ Pères d'enfants avec le syndrome CHARGE ;
- ◊ Comprendre comment le clapotement sert d'autorégulation ;
- ◊ Mise en place de stratégies pour une autorégulation ;
- ◊ Maux de tête et douleur.

Dysfonctionnements sensoriels



Mauvaise autorégulation



Comportement

CHD7

- Vendredi "première journée". La journée a démarré avec l'accueil du président et un spectacle dans une immense salle. La suite de la matinée s'est enchaînée sur 7 sessions en parallèle. L'après-midi, 7 sessions ont eu lieu en parallèle, puis 4 autres sessions en parallèle après une pause. Un long moment a été consacré aux posters et aux discussions avec les présentateurs.
- Samedi "deuxième journée". 7 sessions en parallèle étaient programmées le matin puis 3 fois 7 sessions en parallèle pour l'après-midi.
- Dimanche "dernière journée". La journée s'est articulée sur la découverte de la base de données de Meg Hefner, l'atelier jeunes adultes et les conclusions de David Brown avec une liste de recommandations pour ceux qui s'occupent de personnes ayant le syndrome CHARGE.

CHARGE

- = déficiences sensorielles vision, audition, odorat, goût, toucher, équilibre, proprioception
- = difficultés de régulation et de communication
- = difficultés de comprendre le monde

4. Les moments d'émotions

Voir tous ces enfants et jeunes ressemblant à son propre enfant. Voir des familles entières, y compris les grands-parents. Faire des dizaines de rencontres, partager des parcours encore plus difficiles.

Finalement, la plus grande émotion est de voir autant de personnes dotées d'une telle connaissance des enfants et des personnes avec le syndrome.



5. Conclusion 1

Cette conférence est l'occasion de recevoir des tonnes d'informations dans tous les domaines (du médical jusqu'au très pratique) de par une incroyable concentration de connaissances. Il est d'ailleurs impossible de participer à toutes les sessions en parallèle tant elles sont nombreuses.

Tout est fait pour que les gens se rencontrent aux moments des repas et des divertissements. Des ateliers parents sont organisés par thème (comportement, problèmes médicaux, éducation, problèmes de l'âge adulte) avec un animateur.

6. Conclusion 2

Reste encore à se poser de nombreuses questions :

- Comment ne pas perdre l'information au court du temps (les enfants grandissent et les professionnels partent) mais la capitaliser et la faire diffuser ?
- Comment améliorer le partenariat parents/professionnels ?
- Comment augmenter les moyens et les ressources de l'association CHARGE ?

Sophie Noël

Maman d'Emilie, 23 ans

8^{ème} Congrès CHARGE en Allemagne à Oberwesel du 4 au 6 juillet 2014

L'organisation du congrès était réalisée par Claudia Junghans, présidente de l'association CHARGE allemande et maman d'un garçon de 10 ans. www.charge-syndrom.de
300 personnes ont participé, dont 60 enfants/ados ou adultes CHARGE, ainsi que des familles allemandes, suisses, belges, luxembourgeoises, italiennes et françaises sont venues au congrès.
Ce congrès a permis des rencontres pour les spécialistes et les experts sur 3 demi-journées avant le congrès et la possibilité d'entretiens individuels avec les conférenciers.
Des traductions dans différentes langues se déroulaient en simultané et, notamment, en langue des signes.

5 conférenciers de renommée internationale sont intervenus :

- Pr. Kim Blake, professeur en pédiatrie à l'université Dalhousie à Halifax au Canada - S'occupe depuis 30 ans d'enfants CHARGE - kblake@dal.ca ;
- Pr. Conny van Ravenswaaij, Département de génétique, Université de Groningen, Pays-Bas - Depuis 2006, 90 enfants CHARGE dans sa clinique ; plusieurs études en cours sur la mutation du gène CHD7 - (c.m.a.van.ravenswaaij@umcg.nl) ;
- Dr. David Brown (G.B). Professeur pour enfants sourds/aveugles, travaille depuis plus de 30 ans avec CHARGE ;
- Gail Deuce (G.B), spécialiste des enfants sourds/aveugles ;
- Pr. Tim Hartshorne, professeur de psychologie à l'Université de Michigan (USA) - Fils CHARGE de 25 ans.

Les prochaines rencontres concernent le 9^{ème} congrès, qui a eu lieu du 12 au 14 juin 2015 à Lauterbach, et le 10^{ème}, qui se déroulera du 16 au 19 juin 2016 à Oberwesel.

Les interventions :

Kim Blake : « Anesthésie »

- Les sujets CHARGE sont plus vulnérables aux anesthésies, il existe plus de complications et de risques post-opératoires ;
- 35% des cas d'anesthésie génèrent des problèmes respiratoires (réveil lent, intubation pour l'apnée et chutes de saturation, obstruction des voies respiratoires - sécrétions excessives) ;
- Haut risque chez enfants avec gastrostomie et Niessen ;
- L'idéal serait de regrouper les interventions sous 1 seule anesthésie.

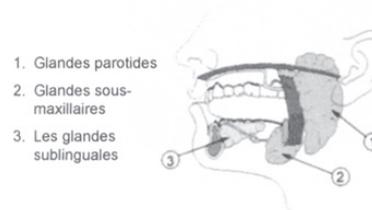
Kim Blake : « Botox »

- Les injections de Botox (tous les 4-5 mois) dans les glandes salivaires peuvent aider à réduire la sécrétion de fluide oral ;
- La diminution de la sécrétion de fluide oral peut aider à limiter l'aspiration et la pneumonie ;
- Peut éventuellement éviter une trachéotomie.

Kim Blake : « apnée nocturne »

- 65 % des personnes CHARGE ont des apnées du sommeil ;
 - L'ablation des amygdales et végétations peut être bénéfique ;
- Cas perso : Arthur fait des apnées sévères, il porte un masque toutes les nuits. Il apparaît que la langue serait trop épaisse, le voile du palais légèrement paralysé et la mâchoire pas assez avancée.

