



LIVRET 1

Diagnostic Territorial Partagé Handicap Rare Déficience auditive et troubles associés en Île-de-France 2023-2024

LIVRET 1 - Identification des besoins
et des ressources

Juin 2024



PRÉSENTATION



Le Diagnostic Territorial Partagé Handicap Rare (DTP HR) sur la déficience auditive grave avec troubles associés graves en Île-de-France s'inscrit dans la continuité du Diagnostic Territorial Partagé du Handicap Rare de 2019 et dans le cadre du 3^{ème} Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares (2021-2025).

Le 3^{ème} Schéma national pour les situations de handicap rare s'articule autour de trois axes :

- Assurer une réponse pour tous et pour chacun ;
- Renforcer la dynamique d'intégration au sein des territoires et garantir la lisibilité de l'offre et la complémentarité des dispositifs pour les professionnels, les personnes et leurs proches-aidants ;
- Produire, partager et diffuser les connaissances sur les handicaps rares pour apporter des réponses aux personnes.

Le DTP Déficience Auditive Handicap Rare (DTP DA HR) a eu pour objectif :

- Dans un premier temps, de contribuer à une meilleure connaissance des besoins des personnes, grâce aux regards croisés des acteurs, et de cartographier les ressources du territoire pour ce public. (livret 1 du DTP)
- Dans un deuxième temps, il a permis d'affiner la compréhension des enjeux et d'élaborer des préconisations à porter collectivement au travers d'une dynamique territoriale coresponsable. (livret 2 du DTP, en phase de consolidation avec les acteurs, disponible début 2025)

Nous remercions l'ensemble des acteurs : personnes concernées, familles, acteurs experts, acteurs institutionnels et de coordination pour leur implication dans ces travaux partageant généreusement leurs connaissances, expériences et réflexions.

Dès décembre 2024, et pour les prochaines deux années, l'ERHR IDF, sur la demande de l'ARS, aura un rôle de coordination dans le déploiement des préconisations issues du DTP **que les acteurs du territoire auront à cœur d'investir**, nous vous solliciterons très prochainement, n'hésitez pas à nous contacter et à nous rejoindre.

En vous souhaitant une bonne lecture.

01

Introduction : objectifs et méthodologie

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Les objectifs de la démarche



Le Diagnostic Territorial Partagé Handicap Rare « *Déficience auditive grave et troubles associés graves* » a pour objectif de **soutenir l'accès aux droits des personnes vulnérables** en améliorant les services rendus aux personnes et à leurs familles par une meilleure coordination des ressources.

Selon le guide méthodologie de construction d'un DTP élaboré par la CNSA et l'ANCREAI, le DTP est défini comme ***une évaluation et un état des lieux des besoins et des ressources mobilisables des services médico-sociaux, sociaux et sanitaires sur le territoire, mais aussi un véritable travail de réflexion et de négociation entre les différents acteurs visant à une transformation concrète des organisations et des pratiques.***



Ce diagnostic territorial s'inscrit dans la continuité du **Diagnostic Territorial Partagé Handicaps Rares en Île-de-France de 2019** et dans le cadre du **troisième schéma d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares**.

Lors de la restitution du Diagnostic Territorial Partagé Handicaps Rares (DTP HR) de 2019, un éclairage spécifique avait été porté sur certaines problématiques rencontrées **dans le parcours des personnes présentant une déficience auditive grave et des troubles associés graves (DA+)* pouvant se retrouver en Situation de Handicap Rare (DA+ en SHR)***, il a été plus particulièrement identifié par les acteurs :

1. Le risque de rupture de parcours,
2. La difficulté d'accès aux soins psychiques
3. Les enjeux de participation sociale, d'accessibilité et de communication.

Ce Diagnostic Territorial Partagé 2023/2024 sera ainsi spécifiquement centré sur ce public et ces thématiques qui ont été confirmées lors des différents échanges comme étant les enjeux centraux.

* selon les définitions proposées à la page 29 de ce document.

Les Diagnostics Territoriaux Partagés Handicaps Rares en IDF

Trois DTP
Handicaps Rares
ont été réalisés
à ce jour

Diagnostic Territorial Partagé Handicaps Rares en Île-de-France (2019) – CREA I - ERHR IDF
Diagnostic Territorial Partagé Déficience visuelle et troubles associés graves (2022) ERHR IDF
Diagnostic Territorial Partagé Déficience auditive et troubles associés graves (2024) ERHR IDF - KPMG

Pour chacun de ces DTP :

• 3 CATEGORIES ACTEURS CONCERTÉS:

PERSONNES
CONCERNÉES

+

PROCHES
AIDANTS

+

ACTEURS ET
PROFESSIONNELS
TOUS SECTEURS

• 1 RÉFÉRENCE COMMUNE : « L'accès aux droits fondamentaux des personnes vulnérables »

• 2 FINALITÉS :

PRODUCTION ET DIFFUSION DE
CONNAISSANCES SUR LES BESOINS
ET LES RESSOURCES
DU PUBLIC

MOBILISATION DU PARTENARIAT POUR
CONCEVOIR ET METTRE EN ŒUVRE
DES LEVIERS EN REPOSE
AUX BESOINS IDENTIFIES

Méthodologie de réalisation du DTP DA+ en SHR - 2023/2024

1 Définition du DTP, identification des besoins et des ressources



AVRIL - NOVEMBRE
2023

LIVRABLES CLEFS

- Lettre d'information aux partenaires
- Cartographies et annuaires pour chaque département
- Rapport de DTP : Livret 1
- Visioconférence 7/11/2023

Phase 0 : Cadrage et définition de la méthodologie de DTP

- Entretien de lancement avec l'ARS et l'ERHR
- COPIL 1 de lancement et de validation des outils du DTP et élaboration d'une note de cadrage
- Elaboration et diffusion d'une lettre d'information aux partenaires

Phase 1 : Etats des lieux des ressources et des besoins

- Analyse et synthèse de données statistiques
- Entretiens individuels et collectifs auprès des acteurs du territoire
- Entretiens individuels familles et focus-groups usagers
- Elaboration d'une cartographie et d'un annuaire pour chaque département
- Rédaction du rapport de DTP
- COPIL 2 pour présentation du rapport
- Organisation d'une visioconférence de présentation auprès du cercle des partenaires

2 Elaboration des réponses et diffusion des résultats du DTP



NOVEMBRE 2023 -
JUN 2024

LIVRABLES CLEFS

- Synthèse des préconisations des acteurs
- Rapport de DTP : Livret 2
- Conférence régionale 30/05/2024
- Newsletter de restitution

Phase 2 : Animation de la concertation

- Ateliers de travail d'élaboration des préconisations
- Rédaction d'une synthèse des préconisations
- Formalisation de la proposition de mise en œuvre et finalisation du rapport
- COPIL 3 pour validation des orientations et des fiches de préconisations

Phase 3 : Diffusion des résultats

- Animation d'une conférence régionale
- Diffusion du rapport finalisé
- Elaboration d'une newsletter de restitution

1.1.

Objectifs et méthodologie de la Phase 1

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Phase 1: états des lieux des besoins et des ressources

La première phase du DTP a eu pour objectif l'élaboration d'un bilan partagé des besoins et des ressources sur le territoire en matière d'accompagnement des personnes présentant une déficience auditive et des troubles associés graves.

Nous avons **échangé avec les experts du territoire, les acteurs institutionnels et de la coordination, les personnes concernées et les familles**, dans le cadre d'entretiens individuels ou collectifs.

1. Avec les acteurs experts, nous avons échangé collectivement, le plus souvent avec une représentation de toutes les professions d'un même établissement/service (des membres de la direction et des professionnels de terrain) ou de plusieurs établissements/services d'une même association notamment autour :

- du public présentant une déficience auditive et des troubles associés graves, dont les personnes en situation de handicap rare ;
- de l'offre proposée sur le territoire en matière d'accompagnement de ce public (accès aux soins psychiques, prévention des ruptures de parcours, communication et respect des droits...) et des besoins non couverts ;
- des partenariats existants sur le territoire en lien avec l'accompagnement de ces personnes, ainsi que tout autre sujet pertinent d'aborder.

2. Les acteurs institutionnels et de coordination nous ont fait part de leurs besoins de connaissances et d'informations sur le public et ont partagé leur expérience et leurs attentes.

3. Les personnes concernées ont partagé leurs parcours, leurs besoins et leurs souhaits lors de Focus Group à l'institut Bager (92) et au Foyer d'hébergement/ESAT Jean Moulin (75)

4. Les familles ont pu mettre en lumière les sources de difficultés ainsi que les expériences facilitantes durant leurs parcours, mais également leurs attentes d'une meilleure réponse d'accompagnement pour leur enfant.

A tous ces acteurs, **nous renouvelons nos remerciements** pour leur disponibilité et leur contribution à l'**identification des enjeux**.

Comme dans tout projet, nous avons dû, à regret, nous limiter dans l'extension de ces rencontres pour rester dans une temporalité de réalisation soutenable. **Nous aurions aimé pouvoir impliquer davantage** les acteurs de droit commun, notamment des acteurs de l'Education Nationale, de l'Aide Sociale à l'Enfance, de la santé et particulièrement de la psychiatrie de secteur, mais nous aurions aussi aimé disposer d'une plus grande représentation des associations de personnes et de familles, notamment de familles sourdes.

Nous espérons pouvoir les inviter et susciter leur intérêt à participer aux travaux à venir.

En parallèle de ces entretiens, nous avons procédé à une recherche et à **une analyse des données quantitatives et qualitatives** sur le public concerné. Nous avons pu ainsi identifier les données disponibles mais aussi les données manquantes. Nous avons également consolidé des **cartographies régionale et départementales des ressources spécialisées**.

Une première présentation de ces travaux a été réalisée le **jeudi 7 novembre 2023 en visioconférence** avec la présence de 111 participants.

Phase 1 : les entretiens avec les experts du territoire



1. Méthodologie d'organisation et déroulé des entretiens avec les acteurs experts

Identification des acteurs experts	<p>Identification et recherche des contacts des acteurs institutionnels</p> <p>Organisation des entretiens collectifs inter/intra établissements</p>
Introduction de l'entretien	Tour de table et présentation des structures présentes
	Présentation de la démarche d'élaboration du DTP
Exploration des 3 enjeux pré-identifiés	1. Les risques de rupture de parcours
	2. L'accès aux soins psychiques
	3. La communication et la participation sociale
Partenariats et fonctionnement global	Exploration du réseau partenarial (partenariats existants et ceux à créer)
	Mise en relief d'autres problématiques ou bonnes pratiques en vigueur
Clôture de l'entretien	Recueil de données quantitatives
	Présentation de la fiche acteur à mettre à jour
	Présentation de la suite de la démarche et sollicitation (webinaire, ateliers partenariaux, document d'orientation ...)

Phase 1: les entretiens avec les acteurs institutionnels et les acteurs de coordination du territoire



2. Méthodologie d'organisation et objectifs des entretiens avec les acteurs institutionnels et les acteurs de coordination

Identification des acteurs institutionnels et de la coordination	<ul style="list-style-type: none"> • Identification et recherche des contacts des acteurs institutionnels et des acteurs de la coordination
Déroulé de l'échange	<ul style="list-style-type: none"> • Echanges collectifs avec pour objectif : <ul style="list-style-type: none"> - présentation de la démarche - recueil de la connaissance du public - recueil des informations sur l'offre de service sur le territoire - recueil des questionnements, des attentes et besoins quant aux informations et leviers d'actions collectifs que pourront fournir ce DTP
Modalité	<ul style="list-style-type: none"> • Trois entretiens collectifs en visioconférence destinés aux : ARS/DDARS, MDPH, acteurs de coordination de l'Île de France

Phase 1: les focus group avec les personnes concernées

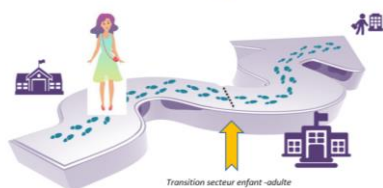


3. Méthodologie d'organisation et déroulé des focus group avec les personnes concernées

Identification des structures	<ul style="list-style-type: none"> • Contact d'une structure enfant et d'une structure adulte partenaire • Information et demande d'autorisation des familles/personnes concernées
Préparation de la rencontre	<ul style="list-style-type: none"> • Envoi d'un support visuel accessible* en amont de la rencontre, expliquant la démarche, sa finalité et les contenus qui seront explorés. • Préparation à cet échange réalisée par les professionnels pour expliquer aux personnes concernées les objectifs, et recueillir leur intérêt et souhait de participation
Déroulé de la rencontre	<ul style="list-style-type: none"> • Echanges collectifs réalisés en LSF sur les différents thèmes relatifs : aux parcours, aux difficultés, aux souhaits, désirs et projet de vie pour le futur avec le soutien de professionnels signants

*Extrait des supports visuels utilisés :

FIGURE 2 (pour les filles): VOTRE PARCOURS :
 Dans quel(s) service(s) / quelle(s) structure(s) avez-vous été accompagné sur l'ensemble de votre parcours ?
 Indiquer les types de structures (services hospitaliers, ULIS/SESSAD, IME, SEDHA, CMP...)



Type de structures :
 Petite enfance : _____ Enfance : _____ Adolescence : _____ Age adulte : _____

FIGURE 4 - Quelles ont été vos expériences LES PLUS DIFFICILES et LES PLUS SATISFAISANTES ?
 Pourquoi ? / Qu'est-ce qui a été difficile ? Qu'est-ce qui vous a aidé ? Qu'est-ce qui vous a plu ? Échelle visuelle de satisfaction de 1 à 10, images d'exemples de situations : environnement physique, en sociation, en loisir, en apprentissage

APPRENTISSAGE/ÉTUDE

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

RELATIONS/INCLUSION/EXCLUSION

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

LOISIRS / PARTICIPATION SOCIALE

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

ENVIRONNEMENT/ ACCESSIBILITE

AVEC UNE ÉCARTIC REMPLIR UN NUMÉRO/ÉMOTION À CHAQUE ENVIRONNEMENT (CELA PEUT ÊTRE LE MÊME NUMÉRIQUE, POUR INDICHER OÙ ON SE SENT PLUS OU MOINS À L'AISE/ AIDÉ/FACILITÉ DANS LA COMMUNICATION

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

A la maison Dans la rue/ville Dans les magasins À l'école Chez le docteur Travail/Point

Phase 1: les échanges avec les familles



4. Méthodologie d'organisation et déroulé des échanges avec les familles

Identification des familles	<ul style="list-style-type: none">• Contact des structures partenaires du sanitaire et du médico-social qui ont adressé une proposition ouverte aux familles pour les mobiliser (en précisant le sens de la démarche et les objectifs des échanges avec les familles)
Déroulé de l'échange	<ul style="list-style-type: none">• Echanges individuels avec les familles sur le parcours :<ul style="list-style-type: none">- âge et difficultés présentées par leur enfant- parcours d'accompagnement- accompagnement actuel- difficultés/obstacles rencontrés,- expériences/ressources soutenantes et facilitatrices- souhaits pour le parcours futur (attentes et craintes)- souhaits d'amélioration du dispositif
Modalité	<ul style="list-style-type: none">• Entretien individuel avec les familles : téléphone, visioconférence

Phase 1: l'ensemble des partenaires et personnes rencontrés

(Glossaire des sigles et des acronymes en fin de document)



18 entretiens collectifs réalisés avec les experts du territoire
avec une représentation de toutes les professions (membres de direction, équipes pluridisciplinaire rééducatives, éducatives, de soin...)

- 1 **Centre National de Ressources Handicaps Rares (CNRHR)** Robert Laplane
- 2 **EMPRO Les Résonances et FDV Jean Moulin** – Entraide Union
- 3 **MAS Lucie Nouet et IME de Chevreuse** – Entraide Union
- 4 **EEAP, ESAT/FH/FDV Gentilhommière** – Cap'Devant !
- 5 **Institut Départemental Gustave Bager** – EPNAK
- 6 **Unité Thérapeutique Enfance et Surdit  (UTES)** – H pital St-Maurice/ GH Nord Essonne
- 7 **Institut des Jeunes Sourds (IJS)** – ODA
- 8 & 9 **SEFS, SESSAD, SEHA, Association Langage et int gration** – APAJH (2 entretiens)
Centre pour Enfants Plurihandicap s Daviel – Envoludia
- 11 **Institut pour D ficients Auditifs Danielle Casanova** – PEP Grand-Oise
- 12 **H pitaux de Jour (Salneuve et Vacola)** – Gombault Darnaud
- 13 **P le surdit  – CMP UFSSP** – GHU Psychiatrie et Neurosciences
- 14 **Unit  d'Information et de Soins des Sourds (UNISS)** – H pital Salp trienne
- 15 **CMPSI La Norville, Centre A. Grosselin, CPA** – L opold Bellan
- 16 **FDV Notre-Dame et FAM Pierre Bonhomme** – ODA
- 16 **ESAT « Les G meaux », FDV Cl mentine** – Les Amis de Germenoy
- 17 **P le R mora IDF (SAMSAH 77, SAMSAH 93 et SAVS 95)** – Voir Ensemble
- 18 **Union D partementale des Associations familiales (UDAF)** Paris

Echanges compl mentaires avec d'autres acteurs

Association pour les enfants sourds – ADESDA

Plateforme Acti + - UGECAM

INJS – Paris

Entretiens acteurs institutionnels

Maison D partementale des Personnes Handicap es (MDPH)

D l gations D partementales ARS

Acteurs de la coordination
(DIH, PCPE, DAC, Communaut  360, PTSM)

Focus group personnes concern es

2 focus group : 9 personnes en situation de surdit  et troubles associ s rencontr es   l'**institut Gustave Bager** (secteur enfant) et au **Foyer Jean Moulin** (secteur adulte)

Entretiens familles

4  changes individuels avec les familles de personnes concern es

02

Définitions et analyse des caractéristiques du public

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

2.1.

La déficience auditive avec ou sans troubles associés

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

La déficience auditive avec ou sans troubles associés

Les déficiences auditives se déclinent selon différents paramètres : le degré de la déficience, le type de déficience, l'âge de survenue et l'étiologie. À cela s'ajoutent la présence ou non de troubles associés, leur présence précoce, tardive ou évolutive et leur ordre d'apparition.

Chaque situation de déficience auditive, avec ou sans troubles associés, va engendrer des besoins spécifiques et nécessiter un accompagnement au plus près des besoins de la personne et de son parcours.

Tout au long de la vie, les questions du **dépistage, de l'évaluation et de la prévention sont centrales**, afin d'éviter les pertes de chances, les dégradations des conditions personnelles et sociales de ce public vulnérable.

Nous introduisons, ci-après et **de manière non-exhaustive**, les **différents types de déficiences auditives et leur cause**.

Nous présentons également un certain nombre de **syndromes et pathologies** qui engendrent des déficiences auditives avec troubles associés.

Le détail des **atteintes et des retentissements** ainsi que leur caractère précoce, tardif ou évolutif, permet de nous représenter la potentielle **complexité de leurs interactions**, les unes pouvant **majorer les conséquences des autres** (par exemple, en présence de troubles auditifs, visuels, vestibulaires et moteurs).

Ces **interactions peuvent aggraver les incapacités** et entraver le développement de stratégies de compensation.

Chaque combinaison engendre **une entité particulière et spécifique** et des besoins spécifiques d'accompagnement.

La connaissance des retentissements des différentes déficiences associées à la déficience auditive est donc également **essentielle** pour évaluer et répondre à l'ensemble des difficultés et des besoins de la personne.

Ceci nécessite **souvent l'appel à plusieurs expertises complémentaires**.

Lorsque plusieurs déficiences sont présentes, **le recours aux soins et aux aides techniques et humaines** pourra être focalisé sur celles qui sont perçues comme les plus invalidantes, mais cette primauté pourra évoluer dans le temps.

À la fin de ce livrable, dans les annexes, vous trouverez une présentation de quelques-unes des **aides techniques et humaines spécifiques à la déficience auditive avec ou sans troubles associés** et parmi elles :

- des outils de compensation ;
- des méthodologies sur lesquelles s'appuient les démarches éducatives, rééducatives et d'accessibilité ;
- des figures professionnelles spécifiques et essentielles à ces parcours.

