





Sommaire

-  **Actu implant**
L'implant en Europe, le point de vue d'une orthophoniste sur la prise en charge précoce de l'enfant sourd... p. 1
-  **Vie de l'association**
Invitation des professionnels dans nos locaux p. 3
Rencontre avec le constructeur Cochlear p. 5
-  **Témoignages**
V. Sorret, enseignante CE1
J. Chiche, collégienne p. 7
-  **Perspectives**
Identification d'un gène responsable de neuropathies auditives : un espoir pour des enfants atteints de surdité profonde. p.8
Surdité héréditaire : découverte d'un gène qui perturbe la communication entre l'oreille et le cerveau. p. 8

Edito

Chers adhérents, chers amis,

Cette année, année de nos 10 ans, mais aussi année d'une profonde transformation de notre association, s'achève avec l'atteinte de tous nos objectifs. Nous voici en ordre de marche pour poursuivre notre essor et faire face aux enjeux de l'année prochaine. Mais quels sont-ils exactement ?

Depuis les années 1990, les implantations cochléaires bénéficient de crédits d'innovation propres aux nouvelles technologies. L'implant ayant fait ses preuves, des discussions sont en cours entre les organismes de tutelles et les professionnels afin de faire évoluer les règles de financement des implantations, ce qui permettra de libérer des crédits pour d'autres innovations médicales. Notre rôle est de rester vigilants et de peser pour que la qualité du système en place et son coût n'en souffrent pas.

En deuxième lieu, il est essentiel que nous puissions déterminer avec une plus grande précision, les besoins des enfants implantés en terme d'éducation et de soutien car l'implant seul ne saurait suffire. C'est la raison pour laquelle, nous comptons sur votre participation à la nouvelle enquête que nous lançons sur la scolarité 2006-2007 des enfants implantés.

Par ailleurs, nous espérons que 2007 verra l'essor véritable du réseau IFIC (Institut Francilien d'Implantation Cochléaire) auquel nous avons adhéré cette année et qui regroupe, outre l'IFIC, toutes les associations et les centres d'implantation de la région parisienne.

Nous souhaitons enfin nous rapprocher de chacun d'entre vous pour mieux préparer notre avenir commun. Contactez-nous, venez-nous voir, témoignez, participez à nos manifestations !

Convaincus de votre soutien sous toutes ses formes, y compris financier, nous vous souhaitons de joyeuses fêtes de fin d'année et adressons tous nos vœux de bonheur aux petits et grands enfants de Cochlée Ile-de-France.

Patrick Aboaf, Président de Cochlée Ile-de-France



Actu Implant

L'implant en Europe : le point de vue d'une orthophoniste « sur la prise en charge très précoce de l'enfant sourd et l'accompagnement de la famille »

Extrait d'un article de Madame Adoracion Juarez Sanchez, orthophoniste au centre « *Entender y hablar* » de Madrid et auteur du livre *Savoir dire, un savoir faire* dont un extrait a été publié dans *Connaissances surdités – Hors Série N° 2 – Janvier 2006*.

[L'Espagne a mis en place un peu avant la France un programme de détection précoce de la surdité, ce qui donne lieu avec un peu plus de recul que chez nous à certaines observations de la part de professionnels de la surdité dont fait partie Madame Juarez Sanchez, orthophoniste au centre *Entender y hablar* de Madrid.]

Mme Juarez Sanchez constate que la prise en charge de plus en plus précoce des enfants sourds et de leurs familles ainsi que l'apparition de nouvelles techniques auditives amènent les professionnels à constater un changement dans la manière dont ils abordent l'accompagnement ou la guidance parentale.

Avec la mise en place de programmes de détection précoce de la surdité, il n'est pas rare aujourd'hui de nous voir adresser des bébés de quelques mois, voire quelques semaines, constate Mme Sanchez. Un diagnostic très précoce sans suivi immédiat peut provoquer une certaine désorientation des parents d'autant plus que l'intervention des professionnels et les conseils prodigués aux parents



Actu Implant (suite)

L'implant en Europe, le point de vue d'une orthophoniste sur la prise en charge précoce de l'enfant sourd.

n'ont pas souvent de résultats visibles immédiatement sur le comportement et l'évolution de l'enfant. **Ces parents ont donc besoin d'être fortement étayés, par exemple par d'autres familles.**

L'aspect positif est évidemment de pouvoir intervenir au sein de la période la plus « critique » pour l'élaboration des compétences sociales, communicatives et langagières.

Le dépistage précoce s'est vu accompagné depuis une dizaine d'années d'une nouvelle possibilité de donner à court terme une audition vraiment fonctionnelle à la plupart des enfants présentant une surdité profonde ou sévère, grâce à l'implant cochléaire notamment mais aussi aux prothèses numériques.

