

## Surdité de l'enfant

### **Qu'est-ce qu'une baisse de l'audition ?**

Le son est une onde de variation de pression se propageant dans un support fluide, comme l'air ou l'eau. Les sons se définissent selon 3 paramètres : l'intensité (exprimée en décibel, dB), la fréquence (en Hertz, Hz) et la durée (secondes, minutes...). Seuls les sons de fréquence comprise entre 20 et 20.000 Hz sont entendus par l'oreille humaine. La baisse ou la déformation de la perception sonore conduit à une gêne auditive. Les situations de surdité sont variées :

- 1) dans leur cause : certaines gênes auditives sont transitoires (inflammation transitoire du tympan suite à une otite par exemple) alors que d'autres sont permanentes (présentes dès la naissance, ou bien suite à un traumatisme ayant endommagé l'oreille interne) ;
- 2) et également dans leur sévérité, allant d'une gêne légère (difficulté à comprendre la voix chuchotée) à une surdité complète où même les bruits les plus intenses (marteaux-piqueurs...) ne sont pas perçus.

En cas de signes compatibles avec une baisse de l'audition, une consultation chez une spécialiste ORL est indispensable pour le diagnostic et la prise en charge rapide et adaptée de l'enfant.

### **Pourquoi ?**

Une surdité peut être liée :

- soit à une atteinte du conduit auditif externe, du tympan ou des osselets (chaîne de trois petits os transmettant les vibrations du tympan à l'oreille interne) ce qui constitue les surdités de transmission : le son ne peut pas être transmis de manière fiable à l'oreille interne, cette dernière fonctionnant par ailleurs normalement.
- soit à une dysfonction de l'oreille interne et plus particulièrement de la cochlée,

organe qui transforme les vibrations du tympan en signaux électriques qui seront ensuite transférés au cerveau par le nerf auditif. C'est au niveau du cerveau que ces signaux électriques seront interprétés. Ces atteintes de la cochlée ou du nerf auditif donnent des surdités dites de perception.

Les causes de surdité sont multiples, certaines sont transitoires, d'autres permanentes, certaines sont des surdités de transmission, d'autres de perception.

Les causes sont :

- o Inflammatoires (otite séro-muqueuse, otite moyenne chronique) : première cause de surdité chez l'enfant. Elles sont transitoires sous traitement adapté.
- o Traumatiques (fractures des os du crâne qui entoure les organes de l'audition, traumatisme sonore, barotraumatisme)
- o Infectieuses
- o Surdité séquellaire après une méningite (9 % des surdités acquises de l'enfant)
- o Certaines infections maternelles au cours de la grossesse (rubéole, CMV, toxoplasmose, herpès, zona, syphilis, etc.) provoquent chez le bébé à naître une surdité
- o Toxiques (certains antibiotiques utilisés à fortes doses pour des infections graves)
- o Tumorales
- o Génétique (75 % des surdités de perception congénitales). De nombreux gènes sont impliqués.
- o Malformations congénitales de la tête et/ou du cou
- o Certaines anomalies cérébrales congénitales ou acquises (dans ce cas, l'oreille fonctionne normalement, mais c'est le cerveau, lésé, qui ne peut pas interpréter les informations auditives).

## **Quels symptômes et quelles conséquences ?**

Plus la surdité est sévère, plus les signes menant à la suspecter sont observés précocement. En fonction de l'âge, ces signes peuvent être :

- de la naissance à 6 mois : l'enfant ne réagit pas aux bruits forts, ne sursaute pas (0-3 mois) ou ne tourne pas la tête (3-6 mois). Il ne s'intéresse pas aux jouets sonores et la voix de ses parents ne le calme pas.
- de 6 mois à 24 mois : Les premiers éléments du langage se mettent en place très lentement : il gazouille peu. A 15 mois, il ne dit aucun mot simple. À 20 mois, il ne comprend pas les consignes simples (« donne la tétine ») et ne localise pas la

provenance des bruits. À 23 mois, il ne combine pas encore deux mots ensemble, n'écoute pas quand on lui parle d'une autre pièce. Par contre l'enfant compense en étant très curieux et attentif sur le plan visuel : l'enfant regarde avec attention tout autour de lui, scrute les visages et tente spontanément de lire sur les lèvres.

- après 3 ans : son vocabulaire est très limité. Il fait des phrases très simples et utilise très peu les propositions et pronoms. Il a tendance à jouer seul. Il est très sage ou excité, souvent fatigué en fin de journée puisqu'il fait des efforts d'attention supplémentaires pour comprendre.