La déficience auditive : définition

Les différents degrés de déficience auditive (DA)



LES DIFFÉRENTS DEGRÉS DE LA DÉFICIENCE AUDITIVE ET SES CONSÉQUENCES		
Type de déficience	Conséquences	Type de handicap
Déficience auditive légère	<ul style="list-style-type: none">• Perte auditive de 25 à 40 décibels• Non perception d'un chuchotement	Malentendance
Déficience auditive moyenne	<ul style="list-style-type: none">• Perte auditive de 40 à 75 décibels• Non perception d'une voix faible ou moyenne	
Déficience auditive sévère	<ul style="list-style-type: none">• Perte auditive de 70 à 90 décibels• Non perception d'une voix forte	Surdit�
Déficience auditive profonde	<ul style="list-style-type: none">• Perte auditive de 90 d�cibels et au-del�• Non perception du bruit d'un r�acteur d'avion	

La déficience auditive : définition

Les différents types de surdités



LES DIFFÉRENTS TYPES DE SURDITÉ ET ATTEINTES DE L'OREILLE

LES SURDITÉS DE TRANSMISSION

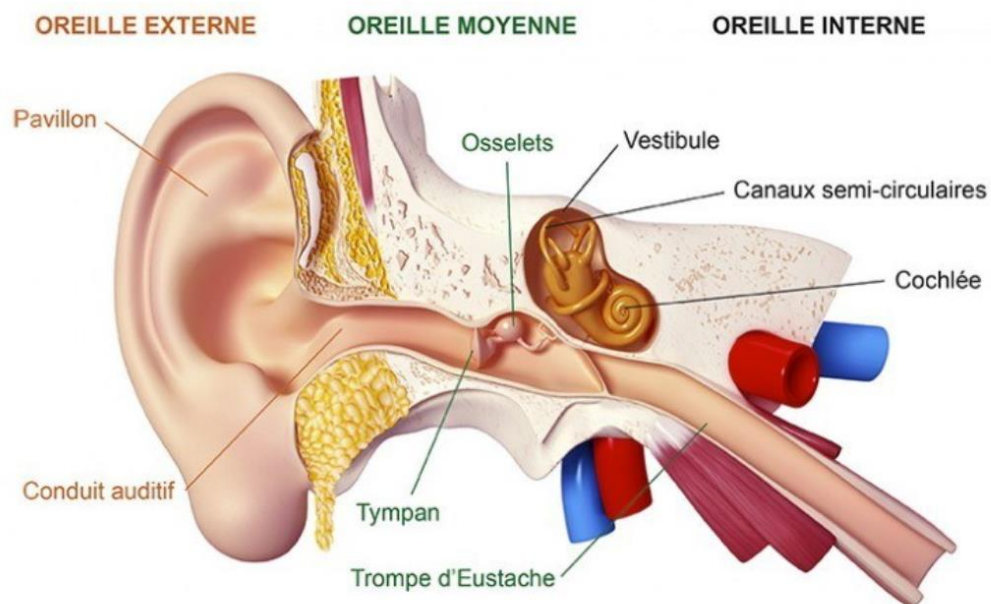
La surdité provient d'un problème de transmission du signal sonore dans l'oreille externe (pavillon et conduit auditif externe) ou moyenne (caisse du tympan contenant trois osselets et limitée par le tympan et l'origine du nerf auditif).

Causes : une malformation congénitale de l'oreille moyenne ; un blocage mécanique dans la transmission des sons (bouchon de cérumen, corps étranger, otites à répétition ou séreuse chronique, séquelles de traumatismes de l'oreille moyenne...) ; une dégénérescence des osselets de l'oreille moyenne ou otospongiose.

LES SURDITÉS DE PERCEPTION

Les surdités de perception sont des anomalies de la transformation du signal sonore en influx nerveux et de l'interprétation de ce signal par le cerveau. Elles sont liées à des maladies de l'oreille interne qui comporte le labyrinthe avec les canaux semi-circulaires, la cochlée et le nerf auditif. En plus de son rôle dans l'audition, l'oreille interne est également responsable de l'équilibre.

Causes : la surdité congénitale, la maladie de Ménière, les médicaments et agents chimiques ototoxiques, l'exposition aux bruits intenses, un traumatisme de l'oreille interne, un neurinome de l'acoustique, ou d'autres causes plus rares.



La déficience auditive et troubles associés :

Différents âges de survenue et étiologie



Période anténatale

- Dans 1 cas sur 3, **la surdité génétique s'intègre dans un syndrome** : des centaines de syndromes polymalformatifs ou polypathologiques peuvent être associés à une surdité et plus de 100 gènes en cause sont identifiés.
- Dans 2 cas sur 3, **la surdité est non syndromique (ou isolée)** : elle est la seule manifestation de l'atteinte génique. En cas de surdité congénitale, il s'agit dans près de la moitié des cas d'une forme due à une mutation du gène de la connexine 26 GJB2.*

On estime actuellement à 80% les origines génétiques des surdités de l'enfant. La part des surdités apparaissant à l'âge adulte reste à déterminer, mais serait probablement du même ordre. Plus de 100 formes génétiques différentes sont actuellement identifiées dans les surdités isolées, et plus de 500 syndromes différents incluant une surdité ont déjà été décrits.**

- **Syndromes les plus fréquents** : Usher, CHARGE, Waardenburg-Klein, Pendred, Jervel et Lange-Nielsen...

Période périnatale

- La surdité peut être due à une **embryo-foetopathie infectieuse ou à des accidents périnataux**. Ils peuvent toucher des aires cérébrales diverses avec de possibles conséquences sur les fonctions neurolinguistiques, neurovisuelles, praxique, mnésique, frontales ...***
- **Parmi les infections les plus fréquentes** : le *cytomégalovirus (Cmv)*, la *rubéole*.

Période postnatale

- **La pathologie infectieuse post-natale la plus fréquente** sur cette période est *la méningite*.
- Par ailleurs, une surdité isolée n'exclut pas un risque **d'apparition de troubles surajoutés en raison de facteurs personnels, organiques ou environnementaux au cours du développement** de l'enfant et de l'adolescent ou **une apparition plus tardive de troubles associés**.***

*Denoyelle F, weil D, maw MA, wilcox SA, lench NJ, allen-powell DR, et al. Prelingual deafness : high prevalence of a 30delg mutation in the Connexin 26 gene. Hum mol genet 1997 ; 6/12 : 2173-2177

**<https://maladiesrares-necker.aphp.fr/surdites/>

***Nadine Cochard. Définitions et facteurs de risques de troubles associés Connaissance surdités, sept 2012, n°41

Quelques exemples de syndromes et pathologies

Nom du syndrome / de la pathologie	Atteintes et retentissements	Prévalence
Syndrome de USHER (Type 1, type 2, type 3)	Type 1 (40% des cas) : surdité profonde, atteinte vestibulaire importante (troubles de l'équilibre, retard de la marche), rétinite pigmentaire (photosensibilité, restriction du champ visuel, vision tubulaire). L'atteinte visuelle est tardive (au cours de la deuxième décennie) et évolutive, jusqu'à une possible cécité totale à l'âge adulte.	1 cas pour 30 000 naissances (cause plus fréquente de surdicécité héréditaire).
Syndrome CHARGE (acronyme américain)	Un colobome, des malformations cardiaques, une atrésie choanale, un retard de croissance et/ou de développement, une hypoplasie génitale, des anomalies des oreilles et/ou surdité. un retard global. Le déficit intellectuel est variable.	0,1 à 1,2 cas pour 10 000 naissances.
Syndrome de Wardenburg-Klein*	Surdité évolutive, parfois malformation de l'oreille interne, anomalie de pigmentation de l'iris (yeux vairons), et/ou des cheveux, et/ou de la peau, hypertélorisme (yeux écartés)- type 1.	1 cas pour 40 000 naissances.
Syndrome de Pendred*	Surdité congénitale évolutive, malformation de l'oreille interne, anomalie de la thyroïde.	7 à 10 cas pour 100 000 naissances.
Syndrome de Jarwel et Lange-Nielsen*	Surdité sévère à profonde bilatérale, des anomalies du rythme cardiaque graves provoquant des malaises, une survenue précoce des symptômes (50% avant l'âge de 3 ans)	1,6 à 6 cas pour 1 000 000 naissances.
Le cytomégalovirus (CMV) dans la période périnatale	Il peut occasionner : une atteinte neurologique plus ou moins sévère, un retard mental, des calcifications cérébrales, une atteinte des nerfs sensoriels : surdité, chorioretinite, atteinte vestibulaire, un retard de croissance intra-utérin.	entre 0,3 % et 2,4 % des femmes enceintes contractent cette maladie au cours de la grossesse. la moitié des fœtus de ces femmes seront atteints par le virus.
La rubéole dans la période périnatale	Une atteinte du cœur, de l'œil, de l'oreille, du système nerveux central.	Nulle en 2006 en France mais résurgence en 2008 avec 579 cas recensés dans l'année.
Les pathologies ou accidents périnataux	En cas d'hyperbilirubinémie associée à un ictère nécessitant une exsanguino-transfusion ; de traitements par médicaments ototoxiques ; de score d'Apgar de 0-4 à 1 minute ou de 0-6 à 5 minutes de vie, de ventilation mécanique prolongée pendant plus de 10 jours, de manœuvres obstétricales traumatisantes. Il y a risque d'atteintes neurologiques avec pour conséquence des séquelles neurosensorielles auditives, motrices, cognitives et/ou comportementales.	Données variables selon les situations. 1% des cas de ventilation mécanique pour plus de 10 jours et manœuvre traumatique.
La méningite bactérienne dans la période post natale (avant 5 ans)	Elle entraîne très fréquemment des séquelles neurosensorielles auditives parfois visuelles, motrices, et/ou cognitives.	Entraîne une surdité dans 12 % à 15 % des cas.

*ces trois syndromes n'entraîneront pas directement des troubles associés à la surdité. mais du fait de la présence d'une comorbidité, un risque de survenue d'un surhandicap ou d'une atteinte cognitive n'est pas exclu.

2.2.

Contours de définition de la Déficience Auditive en Situation de Handicap Rare

Définition du handicap rare

Le décret du 2 août 2000 et la publication dans le CASF*

Le **2 août 2000**, un décret publié au Code de l'Action Sociale et des Familles (CASF) définit le handicap rare comme :

« **Une configuration rare de déficiences ou de troubles associés dont le taux de prévalence n'est pas supérieur à un cas pour 10 000 habitants. Sa prise en charge nécessite la mise en œuvre de protocoles particuliers qui ne sont pas la simple addition des techniques et moyens employés pour compenser chacune des déficiences considérées.** »

Le second alinéa du décret précise que sont atteintes d'un handicap rare les personnes relevant de **l'une des catégories suivantes** :

Une déficience auditive grave avec une déficience visuelle grave

(ex : une surdité primaire ou une surdité secondaire - une personne présentant une surdité puis, développant une atteinte visuelle grave)

Une déficience visuelle grave avec d'autres déficiences graves

(ex : une personne présentant une cécité et un trouble du spectre de l'autisme)

Une déficience auditive grave avec d'autres déficiences graves

(ex : une personne présentant une surdité profonde et un handicap psychique)

Une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience

(ex : une personne présentant un trouble du neurodéveloppement à composante trouble du langage)

Une déficience grave avec une affection chronique grave ou évolutive

(ex : une personne présentant une affection mitochondriale, du métabolisme, évolutive du système nerveux ou encore une épilepsie sévère non stabilisée)

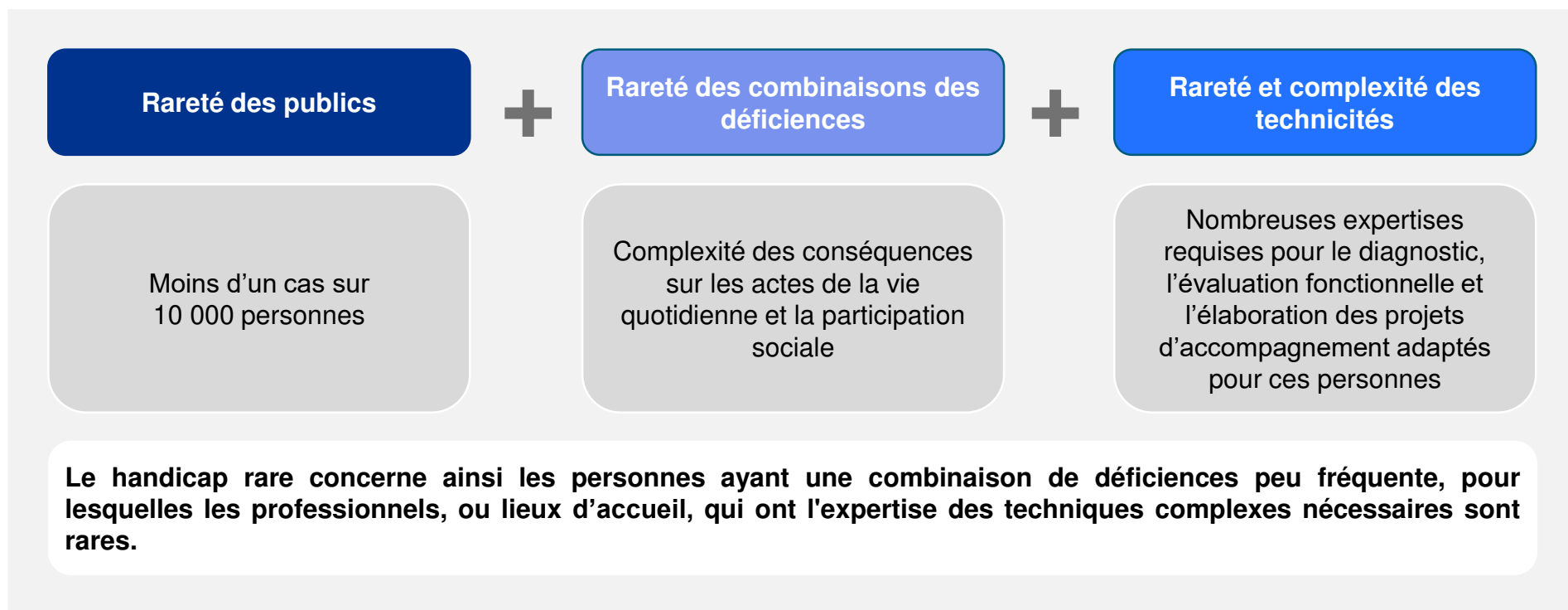
* Catégories issues de l'article D.312-194 du code de l'action sociale et des familles (CASF)

Définition du handicap rare

La combinaison de 3 types de rareté

En 2008, le **Conseil scientifique de la CNSA** apporte une notion complémentaire à la définition existante : celle de la rareté de l'expertise pour la prise en charge des personnes concernées.

Le cadre de référence est alors posé et le handicap rare repose sur une **combinaison de 3 types de rareté** :



Les contours de la définition de la déficience auditive avec troubles associés graves en situation de handicap rare

DA+ en SHR
et COMPLEXE
(souvent sans solutions)



Déficience auditive en situation de handicap rare

Combinaison rare d'une déficience auditive grave (sévère ou profonde, précoce) et d'un ou plusieurs troubles associés graves qui interagissent de façon complexe, se conjuguent, se majorent et entravent les stratégies de compensation. Chaque combinaison engendre une entité particulière et spécifique (et non une simple juxtaposition des atteintes), requière des réponses aux besoins tout aussi spécifiques, un niveau de technicité professionnelle, et des ressources d'accompagnement multiples et souvent rares dans l'environnement.

Déficience auditive précoce et troubles associés acquis, évolutifs et/ou à émergence plus tardive

Il peut s'agir d'un ou plusieurs troubles associés visuel, moteur, neurologique, cognitif /intellectuel, psychique, viscéral, métabolique...

Déficience auditive sévère et profonde néonatale ou acquise dans la phase préverbale (0-3 ans)

Avec retentissements possibles sur l'acquisition du langage, la communication, les relations sociales et affectives, la cognition et les apprentissages.



Au cours de sa vie, une personne peut évoluer d'une situation à l'autre.

Définition de la déficience auditive handicap rare

Une définition à appréhender avec une attention aux nuances



Les contours de la définition attirent notre attention sur les différentes situations et les différents contextes, les besoins spécifiques et évolutifs qui peuvent émerger tout au long de la vie de ces publics.

Certaines de ces nuances peuvent être ainsi identifiées :

- **Des troubles associés précoces, évolutifs ou à apparition tardive** : une personne qui naît sourde sévère ou profonde peut présenter une ou plusieurs déficience(s) associées dès la naissance (association précoce), ou bien cette, ou ces autres déficiences, peuvent se manifester plus tardivement au cours de l'enfance ou de la vie d'adulte (apparition ou association tardive). Leur degré de gravité peut également évoluer.
- **Des troubles dit « surajoutés »** (cognitifs, psychiques, affectifs, relationnels, linguistiques, communicationnels...) peuvent également apparaître chez une personne déficiente auditive avec ou sans troubles associés en raison de **facteurs personnels et environnementaux** (difficultés psychiques et/ou culturelles, linguistiques et sociales de la famille, inadéquation des soins et des parcours proposés, carences affectives, éducatives, maltraitements, événements traumatiques...).

Ces facteurs peuvent avoir un impact dès le jeune âge, au cours de l'enfance comme à l'âge adulte.

Ils peuvent retentir différemment dans l'enfance ou à l'âge adulte :

- ✓ dans l'enfance par exemple, des carences affectives infléchissent la trajectoire développementale ;
- ✓ à l'âge adulte, le manque de réponses adaptées et d'accessibilité peut générer des situations d'isolement, de frustration, de repli, de perte d'autonomie, des troubles psychiques et du comportement réactionnels.

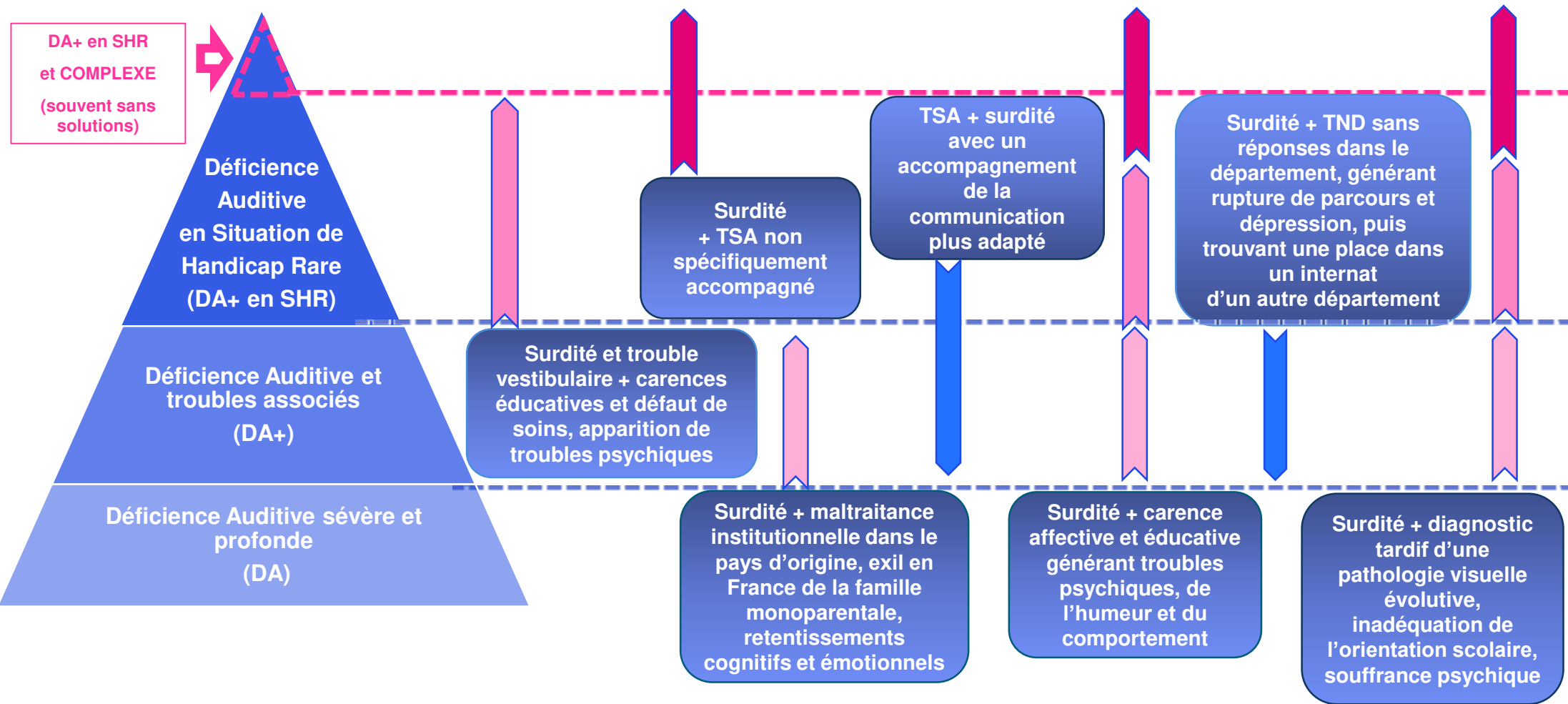
Ces facteurs personnels, organiques ou environnementaux génèrent des situations dites de « surhandicap » décrites dans le cadre théorique du Modèle de Développement Humain - Processus de Production du Handicap MDH – PPH.