Développer l'audition fonctionnelle

L'audition fonctionnelle fait que l'information reçue se structure essentiellement sur une base auditive : elle permet de rétablir les stratégies naturelles d'acquisition du langage, en temps réel. Un enfant implanté avant trois ans peut encore appliquer les stratégies computationnelles¹ qui sont les plus efficaces pour les aspects spécifiques de la langue orale, c'est-à-dire la phonologie et la syntaxe qui ont toujours représenté les obstacles majeurs du développement langagier chez les enfants sourds.

Une audition fonctionnelle permet de mieux profiter des situations naturelles et variées de la vie quotidienne, sans toujours dépendre du contexte artificiel de la séance d'orthophonie ou de la classe spécialisée : les conséquences sur les aspects pragmatiques du langage sont très importantes, surtout en ce qui concerne l'extension des registres et l'ajustement des formules verbales au contexte social.

La possibilité d'utiliser des situations et des stratégies plus similaires à celles que l'on utilise avec les enfants entendants facilitent évidemment le rôle des parents mais il faut tenir compte du **danger d'en arriver à minimiser la perte auditive de l'enfant.**

Une certaine facilité pour la compréhension globale des messages ne signifie pas toujours que la forme en ait été correctement perçue, traitée et emmagasinée en mémoire.

L'audition fonctionnelle n'est pas une audition normale ; de plus il y a de nombreux moments pendant lesquels l'enfant ne peut porter son implant. C'est pour cela que nous nous attachons à bien informer les familles de l'importance de continuer à introduire dans leur interaction les ajustements nécessaires (signes, LPC, lecture labiale, ajustement du rythme de parole et de la complexité des messages...).

L'annonce aux parents d'une surdité chez le nouveau-né modifie leurs réponses émotionnelles. Des modifications au niveau des interactions spontanées sont également constatées.

Aussi les parents doivent-ils recevoir l'aide nécessaire pour comprendre la réalité de leur enfant, avoir accès à la formation aux systèmes de communication alternatifs et pouvoir partager leur expérience avec d'autres parents.

La mise en place d'un suivi parental est alors indispensable.

L'affaire de tous...

Ce sera alors le rôle des membres de l'équipe pluridisciplinaire autour de l'enfant et tout particulièrement le rôle de l'orthophoniste, plus spécifiquement en charge de l'accompagnement parental.

Précisons par ailleurs que les associations de parents peuvent aussi, comme l'indique Mme Juarez Sanchez, faciliter le partage des expériences et la diffusion des témoignages, apportant ainsi leur soutien aux parents d'un bébé sourd dépisté très précocement. ☺

1 - à partir de l'interprétation des messages des sens, le cerveau, par superpositions et ajouts successifs réalise des synthèses associant leurs différentes couches.

Le 1^{er} café associatif parisien destiné aux enfants sourds et entendants et à leurs parents sourds ou entendants.

Ce café associatif, géré par l'association « Mon P'tit Doigt m'a Dit » proposera aux familles différentes activités :

- les parents, outre les possibilités offertes par le café associatif, auront l'occasion d'échanger avec d'autres parents, de participer à des réunions d'informations ou à des conférences débat ;

- les enfants se verront proposer un mini centre de loisirs avec des activités ludiques et créatives qui permettront aux enfants sourds, malentendants et entendants de s'amuser ensemble et de mieux se connaître en bénéficiant d'un encadrement de qualité en Langue des signes en français (LSF) ou en langue française parlée complétée (LPC) ou oralement.

Enfin, d'autres activités comme la bibliothèque ou la ludothèque seront accessibles librement sans encadrement.

Ce nouveau lieu innovant se veut un lieu de rencontre et de convivialité ouvert sur le quartier destiné à favoriser l'intégration des personnes sourdes ou malentendantes au sein de la cité, il répond à la demande des familles en terme d'activité et d'information de proximité.

Café associatif :

121 rue Caulincourt à PARIS, dans le 18^e arr.



Vie de l'association

C'est par une belle fin d'après midi, ce mercredi 20 septembre 2006, que nous avons fêté les 10 ans de notre association et son installation dans ses nouveaux locaux à Paris dans le quartier Denfert Rochereau (14^{ème} arr).

Nous avons eu le plaisir de souhaiter la bienvenue dans nos locaux à de **nombreuses personnalités et professionnels de la surdité** qui, par leur présence, nous ont témoigné toute leur reconnaissance.

Bienvenue dans nos nouveaux locaux

C'est ainsi que, malgré leur emploi du temps chargé, se sont associés à notre petite fête :

- Monsieur le Professeur Van Den Abbeele, chef de service du centre d'implantation de l'hôpital Robert Debré à Paris,
- l'hôpital Trousseau était représenté par Madame le Docteur Busquet, audiophonologue ainsi que Mesdames Prang et Gaillard, orthophonistes.

