

# *Fiche 15*

# Le syndrome CHARGE

L'intervention précoce auprès des enfants  
porteurs du syndrome CHARGE



## Factsheet 15

*Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens  
Fiche d'informations n°15*

# L'intervention précoce auprès des enfants porteurs du syndrome CHARGE

ROB LAST, TPTC, TTCTD, CERT A, Educateur de Jeunes Enfants.

L'intervention précoce auprès d'enfants porteurs du syndrome CHARGE présente des difficultés très spécifiques pour tous ceux qui en sont chargés. L'intervention précoce est souvent retardée en raison de soucis médicaux à traiter en urgence, avec des problèmes médicaux et des thérapies médicales qui prennent le pas sur les thérapies éducatives et moins médicales. Il est important que l'intervention commence le plus tôt possible.

### LES PARENTS

On s'accorde à dire que les interventions les plus efficaces sont constituées d'un service coordonné fourni par une équipe multidisciplinaire ou transdisciplinaire, qui met en valeur une pratique centrée sur la famille (Dunst, 2002) et l'Approche Basée sur les Forces, qui met l'accent sur la capacité des personnes à être elles-mêmes actrices de changement en créant les conditions qui leur permettent de

contrôler et de diriger le processus de changement (McCashen, 2005).

On considère que lorsque les parents sont impliqués dans l'intervention précoce auprès de leurs enfants, on obtient de meilleurs résultats.

### QUELQUES-UNES DES QUESTIONS QUE LES FAMILLES PEUVENT SE POSER :

- Qu'est-ce que l'intervention précoce ?
- Quand commence-t-elle ?
- Qui va coordonner ces services ?
- Qui sont les fournisseurs de services en intervention précoce ?
- Que font - ils et comment peuvent-ils aider ?

Les professionnels impliqués dans l'intervention précoce devront aborder ces questions avec les familles. Notamment :

- Les éducateurs
- Les orthophonistes
- Les kinésithérapeutes
- Les ergothérapeutes
- Les psychologues du développement
- Les travailleurs sociaux



- Les diététiciens
- Les professeurs de langue des signes



### LES RÔLES DES PROFESSIONNELS CENSÉS FAIRE DE L'INTERVENTION PRÉCOCE :

#### Les professeurs spécialisés dans le développement précoce de l'enfant :

L'enseignant spécialisé pour enfants sourds ou déficients auditifs

- L'enseignant spécialisé pour enfants déficients visuels ou aveugles
- L'enseignant spécialisé pour enfants porteurs de déficiences sensorielles multiples/sourds-aveugles
- Les enseignants de classes maternelles

Les enfants porteurs du syndrome CHARGE ont une oreille externe caractéristique, des maladies de l'oreille moyenne et de l'oreille interne, qui incluent des malformations de la chaîne des osselets, un défaut de connexion de la cochlée, et des canaux semi-circulaires absents ou malformés, qui sont retrouvés chez 80 à 90 % des individus affectés (Hartshorne *et al.* 2011), et

qui sont responsables d'une perte auditive de conduction et neurosensorielle.

En assignant un **enseignant spécialisé pour enfants sourds ou déficients auditifs** à une famille qui a un enfant atteint du syndrome CHARGE, on devrait choisir quelqu'un qui :

- Pratique couramment la langue des signes, connaît les systèmes de communication augmentée, et le développement du langage et de la communication.
- Possède une connaissance approfondie du matériel disponible, incluant les prothèses auditives, les implants cochléaires, les prothèses BAHA, et les systèmes FM et les agences et compagnies qui les fournissent.

Une connaissance des organisations disponibles pour les personnes sourdes et sourdes-aveugles/déficientes multi-sensorielles est aussi utile, et on peut penser à s'adjoindre les services d'un **enseignant de langue des signes**.

Il est important pour ces enseignants d'être conscients de la façon dont les enfants porteurs du syndrome CHARGE développent un système de communication signifiant. Ceci n'est souvent pas le cas pour les autres enfants sourds. Par exemple, certains enfants porteurs du syndrome CHARGE acquièrent d'abord un langage visuel, qui peut être une langue des signes, des pictogrammes, des objets symboles, puis plus tard ils développent le langage.

Le problème crucial est qu'un système de communication a besoin d'être exploré, développé et proposé aussi tôt que possible. L'enfant devrait être immergé dans ces systèmes, en prenant toujours en considération



son audition, sa vision, les circonstances médicales et les problèmes complexes qui entourent chaque individu.

**L'enseignant pour enfants déficients visuels ou aveugles** a besoin :

- de bien connaître l'évaluation et le développement de la vision
- de fournir l'environnement de jeu et le matériel éducatif appropriés pour un enfant déficient visuel
- d'avoir connaissance de l'impact du colobome sur l'utilisation de la vision, car il est présent chez 80 à 90 % des individus atteints du syndrome CHARGE (Hartshorne *et al.* 2011).