Exemples de parcours d'enfants, d'adolescents DA+ en SHR

Evolution des parcours DA, DA+, DA+ en SHR et complexe



Au cours de son parcours de vie, une personne peut évoluer d'une situation à l'autre.



Exemples de parcours d'adultes DA+ en SHR

Evolution des troubles, parcours, ruptures et risques de rupture

**Surdit ,  pilepsie,
troubles psychiques**

Secteur enfant :
SEDAHA

Secteur adulte :  chec des stages en ESAT, multiples ruptures de parcours avec des  tablissements
«  pilepsie », « d ficiency intellectuelle » et « surdit  » suite   des manifestations de souffrance et troubles psychiques

Communication : LSF

Dotation du d partement :
Absence de ressource DA secteur adulte

**Surdit  puis
trauma cr nien
(troubles moteurs,
neurologiques et psychiques)**

Secteur enfant :  cole int gr e / SESSAD DA/ CAP

Secteur adulte : travail en milieu ordinaire interrompu par un accident de la voirie, rupture de parcours depuis 18 ans et  chec des tentatives d'int grer un ESMS

Communication : LSF

Dotation du d partement :
Absence de ressource DA secteur adulte

**Surdit  puis troubles
psychiatriques**

Secteur enfant :  cole bilingue Fr/LSF et lyc e

Secteur adulte : installation des troubles   l'adolescence, rupture de parcours pendant 8 ans puis Foyer de Vie « handicap psychique » non sp cialis  DA (orientation par d faut)

Communication :
LSF et langue orale

Dotation du d partement :
Absence de ressource DA /PSY secteur adulte

Syndrome de Usher

Secteur enfant : ESMS surdit 

Secteur adulte : travail en milieu ordinaire, aggravation de la c cit  lorsque jeune adulte, rupture de parcours durant 20 ans, repli, d pression, isolement

Communication : LSF pass  en LSFT (tactile)

Dotation du d partement :
Absence de ressource DA secteur adulte

2.3.

Données quantitatives sur la déficience auditive avec ou sans troubles associés en France

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

La déficience auditive : incidence

Données chiffrées sur la population concernée



5 182 000
personnes
vivent avec un
handicap
auditif en
France

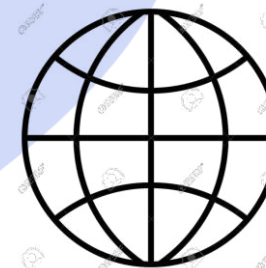
483 000 personnes
ont une déficience
auditive sévère ou
profonde en France
dont **300 000**
devenus sourds



Un enfant sur
1000 naît avec une
déficience auditive
(DA) ou est
dépisté avant deux
ans soit **700**
enfants par an



119 000
personnes
utiliseraient la
Langue des
Signes Française
(LSF)



500 millions de
sourds et
malentendants
dans le Monde

Sources : DREES 2007 Handicap auditif en France apports de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (1998-1999)
CNSA 2010 Plan gouvernemental en faveur des personnes sourdes et malentendantes

La déficience auditive et les troubles associés

Incidence par type de déficiences associées à la DA en France



Tout âges confondus : 4 Déficiants Auditifs (DA) sur 5 (soit 80% des DA) déclarent une ou plusieurs autres déficiences

- **44%** avec une **déficience motrice**
- **40%** avec une **déficience viscérale ou métabolique**
- **34%** avec une **déficience intellectuelle et du psychisme**
- **19%** avec une **déficience visuelle** (*dont 12% aveugle ou malvoyant*)
- **8%** avec une **déficience du langage ou de la parole** *

**(tous degrés de déficiences auditives confondus, ce pourcentage augmente avec la sévérité de la déficience; jusqu'à 51% pour les personnes avec une surdité profonde ou totale sans spécification d'autres troubles associés, et pour un jeune déficient auditif sur trois)*

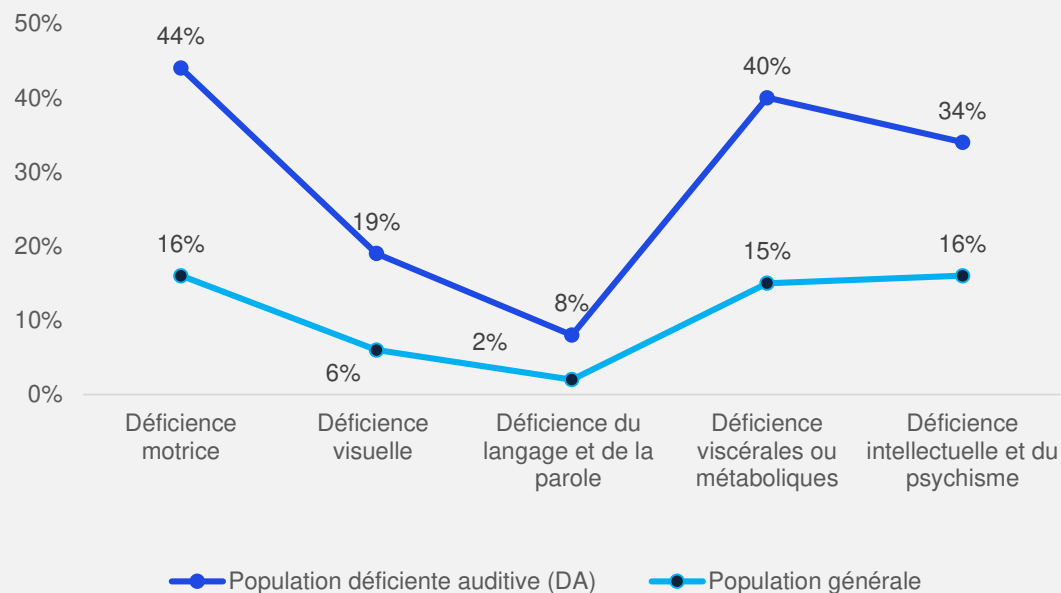
Source : DREES 2007 Handicap auditif en France apports de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (1998-1999)

La déficience auditive et les troubles associés

Des troubles associés plus fréquents chez les déficients auditifs que dans la population générale



Incidence des troubles associés dans la population Déficiante Auditive (DA) et la population générale



Pour l'ensemble des types de troubles associés, l'incidence est plus élevée au sein de la population Déficiante Auditive (DA) que chez la population générale.

Le plus fort écart constaté est pour **la déficience du langage et de la parole** (2% de la population générale contre 8% chez les déficients auditifs).

Le risque d'une **déficience motrice** est quant à lui de 16% dans la population générale, contre 44% dans la population DA.

La déficience auditive (tous degrés confondus) est donc considérée comme un réel facteur de risque de présenter une ou plusieurs déficiences (motrice, visuelle, du langage et de la parole, viscérale ou métaboliques ou intellectuelle et du psychique).

Source : DREES 2007 Handicap auditif en France apports de l'enquête Handicaps, incapacités, dépendance (1998-1999)

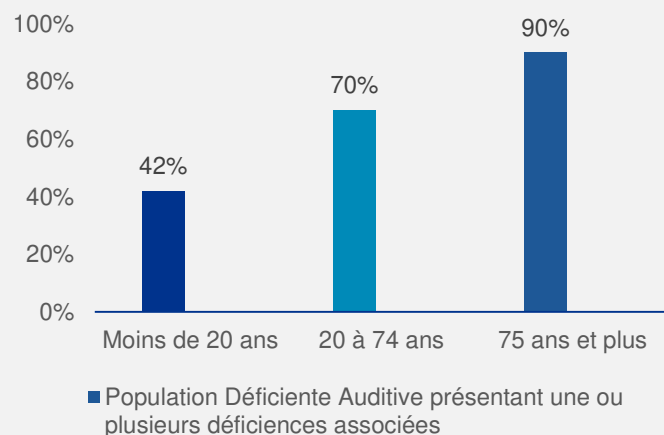
La déficience auditive et les troubles associés

Incidence de la combinaison d'une Déficience Auditive et d'une ou plusieurs autres déficiences par classe d'âge



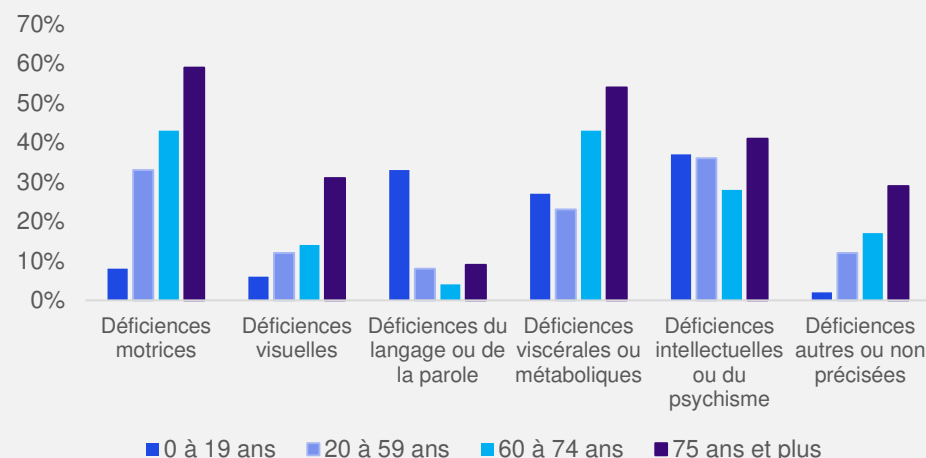
Ces données relèvent du déclaratif des personnes et/ou de leur entourage.

Personnes Déficiantes Auditives (DA) présentant au moins une déficience associée selon la classe d'âge



Selon l'étude, « Le handicap auditif en France » de la DREES, **la fréquence des déficiences associées augmente avec l'âge**. Parmi les déficients auditifs âgés de moins de 20 ans, 42% déclarent une autre déficience, pour atteindre 70% chez les 20-74 ans, ainsi que 9 personnes sur 10 s'agissant des 75 ans et plus.

Proportion de Déficients Auditifs (DA) déclarant au moins une déficience associée selon l'âge



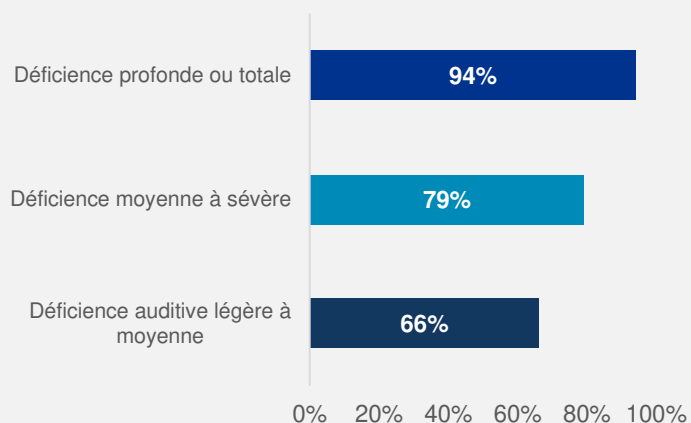
La progression avec l'âge concerne **particulièrement les déficiences motrices**. A l'inverse, les déficiences du langage ou de la parole sont plus **fréquemment déclarées** par les déficients auditifs de moins de 20 ans. **Le poids relatif élevé de ces déficiences associées ne résulte donc pas seulement de la forte proportion de personnes âgées parmi les déficients auditifs**. Il est probablement également lié à d'autres mécanismes (facteurs de risques communs à des pathologies auditives et à d'autres maladies, facteurs liés à l'étiopathogénie des affections concernées, aux modes de vie ou pratiques, aux recours aux soins...)

La déficience auditive et les troubles associés

Des déficiences associées plus fréquentes aux déficiences auditives sévères et profondes

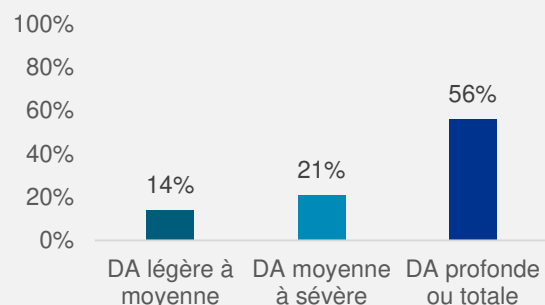


Fréquence des déficiences associées en fonction du degré de sévérité de la déficience auditive (DA)



A structure d'âge et à sexe identique, **les personnes qui présentent une déficience auditive profonde ou totale déclarent plus fréquemment une ou plusieurs autres déficiences que celles qui ont une déficience auditive plus modérée.**

Fréquence d'une déficience du langage et de la parole en fonction de la sévérité de déficience auditive

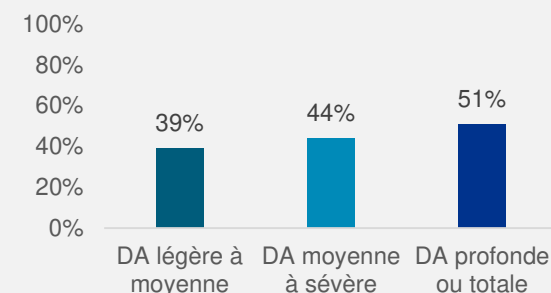


A titre illustratif, **les déficiences du langage et de la parole** sont celles dont la fréquence augmente le plus avec la sévérité de déficience auditive, en fonction de si celle-ci est légère à moyenne, moyenne à sévère ou profonde ou totale (respectivement 14%, 21% et 56%).

La fréquence des **déficiences intellectuelles ou du psychisme** augmente également, mais de façon moins marquée, avec le degré de sévérité de la déficience auditive (51% en cas de déficience auditive profonde ou totale, 44% en cas de déficience auditive moyenne à sévère, 39% en cas de déficience auditive légère à moyenne).

Enfin, la fréquence des **déficiences motrices** ainsi que celle des **déficiences viscérales ou métaboliques**, varie moins avec le degré de sévérité de la déficience auditive.

Fréquence d'une déficience visuelle en fonction de la sévérité de déficience auditive



2.4.

Données quantitatives sur le public avec déficience auditive et troubles associés en Île-de-France

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

La difficulté du recueil des données quantitatives locales



Ces données sont à interpréter avec prudence du fait de la complexité du handicap étudié et de la finesse des critères d'identification. Il s'agit en outre d'une estimation des personnes qui reçoivent une réponse : elles ne recensent pas les personnes sans solutions ou perdues de vue.

Les données départementales (MDPH)

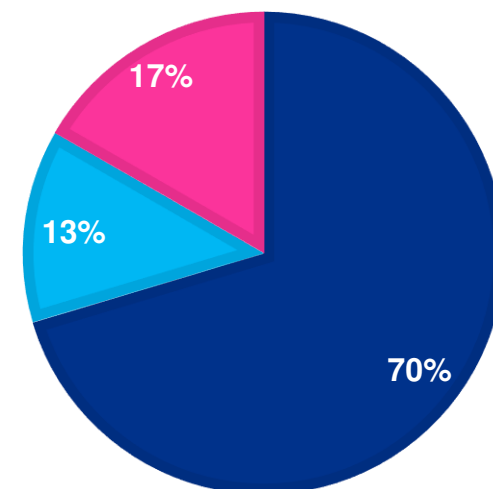
Le système de recueil actuel ne permet pas de différencier les degrés de déficiences auditives, les troubles associés ou les situations de handicap rare. Les données ne sont donc pas, à ce jour, exploitables.

Les données transmises par les établissements médico-sociaux spécialisés lors de ce DTP

- Pour le secteur « enfant », il est possible d'estimer approximativement (les chiffres seraient à affiner en partant de critères communs, en collaboration avec les ESMS) la population des enfants sourds avec des besoins spécifiques d'accompagnement qui reçoivent une réponse en Île-de-France.
- Pour le secteur « adulte », le nombre de solutions occupées ne permet pas de quantifier le besoin du public, mais révèle une très nette différence d'offre de solutions spécialisées adressées aux adultes.

ESTIMATION DES SOLUTIONS APPORTÉES AU PUBLIC DA ET TROUBLES ASSOCIÉS GRAVES COMMUNIQUÉES PAR LES ESMS

■ Enfants ■ Adultes ■ Adultes hébergements



La déficience auditive : estimation en Île-de-France

Données chiffrées sur la population concernée



Estimation de la population concernée en Île-de-France

Nous constatons qu'il n'y a pas de critères et d'indicateurs communs aux différents acteurs experts et institutionnels pour produire des données quantitatives satisfaisantes au niveau tant régional que départemental. C'est un enjeu qui sera questionné lors des différentes phases des travaux de ce DTP.

Selon une estimation basée sur les chiffres de l'Etat, de la CNSA et de la DREES, de l'AGEFIPH :

- L'Île-de-France représente 19% de la population française métropolitaine, soit 12,21 millions de personnes.
- 483 000 personnes présentent une déficience auditive sévère ou profonde en France métropolitaine dont 300.000 devenus sourds et 183 000 avec une surdit e pr ecocce.
- Il y aurait donc 34 770 personnes pr esentant une d eficience auditive s ev ere ou profonde en  Ile-de-France
- La fr equ ence des **d eficiences intellectuelles ou du psychisme** touche 51% des personnes pr esentant une d eficience auditive profonde ou totale, 44% en cas de d eficience auditive moyenne  a s ev ere
- Cela repr esente potentiellement un public entre 15 300 et 17 700 personnes qui pourrait avoir des besoins de soins et/ou d'accompagnements.

Les donn ees du r eseau RAMSES IDF

- 7% de la population fran aise pr esente un d eficit auditif, soit pr es de 4 millions de personnes, dont 60% sont repr esent es par les personnes  ag ees.
- On estime  a 450 000 le nombre des enfants sourds de 0  a 18 ans en France, dont 30 000 enfants sourds s ev eres et profonds soit, en Ile-de-France, environ 5000 enfants
- Pr es de 30% de ces enfants, selon une  etude men ee en 1992 en r egion parisienne, pr esentent des troubles psychologiques av er es, li es ou non  a leur surdit e. C'est donc, en Ile-de-France, 1500 enfants sourds qui n ecessitent des soins de sant e mentale sp ecialis es, prenant en compte leur handicap, et notamment leurs difficult es de communication.

Sources :

DREES 2014  Etude quantitative sur le handicap auditif  a partir de l'enqu ete « handicap-sant e »

CNSA 2010 Plan gouvernemental en faveur des personnes sourdes et malentendantes

<https://www.prefectures-regions.gouv.fr/ile-de-france/ile-de-france/Region-et-institutions/Portrait-de-la-region/Chiffres-cles/Les-chiffres-de-la-region-Ile-de-France/Territoire-et-population/>

ARCEP, AGEFIPH, FIFPHFP 2010 Evaluation des besoins des personnes sourdes ou malentendantes, en mati ere d'accessibilit e des services t el ephoniques

<https://www.ramses.asso.fr/pr%C3%A9sentation/historique/>

Les données de l'UTES

Unité Thérapeutique Enfants Sourds - Hôpitaux de Saint Maurice/ GH Nord Essonne - Paris



L'UTES en quelques chiffres et constats

- **File active de l'UTES en 2023 : 268 patients.** Les patients en situation de handicap rare ne sont pas clairement différenciés en raison de la complexité des parcours et de leur évolution, mais il est identifié que :
 - **20%** présentent des **troubles neurodéveloppementaux** ou un syndrome identifié
 - **40%** ont des **parcours migratoires complexes**
 - **27%** ont un **parcours ASE**
- La **liste d'attente** comprend **48 patients**, qui semblent tous être **des situations complexes et urgentes**. Les partenaires, du fait des délais d'attente, adressent uniquement des situations jugées graves et urgentes. Cela a été le cas de toutes les situations prises depuis septembre 2022.
- **L'UTES** exerce sa mission **sur le territoire francilien** :
 - **43%** des patients proviennent de la grande couronne parisienne (Seine-et-Marne, Yvelines, Val d'Oise, Essonne) **L'UTES** reçoit davantage de patients résidant dans les **Hauts-de-Seine** (92) et la **Seine-Saint-Denis** (93) (25%) que de patients habitant à **Paris** (19%)
- La demande **d'intervention en équipe mobile** s'accroît : les finalités sont de pratiquer des interventions à domicile, répondre à la demande de partenariats institutionnels, renforcer l'activité de réalisation de bilans nécessaires à la compréhension des besoins et l'adhésion des soins de la part de la famille...
- **Renforcement de la prévention** : création d'un réseau de périnatalité, amélioration et diffusion des connaissances de la prise en charge ultra-précoce des bébés sourds à risque neurodéveloppementaux, soutien d'une consultation transculturelle ouverte aux sourds, participation à des recherches pour l'adaptation d'outils de diagnostic adaptés...