Nous avons eu également le plaisir d'accueillir les **représentants de centres parisiens** qui assurent la prise en charge d'enfants sourds, dont un nombre toujours croissant d'enfants est implanté :

Ainsi, se sont joints à nous :

- Monsieur Martial Franzoni, orthophoniste Directeur du CEOP (Centre Expérimental Orthophonique et Pédagogique) ;
- Madame Descourtieux, orthophoniste, Directrice de Codali (CODage, Audition, Langage, Intégration), Mesdames Soggiu orthophoniste à Codali et membre actif de l'ACFOS, ainsi que Mme Legendre orthophoniste au Centre Codali ;
- Monsieur Albinhac, Directeur Pédagogique de l'INJS de Paris, accompagné par Mesdames Mialet et Sebban, respectivement orthophoniste et psychologue de l'INJS de Paris.

Nous ont également rejoint :

- Monsieur Michel Maulet, orthophoniste en ville et membre de l'équipe d'implantation de l'hôpital Trousseau ;
- Mesdames Myriam Eyzine et Sophie Le Goff du Laboratoire de

Correction Auditive à Paris,

- Monsieur Thierry Pawelczyk qui représentait la société *Cochlear* ainsi que Monsieur Lhospice pour la société *Advanced Bionics*.

Un grand nombre de ces professionnels a à plusieurs reprises participé à nos journées d'information et de réflexion sur l'implant cochléaire et nous les en remercions chaleureusement.

Certains donateurs ont également partagé avec nous ce moment d'échanges : grâce à leur générosité mais aussi grâce à la vôtre, adhérents de *Cochlée Ile-de-France*, nous avons toujours pu mener à terme nos actions passées et continuons à poursuivre de nombreux projets en cours - à titre d'exemple, la refonte de notre guide « *Un implant cochléaire pour mon enfant sourd* », l'organisation de manifestations en prévision pour 2007, la diffusion de notre bulletin associatif « *La P'tite cochlée* » depuis juin 2005 -.

Parmi les donateurs présents citons :

- La fondation *Destiny of a Child* représentée par Mesdames Annie Martin et Mercedes Pickard,
- La fondation *France Télécom* représentée par Mme Véronique Garnier,
- Le club *Richelieu Saint Lô* représenté par Mesdames Cattoni et Simonneau,
- *Les bons contes* représenté par Messieurs Blot et Garnier,
- La *Compagnie du Plateau* représentée par M. Roubaud et Mme Chaigneau.



Enfin de nombreuses associations étaient représentées, parmi elles :

- l'ALPC - Association Nationale pour la Promotion et le développement de la langue française parlée Complétée - représentée par Mme Brigitte Maunoury ;
- l'ANCO - association Nationale des Codeurs- représentée par Mme Armelle Moreau ;
- l'AIFIC avec Madame Hélène Bergmann, qui nous a si souvent fait partager son expérience d'adulte implanté à l'occasion de journée de réflexion autour de l'implant cochléaire.

Permanence au 56, Bd St Jacques à Paris 14^e

Ces locaux vont nous permettre d'organiser de nombreuses manifestations, dont certaines sont prévues pour 2007.

En outre une permanence est organisée afin d'accueillir le nombre sans cesse croissant de nos adhérents.

Actuellement une permanence a lieu :

Le lundi de 11 h à 15 h,

Le mardi de 14 h à 16 h 30.



Vie de l'association

Bienvenue dans nos nouveaux locaux (suite)

Remerciements du Président

Après le temps de découverte de nos locaux et des échanges entre les différents invités et membres du conseil d'administration, notre président, Patrick Aboaf a pris la parole. Il a d'abord rappelé que notre association était née de la volonté d'un petit groupe de parents il y a 10 ans qui a estimé que l'implant était un espoir et une chance pour nos enfants que nous nous devions de saisir.



Patrick Aboaf, Président de Cochlée IDF

C'est ainsi pour permettre les échanges entre parents que notre association est née.

Notre première mission était alors d'accompagner les parents et les enfants car à l'époque nous ne trouvions que très peu d'informations auprès des parents même si le soutien et l'attention des professionnels étaient très présents.

Au fil du temps et avec le développement de l'implant, notre mission a évolué, mais plus que jamais l'information reste essentielle à l'heure actuelle car les parents sont souvent simultanément confrontés à la découverte de la surdité de leur enfant et à la proposition de pose d'un implant cochléaire, comment alors faire ce choix alors qu'on n'a pas encore compris ce que signifie « avoir un enfant sourd » mais aussi à l'inverse comment ne pas faire ce choix quand on sait que les résultats sont d'autant meilleurs que

l'implantation a lieu précocement dans les toutes premières années de vie.