Lorsqu'une surdité est suspectée, des tests seront réalisés pour déterminer à chaque fréquence, l'intensité de la perte auditive. La surdité peut ainsi prédominer sur les sons aigus avec une audition des graves plus ou moins préservée, et inversement.

Pour donner quelques repères, l'oreille humaine perçoit les sons entre 20 et 20 000 Hz (la parole se situe entre 100 et 6 000 Hz) et dont l'intensité se situe entre 0 et 120 dB. Au-dessus de 80 dB, un bruit prolongé peut être nocif pour l'audition (traumatisme sonore), et au-delà de 120 dB la perception du bruit est douloureuse.

Le degré de surdité est exprimé en perte de perception décibel (dB) :

- Pas de surdité : perte de sensibilité inférieure à 20 dB.

- Surdité légère : perte de 20 à 39 dB, soit le niveau sonore d'une voix douce à celui d'une conversation normale.

La gêne et les difficultés deviennent manifestes vers l'âge de 6 ans, lorsque l'élève commence à apprendre à lire et à écrire. Les bases du langage sont acquises avec, cependant, de nombreuses erreurs articulatoires. Certains enfants peuvent spontanément compenser leur gêne par la lecture labiale et en demandant de répéter les énoncés, de sorte que leur surdité peut rester méconnue des adultes et des autres élèves. Ces enfants ne sont parfois en difficultés que dans les environnements bruyants.

- Surdité moyenne : perte de 40 à 69 dB, soit le niveau de bruit d'une conversation normale à animée.

La difficulté est suffisamment importante pour que la gêne soit évidente dès l'âge de 2 à 3 ans. Il existe un retard évident de langage dont certains éléments sont quand même présents, puisque certaines conversations avec une voix forte ont été entendues. La prononciation est très difficile du fait d'une perception anormale de certains sons. Pour illustrer une gêne dans les aigus avec conservation des graves : l'élève entendra bien les voyelles (dans les graves) alors que les consonnes ne

seront pas du tout perçues (car elles le sont normalement dans les aigus). Cette distorsion de la perception revient, pour l'élève, à écouter un texte où toutes les consonnes auraient été retirées. Les conséquences sont donc majeures sur la compréhension et l'apprentissage du langage. Dans ce cas, il ne peut y avoir de constitution d'un langage oral sans appareillage et surtout sans rééducation et prise en charge spécifique.

- Surdit  severe : perte de 70   89 dB, soit le niveau sonore d'une rue bruyante. L'enfant est d pist  en g n ral avant l' ge de 2 ans L'enfant per oit certains bruits, la voix forte, mais il n'est pas capable d'y reconnaître un langage. L'enfant ne d veloppe donc aucun langage mais peut se faire comprendre par des gestes (d signation d'objet avec son doigt, etc.).

- Surdit  profonde : 90   120 dB, soit le niveau sonore d'un marteau-piqueur ou d'une discoth que.

Dans les cas des surdit s cong nitaless, le probl me de communication est   prendre dans un contexte plus large. En effet, il ne s'agit pas de personnes ayant acquis un langage et qui aurait perdu l'audition dans un second temps. En cas de surdit  profonde cong nitale, la perception est uniquement vibratoire sur les fr quences basses. L'enfant doit apprendre le langage oral sans r f rence   un mod le d j  connu. Il en r sulte un manque d'exp rience dans la communication et donc dans l'utilisation des codes linguistiques et des codes culturels.

## Quelques chiffres

L'Organisation mondiale de la Sant  (OMS) estime que 466 millions de personnes souffrent de d ficience auditive incapacitante dans le monde, dont 34 millions d'enfants. Pour la France, l'Inserm estime que la surdit  affecte pr s d'un millier d'enfants   la naissance et 6 % des 15-24 ans.

## Traitement

Le traitement consiste   promouvoir les capacit s de communication de l'enfant et   assurer et renforcer ses comp tences et son d veloppement personnel. Cette prise en charge global passe par

1/ le développement d'un langage par une rééducation orthophonique,  
2/ un appareillage, souvent nécessaire,  
3/ promouvoir l'inclusion de l'enfant et de sa famille dans la société, et faciliter l'accès de l'enfant au système éducatif.