Points d'injections de Botox



7,5 unités de Botox ont été injectés dans la glande salivaire 1 et 2 de chaque côté

Kim Blake : « La santé des os et puberté »

- De nombreux enfants sont atteints d'ostéoporose car leur puberté est tardive -> il faut faire de la prévention ;
- Suivi conseillé par un endocrinologue dès 5 ans ;
- Radio du poignet gauche dès 9/10 ans ;
- Surveiller le rachis pendant les périodes de croissance rapide ;
- Plus de la moitié des enfants ont eu une scoliose ou une cyphose ;
- Apport de calcium (1300 mg/jour) et de vit D (800 IE) +++ ;
- Exercices de gainage ;
- Indications sur les problèmes de puberté : anosmie (odorat manquant) des deux sexes ; micro-sexe masculin ; testicules situés trop haut ;
- Quand doit-on agir sur les problèmes de puberté ? Vers 13 ans pour les filles ; 14 ans pour les garçons (injection de testostérone).

Pr Connie van Ravenswaaij : « All you want to know about genetics »

Le gène CHD7 régule les fonctions de gènes nécessaires au début de la grossesse.

Dr. David Brown : « Laissez-vous guider par l'enfant qui souffre de surdicécité » - Jan van Dijk en 1966

- Il ne faut pas sous-estimer l'enfant ; c'est miraculeux ce qu'il arrive à faire (manger, marcher...) ;
- L'enfant est volontaire et déterminé car il arrive à trouver des solutions à ses problèmes ;
- Il faut découvrir ce que l'enfant aime et aller dans ce sens, et pas le contraire ;
- Les enfants ont souvent un comportement inhabituel, bizarre au regard des autres ;
- L'enfant CHARGE a besoin de sentir son corps ; le sentiment de compression ou de pression profonde lui fait du bien. Cela le calme ;
- Il faut laisser ces enfants choisir les positions qu'ils affectionnent même si elles nous paraissent improbables.

Conclusion

Un congrès qui fut riche en rencontres (parents, enfants et professionnels) avec une grande convivialité et une parfaite organisation, y compris la prise en charge des enfants. Le haut niveau scientifique des conférenciers a été tout particulièrement remarqué et le retour parental fut très satisfaisant et enrichissant.

Le congrès vu par Arthur

Il se souviendra tout particulièrement du match de coupe du monde France/Allemagne retransmis dans la salle de congrès et de la très bonne ambiance. "Je me suis fait des amis même si on a perdu", intervient-il. Les ados ont fait une petite démonstration de Qi gong. "J'étais très ému car les jeunes ont parlé de leurs problèmes (les mêmes que les miens !)".

Les activités proposées : escalade, accrobranche, descente en rappel, tyrolienne, secourisme.

Claudine Kintz
Maman d'Arthur, 15 ans

Témoignage sur ma vie, de Arthur Kintz

Je m'appelle Arthur Kintz, j'ai 15 ans et je vais vous raconter mon parcours.

Ma petite enfance

Je suis resté de ma naissance à presque 2 ans à l'hôpital (dont 1 an en service de réanimation). J'avais de gros problèmes de déglutition et j'étais très encombré donc on m'a posé très rapidement une trachéotomie (jusqu'à 3 ans) et une gastrostomie (jusqu'à 5 ans) + une dizaine d'opérations.

Je n'ai pas de colobome, mais tout le reste oui. J'ai eu besoin de beaucoup de rééducation comme par exemple kiné, psychomotricité, orthophonie, orthoptie, etc...

Le jour où on m'a enlevé la trachéotomie j'ai commencé à parler tout de suite. Mon premier mot a été : un livre. Mes parents et l'équipe médicale étaient très surpris ! On m'a donné une compote et j'ai dégluti pour la 1ère fois.



Ma scolarité

Je suis arrivé en maternelle à l'âge de 3 ans mais la directrice ne voulait pas me prendre au début car elle avait peur qu'il m'arrive quelque chose (tomber dans la cour ou fausses routes), mais mes parents ont insisté. On a trouvé une dame qui venait à tous les gouters et récrés pour m'aider.

En primaire, j'ai fait toutes mes années avec peu de problèmes. Au collège les choses se compliquent un peu notamment au niveau relationnel avec les autres collégiens. De la 6^{ème} à la 4^{ème} j'ai eu une auxiliaire de vie scolaire. J'ai redoublé ma 4^{ème} car le niveau des notes était très moyen. Aujourd'hui, cela fait 2 ans que je suis dans un collège-lycée professionnel, j'y ai refait ma 4^{ème} et là je suis en début de 3^{ème} PREPA PRO. Plus tard j'aimerais devenir pâtissier ou journaliste sportif.

Mes activités sportives

Tout d'abord j'ai fait de la gymnastique de 6 à 10 ans. De 10 à 12 ans, du judo dont j'ai la ceinture orange. Et depuis mes 12 ans je fais du tennis. Dans mon village, le club ne voulait pas me prendre, donc je suis inscrit dans la commune voisine ! Depuis que j'ai 10 ans je pratique de la plongée sous marine avec mes parents, mon record de descente est de 32 mètres pour aller voir une épave. Si je peux descendre aussi bas c'est parce que j'ai mon niveau 2 PADI.



La plongée

Ici avec mon meilleur copain Clément qui a le même âge que moi. En plongée je fais très attention aux oreilles et je descends lentement.

Mes autres loisirs

De 8 à 13 ans, j'étais louveteau et scout et j'ai participé à tous les camps d'été. Il y a beaucoup de tolérance chez les scouts. Depuis l'âge de 8 ans je fais du théâtre. J'ai joué dans 7 pièces ! J'ai commencé à faire du vélo vers 11 ans et depuis 3 semaines je vais au collège en vélo (4 km aller/retour).

J'adore lire tout ce qui concerne le tennis et le foot (revues spécialisées, journaux comme « l'Equipe », livres...). J'aime écouter de la musique. J'écris des slams depuis quelques mois (j'ai découvert cette écriture en art-thérapie). Depuis 2010, je fais partie du Conseil Municipal des Jeunes. Le 23 novembre on organise un futsal et tous les bénéfices seront reversés à notre association.

Slam sur la vie

Un jour on naît, un jour on meurt

Tel est le sens de la vie

Cette vie, faut pas la prendre à la légère

Elle peut être super, comme elle peut être semée d'embuscades

La vie, c'est comme un arbre

L'arbre naît, grandit et meurt

Des fois quand on est petit, on croit que la vie est facile,

Mais non, la vie c'est comme la jungle.