C'est alors notre rôle que de :

- mettre en relation les familles en phase de réflexion vers l'implantation de leur enfant en contact avec des familles ayant un enfant déjà implanté,
- confronter et diffuser les expériences et les témoignages,
- diffuser des documents d'information et organiser des manifestations,
- encourager les parents à ne pas se contenter de l'implant car comme les autres prothèses auditives, l'implant s'inscrit dans une prise en charge plus globale de l'enfant sourd.

Notre seconde mission, a encore rappelé notre Président, **est de contribuer à la reconnaissance de l'efficacité de l'implant cochléaire** afin que soient maintenus notamment :

- un système de financement pérenne,
- un suivi rigoureux des implantés,
- une habilitation des centres d'implantation,
- une totale transparence de la part des constructeurs et des professionnels.

C'est dans cette optique, et afin de favoriser les échanges réguliers entre associations et centres d'implantation sur les sujets communs qui nous intéressent que nous avons adhéré au projet de constitution d'un réseau autour de l'IFIC (Institut Francilien d'Implantation

Cochléaire).

Notre troisième mission enfin est de convaincre que nos enfants sourds peuvent avoir accès à la langue française, langue française écrite mais aussi langue orale dans de très nombreux cas. Contrairement à certaines idées reçues dans notre société tous les sourds profonds ne sont pas « sourds-muets ».

Si l'implant contribue à faciliter l'accès à la langue française, il ne transforme pas un enfant sourd en un enfant entendant. Les résultats dépendent de multiples facteurs (histoire de l'enfant, existence ou non de troubles associés, mode de communication, prise en charge orthophonique et pédagogique...) et nous nous devons de rester vigilants.

P. Aboaf a par ailleurs tenu à souligner que bientôt nos enfants implantés prendront notre relais et témoigneront bien mieux que nous des résultats de l'implant cochléaire.

Enfin notre Président avec beaucoup d'émotion a tenu à remercier chaleureusement *tous les professionnels qui prennent en charge et assurent le suivi de nos enfants en leur exprimant toute notre gratitude, notre reconnaissance et notre admiration. Pour nous, parents, a-t-il rajouté, l'implant est un miracle et vous êtes les artisans de ce miracle.*

Merci. Merci infiniment à tous. ☺

MFB



de gauche à droite : Lucie Clero-Postic, Martine Baillart, Frédérique Armand, Josiane Renard, membres du CA.

Assurances

Au 1^{er} Janvier 2007, et après discussions avec les AGF, nous vous proposons un nouveau « package assurances » qui, pour un montant de prime inchangé - 228€ - inclut également, outre l'implant (partie externe et interne) :
- la prothèse contro-latérale,

- le micro HF
- un second processeur (ceci ne concerne pas les bi-implants).

Rappel : pour bénéficier de ces conditions, l'adhésion à Cochlée Ile de France est indispensable (30€)

Information sur l'enquête scolarité

Chers adhérents,

Vous venez de recevoir une nouvelle enquête sur la scolarité de vos enfants.

Cette enquête, déjà réalisée 4 fois par notre association pour le compte de la FFIC (Fédération Française des Implantés Cochléaires), nous permet de faire le point sur les solutions et les difficultés que vous pouvez rencontrer. En sachant mieux quel type de scolarité vos enfants suivent, de quelles aides ils ont besoin, nous pouvons faire remonter auprès de nos interlocuteurs institutionnels les problèmes rencontrés par les parents.

Cette enquête fait l'objet d'une synthèse, vous pourrez trouver celle de l'année scolaire 2004-2005 sur notre site Web.

Celle-ci nous a par exemple permis de prendre du recul sur les bénéfices de l'implant après une période importante (40% des réponses illustrent une durée d'implantation supérieure à 5 ans), de constater que plus de la moitié de nos enfants étaient scolarisés en intégration, mais pas toujours autant accompagnés que leurs difficultés le nécessitent.

Du fait de la loi sur le handicap du 11 février 2005, dont l'application va prendre des

années, vos réponses seront un outil de plus pour expliquer et appuyer les demandes d'aides.

Cette année, plusieurs possibilités vous seront offertes pour compléter cette enquête ; nous vous proposerons de la compléter directement sur le site Web, ou de la renvoyer par courrier.

Vous pourrez peut-être recevoir plusieurs fois le questionnaire, car notre souhait est de le diffuser le plus largement possible et par tous les intermédiaires en contact avec des enfants implantés. Mais bien sûr il suffit de nous le renvoyer une seule fois !



Cochlée IDF rencontre Cochlear

Rencontre avec Madame Magne, responsable des relations avec les associations, le 7 novembre 2006.

Mme Magne nous présente ses nouvelles fonctions et nous définit sa mission qui s'articule selon deux axes :

• Communication grand public et auprès des professionnels :

Désireuse de mieux faire connaître l'implant et de contribuer ainsi au changement des mentalités, la société Cochlear France souhaite développer une communication grand public et auprès des professionnels (ORL de ville, médecins généralistes, audioprothésistes). C'est notamment grâce à la diffusion de témoignages et de films lors de réunions ou congrès avec les professionnels et avec le soutien des associations d'implantés (adultes et enfants) que cet objectif pourra être atteint.