Le colobome est une anomalie oculaire où des parties de l'œil ne se développent pas complètement au cours de la vie intra-utérine. Si une partie de l'œil ne se développe pas, alors on appelle cela un colobome. Colobome signifie «incomplet » ou « non fini ». Les parties qui parfois ne finissent pas de se développer complètement incluent l'iris, le cristallin, la rétine ou le nerf optique.

Le résultat est que la « partie incomplète » laisse entrer trop de lumière dans l'œil, de sorte que l'éblouissement et la lumière vive constituent un problème. Créer un environnement visuel convenable pour l'enfant, où la lumière est contrôlée et l'éblouissement réduit, est essentiel (avec des lunettes de soleil et des casquettes portées à l'extérieur).

Un **enseignant pour enfants déficients multi-sensoriels/sourds-aveugles** est formé pour soutenir le développement **global** de ces enfants. Ceci inclura tous les domaines déjà mentionnés et des compétences particulières

dans le développement d'un programme de communication individualisé. Ils reconnaissent et répondent aux différentes déficiences sensorielles de l'enfant et fournissent des programmes adaptés.

D'autres spécialistes seront **audiologistes** pour l'audition et **orthoptistes** pour la vision.

Etant donnée l'évaluation continue de l'audition et de la vision de l'enfant, il est utile de demander la permission à la famille de l'accompagner à ces examens. Cela fournit une occasion de partager les connaissances et de construire des relations professionnelles utiles.

### Les orthophonistes

Chez les enfants porteurs du syndrome CHARGE, nous voyons des anomalies caractéristiques de l'oreille qui concernent l'oreille externe, des malformations de l'oreille moyenne, une surdité mixte et des anomalies cochléaires. Il peut exister aussi un dysfonctionnement des nerfs crâniens entraînant une anosmie, une paralysie faciale et des problèmes vestibulaires (d'équilibre) et/ou des difficultés pour manger et boire.

Un orthophoniste est un membre essentiel de l'équipe impliquée auprès de l'enfant et de sa famille. Le but est de développer des systèmes de communication personnalisés, qui peuvent inclure la parole, la langue des signes, les repères tactiles, les objets symboles et d'autres stratégies augmentatives, telles que les pictogrammes et d'autres applications technologiques disponibles actuellement. Les enfants atteints du syndrome CHARGE peuvent développer un langage visuel en premier, puis acquérir la parole plus tard.



Il est aussi intéressant de bénéficier de l'implication d'un orthophoniste qui s'intéresse particulièrement à la dysphagie (difficultés pour manger et boire). De nombreux enfants porteurs du syndrome CHARGE sont nourris par sonde, tout d'abord par alimentation nasogastrique, et peut-être ensuite par gastrostomie. Des problèmes de déglutition avec aspiration surviennent chez 70 à 90 % des enfants, et un reflux chez 30 à 40 % (Hartshorne *et al.* 2011).

Il faut mettre en place un programme parfaitement planifié pour aider l'enfant et sa famille à passer de l'alimentation par sonde à une alimentation orale sécurisée. L'orthophoniste et l'équipe médicale collaboreront avec les parents tout au long des étapes nécessaires pour arriver à cela. Ceci peut aussi nécessiter l'intervention d'un diététicien.

La réalisation de la transition entre l'alimentation par sonde et l'alimentation orale varie grandement d'un enfant à l'autre, certains n'arrivant jamais à manger oralement.

### Les kinésithérapeutes

Les kinésithérapeutes sont essentiels pour aider au développement du mouvement chez les enfants porteurs du syndrome CHARGE.

A cause de l'absence ou de l'hypoplasie (sous-développement) des canaux semi-circulaires, ils ne développent pas le mouvement d'une manière habituelle. On rencontre ceci chez 80 à 90 % des enfants atteints du syndrome CHARGE (Hartshorne *et al.* 2011).

D'autres facteurs qui contribuent à cela sont la vision réduite et la faiblesse de la

proprioception. Les enfants porteurs du syndrome CHARGE ont un retard de l'acquisition de la marche et abordent ce processus d'apprentissage de manière différente. Tout d'abord, ils peuvent rester allongés sur le dos pour profiter du support total du sol. Le retournement et le mouvement sont retardés, un déplacement dos au sol étant souvent utilisé pour commencer à se mouvoir dans l'environnement. Ils peuvent essayer de ramper avec 5 points d'appui, en utilisant leur tête comme cinquième point de contact avec le sol. Finalement, le déplacement en se tenant aux meubles commence, qui peut durer longtemps, toujours avec un mauvais équilibre et en élargissant leur polygone de sustentation.

Une fois que la marche indépendante a commencé, ce qui peut se produire à partir d'environ 3 ans ou plus tard, le mauvais équilibre et la démarche avec élargissement du polygone de sustentation continuent. Des pertes d'équilibre surviennent souvent et il faut être vigilant pour assurer la sécurité. Le miracle est que ces enfants finissent par marcher seuls.