Il faut se battre pour avoir une place dans la société

Heureusement dans la vie, on peut compter sur nos amis, même si on en a que deux ou trois.

Faut pas croire que c'est parce que on est différent qu'on ne peut pas avoir d'amis.

Mais dans le premier cercle des amis, il y a les parents, car si je suis encore là aujourd'hui, c'est grâce à eux.



Le syndrome et moi

Les gros problèmes sont derrière moi ! Mais j'ai des problèmes de croissance et de démarrage de puberté. Je suis obligé de prendre de l'androtardyl depuis le mois de janvier. J'ai aussi des problèmes de comportement (troubles d'hyperactivité) et je fais des apnées nocturnes sévères (je porte un masque la nuit).

Arthur Kintz

Témoignage de Yannick Pontais

Sport & syndrome CHARGE No problem !

Pourquoi le sport est-il important ?

Le sport c'est bon pour la santé !

« Le sport va chercher la peur pour la dominer, la fatigue pour en triompher, la difficulté pour la vaincre ! » Pierre de Coubertin.

« Le sport est une évasion complète de la vie » Stéphane Hertel.

Favorise les rencontres, l'amitié, l'esprit d'équipe...



• <http://www.handisport.org>

Quelques repères ...

1954 : Création sous le nom « d'Association des Mutilés de France ».

1963 : Devient la Fédération Française Sportive des Handicapés Physiques. (FFSHP)

1973 : La FFSHP est affiliée au Comité National Sportif et Olympique Français (permet notamment la participation des personnes handicapées aux Jeux Paralympiques).

1977 : La FFSHP devient la Fédération Française Handisport.

A quoi ça sert ?

A rendre accessible tous les sports aux personnes handicapées et quel que soit leur handicap.

A permettre aux personnes handicapées de pratiquer un sport avec des personnes ayant les mêmes difficultés et ainsi diminuer la peur du regard des autres, faire en sorte qu'ils se sentent intégrés à un groupe. Cela aide à favoriser ainsi les amitiés et diminuer le sentiment d'exclusion et de solitude.

A organiser des événements sportifs pour les jeunes et adultes handicapés (Jeux de l'Avenir, Grand prix national des jeunes, Jeux Paralympiques...).

Sports possibles en club handisport

Athlétisme, Basket-Ball, Cyclisme, Equitation, Escrime, Foot à 5 (déficients visuels et aveugles), Foot en fauteuil, Haltérophilie/Musculation, Judo, Natation, Rugby fauteuil, Ski Alpin, Ski Nordique, Tennis, Tennis de table, Tir à l'arc, Tir sportif, Torball/Golf, Voile, Boccia, Aviron.

Informations détaillées sur chaque sport sur : <http://www.handisport.org/content/competition/index.php>

Où pratiquer ?

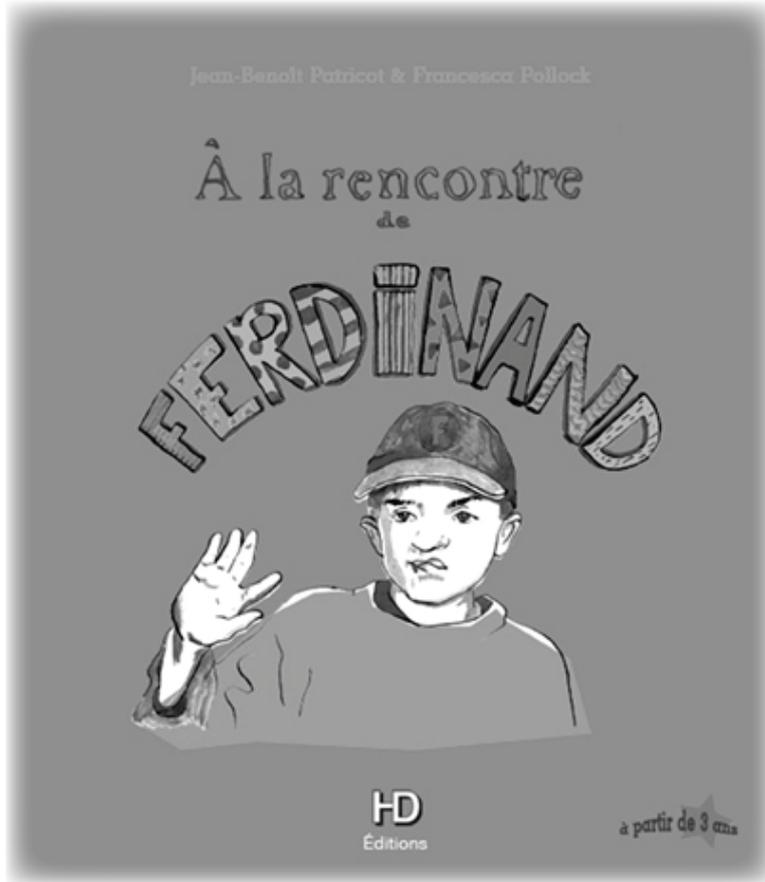


« L'avenir appartient à ceux qui croient en la beauté de leurs rêves » Eleanor Roosevelt.
Merci !

Yannick Pontais

Témoignages

Tous différents !



C'est avec beaucoup d'émotion que nous avons appris qu'à l'initiative de Mme Samia Robin, psychologue au CRESAM, et son équipe, notre livre « À la rencontre de Ferdinand » servait de support pour un travail avec des jeunes atteints du syndrome CHARGE au Clos du Bétin.

Certes nous avons espéré que le livre « serve », qu'il participe à l'entreprise de longue haleine visant à changer le regard, mais jamais au grand jamais n'avions-nous pensé qu'il pourrait aussi aider les jeunes atteints du même syndrome que Ferdinand...

Pourtant, nous avons bien vu lors de l'écriture du livre, que Ferdinand lui-même s'en emparait. Bien sûr c'est son histoire que nous racontons, mais en nous voyant faire il s'est approprié certains épisodes et s'est mis à les re-raconter, à sa manière, lui qui raconte si peu. Il s'est reconnu.