1/ développement du langage par une rééducation orthophonique

Un langage exclusivement parlé est habituellement possible chez les enfants ayant une surdité légère à moyenne (< 70dB) alors que la majorité des enfants ayant une surdité sévère (> 70 dB) utilisent soit exclusivement la langue des signes française (LSF) soit une association de langue parlée et de langue de signes (LSF, ou la langue parlée complétée (LPC)). Le choix entre ces différentes techniques est fait selon le projet parental et les capacités de l'enfant, et ce projet peut être révisé au cours du temps.

Plusieurs stratégies de prise en charge existent et se distinguent par la modalité initiale d'enseignement du langage. Ainsi, la première langue apprise par l'enfant peut-être :

- la langue parlée : « approche audiophonatoire en français »,
- ou bien une communication associant le parlé et la gestuelle : « approche audiophonatoire en français, avec « LSF », le français signé, ou avec « LPC »,
- ou enfin un enseignement initial en LSF avant l'apprentissage de la langue parlée : « approche visuo-gestuelle ».

Quelque soit la stratégie choisie, l'acquisition de la langue française repose sur :

- La stimulation de la fonction auditive par l'intermédiaire d'un appareillage (cf. § ci-dessous), permettant la restauration de la boucle audio-phonatoire, c'est-à-dire le fait de s'entendre parler.
- l'imprégnation linguistique quotidienne de l'environnement par une socialisation précoce (crèche, halte-garderie ...).
- un apprentissage explicite avec des rééducations orthophoniques pluri-hebdomadaires centrées sur l'apprentissage de la parole, de la lecture labiale, sur les acquisitions lexicales et syntaxiques de cette langue, et sur l'éducation auditive (distinguer une voix masculine de féminine, distinguer les différences entre des mots proches comme château, chapeau, chameau, etc.).

2/ Appareils auditifs.

Chez les enfants de moins de 6 ans, en cas de surdité bilatérale permanente avec un seuil à 40 dB ou plus profond, l'appareillage sera mis en place dès que possible

afin de favoriser au maximum le développement du langage. Les surdités plus légères peuvent également, selon les cas, bénéficier d'un appareillage qui sera, habituellement, des appareils conventionnels d'amplification de type contour d'oreille.

Les implants cochléaires sont réservés aux enfants ayant une surdité profonde, lorsque les appareils conventionnels d'amplification ne permettent pas une amélioration suffisante pour permettre le développement du langage.

### 3/ L'accès de l'enfant au système éducatif

L'accompagnement de l'élève par des structures spécialisées dans la surdité de l'enfant (SAFEF, SSEFIS ou autre organisme, les noms peuvent changer selon les régions) est mise en place en lien avec la Maison départementale pour les personnes handicapées (MDPH), dès que cette dernière a reconnu le handicap. Les Safep (Service d'accompagnement familial et à l'éducation précoce) s'occupent des enfants avec déficience auditive de la naissance à l'âge de 3 ans. Ils ont pour objectif d'aider l'entourage de l'enfant sourd à rentrer en communication avec lui. Les Ssefis (Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) prennent ensuite le relais pour les enfants de 3 à 20 ans. Il s'agit d'un Sessad spécialisé pour les enfants sourds ou malentendants. Ce service comporte une équipe multidisciplinaire composée des médecins, psychologues, orthophonistes, psychomotriciens, professeur de LSF, éducateurs et des professeurs des écoles. Les Ssefis travaillent en partenariat avec l'établissement scolaire, sans se substituer à ses missions pédagogiques.

Les Safep et Ssefis peuvent accueillir les enfants dans leurs locaux, ou bien intervenir en milieu ordinaire (crèche, halte-garderie, domicile familial, établissement scolaire, etc.).

Une prise en charge adaptée doit être mise en place le plus rapidement possible. Un retard de diagnostic chez un enfant ayant une surdité sévère ou profonde conduira à des difficultés de compréhension, d'expression et au développement d'une voix dysharmonieuse. Appareillé et rééduqué tôt, un enfant avec une surdité profonde peut avoir une voix et harmonieuse.

## **Conséquences sur la vie scolaire**

Le handicap de l'élève l'oblige à soutenir son attention intensément pour suivre et comprendre le cours. De cela résulte une fatigabilité importante. Les interventions du Ssefis et les rééducations se feront donc sur le temps scolaire afin d'éviter une fatigabilité plus importante de l'élève, et se réaliseront dans le cadre d'un projet personnalisé de scolarisation (PPS).