### Les ergothérapeutes

Le rôle d'un ergothérapeute est d'aider l'enfant et sa famille dans le développement du jeu, de la motricité fine, des aptitudes d'autonomie, dans l'identification de l'équipement nécessaire et de la façon dont l'enfant interagit avec les objets et les personnes. Le but est de s'assurer que l'enfant est correctement soutenu lorsqu'il est assis (que ce soit sur une chaise haute, dans une poussette ou sur une chaise) et d'adapter le matériel aux besoins de l'enfant.



L'ergothérapeute contribue aussi au développement physique de l'enfant et aux problèmes d'équilibre.

Il est aussi utile pour l'ergothérapeute de connaître l'importance de **l'intégration sensorielle** et de posséder si possible une formation additionnelle dans ce domaine.

### Les psychologues du développement

Les psychologues du développement peuvent fournir des évaluations et des informations sur le développement et le comportement de l'enfant. Ils peuvent aussi travailler avec la famille pour l'aider à comprendre ce qu'implique le fait d'avoir un enfant porteur du syndrome CHARGE.

De plus, les services de **travailleurs sociaux** et de **conseillers** peuvent être recherchés pour apporter un support émotionnel et pratique. Ils peuvent aussi adresser les familles à des services publics, qui peuvent mieux combler leurs besoins familiaux.

### TRAVAILLER EN PARTENARIAT AVEC LES PARENTS

Il est largement reconnu que les parents sont les personnes qui connaissent le mieux leur enfant et les pratiques qui sont le plus aidantes pour lui. Les discussions avec les parents révèlent qu'eux-mêmes deviennent les coordinateurs des services proposés à leur enfant.

Les parents ont besoin des professionnels pour les aider à rassembler et à interpréter l'information, répondre à leurs questions, s'engager dans des discussions, apporter de l'aide et aider dans la prise de décision, et pour

partager leur expertise professionnelle avec la famille.

Ils peuvent tirer bénéfice d'un médecin qui peut assurer un rôle de coordination et est réellement disponible, fiable et formé, de façon à ce qu'une aide appropriée leur soit fournie tout au long des premières années, qui sont souvent extrêmement difficiles.

Il est essentiel que les parents soient impliqués dans toutes les discussions et les réunions autour de leur enfant et qu'il leur soit donné toutes les informations pour leur permettre de prendre leurs décisions de manière avertie.

L'établissement de projets éducatifs et thérapeutiques dès que possible, basés sur les aspirations et les désirs de la famille, devrait former la base du programme de l'enfant. Les parents rapportent que les pronostics précoces au sujet du potentiel de leur enfant étaient souvent pessimistes et que le potentiel de leur enfant n'était en fait pas clair dans les premières années. Beaucoup de ces enfants sont maintenant des adolescents et des adultes démontrant une grande variété de capacités et des résultats variés.

L'importance d'établir un ou plusieurs systèmes de communication dès que possible ne sera jamais assez soulignée. On considère que c'est une bonne pratique, pour les familles, les éducateurs et les thérapeutes, de travailler ensemble pour arriver à cela.

Quelle que soit la quantité d'aide apportée aux parents par les professionnels, le but ultime est clair. Les professionnels doivent tendre à transférer des compétences aux parents, en s'assurant ainsi que la thérapie et l'éducation



soient intégrées naturellement dans tous les aspects de la vie familiale, avec pour résultat la valorisation des compétences parentales.

### GLOSSAIRE

**Anosmie** : perte du sens de l'odorat

**Dysfonctionnement du nerf crânien** : une anomalie d'un ou de tous les nerfs crâniens – qui sont les nerfs qui émergent directement du cerveau plutôt que de la moelle épinière.

**Proprioception** : la perception inconsciente du mouvement et de l'orientation spatiale, qui vient des informations reçues des tendons, des articulations et des ligaments.

**Approche basée sur les forces** : une approche guidée par l'enfant, et qui met l'accent sur les forces de l'enfant et de sa famille.

**Transdisciplinaire** : des personnes de différentes professions qui travaillent ensemble pour assurer une approche holistique.

### RÉFÉRENCES

Blake, K.D. *et al.* (1998) CHARGE association : an update and review for the primary pediatrician. *Clinical Pediatrics*. 37, pp. 159-173.

Dunst, C.J. (2002) Family-Centred Practices : Birth Through High School. *The Journal of Special Education*. 36(3), pp. 139-147.

Hartshorne, T.S. *et al.* (2011) *CHARGE Syndrome*. San Diego : Plural Publishing.

McCashen, W. (2005). *The Strengths Approach*. Bendigo, Victoria, Australia : St Luke's Innovative Resources.

### Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens Fiche d'informations n°15

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

[www.sense.org.uk](http://www.sense.org.uk)



Traduction CRESAM  
Mise en page CRESAM