Ce qui nous paraît très beau dans cette aventure, c'est que nous avons eu la confirmation que tout le monde peut s'identifier à un être différent, car en réalité cette différence nous la portons tous en nous, elle nous est familière.

Jean-Benoît Patricot
Papa de Ferdinand, 23 ans

Témoignages

Pendant la grossesse de Noa, pour la deuxième échographie, ça a été le choc à la fin de l'échographie. Effectivement, le médecin-radiologue nous dit avoir découvert deux anomalies. Déjà une ce n'est pas facile à accepter, mais deux ! « Une agénésie rénale gauche et une omphalocèle ». Le gynécologue nous informa alors que, parfois, avec la présence de ces anomalies, le bébé pouvait être atteint d'une trisomie. Pour connaître le diagnostic définitif, je devais me rendre à Marseille sur l'hôpital de la Timone pour faire une amniocentèse et rencontrer des généticiens.

Le résultat est tombé, il n'y avait rien à l'amniocentèse. Mais je devais alors subir encore bien d'autres examens beaucoup plus poussés pour voir si le développement du bébé se passait bien. Nous avons rencontré le chirurgien qui nous expliqua ce qu'était l'opération de l'omphalocèle. Noa devrait être opéré tout de suite à sa naissance.

Puis, il nous orienta vers un cardiologue pour faire une échographie du cœur du bébé. Il nous précisa que s'il trouvait une anomalie, cela signifierait sûrement qu'il y en aurait encore d'autres. Et il trouva une anomalie : " Le canal artériel ne se refermerait pas à la naissance ". Encore un choc, il fallait que Noa subisse encore une intervention chirurgicale.

J'ai donc dû accoucher dans un hôpital proche de celui de la Timone, pour la prise en charge rapide du bébé. La séparation avec Noa a été très difficile car c'est à peine si j'ai pu voir mon fils qui m'a été enlevé de suite. Noa avait un souci, il avait un côté du visage plus gonflé que l'autre du fait de sa paralysie. Mon mari est allé voir l'équipe médicale pour que je puisse faire un petit bisou à mon fils avant qu'il ne parte avec le SAMU. Je voulais aussi voir le médecin pour savoir ce qui se passait.

Dès que je suis rentrée dans ma chambre, mon mari est parti voir Noa à l'hôpital de la Timone pour avoir de ses nouvelles. Le médecin de la réanimation a dit que Noa avait des problèmes aux oreilles, il serait sûrement sourd. On ne s'attendait pas à cela encore.

Au bout du troisième jour, j'ai enfin pu rejoindre Noa à la Timone. Il devra subir encore pleins d'examens, et au bout de 2 semaines de vie nous avons appris qu'il était atteint du syndrome CHARGE. Cela n'a pas été facile car tous les jours on apprenait quelque chose de nouveau, la surdité, la vue, la paralysie...

3 semaines après sa naissance, on plaça à Noa une gastrostomie, équipement nécessaire et indispensable pour l'alimenter. Enfin, nous sommes rentrés à la maison, au moment des fêtes de fin d'année. Mais là de nouveaux soucis nous attendaient, les entrées et sorties de l'hôpital... Noa faisait 10 jours à l'hôpital d'Avignon et une semaine à la maison... cette période a duré, elle fut très dure à vivre, provoquant beaucoup de stress et d'inquiétude.

A 3 mois, Noa a pu être appareillé avec des prothèses auditives. J'arrivais enfin à croiser le regard de mon enfant. A 4 mois, on plaça à Noa un Nyssen, il avait d'énormes problèmes de régurgitation. Durant une de ses hospitalisations, Noa sera mis sous oxygène. Depuis sa naissance il désaturait. J'avais constaté ce problème et sollicité à plusieurs reprises l'équipe médicale, mais personne ne voulait m'écouter. Enfin un anesthésiste m'a écouté et a fait passer des examens à Noa. Alors, il s'est bien rendu compte que Noa avait besoin d'oxygène. Pendant cette même hospitalisation, nous avons eu également un rendez-vous avec un ORL spécialisé dans la déglutition en présence de l'orthophoniste qui suivait Noa à l'hôpital de Marseille.

Nous devions essayer de trouver une solution pour le faire manger. L'ORL lui fit passer une fibroscopie et l'annonce d'une trachéotomie tomba. Noa a eu une interdiction totale d'alimentation par la bouche. Il faisait de nombreuses fausses routes avec sa salive, résultat de ses pneumopathies à répétition.

Cette annonce fut encore très difficile à encaisser, nous pensions avoir trouvé des solutions pour le faire manger en jouant sur les positions... nous avons alors décidé de prendre un deuxième avis sur l'hôpital Necker à Paris.

Noa étant encore bien malade, il a fallu l'hospitaliser à l'hôpital d'Avignon. J'étais découragée, je voulais rencontrer le Professeur Abadie, une référence pour ce syndrome. Durant cette hospitalisation, le pédiatre ne voulant pas laisser sortir Noa, a accepté de prendre contact avec le Professeur Abadie pour prévoir une hospitalisation de Noa avec tous les examens nécessaires.

Un nouveau verdict est tombé : Noa n'aura pas de trachéotomie mais il sera mis en place une antibiothérapie alternée avec interdiction totale de tous les lieux publics. Nous devons éviter tout contact avec des malades. La rencontre avec le Professeur Abadie a changé notre vie et celle de Noa. Même si cela n'a pas été facile tous les jours, aujourd'hui nous ne regrettons pas notre choix. À ce jour Noa se débrouille très bien, depuis un an il mange.

La découverte du « forum CHARGE » nous a beaucoup aidés à l'annonce de la maladie. Nous avons pris conscience que nous n'étions pas les seuls parents à devoir l'affronter. Nous avons pu y découvrir des témoignages de parents et nous avons pu poser des questions. Puis nous avons adhéré à l'Association, ce qui nous a énormément apporté, comme du soutien face à l'épreuve. Dès la première année de vie de Noa, nous avons pu assister au congrès CHARGE. Ce qui a été formidable car nous y avons appris beaucoup. Pour nous il était vraiment indispensable d'y participer, nous souhaitions mieux connaître la maladie et sa prise en charge. Nous remercions toutes les personnes et médecins qui s'investissent pour la réalisation de ce congrès qui reste indispensable pour nous parents.