En cas de difficulté à suivre les cours en milieu ordinaire, l'élève peut être orienté vers une Unité localisée d'inclusion scolaire (Ulis).

La dernière enquête française (Handicap-Incapacité-Dépendance 1998-1999) montrait que 14 % des enfants ayant une surdité légère présentaient des troubles du langage ou de la parole contre 56 % des enfants ayant une surdité profonde. La surdité retentit sur les apprentissages scolaires (41 % des enfants sourds de 6 à 11 ans savent lire, écrire et compter sans difficulté contre 81 % dans la population générale ; 10% des personnes sourdes accèdent à l'enseignement post-baccalauréat pour 29 % en population générale).

## **Quand faire attention ?**

En classe, la priorité est d'abord que l'élève soit dans les meilleures conditions possibles pour suivre et comprendre le cours. Le prérequis pour cela est que l'élève ait des prothèses auditives en état de marche et adaptées.

- Un bon fonctionnement suppose tout d'abord que les appareils soient bien en place sur les oreilles avec les embouts dans les conduits auditifs et qu'ils soient effectivement en état de marche. Ces vérifications incombent parfois aux enseignants des très jeunes enfants.
- Il est recommandé aux parents de prendre une assurance pour l'appareil auditif.
- Il peut arriver que l'appareil émette un sifflement aigu (effet larsen) auquel le jeune sourd ne réagit pas car il ne le perçoit pas. Cela signifie que l'embout est mal positionné dans le conduit auditif : soit il est sorti de l'oreille soit, l'enfant ayant grandi, l'embout ne correspond plus à la taille de son conduit auditif.
- Parfois, l'élève refuse de porter ou d'activer ses prothèses pour diverses raisons :
  - soit l'embout est mal dimensionné, entraînant une gêne ou une souffrance,
  - soit l'appareil est mal réglé et ne corrige plus de manière efficace les sons perçus
  - soit l'élève, pour des raisons psychologiques, ne souhaite pas porter une marque qui le distingue de ses camarades entendants.
- soit, ponctuellement, l'élève souhaite ignorer son entourage (pour ne pas entendre

un reproche par exemple)

- soit, lorsque l'ambiance est très bruyante, la perception sonore au travers des prothèses auditives devient très douloureuse. L'élève éteint alors ses appareils pour éviter toute souffrance.

L'enseignant peut également s'aider d'un appareil HF (haute fréquence). Il s'agit d'un micro fourni par l'élève et utilisé par l'enseignant. Ce micro est connecté par une liaison sans fil aux appareils auditifs de l'élève.

Au cours des sorties scolaires, l'élève malentendants peut se sentir particulièrement perdus, puisqu'il pourrait ne pas entendre les consignes des accompagnateurs. C'est pourquoi, il est habituellement conseillé à l'enseignant :

- d'énoncer avant le départ, au calme, les consignes relatives à la sortie.
- De donner à un accompagnant ou un camarade la responsabilité de répéter les nouvelles consignes qui apparaîtraient nécessaires au cours de la sortie. En effet, l'éloignement de l'enseignant, la luminosité, ou le bruit ambiant (ex. le vent à la plage, les voitures dans les rues bruyantes) peuvent rendre impossible à l'élève malentendant la compréhension des consignes.
- L'utilisation de l'appareil HF est recommandé également lors des sorties scolaires.

Les élèves ayant une surdité sévère et profonde ont un manque d'expérience de communication, en particulier au sujet des codes culturels et linguistiques. Les conséquences peuvent être les suivantes :

- Un problème d'interprétation des mots polysémiques (le « temps des dinosaures » fait-il référence à la météo jurassique, la durée de vie des dinosaures ou à l'ère géologique du mésozoïque ?) ou de sens différent selon sa position dans la phrase (« un sale type » est parfois « une catégorie sale », au propre comme au figuré)
- Un problème d'interprétation des expressions et des termes familiers (« prendre un coup de vieux », est-ce se faire taper par un vieillard ? ; un « panier à salade » est-il bien un véhicule de police ?)
- La connotation positive ou négative d'un mot par rapport à son synonyme ne sera pas toujours reconnu (comme « nègre » et « noir »), de même que les seconds degrés.
- Des expressions sorties de la culture musicale actuelle, de l'environnement publicitaire, de certaines émissions télévisées et implicitement connus de tous, ne seront pas connus de l'enfant.



# Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Les appareils d'amplification ne permettent pas de redonner une audition normale à l'élève. Il est donc particulièrement important de permettre à l'élève de s'aider également de la lecture sur les lèvres (lecture labiale) et des informations qu'il pourra lire sur le tableau.

## 1/ Place dans la classe :

La place idéale serait celle où l'élève peut tout voir (le tableau et le professeur de face). Plutôt au milieu du deuxième rang. Ainsi, il peut également suivre les réactions des élèves devant lui : s'ils se retournent par exemple, cela signifie que quelqu'un parle derrière eux. Au mieux, l'élève sourd sera entre deux camarades auprès de qui il pourra bénéficier d'aide ponctuelle.

## 2/ Attitude de l'enseignant

Des contacts entre l'enseignant et l'orthophoniste référent de l'élève sont conseillés afin d'améliorer la compréhension de l'élève en classe et d'adapter les aides en fonction des difficultés rencontrées.

Le professeur doit être particulièrement attentif à parler de face, en articulant bien afin de faciliter la lecture labiale. Le rythme de parole ne doit ni être trop rapide ni trop lent. Certains gestes peuvent remplacer ou accompagner la parole (comme un hochement de tête pour accompagner un « oui », ou un mouvement de main avec un « au revoir »). Par ailleurs la mimique doit être adaptée au discours.

L'élève maintient un effort constant d'attention afin de ne jamais lâcher son enseignant des yeux et de réfléchir pour comprendre ce qui est dit. Cela explique la fatigabilité et donc la variabilité dans ses capacités de compréhension au long de la journée. Il est habituellement conseillé de vérifier si l'élève a bien compris les consignes.

Lorsque le professeur utilise une phrase de construction un peu complexe, il est possible que l'élève sourd ne la comprenne pas bien. Il est alors parfois nécessaire de la reformuler de manière plus simple. De même, tout terme nouveau doit être expliqué ou associé à un synonyme connu. Il ne sera perçu dans sa forme et mémorisé que s'il est écrit au tableau. En effet, la lecture labiale aide à la compréhension de manière limitée : les 36 phonèmes de la langue française ne

correspondent qu'à 12 images labiales : ainsi « bandeau », « manteau » ou « bateau » ne peuvent pas être distingués par la lecture labiale seule.

### 3/ Utilisation du tableau et des documents

Certains élèves malentendants ne peuvent intégrer qu'un tiers des paroles de l'enseignant. L'écriture au tableau a donc également une place indispensable afin de compléter les informations reçues par oral.

Pour l'élève, suivre à l'oral l'enseignant et avoir une autre tâche concomitante pose problème. Il lui sera en effet difficile :

- de prendre des notes et d'écouter (avec la lecture labiale) l'enseignant en même temps
- de suivre la parole de l'enseignant et consulter en même temps un document
- de suivre la parole de l'enseignant si une projection d'un film ou d'un diaporama se fait dans l'obscurité.

L'élève devrait donc pouvoir soit recopier les notes d'un camarade, soit disposer d'un photocopié. Par ailleurs, idéalement, l'enseignant devrait veiller à alterner les explications orales et le temps pour consulter les documents.

Pour une séance vidéo, les explications de l'enseignant seront au mieux données avant que la salle ne soit plongée dans l'obscurité, et le film devra si possible être sous-titré.

### 4/ La salle de classe

Elle doit être correctement éclairée et surtout elle doit être calme. La compréhension est difficile pour tout le monde en milieu bruyant, en particulier pour l'enfant sourd. Les bruits de fond interfèrent avec la parole de l'enseignant et sont amplifiés par les prothèses auditives, devenant même quelques fois douloureux, en particulier à la cantine ou dans la cours de récréation. Dans ces cas là, il est possible que l'élève soit obligé d'éteindre ses prothèses. Les appareils récents ont le plus souvent un programme réducteur de bruits permettant de supprimer les bruits trop forts. En cas d'inconfort, l'élève et ses parents peuvent demander conseil à leur audioprothésiste.

### 5/ Aide humaine

Dans certains cas, un Accompagnant des élèves en situation de handicap (AESH) ou un codeur LPC (professionnel ajoutant un signe en regard de la parole de l'enseignant afin de faciliter la lecture labiale) peuvent être nécessaires.

# L'avenir

La plupart des personnes ayant un handicap auditif mènent une vie familiale et professionnelle épanouie.

**Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la [rubrique jaune](#).**

**Pour travailler en partenariat, voir la [rubrique rouge](#).**

**Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : [témoignages](#) ou [associations](#).**

**Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.**

28/01/20

## [Associations](#)

[Action connaissance formation pour la surdité \(ACFOS\)](#)

[Association nationale pour la promotion et le développement de la Langue française Parlée Complétée \(ALPC\)](#)

[Association nationale de parents d'enfants déficients auditifs \(Fédération ANPEDA\)](#)

## [Témoignages](#)

[Drépanocytose : témoignage d'un adolescent](#)

## [Travailler ensemble](#)

[Orthophonie](#)

## [Liens](#)

## **Guide : « Livre blanc sur la surdité de l'enfant »**

Guide publié par l'association ACFOS

## **Guide « Un(e) élève sourd(e) dans votre établissement scolaire »**

Guide édité par l'association ALPC

**Cap école inclusive** : des outils pour accompagner tous les élèves, à destination des équipes éducatives, sur le site du réseau Canopé

## **Ressources documentaires**

### **Guide HAS - Surdité de l'enfant**

Guide d'accompagnement des familles de 0 à 6 ans, publié par la Haute autorité de santé.

### **Aménagement des examens**

## **Glossaire**

### **Acuité visuelle**

Capacité à distinguer des détails fins. Elle se mesure en dixièmes. Une acuité de 10/10 à correspond à une vision normale.

### **Atrésie de l'œsophage**

Il s'agit d'une malformation congénitale de l'œsophage qui se termine en cul-de-sac. Les aliments avalés, la salive déglutie, ne peuvent donc pas descendre dans l'estomac, mais stagnent au niveau de ce cul-de-sac voire débordent entraînant régurgitation et inhalation. Quelque fois à cela s'ajoute une fistule (connexion aberrante) entre l'œsophage et la trachée. Une chirurgie de cette atrésie doit être réalisée rapidement après la naissance.

### **Atrésie des Choanes**

Les fosses nasales sont les cavités situées en arrière des narines et au-dessus du palais. C'est par elle que l'air inspiré circule avant de traverser le nasopharynx, l'oropharynx (=le fond de la gorge), le larynx, la trachée et enfin les poumons. Les fosses nasales ont ainsi quatre orifices : en avant, les narines et, en arrière, les choanes qui mettent donc en communication les fosses nasales et le pharynx. Les nouveau-nés ne savent pas respirer par la bouche : en cas d'obstruction des voies respiratoires du nez (rhume, malformation anatomique comme l'atrésie des choane), le nouveau-né peut présenter des difficultés respiratoires parfois sévères. L'atrésie des choanes est ainsi une réduction de la taille, voire une absence d'une ou des deux choanes.

## **AVS**

L'Auxiliaire de vie scolaire (AVS) est une personne attachée à l'enfant pour l'aider dans sa vie scolaire, qu'il s'agisse de la vie quotidienne (repas, toilette, déplacements) ou des activités scolaires (aide à l'utilisation de l'ordinateur, reprise individuelle des consignes collectives, secrétariat et prise de notes à la place de l'enfant, etc...). Cette personne qui reçoit une formation spécifique est attribuée à l'enfant (à temps partiel ou à temps plein) sur avis de la MDPH (Maison départementale de la personne handicapée) et assure des missions personnalisées selon les besoins de chaque enfant. Voir aussi AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap).

## **Bilan orthophonique**

Examen complet du langage, dans ses aspects réceptifs et productifs, à partir du langage spontané et d'outils standardisés. Les performances réalisées sont évaluées en fonction de l'âge de l'enfant. Le bilan orthophonique comprend un avis diagnostique et des propositions thérapeutiques.

## **CAMSP: centre d'action médico-sociale précoce**

Ce sont des structures du secteur médico-social qui accueillent dans leurs locaux des enfants de 0 à 6 ans porteurs de handicap, pour leur offrir une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Ces structures disposent d'un plateau technique variable : médecins, psychologues, assistant social, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes...

## **Chromatine**

Dans les cellules, l'ADN n'est pas compactée en permanence sous forme de chromosomes bien distincts. Les chromosomes ne se forment qu'au moment de la division cellulaire afin de rendre plus pratique leur transfert dans chacune des deux cellules filles.