Les données de l'UNISS

Unité d'information et de soins des sourds - Hôpital Salpêtrière - Paris



L'UNISS en quelques chiffres et constats

- **File active de l'UNISS en 2022 : 550* patients (dont 150 nouveaux patients)**
Précédemment 700 patients : capacité de suivi en baisse car les situations cliniques sont plus complexes (avec des indications psychiatriques) par conséquent, le nombre de rendez-vous par patient augmente.
- Les deux psychologues suivent **150 patients en file active**.
- Le médecin généraliste compte au sein de sa patientèle plus de **50% de personnes avec des comorbidités psychiatriques**.
- Actuellement, **il n'y a pas de psychiatre interne au service** (un poste sensibilisé à la surdité est cependant en voie de consolidation en service de psychiatrie de la Salpêtrière) : le psychiatre (coordinateur et fondateur) de l'UNISS est parti en **retraite** en 2018 avec une **file active de 200 personnes** et le **CMP** « surdité et souffrances psychiques » qui a **fermé ses consultations de psychiatrie et psychologie** en 2020, avait une **file active de 400 personnes** (re-sectorisés et/ou réorientés vers l'UNISS).
- Environ **50 patients** sont en situation de **Déficience Auditive Handicap Rare très complexe**, dont **une dizaine de situations ultra complexes** qui mobilisent toute l'équipe pluridisciplinaire sur plusieurs heures d'accompagnement hebdomadaire, et dont **une vingtaine de situations très complexes avec Déficience Auditive et Déficience Visuelle** (Syndrome de USHER de type 1).

*Les chiffres ont été arrondis, l'informatisation des fichiers aura lieu en 2024

Les données du Dispositif Intégré Handicap Rare

CNRHR Robert Laplane, CNRHR CRESAM et ERHR IDF (Données du GNCHR)



Le GNCHR en quelques chiffres et constats



Ces données **ne reflètent ni le public ni la demande dans sa totalité, mais l'activité (les situations suivies) des acteurs du Dispositif intégré Handicap Rare concerné par ce public.**

PERIODE 2018 – 2022

Nombre de situations : 256 (dont 58 avec troubles visuels associés - USHER 1 et CHARGE -)

Répartition par catégorie d'âge :

- jeunes (0-20 ans) : **133**
- adultes (21-60 ans) : **112**
- personnes âgées (+de 60 ans) : **11**

Les personnes sans solution : sur 77 personnes sans solution : 64 sont en famille (29 enfants /35 adultes), 13 hébergées en établissements (ESMS, social, sanitaire)

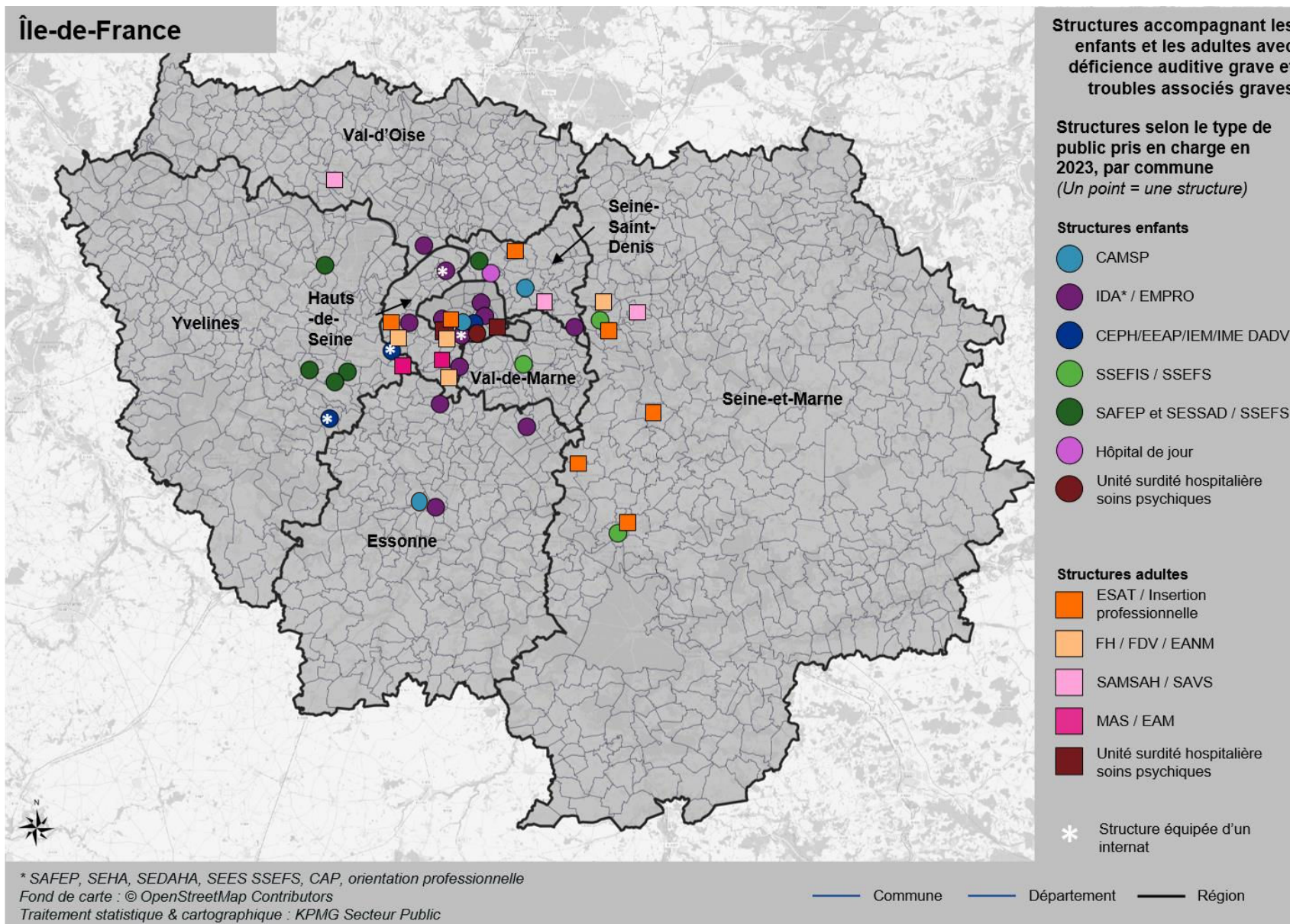
03

Cartographies et répertoire de l'offre médico-sociale pour les personnes avec DA et troubles associés en Île-de-France et par département

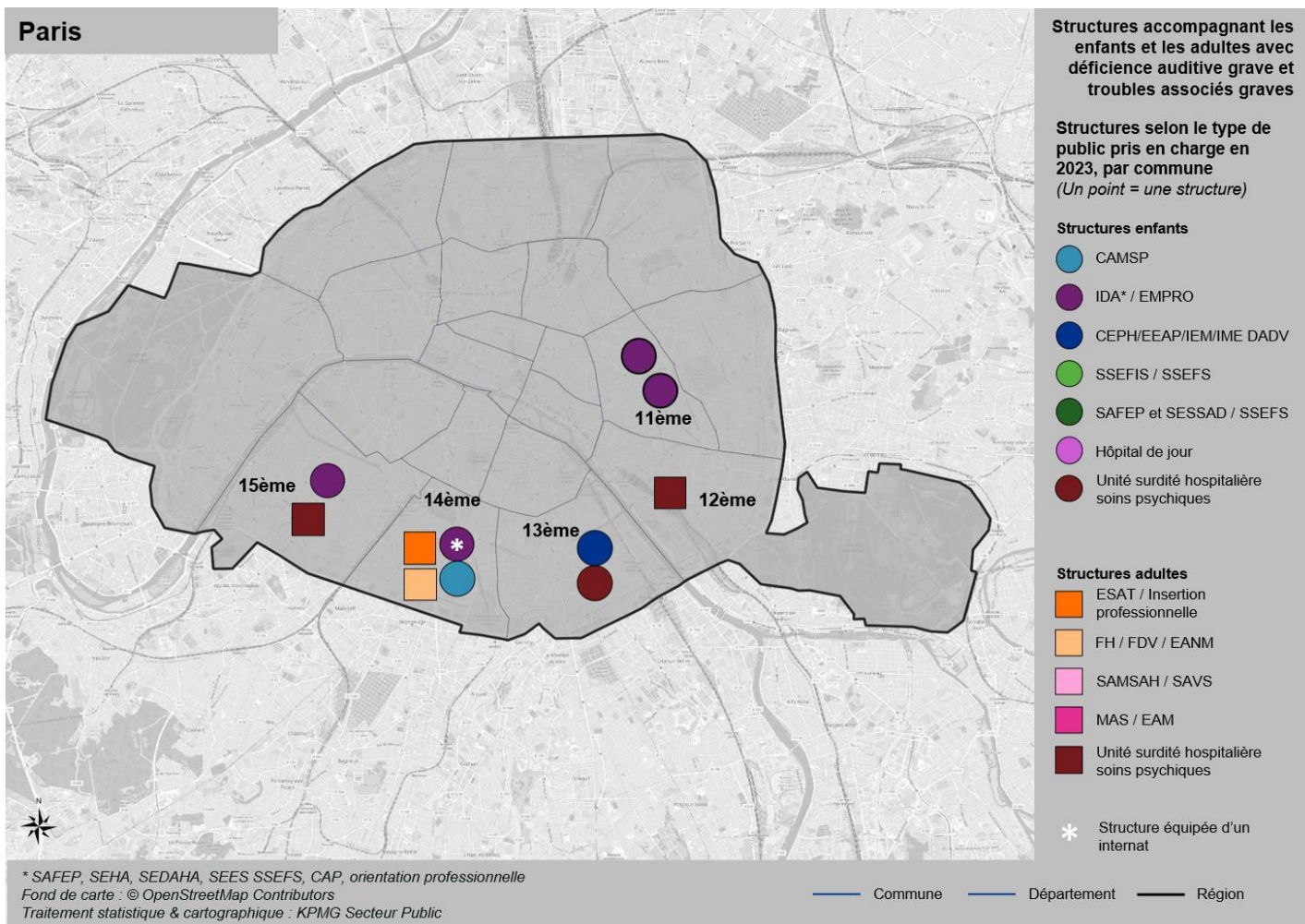
DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

L'offre d'accompagnement en Île-de-France

En annexe:
le glossaire
des sigles et
acronymes



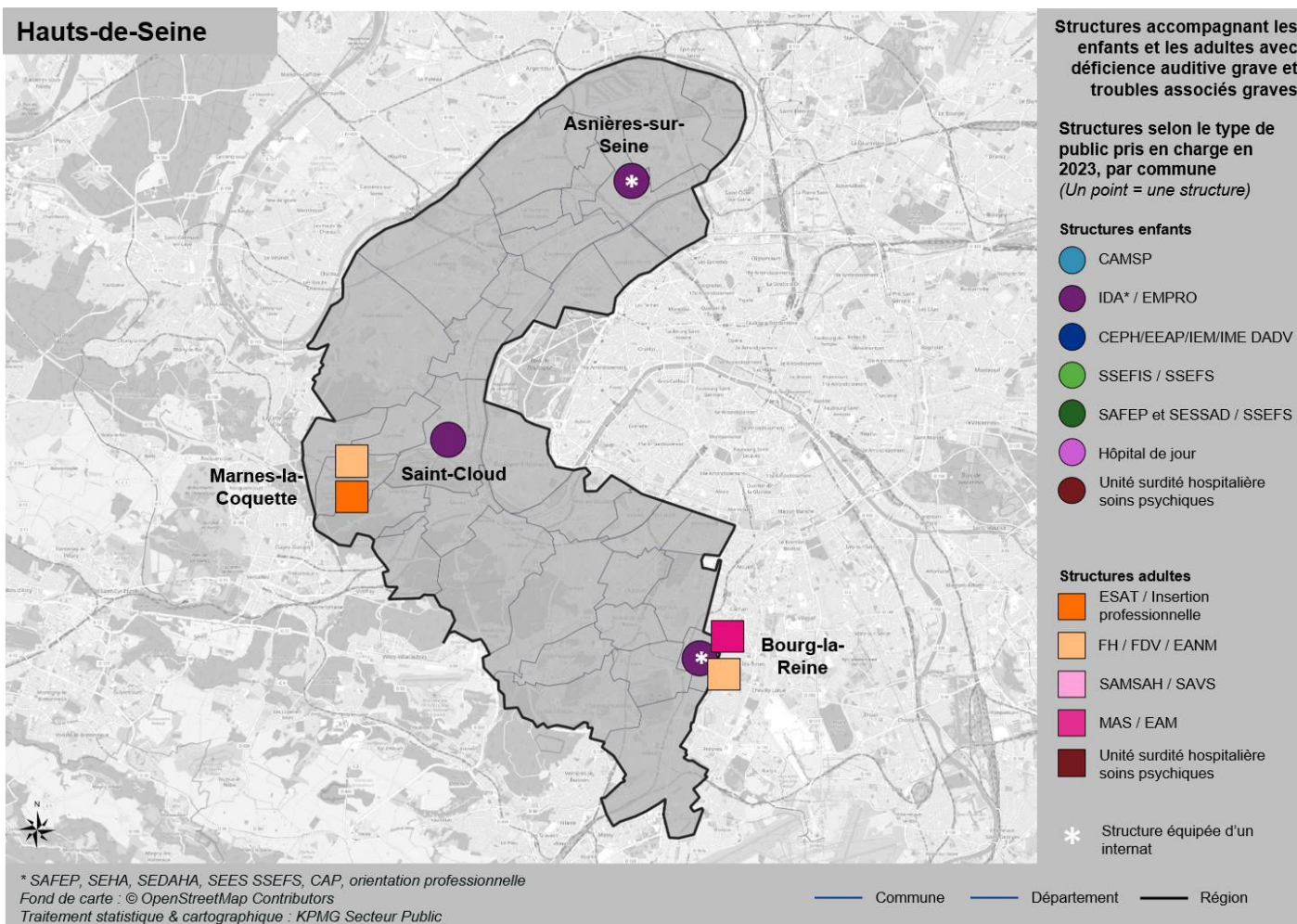
L'offre d'accompagnement à Paris (75)



Enfants	
IDA CELEM – Association APAJH Langage et Intégration	11 ^{ème}
IDA Centre Augustin Grosselin – Association Léopold Bellan	14 ^{ème}
CEOP – Association l'ESSOR	15 ^{ème}
Centre de Phonétique Appliquée (CPA) – Fondation Léopold Bellan	11 ^{ème}
CAMSP Janine Lévy – Association Entraide Union	12 ^{ème}
Centre Enfants Pluri-Handicapés (CEPH) Daviel – Association Envoludia	13 ^{ème}
Unité Thérapeutique Enfants Sourds (UTES) – Hôpitaux Saint-Maurice / GH Nord Essonne	13 ^{ème}

Adultes	
Unité d'Information et de Soins des Sourds (UNISS) – Hôpital Salpêtrière	12 ^{ème}
Consultation Surdité IPA – GHU Psychiatrie et Neurosciences	15 ^{ème}
ESAT Jean-Moulin – Association Entraide Union	14 ^{ème}
Foyer de vie Jean-Moulin – Association Entraide Union	14 ^{ème}

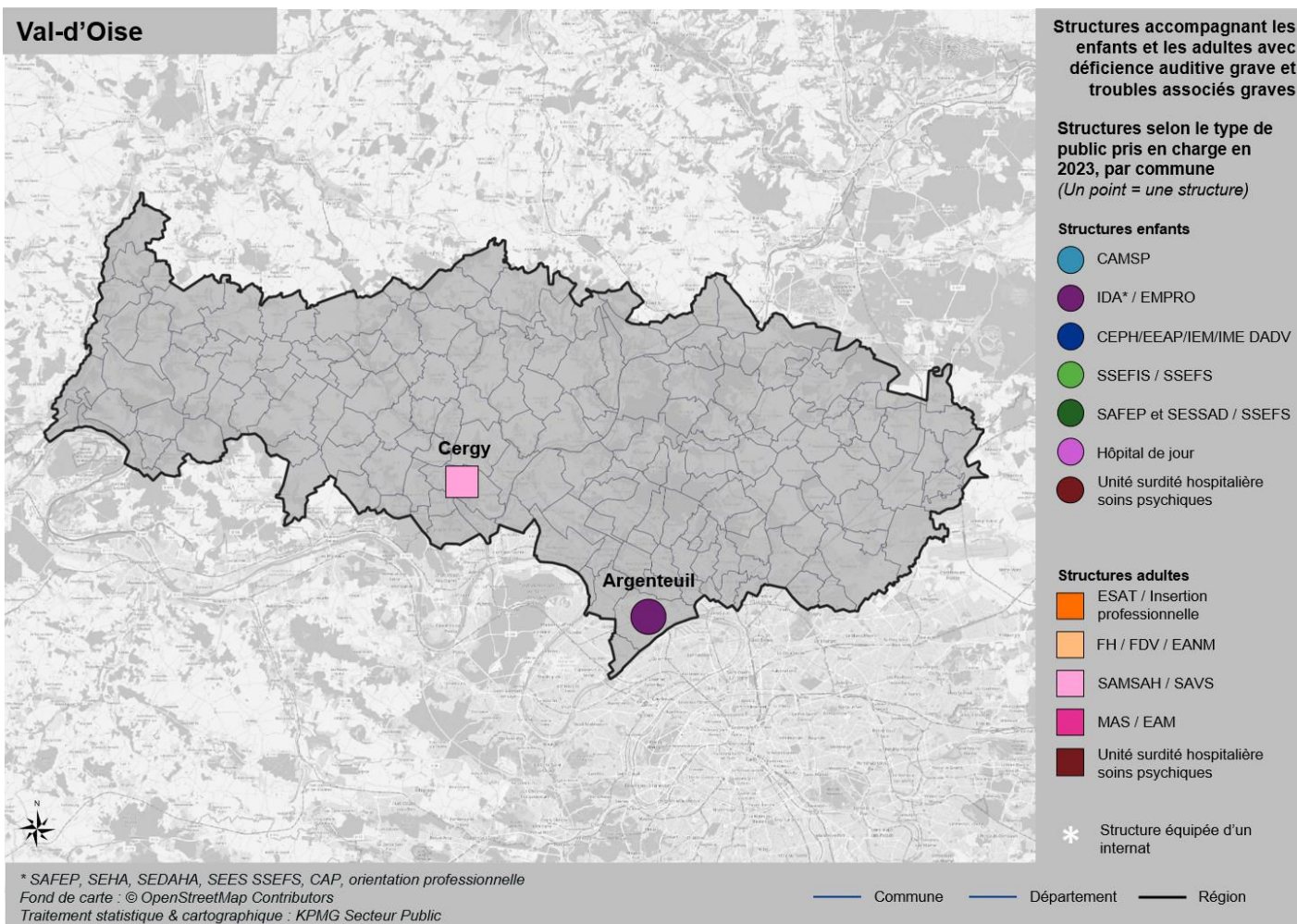
L'offre d'accompagnement dans les Hauts-de-Seine (92)



Enfants	
IDA Institut des Jeunes Sourds – Association ODA	Bourg-la-Reine
IDA Gustave Baguer – Association EPNAK	Asnières-sur-Seine
EMPRO Les Résonnances – Association Entraide Union	Saint-Cloud