Nous avons été très entourés et soutenus par notre famille et nos amis. Lorsque Noa avait 5 mois, mes collègues de travail ont créé une association pour lui : «Matrix, parce que le héros c'est Noa». L'objectif était de nous aider, celle-ci existe toujours et sa gestion a été poursuivie par des amis et la famille.

En ce qui concerne l'évolution de Noa, à 3 mois tenue de la tête, à 9 mois tenue assise et à 11 mois tient seul debout et il fera quelques pas avec un déambulateur. Il est rentré à 3 ans à l'école maternelle, quelques matinées au début avec la présence d'une assistante de vie scolaire (AVS). Et depuis l'année dernière il y va à plein-temps avec une AVS. Il a également de la rééducation : orthophoniste, psychomotricienne, enseignante du Centre de rééducation ouïe et parole, enseignant sourd, kiné...

Je voudrais donner de l'espoir, et du courage aux parents, leur montrer que le début de vie est très difficile, mais nos enfants sont des battants, ils s'en sortent plutôt bien. Même si ce n'est pas facile tous les jours, ce n'est que du bonheur de les voir évoluer. Malgré leurs difficultés ils se battent pour avancer. C'est une très belle leçon de vie.

Nadège Roux

Maman de Noa, 6 ans

En guise de synthèse des débats. Avec les enfants soleil ; images et paroles croquées

Le papa de Ferdinand. Jean-Benoît Patricot est le papa de Ferdinand, un jeune homme porteur du syndrome CHARGE. Il est co-auteur d'un album cartonné, un outil idéal pour aborder le sujet avec les enfants, en classe ou en famille.

L'histoire est racontée sans le voile de la fiction. Ferdinand n'est pas un héros mais juste un petit garçon qui chaque jour invente sa vie, rendant possible ce qui ne l'est pas. Il n'a pas de super-pouvoirs pour compenser ses déficiences, il ne peut compter que sur lui et sur ceux qui l'aiment.

Léo, 10 ans.

- A 4 ans, il part en courant à l'hôpital pour une visite de routine en annonçant à sa mère avec un sourire radieux : « **j'adore l'hôpital c'est toute ma vie !** » ;
- Chez le coiffeur, il considère que les clients qui attendent leur tour sont **des patients** !

Et, la maman de Léo. Nathalie Morand, mère de famille, AVS scolaire et sociale et présidente de l'association CHARGE Enfant Soleil.

- « Léo est né le 09 avril 2005. Ses 4 premières années de vie sont rythmées par ses hospitalisations à répétitions, les angoisses et peurs de sa famille quant à son devenir et toutes les erreurs de diagnostic et mauvaises rencontres médicales. A 4 ans, on découvre la surdité de Léo et son absence de canaux semi-circulaires, mais, Léo, avec une surdité moyenne, sévère, lisait sur les lèvres et se collait toujours aux personnes pour entendre. Pour lui, les secrets se disaient dans la bouche et non dans l'oreille, je trouvais cela bizarre je n'ai pas compris tout de suite. Du coup, en tant que déficient olfactif (sans bulbe olfactif), Léo sent avec la langue ! ... il me fallait une réponse à ces questions, alors j'ai décidé de chercher moi-même sur Internet, 3 jours, 3 nuits de recherche, malgré le travail et le reste, je tombe enfin, sur ce qui sera le nouveau virage de ma vie : le **syndrome CHARGE** ».
- Léo m'a demandé un jour si j'étais heureuse d'avoir un enfant handicapé, je lui ai répondu qu'au-delà du handicap je suis sincèrement heureuse de l'avoir comme enfant et que grâce à ses handicaps, j'ai dû me surpasser, j'ai appris la patience, la diplomatie et tellement d'autres choses **Merci Léo pour ce que tu es et ce que tu m'as fait devenir.**

La maman de Nicolas

Vice-présidente APSA, maman de Nicolas, jeune homme à l'ESAT de La Chaume après une scolarité au CESSA Poitiers, le **Dr. Isabelle Benbrik et Mme Anne Caillaud**, Présidente, ont ouvert les journées et Isabelle a retracé l'historique de l'association des parents dont elle fut elle-même Présidente.

Paroles de médecins

Direction scientifique : Pr. Véronique Abadie. Comme pour les éditions précédentes, le professeur Véronique Abadie, de l'hôpital Necker Paris (son service étant la référence reconnue pour le diagnostic de la maladie CHARGE et son traitement), a assuré la direction scientifique du colloque et nous a fait part de ses analyses et projets avec ses collaborateurs et partenaires. Citons notamment le Centre de ressources Robert Laplane à Paris et ses neuropsychologues. Robert Laplane est le centre spécialisé dans les troubles complexes du langage et les surdités avec handicaps associés.

Pr. Brigitte Gilbert-Dussardier, le syndrome CHARGE : génétique et projet de recherche. Service de Génétique, Centre de Référence Anomalies du Développement Ouest, CHU Poitiers.

« Dans 1/3 des cas de syndrome CHARGE, l'analyse du gène CHD7 ne retrouve pas de mutation. Il existe donc sûrement un ou plusieurs autres gènes aussi responsables du syndrome CHARGE, mais ce ou ces gènes n'ont pas encore été identifiés. Afin d'essayer de trouver ce ou ces autres gènes, nous avons pu obtenir, en 2010, un financement pour un projet de recherche dont l'objectif est double :

- 1° Recenser le plus possible de patients français atteints du syndrome CHARGE afin d'évaluer le degré de sévérité de leur atteinte, au niveau des malformations, mais aussi au niveau des difficultés d'apprentissage et/ou troubles du comportement. En effet, nous ne savons pas si les difficultés d'apprentissage sont secondaires au handicap multisensoriel (surdit , malvoyance, troubles de l' quilibre), ou   une atteinte des capacit s intellectuelles. Pour cette raison, les patients qui participent au programme de recherche ont de nombreux tests neuropsychologiques, permettant d' valuer leurs capacit s ;
- 2° Essayer d'identifier d'autres g nes responsables gr ce aux nouvelles technologies d'analyse.