• Communication auprès des porteurs d'implants Nucleus :

- Diffusion d'une lettre d'information cochlear : **Cochlear infos**.

Cette Newsletter sera diffusée une fois par trimestre et comprendra 3 parties :

- un témoignage,
- une rubrique medico-technique : innovation technologique, produits et accessoires de la marque... ;
- ainsi qu'une page destinée aux associations.

La première lettre sera envoyée début décembre à tous les porteurs d'implant Nucleus proposant l'adhésion à la famille Cochlear.

- **Mise en service de Clés USB :** une nouveauté afin de faciliter l'échange MAP (feuille de réglages).

La diffusion de clés USB destinées à sauvegarder le dernier réglage implant sous format informatique va permettre, en cas de panne ou de sinistre, un échange de MAP (feuille de réglages) avec le constructeur.

La société Cochlear a commencé à diffuser ces clés dans différents

centres d'implantation, n'hésitez pas à en parler à votre régleur d'implant lors du prochain réglage.

Cette clé, à conserver précieusement, outre le fait qu'elle comportera le dernier réglage de l'implant, contient trois rubriques utiles en cas de problème :

- informations générales sur la société Cochlear : dans ce chapitre figurent :
 - les coordonnées de la société Cochlear,
 - des informations en cas de panne,
 - le schéma de la procédure de réparation.
- Précautions / informations médicales : des renseignements très pratiques sont consignés dans cette seconde rubrique :
 - Avertissement et précautions liés à l'utilisation de l'implant.
 - Electricité statique.
 - Schéma de l'audition normale.



Cochlée IDF rencontre *Cochlear* (suite)

Quelques chiffres concernant la pose d'implants *Cochlear* (adultes et enfants confondus)

80 000 implants *Cochlear* dans le Monde.

3 000 implants *Cochlear* en France.

300 implants *Cochlear* par an en France).

- Quick Check relatif à chaque modèle d'implant : Fiche descriptive spécifique à chaque type d'implant : contours Esprit/ esprit 3G – boîtiers Spectra/sprint.

La recherche et l'implant Freedom

Actuellement *Cochlear* dirige ses recherches technologiques vers **l'audition dans le bruit** ainsi qu'une **meilleure écoute de la musique**.

C'est d'ailleurs l'une des nouveautés avec le processeur *Freedom*, dont le package comprend contour et boîtier pour mieux s'adapter à tous types d'utilisation : le boîtier sera notamment préféré dans le cadre des activités sportives. Petit et discret, il pourra se porter autour du bras.

Pour toutes informations complémentaires sur le processeur *Freedom*, se reporter à notre précédent article paru dans la *P'tite Cochlée* N°4, p.3, mais aussi sur le site de la société *Cochlear* :

www.cochlear.com.

Avec le processeur *Freedom*, l'objectif de *Cochlear* est de proposer un seul type de processeur pour tous les implantés d'ici à deux ans. **C'est dorénavant chose faite pour les générations d'implant CI 24 car la partie externe du Freedom est disponible et compatible avec la partie interne CI 24.** ●

Maintenance et accessoires

Pour chaque type d'implant, *Cochlée* IDF demande une démonstration éventuelle des accessoires adaptés à chaque modèle. Ces démonstrations de matériel pourront faire l'objet d'un atelier ouvert aux adhérents : un atelier par modèle d'implant permettra de regrouper tous les utilisateurs de ce même modèle. **Des rencontres constructeurs/adhérents sont alors envisagés le samedi après-midi.** Nous vous en tiendrons informés.

Le Dry store

La performance de votre microphone peut être affectée par une accumulation d'humidité. L'utilisation régulière du Dry & Store peut faire la différence, également pour la durée de vie de vos piles

Les piles :

Pour les contours, vous pouvez vous procurer les piles boutons Zinc Air Powerone P675 aux conditions suivantes :

Prix d'une boîte de 60 piles : 30,05 TTC. Pour l'envoi par correspondance, il est nécessaire de commander 2 boîtes de 10 plaquettes (6 piles sur chaque plaquette), soit 120 piles au prix de 66,10€ (frais de port de 6 € inclus).

Cochlear :

3 Impasse Marcel Chalard

31 100 Toulouse

Tél : 05 34 63 85 85

info@cochlear.fr

Zinc Air. Pour de plus amples informations contacter la société Cochlear.

Prix : 98.18 € TTC et les pastilles : 18.66 € TTC (boîte de 6).

Rappel Aspects pratiques :

• Lorsque votre processeur tombe en panne hors période de garantie :

Cochlear vous propose **différents forfaits** :

- soit un échange standard avec un processeur reconditionné garanti 6 mois pour un prix de 320€ TTC ;
- soit une réparation du processeur d'origine au prix forfaitaire de 395€ TTC. A noter que seules les pièces réparées sont garanties 6 mois ;
- soit une réparation sur devis avec une garantie de 6 mois des pièces réparées.