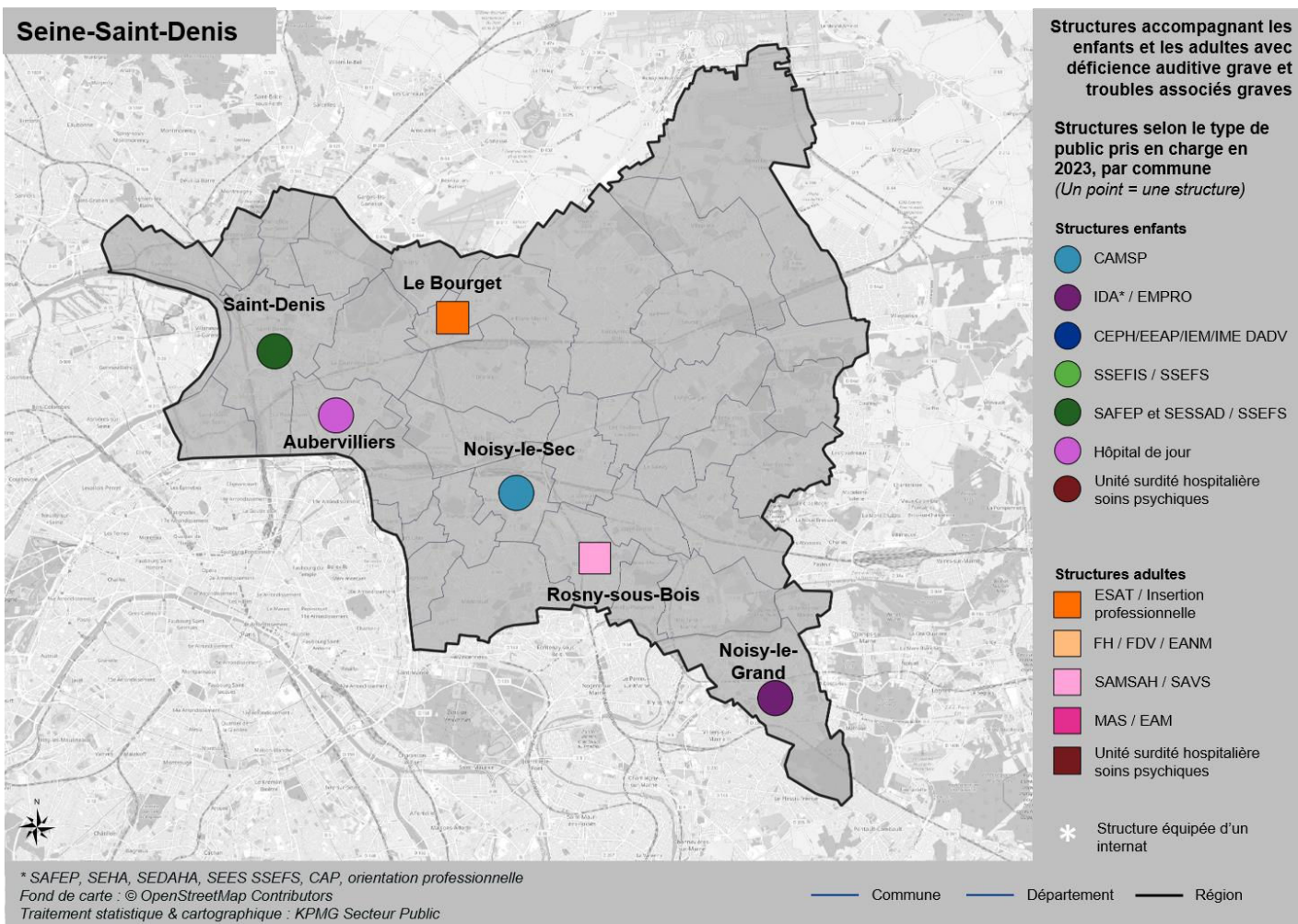
Adultes	
EANM Notre-Dame – Association ODA	Bourg-la-Reine
Foyer d'Hébergement La Gentilhommière – Association Cap' Devant !	Marnes-la-Coquette
ESAT La Gentilhommière – Association Cap' Devant !	Marnes-la-Coquette
EAM Pierre Bonhomme – Association ODA	Bourg-la-Reine

L'offre d'accompagnement dans le Val d'Oise (95)



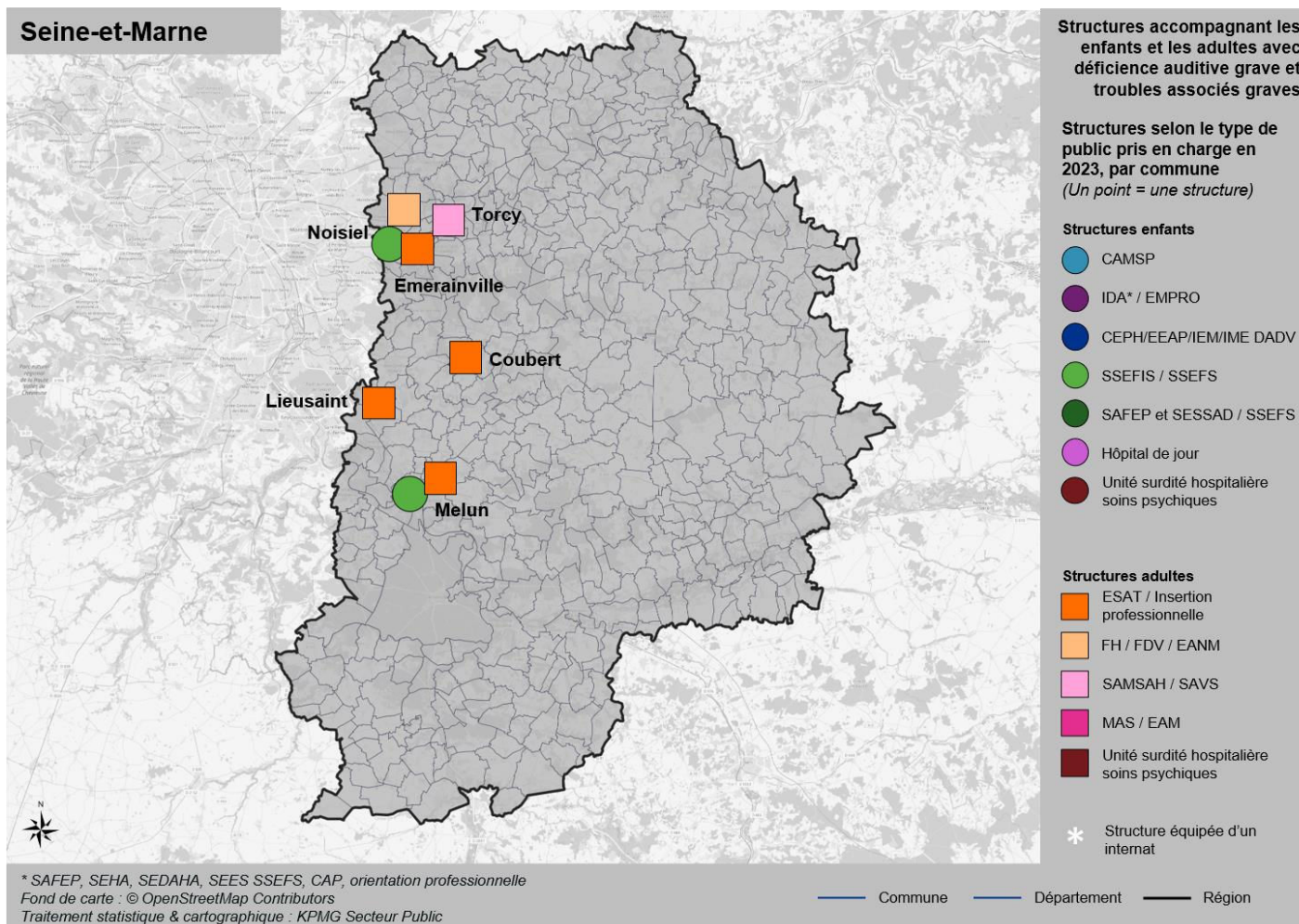
Enfants	
IDA Ecole intégrée Danielle Casanova – Les PEP Grand-Oise	Argenteuil
Adultes	
SAVS Rémora 95 – Association Voir Ensemble	Cergy

L'offre d'accompagnement en Seine-Saint-Denis (93)



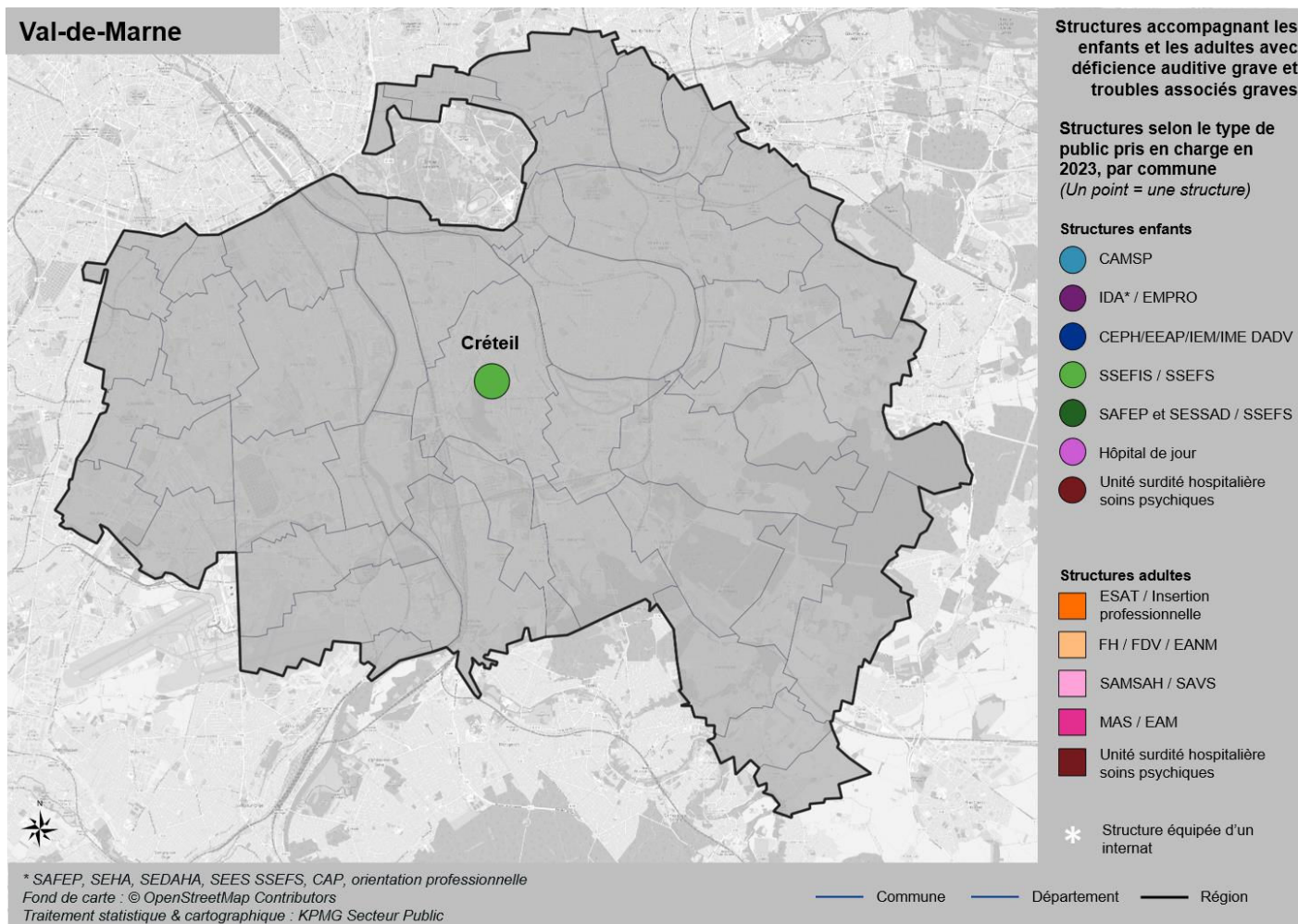
Enfants	
Hôpital de jour Valneuve – Association Gombault Darnaud	Aubervilliers
Centre de Rééducation Enfants Sourds de Noisy le Grand (CRESN) – Association APAJH Langage et Intégration	Noisy-le-Grand
CAMSP Surdité Espoir – Fondation Ellen Poidatz	Noisy-le-Sec
Centre Simone Delthil – Institut le Val Mandé	Saint-Denis
Adultes	
ESAT Les Muguetts – Association AEDE	Le Bourget
SAMSAH Rémora – Association Voir Ensemble	Rosny-sous-Bois

L'offre d'accompagnement en Seine-et-Marne (77)



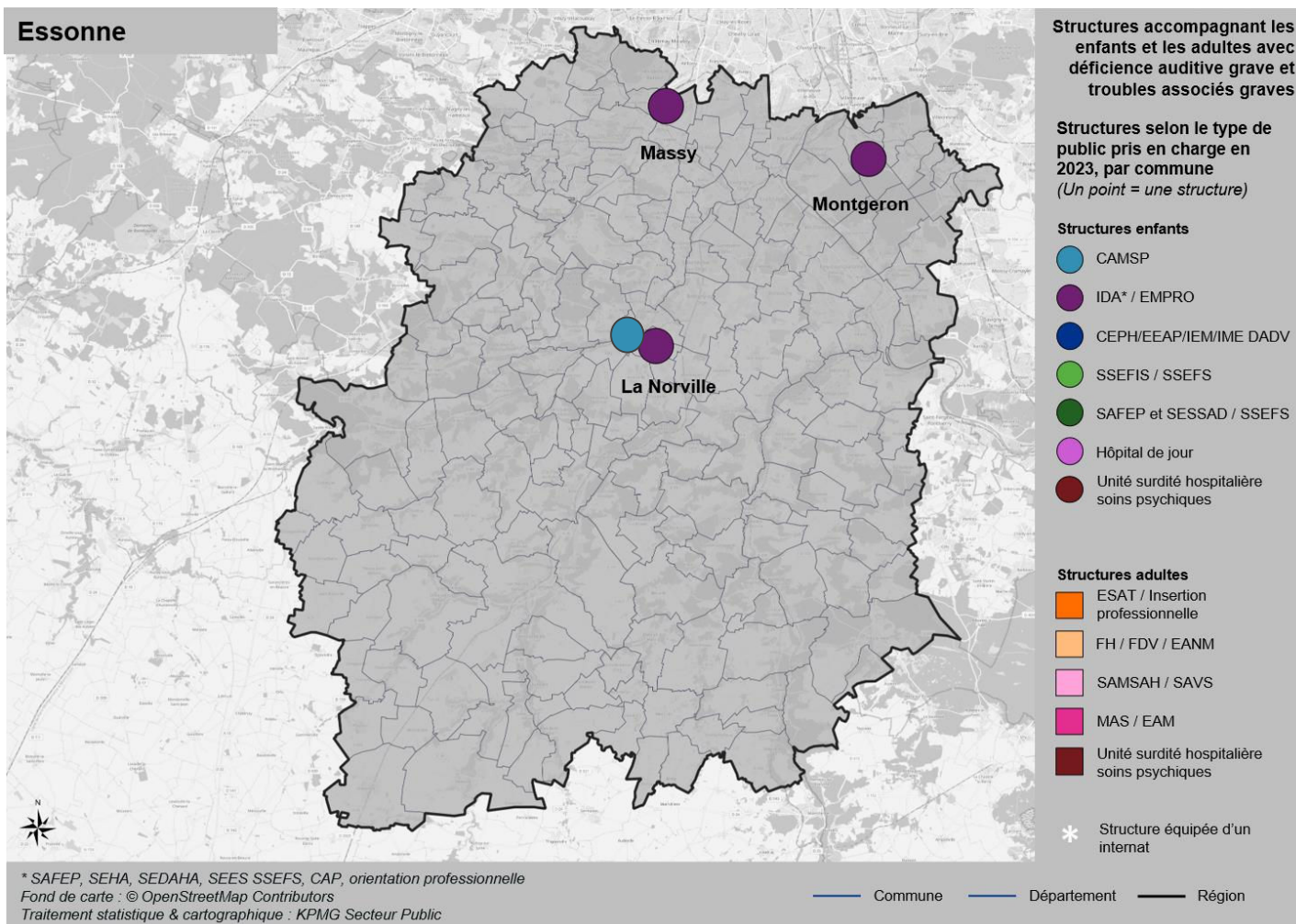
Enfants	
SSEFIS Melun – Association APAJH Langage et Intégration	Melun
SEFFS Laurent Clerc – Fondation Ellen Poidatz	Noisiel
Adultes	
SAVS SAMSAH Rémora – Association Voir Ensemble	Torcy
Foyer de vie Clémentine – Association les Amis de Germenoy	Noisiel
ESAT Les Ateliers des Gémeaux – Association les Amis de Germenoy	Emerainville
ESAT Les Ateliers de Germenoy – Association les Amis de Germenoy	Vaux-le-pénil
Plateforme Acti + – UGECAM	Lieusaint
Centre de Réadaptations Professionnelle (CRP) Coubert – UGECAM	Coubert

L'offre d'accompagnement dans le Val-de-Marne (94)



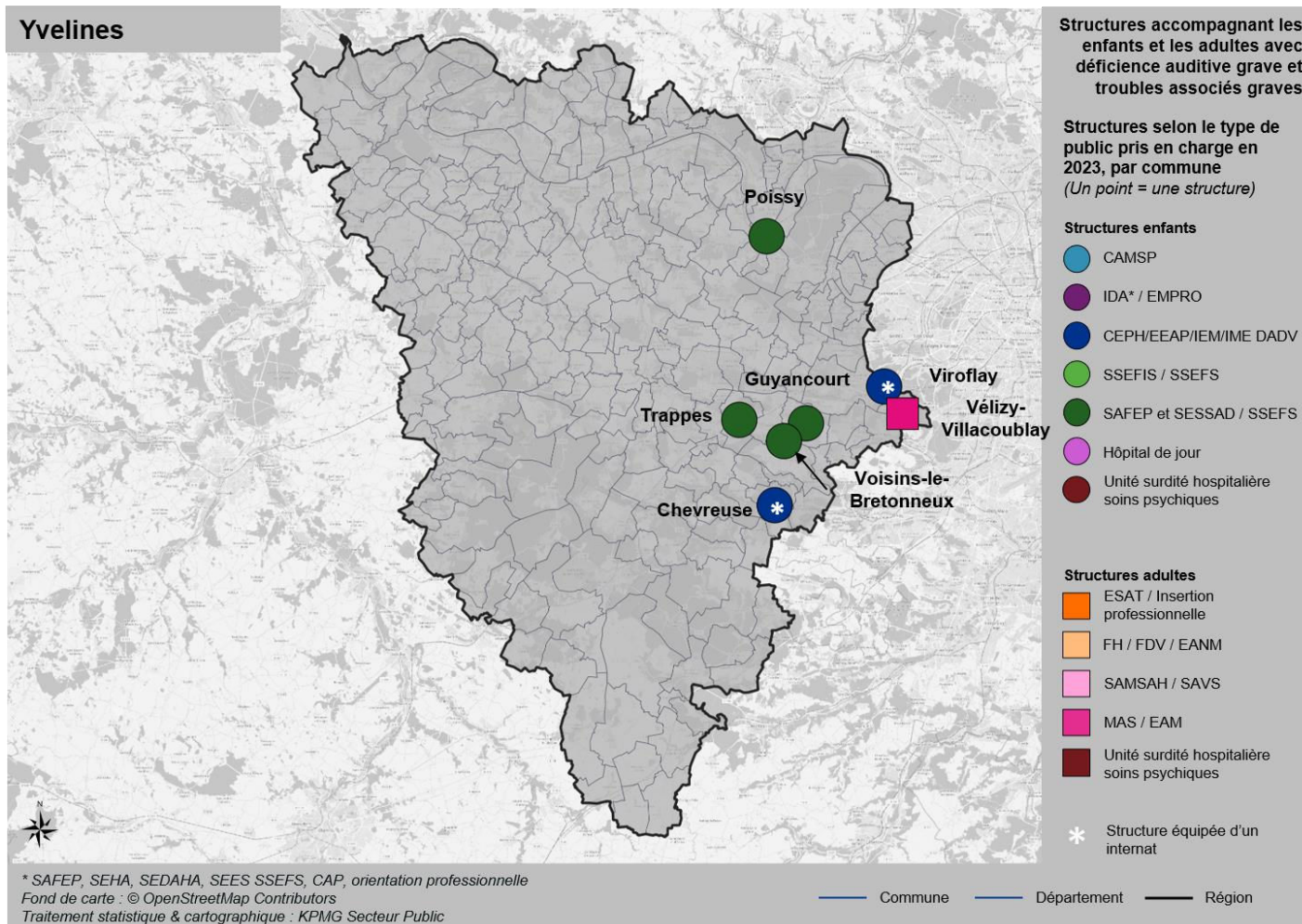
Enfants	
SEFS - Ecole intégrée les Guiblets – Association APAJH Langage et intégration	Créteil

L'offre d'accompagnement dans l'Essonne (91)



Enfants	
Centre Surdité Langage Albert Camus – Association APAJH Langage et Intégration	Massy
IDA Jean-Charles Gatinois – Association APAJH Langage et Intégration	Montgeron
Pôle surdité Léopold Bellan de l'Essonne – Association Léopold Bellan	La Norville
CAMSP – Association Léopold Bellan	La Norville

L'offre d'accompagnement dans les Yvelines (78)



Enfants	
IME de Chevreuse – Association Entraide Union	Chevreuse
IEM EEAP La Gentillhommière – Association Cap' Devant !	Viroflay
SESSAD Apiday – Antenne surdité – Association APAJH	Voisins-le-Bretonneux
SAFEP SSEFS (Poissy) – ADESDA SAFEP SSEFS (Trappes) – ADESDA SSEFS (Guyancourt) – ADESDA	Poissy Trappes Guyancourt

Adultes	
MAS Lucie Nouet – Association Entraide Union	Vélizy

Analyse quantitative de l'offre médico-sociale et sanitaire en Ile-de-France pour le public DA+/ DA+ en SHR

Secteur enfant

- **Médico-social :**

Nous constatons que l'offre est géographiquement assez centralisée : si un éventail d'accompagnement est bien proposé, il ne peut pas toujours répondre à certaines situations rares et complexes, entraînant des orientations hors région ou des retours à domicile. Les prestations plus complexes et la qualité d'accompagnement ne peuvent pas toujours être maintenues, en raison notamment des difficultés de ressources humaines (recrutement, turn-over ...), et donc des difficultés de maintien des compétences professionnelles.