Pour l'instant, le projet est au stade de recueil des donn es et nous ne pouvons encore en conna tre les r sultats. Les r sultats pourront donc vous  tre donn s lors de la prochaine r union. »

Dr. Graziella Pinto, endocrinologie. Les enfants ayant un Syndrome CHARGE ont fr quemment un retard statural mais celui-ci est rarement d    un d ficit en hormone de croissance et il se corrige en partie   la pubert . A la pubert  un d ficit gonadotrope est fr quent. Ce d ficit n'est pas constant. Un traitement ad quat permet un d veloppement pubertaire.

Dr. Georges Challe, ophtalmologie.

- Le syndrome CHARGE r alise une atteinte plurisensorielle grave, responsable parfois de surdit c cit . L'atteinte visuelle importante prive ces enfants d'un, voire du mode de compensation principal des autres d ficiences (auditives et vestibulaires). Malgr  le tableau clinique initial grave, l'importante atteinte anatomique constat e n'entra ne jamais dans notre s rie chez les tout petits de cons quences fonctionnelles ;
- (...) La **psychomotricit ** que l'on a sans doute en France le tort d'abandonner d s qu'ils marchent.

Paroles de praticiens experts. Autour du diagnostic capacitaire.

Mme Jo lle Minvielle-Moncla : Apprendre et communiquer par le mouvement. Intervenante au Centre de Ressources (CRESAM), en tant que praticienne de la m thode Feldenkra s, Jo lle a pr sent  une analyse de sa pratique dans des situations d'observation.

« J'utilise cette m thode pour entrer en communication avec les enfants de mani re sensorielle et corporelle et pour d couvrir leur comp tence, c'est- -dire pour comprendre ce qu'ils savent faire et comment ils s'adaptent. L'approche Feldenkra s consiste en un dialogue corporel avec le sujet (enfant ou adulte) consid r  comme partenaire de l'interaction avec la praticienne. L'attitude g n rale de l'enfant, l'orientation de sa t te ou de son regard, la dynamique de ses mouvements, sa tonicit , le choix de sa position de rencontre (debout, assise ou allong e au sol), ainsi que les variations dans la proximit  accept e des personnes, etc., sont autant d'indices sur ses sch mas posturaux, ses sch mas de fonctionnement et ses habitudes comportementales, ainsi que sur ses modes de communication.   partir de ces observations, la s ance se d roule selon la participation du sujet en profitant de toutes les situations o  des  changes d'information peuvent se r aliser. La conversation passe par le canal haptique (tactile et kinesth sique) et respecte les temps de repos et d'int gration. Le praticien reste attentif aux manifestations de demande ou de refus du partenaire pour moduler cette conversation ».

« Lors de ces approches corporelles, nous nous positionnons dans une attitude d'observation, de mani re   orienter notre relation vers :

- La reconnaissance des comp tences des enfants ;
- La mise en  vidence de leur adaptabilit  au monde qu'on leur offre ;
- L'aide   exp rimer plus largement des fonctions non suffisamment  prouv es par manque de sollicitations naturelles ;
- L' coute de l'expression des initiatives ;
- L'attente de leurs r ponses.

Il ne s'agit pas de r parer quoi que ce soit mais de mettre en valeur ce qu'ils sont avec ce qu'ils ont, en respectant leur int grit  ».

L'Arc-en-Ciel (Valence) - Une équipe en perpétuelle réflexion

Vignette pédagogique : Tom et l'éducation au choix.

Présentation de Sabine Blache et Cécile Doyon

La structure ouverte, IME hors-les-murs, « **Arc en ciel** » est implantée à Valence dans la Drôme. Elle accueille six enfants âgés de cinq à douze ans. Trois d'entre eux sont atteints du syndrome CHARGE dont Tom, un jeune garçon de 12 ans. Le CRESAM travaille régulièrement avec cette structure depuis son ouverture, et a vu se constituer son équipe professionnelle et évoluer son projet pédagogique qui est réfléchi ensemble.

L'éducation au choix : un terme à double sens. Ce terme peut être entendu de deux manières. D'un côté, on peut entendre l'éducation au choix comme « approche pédagogique » ou « l'éducation à la carte ». Celle-ci permet d'individualiser, de personnaliser notre accompagnement (en lien avec le projet individualisé d'accompagnement de chaque enfant). L'observation est un outil précieux dans cette approche car elle permet un ajustement continu de la prise en charge, en considérant la personne avec ce qu'elle amène, telle qu'elle est. Pour être cohérent, chaque professionnel de l'équipe doit faire partie intégrante de cette démarche.

De l'autre côté, on peut entendre l'éducation au choix comme « posture éthique » ou « l'éducation à choisir », ici choisir c'est décider, agir pour sa vie : devenir acteur. La personne actrice est par conséquent, susceptible d'adhérer mais aussi de s'opposer. A ce moment-là, l'enfant est entendu et notre réponse adaptée. Il ne s'agit en aucun cas de permettre au jeune de choisir uniquement ce qu'il veut mais d'établir un contrat d'échange, une sorte de donnant-donnant dans lequel professionnel et enfant évoluent.

Ces deux définitions, ces deux façons de faire sont pourtant étroitement liées. Nous considérons l'approche pédagogique comme le fondement de l'approche éthique. En tant qu'éducateurs et enseignants, notre objectif est d'aider l'enfant à grandir. Pour cela, chacun de nous use de méthodes, de moyens différents que nous expérimentons au quotidien et qui dans la relation avec l'enfant ne cessent d'évoluer.

Nous allons simplement ici témoigner de ce que nous faisons, en lien avec les valeurs qui nous animent et avec la sincérité nécessaire pour avoir l'honnêteté de faire transparaître qu'il n'y a pas de recette miracle. Le chemin est parfois difficile, mais la persévérance et notre collaboration en équipe pluridisciplinaire nous permet de cheminer aux côtés de Tom et des autres enfants.

L'évolution de notre pensée et de notre manière d'agir avec Tom. Au début, Tom n'adhérait pas du tout, il ne semblait pas comprendre. Il continuait à ne manifester aucun désir, tout en répondant docilement à nos demandes. Nous avons alors cherché « la chose » qui pouvait être source de plaisir chez Tom. En partant de quelque chose qu'il aime, peut-être allions nous parvenir à lui faire comprendre l'intérêt de ces « images » qu'étaient les pictogrammes ? Le moment du goûter était un moment bien apprécié de Tom. Mais ces goûters prenaient beaucoup de temps. Un jour, nous avons pris en photo les différents aliments prévus au goûter et les avons présentés à Tom dans le but qu'il choisisse. Il a pris la photo de la brioche et l'a avalée comme jamais !