L'échange standard est la solution préconisée par *Cochlear* car il évite un appareil de prêt (envois successifs) et vous recevrez un appareil entièrement remis à neuf avec les dernières évolutions et testé selon les dernières spécifications du fabricant. Il est précisé que dans le cadre d'un échange standard la société *Cochlear* essaie de remplacer l'implant en panne par un appareil avec un numéro de série approchant de celui qui est hors d'usage.

L'origine de la panne ne sera stipulée que sur demande expresse de la famille ou du patient qui envoie son appareil en réparation.

Pour de plus amples renseignements sur les pannes pendant la période de garantie et le traitement des sinistres consulter notre *P'tite Cochlée* n° 4 – Juin 2006.

Témoignages

de Johanna Chiche, collégienne de 11 ans et de Véronique Sorret, enseignante en école primaire, actuellement en classe de CE1 :



J'avais déjà été confrontée au handicap, lors d'un stage au sein d'une classe qui accueillait un élève atteint de myopathie, et, malgré les difficultés très lourdes qu'il fallait gérer au quotidien, l'expérience m'avait convaincue du bien fondé de l'intégration des enfants handicapés en milieu « ordinaire ».

En 2003 et 2004, j'ai accueilli dans ma classe un enfant mal voyant. Sa présence imposait un dispositif matériel spécifique et une adaptation des activités, certes, mais cet élève, traité par tous à l'égal des autres enfants, n'était en rien une gêne pour la conduite de la classe. Cela dit, il est important de préciser que j'ai bénéficié à cette occasion de la présence d'une AVS (auxiliaire de vie scolaire), sans laquelle les choses auraient été plus complexes.

Fort de cette expérience, et de plus en plus convaincue des bénéfices de l'intégration, j'ai accepté d'accueillir dans ma classe, depuis 2 ans, une élève atteinte de surdité profonde et implantée cochléaire à l'âge de 3 ans.

Une appréhension face au handicap

Il faut noter qu'il y a toujours, de la part de l'enseignant, une appréhension face au handicap, car à aucun moment de notre formation nous n'y sommes préparés.

La présentation de l'enfant par les parents est donc une étape importante, et leur implication totale est de toute évidence un facteur primordial de réussite : le travail conjoint des parents et des enseignants, déjà essentiel pour

n'importe quel élève, prend encore plus de sens en présence d'un handicap.

Il est vrai que l'intégration d'un enfant handicapé demande un effort particulier de la part de l'enseignant et impose des contraintes. Un environnement favorable doit donc être mis en place le plus tôt possible dans la classe, par l'apport de matériel spécifique et par la présence d'intervenants extérieurs.

Le codeur, l'orthophoniste : des aides précieuses

Dans un cas de surdité, l'intervention d'un codeur est essentielle : l'enfant, même si l'on sent bien son désir de se confondre avec ses pairs, comprend vite le confort et la sécurité que cela lui procure, et l'enseignant apprécie, comme un soulagement à ses efforts, l'aide apportée.

Cela est d'autant plus vrai lorsque le codeur, totalement impliqué dans son rôle et peut-être le dépassant par là même, complète son activité par un véritable rôle de soutien et de guide pour l'élève. C'est ce que j'ai pu apprécier avec le codeur qui travaillait à mes côtés.

Je soulignerais dans cette perspective que sa présence quotidienne, pour une partie de la journée, aurait été un plus, si cela avait été possible.

Pour l'autre moitié de la journée, il me paraît important de laisser l'élève handicapé en situation « ordinaire », plus difficile certes, mais c'est dans ces moments-là qu'il pourra apprendre à devenir réellement autonome. Pour l'enseignant, gérer seul le handicap est

aussi plus complexe, mais il peut s'organiser pour optimiser son travail : rapprocher l'enfant de lui, lui faire répéter systématiquement les notions importantes, rester vigilant pour la compréhension des consignes, mais aussi prévoir des activités peut-être un peu moins essentielles en l'absence du codeur.

Toutes choses qui, finalement, ressemblent assez au travail quotidien d'un enseignant, qui aura toujours à gérer l'hétérogénéité dans sa classe : tous les élèves n'apprennent pas au même rythme, et chacun présente des spécificités auquel un enseignant doit savoir s'adapter.

Un autre intervenant a également apporté une aide certaine pour l'évolution de mon élève : il s'agit de l'orthophoniste, dont les séances, plusieurs par semaine, permettent de soutenir les activités en classe.

Bien sûr, la présence de toutes ces personnes autour d'un enfant imposent des concertations régulières, et il faut souligner l'importance de la qualité des contacts entre toutes les parties.