- **Sanitaire psychique :**

Il n'existe qu'un seul CMP pour toute l'Ile-de-France (UTES). Situé à Paris, il accompagne les jeunes de 0 à 18 ans en situation de surdité avec ou sans troubles associés.

Il n'y a aucune autre offre d'atelier thérapeutique, d'hospitalisation de jour ou de séjour actuellement en Ile de France.

Un hôpital de jour (Valneuve) situé à Aubervilliers (93) accompagne des enfants et des jeunes de 3 à 18 ans présentant des troubles psychiatriques associés à une déficience sensorielle (surdité neurosensorielle de perception ou cécité et/ou malvoyance sévère).

Secteur adulte

- **Médico-social :**

Certains départements sont dépourvus de toute offre (94, 91), d'autres disposent d'un SAMSAH spécialisé déficient auditif/déficient visuel (93, 95, 77) mais sans autres compétences spécifiques (handicap psychique, handicap rare par exemple) et se trouvent ainsi limités dans certains accompagnements. Par ailleurs, ils ne disposent pas de solutions d'orientation suite à leur prise en charge, les principales réponses en Ile-de-France étant des ESAT et des Foyers d'hébergement. Certains Foyers d'hébergement transforment quelques-unes de leur place en Foyer de vie en raison de la forte demande (75 et 77). Il n'existe pas de structures d'accueil de jour de type CAJ spécialisées dans l'accueil des personnes DA+/DA en SHR en Ile-de-France.

En raison d'une politique de sectorisation, les établissements Foyer de vie/MAS (92) n'accueillent aujourd'hui que très peu de personnes DA+, ou ont vu leur public se diversifier MAS (78). Ce contexte met en difficulté le maintien des compétences spécialisées et limite les possibilités d'orientation vers ces structures.

- **Sanitaire psychique :**

Ces dernières années l'offre de soins psychiatrique adulte DA/DA+ s'est éteinte en l'Ile-de-France. Certains projets sont actuellement en cours de consolidation (pour une consultation en psychiatrie à l'Hôpital Salpêtrière, et pour une consultation IPA au GHU psychiatrie et neuroscience), l'offre reste toutefois extrêmement exiguë à l'échelle de Paris et encore plus de la région et reste centralisée sur la capitale.

Il n'y a plus de CMP, et de places d'hospitalisation psychiatrique dédiées, et il n'y a pas de CATTP ou d'unité en hôpitaux de jour spécialisés pour le public adulte DA/DA+.

Autres ressources : le Dispositif Intégré Handicap Rare (DIHR)

Le Dispositif Intégré Handicaps Rares (DIHR) est un modèle d'organisation en réseau, afin que chaque personne en situation de handicap rare dispose de la bonne information, de la bonne réponse, au bon moment et avec le bon professionnel.

Les acteurs du Dispositif Intégré sont : le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR), les treize Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR) et les quatre Centre Nationaux de Ressources Handicap Rare (CNRHR) .

Le DIHR comprend également des associations gestionnaires, des associations de familles et de personnes concernées. Il prend appui sur l'ensemble des acteurs (locaux, régionaux et nationaux) qui co-construisent des réponses avec un souci constant de complémentarité et de cohérence, dans le respect du rôle et des missions propres à chacun.

Les missions du DIHR s'inscrivent dans le 1^{er}, le 2^{ème} et 3^{ème} Schémas Handicaps Rares, le rapport Denis Piveteau « Zéro sans solutions » de 2014 et la mission Une Réponse accompagnée pour tous (RAPT), pour garantir une réponse collective et harmonisée à toute personne en situation de handicap rare et favoriser la continuité de son parcours de vie.

POUR LE PUBLIC DA+/DA+ en SHR EN ÎLE-DE-FRANCE : les CNRHR Robert LAPLANE et le CRESAM ainsi que l'ERHR Île-de-France sont spécifiquement référents.

Nom du dispositif et public accompagné

- **CNRHR Robert Laplane**
Déficience auditive et troubles associés et troubles complexes du langage
Paris (75)

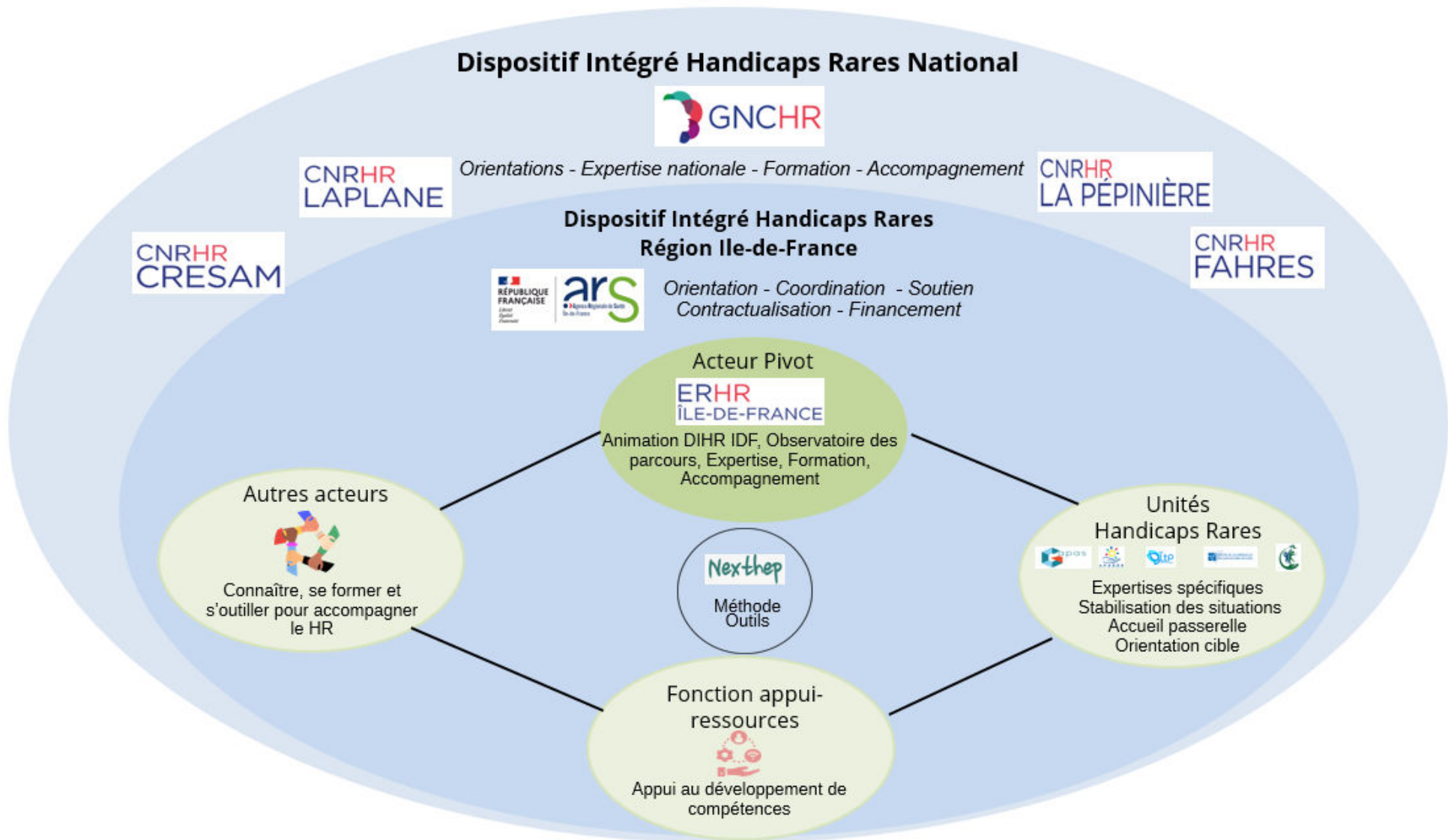
- **CNRHR CRESAM**
Double déficience sensorielle
Saint-Benoît – Poitiers (86)

- **ERHR Île de France**
Tout handicaps rares
Deux antennes : Châtillon (92) et Paris Nord (75)


Nature et secteur d'intervention

- **Dispositif du secteur médico-social avec un rôle d'expertise nationale, évaluation, interventions, formation et recherche**
Equipe d'intervention en Île-de-France
- **Dispositif du secteur médico-social avec un rôle d'expertise nationale, évaluation, interventions, formation et recherche**
Equipe d'intervention en Île-de-France
- **Dispositifs d'information, de conseil, d'orientation et de coordination de l'Île-de-France**

Le Dispositif Intégré Handicap Rare National et Régional



Autres ressources: les filières maladies rares, les centres de références, le centre de compétences

Qu'est ce qu'une Filière Maladie Rare ?

Rattachée à un établissement de santé et placée sous la responsabilité d'un responsable médical, une filière de santé maladies rares (FSMR) est une structure qui rassemble et coordonne un ensemble d'acteurs impliqués dans les maladies rares et leur prise en charge.

Que regroupe une filière ?

Elle regroupe des centres de référence (CRMR) et de compétences maladies rares (CCMR), des centres de ressources, des professionnels de santé, des laboratoires de diagnostic et de recherche, des sociétés savantes, des structures éducatives, sociales et médico-sociales, des universités, des associations de patients et tout autre partenaire – y compris privé et européens (ERN) – apportant une valeur ajoutée à l'action collective. Ensemble, ces acteurs co-construisent une réponse aux enjeux posés par les maladies rares (prise en charge, diagnostic, recherche, formation, etc.)

FILIÈRE SENSGENE

Centre de référence des surdités génétiques

- **Site dédié aux enfants** : Hôpital Necker Enfants Malades AP-HP, Centre Surdités Génétiques – Paris
- **Site dédié aux adultes** : Hôpital de la Pitié-Salpêtrière APHP, Centre Maladies Rares Surdités génétiques de l'adulte – Paris

Centre de compétences

- CHU Robert Debré APHP, Centre de Compétences des Surdités Génétiques – Paris

FILIÈRE DE SANTÉ MALADIE RARE TÊTE ET COU

Centre de référence maladies rares

- **Site dédié aux enfants** : Hôpital Necker Enfants Malades AP- HP, SPRATON (syndrome CHARGES) – Paris

Autres ressources d'intérêt : non spécifique DA+

Liste non-exhaustive

Structures Enfants

- **CODALI** – SESSAD Fondation Léopold Bellan - 75
- **Institut National de Jeunes Sourds (INJS)** – Etablissement d'Enseignement Spécialisé - 75

Structures Adultes

- **GRETA METEHOR** – Centre de formation professionnelle - 75
- **Hôpitaux Sainte-Marie, Saint Louis, Invalides** – Service de réadaptation déficience visuelle - 75
- **Maison des femmes de Paris** – Permanence et action contre les violences envers les femmes sourdes - 75
- **Association Petits Frères des Pauvres** – Equipe d'action spécifique d'accompagnement des personnes sourdes âgées - 75

Association de personnes et familles du DIHR

- **ANPSA** - Association Nationale Pour les Personnes Sourdaveugles
- **ANPEDA** - Association Nationale de Parents d'Enfants Déficients Auditifs
- **APARSHA** - Association de Parents et Amis représentant les Sourds avec Handicap Associé

Informations/recherche/écoute

- **Réseau Infosens** – Centre d'appui et d'expertise en surdité
- **SOS surdus** – Plateforme nationale d'écoute et de soutien
- **Surinfo** – Centre national d'information sur la surdité
- **ACFOS** – Action Connaissance Formation pour la Surdité
- **FISAF** – Fédération nationale pour l'Inclusion des personnes en situation de handicap sensoriel et DYS de France
- **INSEI** – Institut National Supérieur de formation et de recherche pour l'Éducation Inclusive (ex INSHEA)
- **ESMHD** – European Society for Mental Health and Deafness

Services pour l'accessibilité

(exemples, pour particulier et services privés et publics)

- **Services d'interprétariat** LSF, LSFT, LPC (voir sites internet)
- **ACCEO** - solutions d'accessibilité pour sourds et malentendants
- **TADDEO** - solutions pour les salariés sourds et malentendants
- **ELIOZ** - solutions d'accessibilité pour sourds et malentendants
- **CRT** - Centre Relais Téléphonique : Application Roger Voice...
- **Applications de transcriptions simultanés** (Android, IOS)

Autres ressources : les réseaux des professionnels DA en Île-de-France

Réseau Francilien Surdit 

Il regroupe une vingtaine d'tablissements et services franciliens reprsentant 2 000 enfants et jeunes sourds sur le territoire. Ce rseau vise  sensibiliser les Pouvoirs publics  la surdit,  amliorer les parcours et  construire des rponses partenariales au plus prs des besoins des personnes sourdes. Son ambition s'st concrtse par la signature d'une Charte le 18 dcembre 2019.

Le rseau des assistantes sociales DA Le rseau des services de suites DA

Il s'agit de rseaux informels de professionnels travaillant dans des tablissements DA (ESMS et ES) qui se rencontrent rgulirement, afin de partager des informations et connaissances, et de fluidifier les parcours des personnes accompagnes.

Le rseau surdit

Il s'agit d'un rseau informel de professionnels de toutes les disciplines et de tous les secteurs intresss  actualiser leurs informations et connaissances. Autrefois port par l'UNISS, depuis la crise sanitaire, ce sont les tablissements et services DA qui accueillent tour  tour le rseau et dfini une thmatique d'approfondissement.

Le rseau RAMSES

L'association RAMSES (Rseau d'action mdico-sociale pour enfants sourds) a pour vocation de former un rseau entre les diffrents professionnels concerns par la sant mentale des enfants et des adolescents sourds. RAMSES initie des recherches et dveloppe des actions, au-del des spcificits professionnelles et des enjeux institutionnels (groupes de rflexions, journes d'tudes...).

Communauts de pratique - Centre R.Laplane

Il s'agit de groupes de travail sur Paris qui rassemblent, par discipline (psychomotricien.nes, ergothrapeutes, psychologues etc...), des professionnels venus de toute la France. L'objectif est de favoriser le partage d'expriences, de co-dvelopper les comptences individuelles et collectives, mais galement de crer les dynamiques d'un rseau national de professionnels, certains se trouvant trs isols dans leur pratique au sein de leur tablissement.

04

Regards croisés des acteurs sur les enjeux

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

4.1.

La parole des experts du territoire

Identification des besoins et des enjeux lors des entretiens individuels et collectifs de la Phase 1 du DTP DA HR.

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Facteurs de risque de rupture de parcours (1/2)

Les facteurs de risque de rupture identifiés par les acteurs experts

- **Un nombre de solutions pour le public Adulte significativement inférieur au nombre de solutions pour le public Enfant**
 - La transition entre les secteur enfant et le secteur adulte est propice aux ruptures du fait d'une offre d'accompagnement pour adulte nettement inférieure à l'offre pour enfant (quantitativement comme qualitativement). Cela ne permet pas une transition sécurisée.
 - Les hôpitaux de jour spécialisés accompagnent des enfants avec des difficultés très importantes, mais leur accompagnement prend fin à l'adolescence, et les établissements de surdité avec troubles associés médico-sociaux en IDF ne sont pas en capacité de les accueillir.
 - Les réorientations des ULIS vers le médico-social au moment du collège engagent des difficultés de coordination et parfois des incompréhensions de la part des familles
 - Les SAVS et SAMSAH spécialisés dans la Déficience Auditive (DA) et Déficience Visuelle (DV) relèvent que les accompagnements sont beaucoup plus longs pour le public DA (en moyenne de 10 ans), et se soldent souvent par une rupture de parcours en raison de l'absence d'une solution d'accueil dans le secteur adulte vers laquelle orienter la personne.
- **Des orientations mises en œuvre « par défaut » aboutissant sur des accompagnements inadaptés ou ne répondant pas aux attentes des personnes et/ou des familles**
 - La multiplicité des troubles du public déficient auditif avec troubles associés entraine un accompagnement qui ne couvre pas la globalité des déficiences. Il se concentre, dans la majorité des cas, sur un des troubles qui ne s'avère pas ou plus toujours être le trouble « *principal* ». C'est essentiellement le cas dans les situations où les troubles sont évolutifs et nécessitent une réorientation, souvent très longue et difficile à obtenir du fait de la saturation des demandes dans tous les établissements.
 - L'absence d'accueil de jour pour les personnes sourdes ne permet pas de répondre aux souhaits des personnes qui, pour certains d'entre eux, ne souhaitent pas une solution d'hébergement.
 - Deux foyers d'hébergement associés à des ESAT tendent à faire évoluer leur offre vers quelques places d'accueil de type Foyer de vie en raison de la demande très importante.
- **Une lassitude exprimée par les jeunes lors d'un accompagnement qui n'est plus adapté**
 - Le manque de solutions dans le secteur adulte contraint souvent les jeunes à rester dans leur structure d'accueil. L'accompagnement n'est plus adapté et l'ennui se fait ressentir. Cette situation engendre couramment une accentuation des troubles du comportement réactionnels.

Verbatim des partenaires

« Le risque est grand quand on arrive à la limite d'accompagnement lorsqu'il y a un ennui, que les jeunes sont là en attente d'une autre solution. Même si tout le monde s'active pour trouver des places, c'est compliqué. »

Facteurs de risque de rupture de parcours (2/2)

Les facteurs de risque de rupture identifiés par les acteurs experts

- **Une sectorisation et une centralisation géographique des établissements et services (dans et autour de Paris) empêchant l'accès à des accompagnements**
 - La sectorisation, souvent départementale, empêche l'accès à certains ESMS (ex : SAVS, SAMSAH) alors même que la structure se trouve à proximité du lieu de résidence de la personne. Parfois, aucune autre solution n'existe, ou trop loin du lieu de domicile (alors que l'ESMS, inaccessible car sectorisé, n'est qu'à quelques kilomètres).
 - Cette sectorisation entraîne un risque, pour les établissements et services, de devoir accueillir un public du département qui ne présenterait pas de Déficience Auditive (DA) et donc de perdre leur expertise.
 - Dans certains départements d'Île-de-France, les listes d'attente sont particulièrement longues et le refus d'admission ou d'accompagnement pour un motif d'éloignement géographique est couramment observé. Les établissements expliquent avoir dû réduire leur périmètre d'accueil, en raison de temps de trajet trop importants et épuisants pour les enfants.
 - La majorité des consultations de soins psychiques et somatiques DA étant situées sur Paris, cela entraîne des difficultés pour les établissements plus éloignés, qui ne disposent pas de professionnels suffisants pour accompagner les adultes DA à leurs consultations (en cas d'autonomie et de mobilité restreinte, de difficultés communicationnelles et/ou d'orientation spatiale)
- **Les périodes transitoires d'insertion scolaire, ou d'insertion professionnelle, particulièrement sujettes aux ruptures de parcours**
 - Les projets d'inclusion scolaire peuvent ne pas aboutir au regard des délais nécessaires à leur mise en place et des barrières de l'âge du milieu scolaire du droit commun.
 - Les périodes d'insertion dans le monde du travail ou d'évolution professionnelle sont aussi des périodes à risque de rupture : les professionnels de structures d'insertion professionnelle décrivent un manque de moyens et des financements insuffisants pour la mise en place des aménagements nécessaires (accessibilité communicationnelle notamment) à l'accueil d'un travailleur avec DA et troubles associés (ex en ESAT).
- **Une nécessité d'expertise pour bien dépister, diagnostiquer les besoins et les potentiels des personnes et les orienter de manière adaptée**
 - Certains enfants arrivent trop tard dans les établissements spécialisés par absence ou « ratés » dans le dépistage précoce (souvent dans des situations de grande précarité) et connaissent une perte de chance.
 - Certaines personnes DA+ allophones par exemple, ou en situation de perte visuelle, sont orientées en MAS sans que cela corresponde à leurs projets et par manque d'évaluation compétente de leur potentiel : ils seraient aptes à rejoindre un CAJ, un ESAT ou un Foyer de vie avec le soutien de parcours d'habilitation et d'une communication adaptée.