C'est là que Tom a compris l'intérêt des images à proprement parler et qu'il a commencé à s'intéresser aux pictogrammes. Aujourd'hui, c'est ce moyen de communication que nous utilisons avec lui. Un cahier de pictogramme a été confectionné pour Tom, dans l'objectif qu'il arrive à faire des demandes. Il s'agit d'un carnet dans lequel sont scratchés les différents pictogrammes travaillés au préalable. Quand ils sont dans le cahier c'est que Tom les comprend. Sur la couverture se trouve une bande de scratch sur laquelle il doit placer le pictogramme qui représente ce qu'il souhaite. Rapidement, il a compris ce que nous attendions de lui. Il plaçait sans problème le pictogramme sur la couverture. Sauf que notre consigne n'était pas complète, c'est-à-dire que nous avons omis de dire à Tom qu'une demande s'adresse à quelqu'un. Pour lui, peu importe que nous ayons vu sa demande ou pas, le pictogramme étant posé sur la couverture, il se servait et faisait l'activité qu'il voulait.

Dans un premier temps, nous avons légèrement modifié la demande faite à Tom. Nous pensions que le problème venait du fait que nous n'avions pas vu sa demande. Donc, très logiquement (pour nous), nous avons placé une affiche avec une bande de scratch bien en vue au milieu de la pièce sur une armoire pour ne rater aucune demande... Bien que Tom ait réussi à s'adapter à cette nouvelle consigne, le même problème s'est posé quand nous n'étions pas dans la même pièce que lui... Il scratchait, et faisait.

D'où venait le problème ? Après un certain temps de réflexion, nous avons compris que le problème venait du fait qu'il ne sait pas interpeller son interlocuteur, il n'adresse pas sa demande. Comment le faire s'adresser à nous ? Une chose apparaissait évidente, le scratch devait être sur nous. Nous avons alors confectionné des bracelets pour tous les intervenants du groupe.

Après de longs mois de pratique, nous sommes aujourd'hui passés à l'étape suivante qui est : adresser sa demande directement dans la main de l'interlocuteur. (...)

L'éducation à choisir en classe ? Rien n'améliorait vraiment la situation en classe. Je doutais de sa place en classe. Un jour de découragement, j'ai laissé tous les pictogrammes sur la table. Tom s'est saisi de l'un d'entre eux et j'ai sauté sur l'occasion : « ah, c'est ce que tu veux faire aujourd'hui ? » alors que je n'avais aucune idée de son intention réelle. Il s'agissait d'écriture. Je lui ai donc dit : « d'accord Tom, on écrit ! ». A ma plus grande stupéfaction Tom a écrit sans rechigner...

Ce que j'en ai compris c'est que Tom venait de faire un choix. C'est ainsi que j'ai mis en place cette éducation à choisir au sein même de la classe. A partir de là, Tom arrivait en classe, les pictogrammes des activités possibles étaient placés devant lui, et il choisissait ce qu'il voulait faire. Il en tirait beaucoup de satisfaction et moi aussi ! Après quelques temps, je lui ai fait choisir l'ordre des activités parmi celles que je lui proposais. Il continuait à les faire avec enthousiasme.

Aujourd'hui, je peux simplement l'informer de ce qu'il va faire en classe, et son comportement reste adapté. Tom progresse.

Conclusion. En ce qui concerne Tom, nous remarquons une nette adhésion de sa part aux activités scolaires et éducatives depuis la mise en place de l'éducation à choisir. Nous lui permettons d'exprimer son avis, de choisir et de ce fait, ses comportements inadaptés tels que se taper ou pleurer ont nettement diminué. Il sourit, nous regarde, est beaucoup plus actif et prend même des initiatives.

Parole d'expert : l'orthoptiste, Christine Aktouche, libérale à Bordeaux, associée au CRESAM, Le bébé avec surdicécité et ses parents.

Le bébé pense : « Je reconnais le visage de la personne que j'entends arriver près de moi, et qui vient de manière régulière et répétée me prendre dans ses bras pour échanger avec moi le même dialogue tonique, la même intonation de voix, le même parfum, pour m'offrir l'agréable satisfaction du biberon dont l'odeur, le goût, la température, la texture... sont les mêmes encore et encore... moi le bébé, je commence à penser en anticipant cette situation déjà vécue, je m'oriente toniquement du côté où je reconnais et ce visage et le biberon et les associations de plaisir et satiété qui nourrissent mes pensées, construisant ainsi mon expérience visuelle, mon système visuel et mon stock d'images... ».

Les praticiens et la famille : « Quelle réception par les parents de notre message professionnel - pour nous équipe transdisciplinaire, accueillir leur enfant déficient visuel, c'est le penser désirant et pouvant regarder même quand il ne peut pas voir -. Notre dispositif, lors des journées d'observation, est de permettre à l'enfant et à sa famille de vivre le mieux possible, une, voire deux journées dans un ailleurs émotionnel, thérapeutique, rééducatif, géographique... et ce au prix d'un effort d'organisation familiale qui n'a d'égale que le poids de l'attente... d'un autre diagnostic, d'un autre pronostic. Afin de tendre vers notre but, nous mettons en synergie des éléments informatifs allant de la météo le long du trajet parcouru pour rejoindre le CRESAM depuis leur lointain domicile jusqu'aux spécialités culinaires régionales... objet de connaissance de la seule écologie familiale mais naturelle à partager avec tous... pour en arriver à l'histoire de la naissance de l'enfant, des annonces médicales successives, des hospitalisations et aux quelques informations ophtalmologiques en leur possession... autre parole d'un savoir vécu si ce n'est maîtrisé par les seuls parents...

C'est autour de la table et d'une tasse de café que la disponibilité et l'empathie de notre accueil tendent à restaurer un espace de « co-pensée » « ne menaçant ni les uns ni les autres », que cette trêve soignante peut plus aisément émerger pour la famille, une capacité à re-penser, penser de nouveau et penser différemment leur enfant comme sujet et acteur de ses compétences de communication et en particulier de son désir de regarder avec les moyens qui sont les siens même sans une vision quantifiable.