Mais il me paraît évident, pour l'avoir vécu, que l'intégration d'un enfant handicapé est un plus pour toute une classe : l'élève concerné appartient à un groupe dans lequel il peut se fondre, et ses camarades apprennent à gérer la différence, ce qui leur permettra plus tard, dans leur vie d'adulte, d'être plus ouverts et tolérants. Dès lors, tous les efforts fournis sont récompensés et s'effacent devant le succès d'une intégration. » ☺

Véronique Sorret



Bonjour je m'appelle Johanna Chiche, j'ai 11 ans et je suis sourde profonde : je suis implantée

d'une oreille et de l'autre par un appareil auditif. Je suis née le 28 février 1995, sourde mais pas sourde profonde. J'ai été appareillée des deux oreilles à l'âge de 1 an, date à laquelle j'ai commencé l'orthophonie. J'ai été implantée à l'âge de cinq ans parce que ma surdité se dégradait. Ça me faisait drôle d'entendre les bruit comme celui des avions, des voitures, et aussi la chasse d'eau (je les entendais bien mieux qu'avant). Après trois années de crèche, j'ai été scolarisée dans une école normale. Mes années de maternelle se sont très bien passées

sans redoublement et surtout j'y étais heureuse et j'avais des copines et des instituteurs géniaux. Quand je suis entrée en primaire, c'est à dire au CP, à nouveau tout s'est très bien déroulé, je travaillais comme il le fallait, en parallèle de mes cours d'orthophonie à raison de 3 fois par semaine. C'était énorme mais il fallait travailler dès le CP ; tout cela m'a demandé beaucoup d'efforts. Puis en CE1, j'ai diminué les heures d'orthophonie pour passer à deux fois par semaine. La séance du mercredi se déroulait avec une copine et le vendredi toute seule. J'avais aussi un instituteur spécialisé qui venait une fois par semaine depuis le début de l'année. Mes années en primaire se sont très bien passées. Je suis entrée en 6° cette année sans problème ; les professeurs ont tout de suite compris ce qu'il fallait faire ; je suis équipée d'un matériel HF. Je me débrouille pour les leçons dictées à l'oral et je vérifie égale-

ment sur ma voisine ou on me prête le cahier. Les professeurs sont attentifs. Jusqu'ici j'y suis arrivée grâce à l'aide de mes parents, mon orthophoniste et ma famille. Mais pour en venir jusqu'ici il m'a fallu beaucoup d'efforts comme il me le faudra pour plus tard.

Conclusion :

- Les sentiments que j'ai ressentis sont :
 - la surdité pour moi est un avantage car pendant que je dors je ne suis pas dérangée,
 - les appareils m'aident à entendre, communiquer, jouer...
 - les sourds sont comme les entendants mais c'est autre chose j'appellerais ça un autre monde,
 - en toute franchise je ne me sens pas différente. ☺

Johanna Chiche



Perspectives

2 Communiqués de presse intéressants des 20 octobre et 22 juin 2006

- Identification d'un gène responsable de neuropathies auditives : un espoir pour des enfants atteints de surdité profonde.
- Surdité héréditaire : découverte d'un gène qui perturbe la communication entre l'oreille et le cerveau.

L'équipe du Pr Christine Petit, unité de Génétique des Déficiences Sensorielles de l'Institut Pasteur associée à l'Inserm et au Collège de France, vient d'identifier **un gène dont les mutations**, contrairement à celles de tous les autres gènes de surdité identifiés à ce jour, **n'entraînent pas de dysfonctionnement de l'organe sensoriel auditif, la cochlée**. Grâce au développement d'un modèle animal, les chercheurs de l'Institut Pasteur ont montré que, dans cette forme de surdité, les cellules sensorielles de la cochlée fonctionnent normalement à la différence des neurones des voies auditives. Dans ces derniers, la propagation de l'influx nerveux est retardé et désynchronisé. Le message nerveux, traduction de la scène sonore, qui parvient au cerveau, est profondément altéré. Le gène découvert est le premier gène humain impliqué dans une surdité héréditaire due à une **atteinte des neurones des voies auditives**. Ce travail, réalisé en collaboration avec Paul Avan du laboratoire de Biophysique sensorielle de la Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand et 3 laboratoires du consortium européen EuroHear, est publié dans la revue *Nature Genetics* (juin 2006).

On sait aujourd'hui, grâce aux travaux de l'équipe du Pr Christine Petit à l'Institut Pasteur, que la plupart des surdités de l'enfant dans les pays développés sont héréditaires. Les enfants qui présentent une surdité profonde due à l'atteinte de la cochlée peuvent tirer bénéfice des implants cochléaires. Les implants cochléaires se substituent à l'organe sensoriel défaillant en convertissant le message sonore en signaux électriques qu'ils délivrent directement aux neurones auditifs. Ces neurones les transmettent, via les voies auditives centrales, au cerveau. Il existe cependant **certaines échecs de l'implant cochléaire dont pourrait rendre compte la forme de surdité dont le gène vient d'être découvert**.