En dehors de la division cellulaire, l'ADN des 46 chromosomes est confiné dans un espace très restreint : le noyau de la cellule. L'ADN se présente alors sous forme de chromatine (association d'ADN et de protéines). Lorsqu'une zone de la chromatine est très compactée, la cellule ne peut pas lire les gènes présents dans cette région. Lorsque la chromatine est plus lâche, le ruban d'ADN est accessible aux complexes de lecture de l'ADN, permettant l'utilisation des gènes présents à cet endroit. Les mécanismes de régulation de l'état compacté ou relâché de la chromatine ne sont pas encore très bien connus.

## **Classe d'inclusion scolaire (Clis)**

La dénomination classes d'inclusion scolaire (Clis) a été abrogée. Les élèves du premier degré sont maintenant scolarisés dans des dispositifs appelés Ulis école.

## **Colobome**

Le colobome est une anomalie de développement du globe oculaire au cours de la vie embryonnaire. L'atteinte peut être très variable pouvant se manifester uniquement par une simple encoche de l'iris (la pupille apparaît alors en forme de "trou de serrure"), mais l'atteinte peut également toucher les autres parties de l'œil,

en particulier la rétine ou le nerf optique, responsable d'une baisse de l'acuité visuelle et/ou d'une perte de la vision sur toute ou partie du champ visuel. Les formes les plus sévères sont associées à une microphthalmie (le globe oculaire a une taille plus petite que la moyenne) voire une anophthalmie (absence de globe oculaire). Les colobomes chorio-rétiniens peuvent se compliquer de cataracte et/ou de décollement de rétine.

## **Congénital**

Latin : *con* = avec ; *genitalis* = natal.

Qualifie un élément existant à la naissance de l'individu.

## **Décollement de rétine**

La rétine est la membrane constituée de cellules sensorielles qui tapissent le fond du globe oculaire. Ce sont ces cellules qui perçoivent les rayons lumineux et les transforment en signal électrique. Ce signal est ensuite transmis aux cellules nerveuses qui forment le nerf optique. Sous certaines conditions anormales, la rétine peut se détacher du fond du globe oculaire, les déconnectant ainsi du nerf optique. Le sujet perd alors immédiatement la vue sur tout ou partie de son champ visuel. Une personne tiers n'observera aucune anomalie car ce décollement se produit à l'intérieur même de l'œil : seul le sujet peut exprimer sa perte de vision. Il est alors indispensable que le sujet se rende immédiatement dans un service d'urgence ophtalmologique pour qu'un ophtalmologue, par son examen, puisse diagnostiquer ce problème. Dans la majorité des cas, un traitement adapté mis en place en urgence, permettra de restaurer le champ visuel en remplaçant la rétine en position normale.

## **Fente labio-palatine**

Les fentes labio-palatines sont des anomalies de développement de l'embryon, entraînant un défaut de fermeture de la lèvre supérieure et du palais. La lèvre paraît ainsi fendue dans le sens vertical à partir du nez (d'où l'ancien nom de "bec de lièvre"). Cette fente peut se prolonger tout le long du palais jusqu'à la luette. Cette

malformation, très courante dans la population générale, est corrigée par une chirurgie.

## **Gastrostomie**

La nutrition par une sonde de gastrostomie est une forme de nutrition qui apporte l'alimentation directement au niveau de l'estomac, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique) insérée dans une gastrostomie. Cette « gastrostomie » (littéralement "bouche, ouverture, de l'estomac") est un orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton ». Le bouton est une pièce en plastique placée dans l'orifice qui peut s'ouvrir et se fermer en fonction de l'administration de l'alimentation.

## **Implant Cochléaire**

Un implant cochléaire est un dispositif médical électronique destiné à restaurer l'audition de personnes atteintes d'une perte d'audition sévère à profonde et qui comprennent difficilement la parole à l'aide de prothèses auditives.

L'appareil comprend 2 parties.

- La première est un microphone qui capte les sons et les code en un signal électrique. Il se porte sur l'oreille, comme les appareils auditifs classiques, et est amovible.
- La seconde partie de l'appareil a été insérée chirurgicalement et comprend un récepteur placé sous la peau, derrière l'oreille, et des électrodes (une vingtaine) sont directement implantées en différents points de la cochlée.

Ainsi, le micro capte des sons qui sont transportés par un fil jusqu'à un émetteur placé près de l'oreille, sur le cuir chevelu, en regard de l'émetteur implanté. Le récepteur va ensuite transmettre le signal aux différentes électrodes. La stimulation de la cochlée par les électrodes va produire un signal le long du nerf auditif. Enfin ce message sera interprété par le cerveau et le sujet ressentira le son enregistré.