Quels liens entre notre mode d'accueil dans un cadre appelé très opportunément « la maison... bleue », allégorie d'un climat de confort, d'imaginaire, de liberté... et le déficit visuel dans le regard de l'enfant « CHARGE » ? C'est celui de la substitution du réel des liens sensorimoteurs défaillants par un renforcement symbolique du liant accueillant et apprenant, à partir de l'enfant qui devient ici celui qui détient le savoir.

Des coopérations et amitiés internationales. Regards croisés. L'exemple de l'Allemagne et des États-Unis.

Mme Kintz a donné son retour d'expérience du congrès CHARGE en Allemagne, des 3 et 4 juillet 2014, avec la présence des experts CHARGE : Dr. David Brown (USA), Prof. Dr. Tim Hartshorne (USA), Gail Deuce (GB), Dr. Kim Blake (Canada) and Prof. Conny van Ravenswaaij (the Netherlands). Des professionnels et des familles allemandes, suisses, belges, luxembourgeoises, italiennes et françaises sont venus en nombre.

Dr. David BROWN, florilège :

- « Laissez-vous guider par l'enfant qui souffre de surdicécité » - Jan van Dijk en 1966 ;
- Il ne faut pas sous-estimer l'enfant ; c'est miraculeux ce qu'il arrive à faire (manger, marcher ...) ;
- L'enfant est volontaire et déterminé car il arrive à trouver des solutions à ses problèmes ;
- Il faut découvrir ce que l'enfant aime et aller dans ce sens, et pas le contraire ;
- Il faut laisser ces enfants choisir les positions qu'ils affectionnent même si elles nous paraissent improbables ».

Paroles du jeune Arthur Kintz :

- Le match de coupe du monde France/Allemagne était retransmis dans la salle de congrès et je me suis fait des amis même si on a perdu. Très bonne ambiance !

Sophie Noël, maman d'Émilie, jeune femme avec le CHARGE.

Feed-back du Congrès aux USA (Arizona) en 2013.

Tous les documents de la conférence sont sur : <http://chargesyndrome.org/conference-2013.asp>

- **Dimanche : dernière journée, arrivent les conclusions par Dr David Brown** avec une liste de recommandations pour ceux qui s'occupent de personnes ayant le syndrome CHARGE.

CHARGE

= déficiences sensorielles, vision, audition, odorat, goût, touché, équilibre, proprioception

= difficultés de régulation et de communication

= difficultés de comprendre le monde

- La conférence a rassemblé 925 participants dont 181 personnes avec le syndrome CHARGE.

Les participants venaient de 10 pays (89 participants hors USA dont 51 canadiens).

- Conclusions

Des tonnes d'informations dans tous les domaines - du médical jusqu'au très pratique. Impossibilité de participer à toutes les sessions en parallèle. Une concentration de connaissances incroyable.

Tout est fait pour que les gens se rencontrent aux moments des repas et des divertissements. Des ateliers parents par thème avec un animateur.

Comment ne pas perdre l'information au cours du temps (les enfants grandissent et les professionnels partent) ? Comment la capitaliser et la faire diffuser ? Disponible en anglais ! Comment surmonter la barrière du langage ? Comment améliorer le partenariat parents-professionnels ? Comment augmenter les moyens et les ressources de notre association CHARGE ?



Serge Bernard

Directeur du CRESAM (2006-2015) - Poitiers

Les coordonnées

- **CRESAM**

Directeur, Serge BERNARD (2006 - 2015)
Nouvelle Directrice, Sonja VAN DE MOLENGRAFT
12 rue du Pré Médard
86280 SAINT-BENOIT
Tél. 05.49.43.80.50
Fax 05.49.43.80.51
E-mail : centre.res@cresam.org
Site : www.cresam.org
<https://www.facebook.com/cresam/>

- **ASSOCIATION CHARGE**

Chez Nathalie Morand (Présidente)
5 avenue des Bussières
38360 SASSENAGE
Tél. 06.86.41.41.16
E-mail : assocharge@gmail.com
Site : www.associationcharge.fr
<https://www.facebook.com/associationcharge/>

- **CESSA**

Directrice Christine MICHON
116 avenue de la Libération
86000 POITIERS
Tél. 05 49 62 67 77
Fax 05 49 62 67 85
E-mail : cessa@a-p-s-a.org

- **HOPITAL NECKER ENFANTS MALADES**

Chef du Service de Pédiatrie Générale,
Pr Véronique ABADIE
149 avenue de Sèvres
75743 PARIS CEDEX 15
Tél. 01 44 49 57 44

- **HOPITAL PITIE SALPETRIERE**

47-83 boulevard de l'Hôpital
75013 PARIS
Tél. 01 42 16 00 00

- **ANPSA**

153 boulevard Brune
75014 PARIS
Tél. 01.46.27.48.10
Fax 09.57.15.54.10
E-mail : assoanpsa@anpsa.fr
Site : www.anpsa.fr

- **CILS POITOU-CHARENTES**

Centre d'Intreprétariat en Langues des Signes
116 avenue de la Libération
86000 POITIERS
Tél. 06.32.21.38.61
E-mail : cils@a-p-s-a.org

SYNDROME C.H.A.R.G.E

JOURNÉES DE RENCONTRES ET DE FORMATION

45 familles et 69 professionnels ont été réunis lors de ces sixièmes journées d'étude et de rencontres sur le syndrome CHARGE.

Au programme, des échanges scientifiques, techniques et personnels où sont abordés : les bébés-soleils, grandir avec le syndrome CHARGE, la pédagogie des choix, la vie affective, la sexualité, la protection juridique des plus vulnérables et l'inclusion professionnelle et sociale...

Prises de parole et moments de partage qui apportent sans conteste une contribution forte et décisive à la connaissance du syndrome CHARGE et de cette situation de handicap rare et complexe.



CRESAM

Centre National de Ressources Handicaps Rares - Surdicécité
12 rue du Pré Médard - 86280 Saint-Benoît
05 49 43 80 50

Email : centre.res@cresam.org
Site : www.cresam.org