Grâce au diagnostic moléculaire développé par les chercheurs, les cliniciens disposeront d'un outil qui devrait leur permettre d'évaluer le bénéfice de l'implant cochléaire pour cette forme de surdité.

Pionnière dans l'étude des surdités héréditaires, l'équipe du Pr Christine

Petit a identifié les gènes responsables d'une vingtaine de formes de surdité. Ses découvertes ont aussi permis d'élucider les mécanismes défectueux dans ces diverses formes, et ont ouvert la voie à la connaissance des bases moléculaires de l'audition. ☺

Un gène dont le déficit entraîne une surdité profonde et irréversible chez le nouveau-né a été caractérisé par l'équipe dirigée par le Pr Christine Petit à l'Institut Pasteur, associée à l'Inserm, à l'Université Pierre et Marie Curie et au Collège de France. Cette découverte publiée dans la revue *Cell* a permis aux chercheurs de développer le diagnostic moléculaire de cette forme de surdité. Les chercheurs ont établi que, contrairement à une idée reçue, cette surdité, que l'examen clinique classe dans les neuropathies auditives, est due à une atteinte de la cochlée, l'organe sensoriel auditif. La pose chirurgicale d'un implant cochléaire, appareil qui permet de restituer l'audition dans ce type de pathologie, est envisageable pour des enfants dont la déficience du gène incriminé serait diagnostiquée.

Les chercheurs de l'unité de Génétique des Déficiences Sensorielles de l'Institut Pasteur associée à l'Inserm, à l'Université Pierre et Marie Curie et au Collège de France ont étudié le rôle d'un gène défectueux dans une surdité héréditaire. Ces chercheurs, en collaboration avec l'équipe du Dr Tobias Moser (Université de Göttingen, Allemagne) et le Pr Paul Avan (Université de Clermont-Ferrand) ont montré que la protéine codée par ce gène, l'otoferline, est indispensable au processus de codage du signal sonore en signal électrique par les cellules sensorielles de la cochlée.

Les patients ayant une otoferline défectueuse ont une cochlée d'apparence normale mais non fonctionnelle. Ils présentent une neuropathie auditive que les tests audiométriques ne permettent pas de distinguer des neuropathies dont le siège est le plus souvent retrouvé lié au nerf auditif...

L'équipe du Pr Christine Petit a mis au point un diagnostic moléculaire permettant de détecter les mutations du gène de l'otoferline qui sont assez fréquentes dans certains pays. Son utilisation par des cliniciens de l'hô-

pital Trousseau à Paris a déjà permis à deux enfants atteints de cette forme génétique de surdité de bénéficier de la pose d'implants cochléaires et de retrouver l'audition.

Le diagnostic moléculaire pourra être proposé dans le futur pour tout enfant atteint d'une neuropathie auditive, afin d'éclairer les cliniciens et les familles dans la prise de décision de la pose d'un implant cochléaire.

L'équipe du Pr Christine Petit, pionnière dans l'étude des surdités héréditaires, avait récemment mis au point un diagnostic moléculaire pour une surdité génétique non due à une déficience de la cochlée, permettant aux cliniciens d'évaluer le bénéfice de l'implant cochléaire pour cette forme de surdité (*voir communiqué de presse précédent*). ☺

Contacts presse :

Service de Presse de l'Institut Pasteur :

Nadine Peyrolo, Bruno Baron

tél : 01 44 38 91 30 - courriel : bbaron@pasteur.fr

Service de Presse de l'Inserm : Séverine Ciancia

Tél : 01 44 23 60 86 - courriel : severine.ciancia@tolbiac.inserm.fr

Si vous souhaitez apporter votre témoignage, vos idées d'articles, mais aussi des critiques, des suggestions, n'hésitez pas !

Envoyez un mail à : cochleedf@wanadoo.fr ou téléphonez-nous



ou, encore mieux, manifestez-vous sur notre forum !

Lettre d'information trimestrielle réservée aux adhérents de Cochlée Ile-de-France

Directeur de publication : Patrick Aboaf

Ont participé à ce n° : Patrick Aboaf, Marie-France Bazantay, Frédérique Armand, Nathalie Clavier.

Secrétariat de rédaction : Isabelle Fouchard.

Siège et adresse postale : 97 bd Arago 75014 Paris

Accueil : 56 bd Saint-Jacques, 75014 PARIS

Tél. : 01. 56.58.16.25.

Accueil : 56 bd Saint-Jacques, 75014 PARIS

Tél. : 01. 56.58.16.25.

courriel : cochleedf@wanadoo.fr

Site internet : www.cochlee-asso.com

La Petite Cochlée n°5 Novembre 2006