Verbatim des partenaires

« On essaie d'anticiper, grâce aux orientations... Mais ce n'est pas parce qu'il y a une orientation qu'il y a une solution... »

« Beaucoup de solitude des professionnels, le manque de solutions pour le public sourd adulte, est aussi source d'épuisement pour l'équipe »

L'accès aux soins psychiques (1/2)

Les leviers et freins d'accès aux soins psychiques identifiés par les acteurs experts

- **Une très faible offre en matière d'accès aux soins psychiques spécialisés Déficience Auditive (DA) pour les enfants comme pour les adultes dans les secteurs médico-social et sanitaire**
 - L'offre en matière de soins psychiques est très faible pour les secteurs *Enfant* et *Adulte* du fait de la pénurie de psychiatre et de pédopsychiatre, d'autant plus pour le public concerné par une DA avec troubles associés, qui nécessitent des compétences communicationnelles et des connaissances spécifiques.
 - Les établissements n'ont souvent pas de ressources en psychiatrie au sein de leur équipe. Les pédopsychiatres d'unité sanitaire externe ne peuvent pas se substituer à un psychiatre institutionnel (demande de l'équipe) en plus d'assurer les suivis individuels et la coordination avec les acteurs.
 - Lorsqu'une offre spécialisée externe est existante (CMP secteur enfant), les délais d'attente sont tels que beaucoup de professionnels des établissements de toute l'Île-de-France n'orientent plus que les enfants/jeunes qu'ils évaluent comme des « cas d'urgence », et dont les familles sont en capacité de se rendre sur Paris (centralisation géographique de l'offre).
 - Un temps très conséquent pour les deux services sanitaires DA (UTES et UNISS) alloué à la recherche de place d'hospitalisation, au détriment de l'accueil de nouveaux patients.
 - La nécessité de mieux accompagner les publics aujourd'hui pour éviter les situations très complexes de demain (les pertes massives d'autonomie, les urgences et hospitalisations).
 - Pour le secteur adulte, le départ à la retraite du psychiatre coordinateur de l'Unité de Soins pour Sourds (UNISS, Hôpital Salpêtrière) et la fermeture des consultations psychologiques et psychiatriques de l'Unité Surdité et Souffrance Psychiques/CMP (GHU Psychiatrie et Neurosciences) a considérablement réduit l'offre spécialisée.
- **Deux types de réponses de soins sont relevées :**
 - **Le modèle du soin psychique pour les entendants avec interprète** : auquel, dans le meilleur des cas, peut s'associer des professionnels de santé experts de la Déficience Auditive qui coordonnent les parcours de soins, sensibilisent les professionnels non-experts, facilitent le conventionnement avec des services d'interprétariat...
 - **Le modèle du soin psychique pour les sourds (expert et transculturel)** : des professionnels de santé experts de la Déficience Auditive signants, dont une majorité de professionnels sourds, proposent des consultations directes avec les patients, répondant aux besoins de soins, d'accessibilité communicationnelle et de confiance. La présence de professionnels sourds permet le maintien et le développement du niveau linguistique de l'ensemble des professionnels et l'appropriation par l'équipe des habitudes de communication et des préoccupations des patients.

Verbatim des partenaires

« On a un manque très important d'accompagnement et de prise en charge de ces enfants qui sont doublement handicapés : leur surdité et leur problème psychiatrique. »

« Il est improbable de trouver un psychiatre en libéral. Déjà, dans le quotidien d'une famille qui n'aurait pas de problématique, trouver un psychiatre relève de l'impossible, alors pour des jeunes sourds avec troubles associés, c'est inexistant. »

L'accès aux soins psychiques (2/2)

Les leviers et freins d'accès aux soins psychiques identifiés par les acteurs experts

- **Le recours croissant aux solutions alternatives comme la télémédecine ou les plateformes téléphoniques (non spécialisées Déficience Auditive)**
 - Certaines structures ont recours à la télémédecine pour permettre aux résidents une consultation individuelle avec un médecin psychiatre avec l'aide d'un professionnel interne comme médiateur à la communication en LSF, ou afin de donner aux professionnels la possibilité d'échanger autour d'une situation (consultation institutionnelle).
- **Un difficile recours à la psychiatrie de secteur et aux psychiatres libéraux**
 - L'offre en psychiatrie dans le secteur libéral est relativement faible (pour tout type de public, en situation de handicap ou non).
 - Les psychiatres de secteur se montrent souvent réticents à l'accompagnement d'un public déficient auditif avec troubles associés, qui requière une expertise particulière.
 - Les personnes sourdes qui ont bénéficié d'une consultation psychiatrie de secteur vont souvent « revalider » leur prescription auprès d'un médecin signant ou d'un intermédiaire sourd.
 - L'accès aux psychiatres libéraux représente un coût financier que les familles ne peuvent généralement pas supporter.
- **La question de l'acceptation du trouble psychique ou psychiatrique par la famille**
 - La famille est parfois dans le déni du handicap de son proche. La difficulté à accepter qu'une autre déficience existe en plus de la déficience auditive retarde souvent la prise en charge psychique.

La question de l'accompagnement global de l'enfant (quel que soit l'âge) et de la famille

- L'accompagnement global enfant/famille est nécessaire dans les situations très complexes et à risque de rupture de soins, en particulier, avec les familles où préexistent des troubles psychiques/psychiatriques auxquels la surdit  « s'ajoute ».
- Le plus souvent on observe un manque de solutions d'accompagnement de la relation parent-enfant (clivage de l'accompagnement, proposé soit à l'enfant, soit au parent).
- Des parcours difficiles pour les familles confrontées à des diagnostics successifs, qui nécessitent de trouver les professionnels qui ont la compétence, de multiplier les intervenants, les déplacements sur différents départements, les coûts.

Verbatim des partenaires

« Dès qu'on dit que le parent est sourd, ou pire, sourd aveugle, on sent vraiment la résistance des professionnels. »

« Dans le soin psychique des personnes sourdes, signantes ou non, [...] la question est : est-ce qu'on répond à leur moyen de communication premier ou pas ? »

La communication, l'accessibilité, la participation sociale^(1/2)

Éléments sur la communication et la participation sociale identifiés par les acteurs experts

- **La présence de moyens de communication adaptés est centrale pour la qualité de l'accompagnement spécialisé DA**
 - Les besoins en matière de communication sont insuffisamment couverts dans la majorité des structures expertes rencontrées.
 - Pour l'ensemble des acteurs rencontrés, l'enjeu d'utiliser un mode de communication adapté est décrit comme l'élément central de l'accompagnement.
 - Au stade précoce, l'accès à une langue est un enjeu important pour le développement de l'enfant : le manque d'accès à un accompagnement adapté peut générer des troubles psychopathologiques.
 - La mise en place d'un moyen de communication adapté chez les professionnels peut réduire considérablement les comportements problèmes présentés par un enfant ou un adulte.
 - La difficulté d'accès à un orthophoniste notamment pour les jeunes en situation de déficience auditive renforce la problématique liée à la communication et les risques de « *perte de chance* » et d'autonomie.
 - Lors des orientations ou réorientations, le choix par défaut se fait souvent au détriment d'une accessibilité à la communication. Par ailleurs, les établissements adultes de manière générale sont en difficulté pour garantir le maintien des outils de communication travaillés dans le secteur enfant. Cela engendre une restriction de la participation sociale, de l'autonomie et dans certains cas, le repli, la résignation ou des comportements problèmes.
- **La formation à la LSF et à l'interprétariat sont un effort perpétuel et coûteux**
 - Le manque de professionnels formés à la LSF, la durée, les coûts de la formation et le turnover rendent perpétuellement difficile le maintien des compétences en interne.
 - Les coûts pour accéder à un interprète sont très élevés, ce qui limite cette pratique. Un intermédiaire sourd ou médiateur à la communication est parfois plus adapté à ce public.
 - L'emploi de professionnels sourds signants est une ressource forte pour un service spécialisé, mais se pose la difficulté de la formation professionnelle initiale et continue, avec l'obstacle du financement de l'interprétariat en LSF pour rendre accessible la formation (les fonds existants ne couvrent que partiellement les frais).

Verbatim des partenaires

« On a des outils de communication... La référente communication passe du temps à les présenter aux parents. »

« Le pire, c'est l'articulation avec les partenaires quand l'enfant est en situation de surdit , et la famille aussi »

« Les professionnels, on les forme à la LSF. Mais après, ils s'en vont... »

La communication, l'accessibilité, la participation sociale (2/2)

Éléments sur la communication et la participation sociale identifiés par les acteurs experts

- **La LSF n'est pas le seul outil de communication à privilégier pour ce public.**
- Pour ce public, la LSF seule n'est pas suffisante pour l'accompagnement, le recours aux outils de CAA (écrits ou visuels) ou d'autres méthodes adaptées aux pathologies associées, est également nécessaire.
- La prestation de la figure de l'interprète en LSF (fidèle au message émis par le locuteur entendant) n'est pas toujours la plus adaptée à ce public, la figure de l'intermédiaire sourd ou de l'interface/médiateur de communication (qui va adapter le message aux capacités de compréhension de la personne) en LSF avec parfois l'association de CAA/dessin situationnel est essentiel pour garantir l'accessibilité du message (consentement médical, juridique, instructions pour le dépistage des troubles visuels...) mais aussi en LSF Tactile (LSFT).

Le recours aux moyens de communication adaptés est central pour la qualité des accompagnements qui répondent aux autres besoins de soins et d'accompagnement de la personne.

- Les personnes atteintes du Syndrome de USHER en particulier de Type 1 (surdité sévère ou profonde bilatérale et rétinite pigmentaire, troubles vestibulaires) dont, pour un certain nombre d'entre eux, le moyen de communication privilégié est la LSF, et dont la perte visuelle est évolutive et s'aggrave au cours de la vie d'adulte jusqu'à parfois la cécité totale, nécessitent d'accéder à un parcours de réadaptation visuelle accessible en Langue des Signes (actuellement les ressources en réadaptation visuelle d'Île de France n'ont pas d'accueil spécifique en LSF, ni d'équipe mobile pour permettre la réadaptation au sein de l'environnement de la personne, ni de parcours d'habilitation à la LSF Tactile)
- L'enjeu de communication est fort également dans l'accompagnement et dans la relation avec les familles (dont certains membres peuvent être atteints de surdité également, ou ne maîtrisent pas la langue française).
- La difficulté de coordination avec les partenaires et la garantie de l'accessibilité des services et des droits (Aide Sociale à l'Enfance (ASE), Education Nationale (EN), sanitaire, médical, tribunaux...) est encore plus importante lorsqu'aucun interprète n'est présent.
- Lors des interventions de l'ASE, par exemple, lors d'un placement à domicile ou en famille d'accueil, si les professionnels ne sont pas sensibilisés à la surdité et la famille d'accueil est non signante, le sens et la validité de l'accompagnement peuvent être totalement invalidés. Parfois, le besoin en ressources communicationnelles est double (famille allophone, LSF de l'enfant). Les carences éducatives et sociales ont une incidence lourde sur la future autonomie de la personne.

Verbatim des partenaires

« C'est le public en capacité de travailler le moins employé, Il y a beaucoup de ruptures après les formations. Les personnes arrêtent les démarches, ne s'adressent pas à Cap Emploi ou Pôle emploi, même s'ils habitent la rue en face, car ces services n'ont pas de ressources signantes. C'est à nous d'accompagner les personnes et de rassurer les professionnels »

Le suivi des parcours des personnes accompagnées

Les questionnements sur le suivi des parcours des personnes accompagnées

- **Des outils peu définis et des données absentes ou dispersées sur les parcours**
 - Le suivi des parcours des personnes une fois sorties du service est difficilement mis en place dans le secteur *Enfant* (le service de suite devrait assurer un suivi durant les 3 ans après la sortie, Loi de 2005) et dans le secteur *Adulte* également.
 - Aucun outil généralisé ne permet d'assurer ce suivi. Certaines structures évoquent un outil « fait maison » et « pas toujours mis à jour ».
- **Des familles porteuses d'informations**
 - Parfois, les familles s'adressent à nouveau à l'établissement de sortie après une orientation dans un nouvel établissement pour une réorientation, car cela ne répond pas aux besoins de la personne.
 - Les éléments sont majoritairement transmis par les familles à l'occasion d'échanges informels (fêtes auxquelles sont conviés les « anciens »).
- **De nombreux services s'interrogent sur le devenir des personnes**
 - Les assistantes sociales du réseau surdité se réunissent une fois par trimestre pour échanger au sujet de certains enfants ayant évolué d'une structure à une autre.
 - De nombreux services adultes se demandent que devient le public adulte Déficiant Auditif à la sortie de leur service (orientation pro, SAVS, ESAT), mais aussi ce que deviennent les personnes handicapées vieillissantes déficientes auditives (PHVDA) avec leurs problématiques spécifiques.
 - À la sortie d'un CAP ou de 18 mois d'orientation à l'emploi, il n'est pas rare qu'on observe 10 ans de rupture de parcours. Sans suivi, les personnes ne font pas les démarches en raison des barrières communicationnelles, elles se résignent.

Verbatim des partenaires

« Très spontanément, ce sont souvent les familles qui nous donnent des nouvelles »

« On a fait un fichier Excel en interne...
Qu'on essaie de tenir à jour. »

« On profite des fêtes. On les fait venir et on a des nouvelles... »

4.2.

La parole des acteurs institutionnels

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Acteurs institutionnels et acteurs de la coordination : synthèse des échanges

ARS / DDARS

- L'ARS et les délégations départementales de l'ARS souhaiteraient avoir des données plus précises sur les réponses d'accompagnement manquantes sur leur territoire.
- Elles constatent une difficulté de recensement des personnes en situation de Handicap Rare et des établissements qui les accompagnent.
- Elles soulignent le besoin d'identifier et de soutenir les besoins de formation, de conserver les expertises et de soutenir le développement de l'offre

MDPH

- Les MDPH constatent les difficultés de recensement chiffré pour ce public, le manque de ressource (de temps) pour remplir les informations, extraire des données, mais surtout les traiter pour que ces données soient informatives.
- Elles procèdent à la construction de réponses sur le territoire, avec un renfort de formation pour palier au manque de structures spécialisées dans le cadre des commissions RAPT.
- Elles mettent en œuvre des réunions régulières avec les acteurs (ASE, EN, acteurs de la coordination) pour mieux croiser les connaissances sur les situations, l'offre d'accompagnement et les cultures métiers de chacun.

Les acteurs de coordination (COM 360, DAC, DIH, PCPE, PTSM)

- Les acteurs de coordination sont confrontés à des expériences très différentes pour ce public : l'identification des ressources les plus spécifiques (recherche d'un intermédiaire sourd plutôt qu'un interprète en LSF), la reconstitution du parcours de la personne et l'appui à la reprise d'un nouveau parcours (en repartant parfois d'un diagnostic de surdit   à   tablir, notamment dans des situations de rupture et d'isolement long)
- Ils sont en attente d'informations sur les caract  ristiques du public DA HR et sur les diff  rentes modalit  s d'accompagnement sp  cifiques pour ce public

4.3.

La parole des personnes concernées et les familles

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Personnes concernées : synthèse des échanges

Focus group à l'IDA Gustave Baguer (92) et à l'ESAT/FH Jean Moulin (75)

La communication est centrale sur les questions d'accessibilité, d'autonomie, de bien être et d'inclusion

- La difficulté de communication avec les professionnels non signants est décrite comme une réelle souffrance par les personnes dont la LSF est le seul moyen de communication.
- Parmi les enfants rencontrés, ceux dont les proches ne pratiquent pas la LSF décrivent un sentiment de solitude et de souffrance également.
- Sur le sujet de l'autonomie, le besoin d'un interprète ou d'un accompagnant est souvent mis en avant pour les rendez-vous ou loisirs dans les services de droit commun (rendez-vous médicaux, déplacements dans les transports...). D'autres se disent plus à l'aise et ont recours à une communication mixte (oral, écrit, LSF).

Les perspectives sur l'avenir

- Sur l'avenir, certains jeunes expriment une petite inquiétude, d'autres préfèrent « attendre de voir » de quoi demain sera fait. Quant aux adultes rencontrés, des changements sont attendus avec impatience (attribution d'un logement autonome, rapprochement de leur choix professionnel premier...)
- Chaque jeune décrit une passion, ou une appétence particulière pour un domaine. Une grande partie d'entre eux a eu l'occasion de faire un stage dans ce domaine. Souvent, le choix d'orientation doit se faire par défaut : les jeunes ont à choisir entre leur appétence pour une activité ou une situation géographique, ou bien la présence de professionnels signants.
- Lorsque l'on pose la question de l'environnement dans lequel ils se verraient s'épanouir, la majorité répond d'avoir besoin d'être entouré de quelques personnes signantes.

Personnes concernées : verbatim issus des échanges *



« Si je sors tout seul, j'ai un peu peur, car si j'ai un problème, il faut demander à quelqu'un qui n'est pas sourd. Et je n'ose pas vraiment. »

« Il y a deux professionnels qui ne signent pas. Ils se parlent et nous on ne comprend pas ce qu'ils disent. Nous on n'aime pas. Ce n'est pas normal qu'ils n'apprennent pas à signer. En plus, ils sont là depuis longtemps. Il y a une éducatrice, elle a appris à signer avec nous. »

« A la maison, personne ne signe. Le temps est très long. Pendant les vacances, j'étais très triste »

« Je n'ai pas trop peur pour la suite. Je me dis, on verra bien... »

« Les sourds rencontrent beaucoup de problèmes dans leur parcours, ils doivent combattre tous les jours pour s'adapter, comprendre, se faire comprendre, faire des efforts, souvent se sentir bloqué, c'est douloureux psychologiquement. »

« Il faut plus de présence d'interprètes pour accompagner dans toutes les situations de la vie quotidienne, plus de formation en LSF aux éducateurs, professeurs etc. »

« Les adultes entendants, quand ils rencontrent un sourd signant, souvent pour la première fois dans leur vie, ils le prennent pour fou et sont bloqués, ils se détournent nous ignorent. Sourds et entendants, on ne vit pas ensemble, on se croise, on se rate. »

« Il faut enseigner/sensibiliser les enfants dès le plus jeune âge dans toutes les maternelles et élémentaires à la LSF et à la surdité, pour qu'ils sachent, soient informés de ce que c'est. Ils choisiront après, si approfondir, apprendre la LSF ou non mais déjà connaître et être sensibilisé, c'est très important.

Les enfants sont très attirés par la LSF, ils ont envie de connaître, à l'âge adulte non, c'est trop tard. Ils se sentent juste bloqués. »

« Aux Etats-Unis, tout le monde sait ce qu'est une personne sourde signante et la Langue des Signes, les capacités d'une personne sourde à apprendre, à se former, à être autonome... ici en France pas du tout »



*traduits de la LSF vers le français

Familles : synthèse des échanges (1)

Continuité des parcours et qualité de l'accompagnement spécialisé

- **La complexité de l'évolution des situations et des réponses d'accompagnement**

Certains troubles associés se révèlent parfois plus tard dans l'histoire de l'enfant, ou deviennent prioritaires dans les besoins d'accompagnement vers la préadolescence (ex : DA et TSA). La réorientation s'avère alors très difficile, la temporalité des institutions n'est pas la même que celle des jeunes qui ont besoin de temps pour s'adapter (plus difficile de réorienter après 14 ans et plus). La nouvelle réponse d'accompagnement est souvent incomplète (quand il n'y a plus, par exemple, de proposition d'orthophonie adaptée à la surdité ou de LSF).

- **Des possibilités d'inclusion scolaire très variables pour ce public**

Les familles souhaitent que leur enfant fasse l'expérience de l'inclusion scolaire même très partiellement, sa réussite reste encore très personne-dépendante : certaines expériences ont été très positives avec une enseignante disponible puis l'année suivante une équipe éducative qui a montré très peu d'adaptabilité et de fortes résistances à accueillir les préconisations des professionnels experts extérieurs et des familles.

- **La formation et les professionnels parfois manquants**

La formation des professionnels n'est pas toujours au rendez-vous, ce sont parfois les familles, par exemple, qui expliquent comment fonctionne l'implant cochléaire, comment utiliser le cahier de communication... De même, les séances d'orthophonie ou de psychomotricité ne sont pas toujours disponibles, faute de professionnels ou en raison du manque de places.

- **Des professionnels très investis et soutenant**

Les familles ont pu rencontrer des professionnels très investis (temps, échange avec les familles, recherches d'adaptation...) et peuvent témoigner que, même dans les difficultés (ré/orientation, manque de places), ils sont étayés par les professionnels des ESMS, du sanitaire et du dispositif Handicap Rare.

Familles : synthèse des échanges (2)

Les attentes pour le futur

- **De fortes appréhensions pour la prochaine étape d'orientation**

Certaines familles sont déjà si impliquées dans l'accompagnement du présent (cessation d'activité professionnelle pour accompagner son enfant sur une structure sectorisée qui accueille l'enfant provenant d'un autre département à condition que la famille prenne en charge les trajets, soutien des acquisitions de leur enfant...), qu'elles disent ne pas pouvoir pour l'instant se projeter dans le futur.

D'autres familles expriment une réelle angoisse à l'idée de la prochaine orientation, et les difficultés d'une première expérience peuvent les amener à l'anticiper très à l'avance.