## **Langue Parlée Complétée (LPC)**



Pour les personnes sourdes la lecture labiale a une importance capitale. Pourtant, l'information reçue est partielle puisque dans la langue orale française il y a 36 sons auxquels correspondent seulement 12 images labiales. La lecture labiale ne suffit donc pas. Le principe consiste à associer à chaque phonème prononcé une clé de complément effectuée par la main près du visage. Ces signaux n'ont aucun sens en eux-mêmes mais sont destinés à apporter des informations complétant la lecture labiale. Par exemple le « p » et le « b » ont la même image labiale, mais ils peuvent être distingués par une clé effectuée de manière concomitante.

## **Langue des Signes Française (LSF)**

Langue des signes française est un langage à part entière avec sa grammaire propre. Il repose sur la gestuelle et l'expression du visage. Les signes ont des origines diverses : certains sont compréhensibles par tous (mime de dormir ou de monter les escaliers), d'autres s'inspire de la dactylologie (l'alphabet des sourds) ou de mots français, et enfin certains mots sont arbitraires (par exemple, chaque personne est appelé, baptisé, par un signe qui lui est propre et qui sera son nom). Ainsi cette LSF n'est pas internationale, la plupart des pays ont en effet leur propre langue des signes, même si une partie du vocabulaire est commune.

La grammaire, visuelle, peut être qualifiée de « tri-dimensionnelle » puisque plusieurs idées peuvent être exprimées en même temps. Habituellement pour débiter une conversation, sont déjà plantés le temps et le lieu, puis l'objet, le sujet et enfin le verbe.

Les personnes entendantes souhaitant utiliser la langue des signes suivent plutôt le français signé : la construction des phrases est linéaire et française (sujet-verbe-complément-préposition de lieu...) en utilisant les signes de la LSF.

## **Nutrition entérale**

Ce terme comprend toutes les formes de nutrition qui apportent l'alimentation directement au niveau de l'estomac ou du tube digestif, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique). Cette sonde peut être insérée par le nez (« sonde naso-gastrique », elle peut donc être retirée lorsque l'enfant n'en a pas besoin), ou bien par une « gastrostomie » (voir terme correspondant), orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac,

permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton ».

## **Orthophonie**

Grec : *orthos* = droit et *phônê* = voix.

Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

## **Orthoptie**

Profession para-médicale exercée par un auxiliaire médical, l'Orthoptiste. La vocation de l'orthoptiste est le dépistage, la rééducation, la réadaptation et l'exploration fonctionnelle des troubles de la vision.

## **Projet personnalisé de scolarisation (PPS)**

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

## **Psychomotricité**

Technique de rééducation qui fait appel aux facultés mentales et physiques du patient afin de l'aider à s'adapter ou à se réadapter à son environnement ; plus simplement, cette technique cherche à réconcilier corps et esprit pour vivre harmonieusement dans l'espace. Elle repose sur la relaxation et sur des techniques d'expressions variées qui sont réalisées à travers des jeux et des mobilisations.

## **Scoliose**

Grec : *skoliôsis* = tortueux.

Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

### **Sonde naso-gastrique**

La sonde naso-gastrique est un tuyau en matière synthétique, posée au niveau du nez et dont l'extrémité est au niveau de l'estomac.

Elle est utilisée

- soit pour vider l'estomac, en cas de problème digestif important (comme une occlusion par exemple),
- soit pour alimenter le sujet lorsque la voie orale est contre-indiquée ou n'est pas suffisante. (voir glossaire : "Nutrition entérale")

### **Sub-normal**

Ce terme qualifie un résultat se situant dans les valeurs normales (entre -2 et +2 DS de la courbe gaussienne du groupe des sujets contrôles sains pour un test donné), mais dans les valeurs basses de la normale. Ainsi certaines maladies génétiques peuvent avoir pour conséquence un quotient intellectuel normal pour un sujet atteint donné, mais si l'on considère la moyenne des résultats des sujets atteints, cette moyenne peut se situer dans les valeurs normales, mais être plus basse que la moyenne des sujets contrôles sains.

### **Syndrome CHARGE**

Acronyme anglais : Coloboma, Heart defects, Atresia choanae, Retardation of growth and development, Genitourinary problems, Ear abnormalities).

## Enquête et partage

Enquête

[Enquête de satisfaction et d'audience](#)

Partage

[Envoyer par mail](#)