- **Des attentes dans l'amélioration de la qualité d'accompagnement dans le secteur adulte**

Les familles souhaitent de meilleures prises en charge dans le secteur adulte, nécessaires au maintien des compétences de leur enfant (orthophonie, moyen de communication, psychomotricité...). « Et pourquoi pas à leur déploiement tout au long de la vie comme il en existe l'opportunité pour tous dans le droit commun ? »

L'inquiétude est présente autour de la question « qui veillera sur lui et comment, quand on ne pourra plus le faire », comment se passera « l'après nous, sans nous ? ».

- **Une réponse de proximité géographique pour l'orientation dans le secteur adulte**

Les familles souhaitent une réponse de proximité géographique, afin de continuer à être en lien avec leur enfant à l'âge adulte, de pouvoir partager des moments de vie au sein de leur établissement (partage d'un repas), de l'accueillir les week-ends régulièrement ou de pouvoir continuer à prendre soin de lui ou d'elle le plus longtemps possible (les déplacements géographiques deviennent difficiles pour les aidants vieillissants, causant un risque rupture des liens familiaux).

Familles : verbatim issus des échanges



**Accompagnement
adapté, continuité des
parcours, coopération
avec les familles**

« Sectoriser des structures spécialisées, c'est aberrant alors qu'il n'y a rien dans mon département et pas une multitude de structures non plus en Île-de-France »

« Au début, on pense que, parce que maintenant il a une place, on va se reposer, mais il aura toujours à se battre... avant on avait une orthophoniste, mais pas d'IME, après on a un IME mais pas d'orthophoniste »

« Il faut créer des places en établissement et arrêter de parler d'inclusion à tout prix, tous les enfants handicapés ne peuvent pas aller à l'école, c'est même de la violence de les y mettre à tout prix. Cela aurait été un souhait pour nous aussi, mais une souffrance pour notre fille. Les établissements scolaires ne sont pas adaptés, les professionnels pas formés, les AVS mal payés ou pas assez »

« Quand on a une structure, on souffle, enfin de l'aide, mais la structure demande de l'aide, avec des éducateurs qui ne savent pas trop faire, cherche de l'aide des parents, c'est lourd, même si parfois intéressant, car cela permet d'échanger des astuces »

« Depuis la sortie de l'hôpital, il y a eu du relais à chaque fois »

« Avec le coût de l'essence, on prend désormais le RER, les informations sont seulement sonores, quand les portes ne se ferment pas pendant 10 minutes, il n'y a pas d'informations visuelles, rien n'est écrit, c'est moi qui explique à ma fille en LSF ce qu'il se passe »

« En famille aussi, la communication est un obstacle, je ne peux pas laisser ma fille à mes proches, ses grands-parents ne signent pas »

« De toutes les difficultés et troubles que présente ma fille, la difficulté de communication est la plus grande des difficultés »

**Communication et
accessibilité**

05

Annexes :

- Les outils de compensation
- Glossaire des sigles et acronymes
- Bibliographie, sitographie
- Cadre législatif de l'accessibilité communicationnelle

DTP Déficience Auditive Handicap Rare 2023/2024

Les outils de compensations de la déficience auditive

Le volet de la communication est central dans l'accompagnement des personnes sourdes avec ou sans troubles associés. Il conditionne l'accessibilité et la bonne réussite de tous les autres volets (éducatif, médical, psychologique, social, culturel...).

Nous présentons dans cette section, de manière non-exhaustive, **quelques-unes des aides techniques, méthodologiques et humaines spécifiques à la déficience auditive avec ou sans troubles associés et parmi elles :**

- des outils de compensations
- des méthodologies sur lesquelles s'appuient les démarches éducatives, rééducatives et d'accessibilité
- des figures professionnelles spécifiques et essentielles à ces parcours

Ces informations, permettent de nous représenter **combien la question de la formation initiale et continue des professionnels est essentielle** pour une offre d'accompagnement adaptée. Répondre aux différents besoins de ce public nécessite **une gamme de compétences importante** et des budgets adéquats pour créer et maintenir dans le temps les accompagnements communicationnels.

Tout au long du parcours de l'enfant, et parfois de l'adulte, **le choix de ces outils ou méthodologies** sera guidé par **l'évaluation des compétences** de la personne, et il pourra évoluer. Ces évaluations seront réalisées par une **équipe pluridisciplinaire experte** et avec des **instruments d'évaluation adaptés** à la déficience auditive.

Gardons à l'esprit que, pour le public présentant une déficience auditive avec troubles associés :

- mieux entendre les sons grâce à une aide auditive ne signifie pas toujours comprendre le sens des mots ;
- percevoir des signes ou des images ne signifie pas toujours comprendre ce qu'ils représentent et ce qui les met en lien ;
- le recours à une « Communication globale » (oral, LSF.T, picto, dessin, etc...) est souvent nécessaire.

C'est pourquoi **l'accompagnement communicationnel** doit être précisément défini **en cohérence avec les potentialités et les limites de chacun.**

Les outils de compensations de la déficience auditive : l'appareillage et l'implant cochléaire



L'APPAREIL AUDITIF

Le but de l'appareillage auditif consiste à amplifier le message vocal de telle sorte que la communication orale soit facilitée.

- Prothèse auditive conventionnelle par voie aérienne : la prothèse amplifie les sons et traite les informations acoustiques par voie aérienne (voie naturelle).
- L'appareillage par voie osseuse : amplification acoustique transmise par l'os à la cochlée.

L'IMPLANT COCHLÉAIRE

Le principe de l'implant cochléaire est de transformer les signaux analogiques, enregistrés par un micro, en signaux numériques qui stimulent directement les fibres du nerf auditif par l'intermédiaire d'électrodes insérées dans la rampe tympanique de la cochlée. Il nécessite une intervention chirurgicale.

LES LIMITES DES PROTHÈSES AUDITIVES ET DES IMPLANTS COCHLÉAIRES

Aucun de ces dispositifs de réhabilitation auditive n'est une réparation rétablissant une audition normale : il n'y a pas de « transformation » d'un enfant sourd en enfant entendant. La perception des sons reste imparfaite, tant avec les prothèses numériques qu'avec l'implant cochléaire :

- pour les prothèses, la difficulté principale est la restitution des fréquences aigües,
- pour l'implant comme pour la prothèse, les difficultés sont plus importantes dans des situations particulières, comme lors d'une conversation téléphonique, de discussions de groupe ou l'écoute de la musique...

Source : rapport d'activité INJS 2022- 2023

Les outils de compensations de la déficience auditive : les canaux audiophonatoires et visuels



RÉÉDUCATION ORTHOPHONIQUE

La rééducation orthophonique est nécessaire au soutien de l'acquisition du langage oral et écrit chez l'enfant sourd. Elle exploite les informations résiduelles auditives soutenues par l'appareillage, et l'ensemble des informations visuelles et vibratoires afin de favoriser la réception, la production du langage et l'accès au sens. Elle a recours à différentes méthodologies et sélectionne les outils complémentaires de la CAA adaptés à l'âge et aux compétences de l'enfant sourd avec ou sans troubles associés.

LANGUE FRANÇAISE PARLÉE COMPLÉTÉE (LfPC)

La Langue française Parlée Complétée (LfPC) est un code manuel et visuel des sons de la langue française, réalisé auprès du visage et qui accompagne la lecture labiale. Son but est de favoriser la réception et donc la compréhension de la parole, en y associant des mouvements de mains (des clés) aux unités sonores de la parole (phonèmes) et en permettant de différencier les sosies labiaux. Elle soutient également l'apprentissage de l'expression orale, mais aussi l'apprentissage de la lecture et de la langue écrite en favorisant l'acquisition de la correspondance phonème-graphème.

LECTURE LABIALE

La lecture labiale consiste à apprendre minutieusement les formes que prennent les lèvres au moment de la diction afin de les mémoriser, puis de les déchiffrer. Les séances peuvent être menées par un orthophoniste libéral ou des associations venant en aide aux personnes malentendantes. Les limites de la lecture labiale reposent sur le fait que certains sons s'articulent à l'arrière de la bouche, sans entraîner aucune intervention des lèvres, et que certaines paires de sons comme le [f] et le [v] ou encore le [ch] et le [j], renvoient des images labiales identiques lorsqu'ils sont prononcés -sosies labiaux-.

Les outils de compensations de la déficience auditive : les canaux visuo-gestuels et tactiles



LSF

La Langue des Signes Française, est reconnue en 1991 et officialisée comme langue de la république en 2005. Elle associe un signe (geste de la main) à un mot, utilisant le canal visuo-gestuel perçu sans entraves pour les personnes sourdes. Les langues des signes ne sont pas universelles : il existe différentes langues des signes comme il existe différentes langues orales. La LSF dispose d'un lexique et d'une syntaxe qui lui sont propres. Ses caractéristiques linguistiques font d'elle une langue à tous les égards avec ses potentialités abstractive, artistique et culturelle.

FRANÇAIS SIGNÉ

Le français signé est un outil le plus souvent utilisé dans un contexte pédagogique associant la structure syntaxique du français oral avec des signes lexicaux de la Langue des Signes Française (LSF). Il s'agit donc de ponctuer la parole avec des signes, pour soutenir la compréhension. Les limites du français signé résident dans le fait qu'il ne donne pas d'informations sur la phonologie du français et fournit des informations incohérentes au niveau syntaxique.

LSFT

La Langue des Signes Tactile correspond au passage de la langue des signes française à la modalité tactile. Pour cela, l'émetteur signe dans les mains de la personne double déficiente sensorielle, tout en respectant les règles d'usage de la LSF (Langue des Signes Française) et de la LST (Langue des Signes Tactile), et le récepteur pose ses mains sur celles de l'émetteur pour suivre le message.

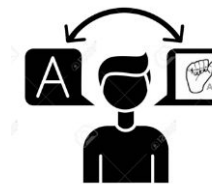
Elle est essentiellement utilisée par les personnes en situation de surdicécité secondaire (personnes sourdes pratiquant la LSF atteintes successivement d'une déficience visuelle). Elle peut être complétée par d'autres communications tactiles.*

*Guide des communications tactiles - CNRHR CRESAM

LSF CADRÉE

La LSF cadrée, est la pratique de la Langue des Signes dans un espace de signation plus restreint, afin de permettre aux personnes sourdes présentant un déficit visuel qui restreint le champ visuel en une vision tubulaire, de continuer à percevoir le message dans son intégrité (ex : syndrome de Usher).

Les figures professionnelles «ressources» : l'accessibilité et la communication



LES INTERPRÈTES en LSF - LSFT

sont des professionnels diplômés qui traduisent de la Langue des Signes vers le français et inversement. Ils peuvent intervenir dans tout contexte : formation, réunion, tribunal, hôpital, etc. L'interprète F-LSF est soumis à un strict code déontologique : secret professionnel, fidélité de restitution du message, neutralité (il ne prend pas partie dans les échanges). Certains interprètes sont également formés à la Langue des Signes Tactile (LSFT).

LES ASSISTANTS DE COMMUNICATION : INTERFACES OU MEDIATEURS

sont des professionnels de la communication. Les interfaces/médiateurs de communication ne sont ni des interprètes (Français/LSF), ni des traducteurs. Le rôle des interfaces/médiateurs de communication est de s'assurer que le message soit bien compris entre les différents interlocuteurs. Pour cela, les interfaces/médiateurs adaptent leur mode de communication en fonction de la personne qu'ils accompagnent.

LES INTERMÉDIAIRES

sont des professionnels sourds, qui ont un rôle de référents culturel et linguistique. Ils interviennent toujours en binôme avec l'interprète, leurs rôles étant complémentaires. Ils reformulent la traduction tout en s'adaptant au niveau de LSF de l'utilisateur, ils réexpliquent et/ou demandent un complément d'information ou d'explication, ils interviennent en cas de malentendus linguistiques et culturels. Ils favorisent aussi l'expression de la personne sourde et encouragent son autonomie. Ils sensibilisent et informent les personnes entendant à la Langue des Signes et à la culture sourde.

LES CODEURS LfPC

sont des professionnels qui interviennent dans des situations de communication où la perception auditive et/ou labiale est difficile ou impossible. Ils complètent les messages oraux avec le code visuel et manuel LfPC qui explicite les sons de la langue française – et différencie les sosies labiaux-. Ils peuvent intervenir auprès d'élèves et/ou étudiants sourds pour faciliter leur apprentissages et leur inclusion, ou d'adultes sourds lors de diverses situations professionnelles ou des situations de la vie privée (rendez-vous médicaux, réunions de parents...).

Les outils de compensations de la déficience auditive : codes pictographiques ou mixtes non exhaustif



Les personnes sourdes avec troubles associés peuvent présenter différentes capacités d'accès à la symbolisation et à l'abstraction et différentes capacités à la réception et à la production du langage oral et signé. Le recours à une Communication Alternative Augmentée (CAA) visuelle pictographique, ou mixte (pictogrammes, mots et signes) peut être nécessaire pour expliquer, comprendre et s'exprimer.

NOM	TYPE	STRUCTURE ET MODALITE
PICTOGRAMMES « DAVIEL »	Code pictographique mis au point par les professionnels du CNRHR Robert Laplane et du CEPH de Paris dit « Centre Daviel », comme tout les outils CAA, il s'inscrit dans une démarche d'apprentissage, de communication, de relation.	Transposition visuelle, picturale inspirée par les signes de la Langue des Signes Française
MAKATON	Programme codé d'aide à la communication mis au point par une orthophoniste britannique et adapté à la langue française	Combinaison visuelle picturale, gestuelle et vocale par le biais de pictogrammes, de signes de la LSF et de mots exprimés oralement
AUTRES PICTOGRAMMES* IMAGES, PHOTOS	Communication non codée, pictogrammes, images, photographies génériques (banque de données) ou personnalisés (photos de l'environnement de la personne concernée)	Représentation visuelle picturale ou photographique Colorée ou en contraste noir et blanc (pour les atteintes visuelles)
DESSIN LIBRE ET/OU DESSIN SITUATIONNEL	Communication non codée, dessin à main libre	Représentation visuelle et picturale graphique qui peut être réalisée en direct ou non, pour fournir une explication progressive et commentée aux cotés de la personne.



GLOSSAIRE des sigles et acronymes (1)

Sigles	Déficiences Sensorielles et Troubles
DA	Déficience Auditive
DA+	Déficience Auditive et troubles associés
DA+ en SHR	Déficience Auditive en Situation de Handicap Rare
DV	Déficience Visuelle
DADV	Double déficience sensorielle auditive et visuelle
TSA	Troubles du Spectre Autistique
TND	Trouble du Neuro Développement

Sigles	Acteurs institutionnels (et outils)
ARS IDF	Agence Régionale de Santé Île-de-France
DDARS	Délégation Départementale de l'Agence Régionale de Santé
MDPH	Maison Départementale pour les Personnes Handicapées
RAPT	Réponse Accompagnée Pour Tous
PAG	Plan d'Accompagnement Global
DUDA - DUA	Dossier Unique D'Admission
EN	Education Nationale
INSEI	Institut National Supérieur de formation et de recherche pour l'Education Inclusive (ex INSHEA)
ASE	Aide Sociale à l'Enfance

GLOSSAIRE des sigles et acronymes (2)

Sigles	Handicaps Rares
DIHR	Dispositif Intégré Handicaps Rares
GNCHR	Groupement National de Coopération Handicaps Rares
GNCHR R.Laplane	Centre National de Ressources Handicaps Rares Robert Laplane (DA+, Troubles complexes du langage)
GNCHR CRESAM	Centre National de Ressources Handicaps Rares CRESAM (DADV)
ERHR IDF	Equipe Relais Handicaps Rares Île-de-France
DTP HR	Diagnostic Territorial Partagé Handicaps Rares

Sigles	Associations
ANPSA	Association Nationale pour les Personnes SourdAveugles
UDAF	Union Départementale des Associations Familiales

Sigles	Acteurs de coordination non spécialisés
DIH	Dispositif Intégré Handicap
PCPE	Pôle de Compétences et de Prestations Externalisées
DAC	Dispositifs d'Appui à la Coordination
C360	Communauté 360
PTSM	Projet Territorial de Santé Mentale
CLSM	Conseil Local de Santé Mentale

GLOSSAIRE des sigles et acronymes (3)

Sigles	Etablissements et services médico sociaux
ESMS/ ESSMS	Établissements et Services Sociaux et Médico-sociaux
	SECTEUR ENFANT
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
SESSAD	Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile
IME	Institut Médico Educatif
IEM	Institut d'Education Motrice
EEAP	Établissements pour Enfants et Adolescents Polyhandicapés
EMPRO	Externat Médico-Professionnel
CAP	Certificat d'Apprentissage Professionnel
	SECTEUR ADULTE
ESAT	Etablissement et Service d'Accompagnement par le Travail
EANM	Etablissements d'Accueil Non Médicalisé (comprend les FH, FDV, CAJ)
FH	Foyer d'Hébergement
FV	Foyer de Vie
CAJ	Centre d'Accueil de Jour
SAMSAH	Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés
SAVS	Services d'Accompagnement à la Vie Sociale
SAAD	Service d'Aide A Domicile
EAM	Etablissement d'Accueil Médicalisée (comprend les FAM, MAS)
MAS	Maison d'Accueil Spécialisée
FAM	Foyer d'Accueil Médicalisé

GLOSSAIRE des sigles et acronymes (4)

Sigles	Etablissements et services médico-sociaux (acronymes spécifiques à la Déficience Auditive - DA)
	SECTEUR ENFANT acronymes usuels
IDA	Institut pour Déficients Auditifs (proposant différents services DA avec ou sans troubles associés 0-20 ans)
SAFEP	Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (spécialisé DA 0-3 ans)
SEHA	Section d'Education pour enfants avec Handicaps Associés (spécialisé DA 3/12 ans à 20 ans)
SEDAHA	Section d'Education pour enfants Déficients Auditifs avec Handicaps Associés (spécialisé DA de 3 /12 à 20 ans)
SSEFS	Services de Soutien à l'Education Familiale et à la Scolarisation (spécialisé DA de 3 à 20 ans)
SSEFIS	Services de Soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Scolaire (spécialisé DA de 3 à 20 ans)
SEES	Section d'Enseignement et d'Éducation Spécialisés (spécialisé DA de 3 à 20 ans)
	SECTEUR ENFANT acronymes spécifiques à des associations/établissements/services
CEPH	Centre pour Enfants Pluri-Handicapés (de 3 à 20 ans)
CELEM	Centre d'Education du Langage pour Enfants Malentendants (de 3 à 20 ans)
IJS	Institut des Jeunes Sourds (3-20 ans)

Sigles	Etablissements, Unités, Pôles d'enseignement spécialisés et Instituts de formation
INJS	Institut National des Jeunes Sourds
ULIS TFA	Unités Localisés pour L'Inclusion Scolaire Troubles des Fonctions Auditives
PEJS	Pôle d'Enseignement Jeunes Sourds
IFSI	Institut de Formation en Soins Infirmiers
IRTS	Institut Régional du Travail Social
EFPP	Ecole de Formation Psycho-Pédagogique

GLOSSAIRE des sigles et acronymes (5)

Sigles	Etablissements sanitaires (dont spécialisés surdité)
ES	Etablissement Sanitaire
	SECTEUR ENFANT
HDJ	Hôpital De Jour
UTES	Unité Thérapeutique Enfance et Surdité
	SECTEUR ADULTE
UNISS	Unité d'Information et de Soins des Sourds
UASS	Unité d'Accueil et de Soins pour Sourds (hors régions IDF)

Sigles	Outils de communication
CAA	Communication Alternative Améliorée (ou Augmentée)
LSF	Langue des Signes Française
LSFT	Langue des Signes Française Tactile
LfPC	Langue française Parlée Complétée
Picto	Pictogrammes

BIBLIOGRAPHIE

ENQUÊTES, RAPPORTS, PLANS, SCHÉMAS

Ministère du Travail et des Affaires Sociales 1996. Rapport sur le handicap rare. P. 25-34.

DREES, 2007. Le handicap auditif en France dans le cadre de l'enquête Handicaps, Incapacités, Dépendance (HID). (1998-1999)

CNSA 2010. Plan gouvernemental en faveur des personnes sourdes et malentendantes 2010-2012.

HAS 2010. Surdité de l'enfant : que proposer avant l'âge de six ans ?

RHeoP 2010. Rapport annuel. Enfants avec déficience sévère – génération 2001. Observatoire périnatal données 2009.

DREES 2014. Étude quantitative sur le handicap auditif à partir de l'enquête « handicap-santé ».

ARCEP, AGEFIPH, FIFPHFP 2010. Evaluation des besoins des personnes sourdes ou malentendantes, en matière d'accessibilité des services téléphoniques.

ERHR IDF, CREAL, 2019. Diagnostic Territorial Partagé dans le champ des Handicaps Rares, Île-de-France.

CNSA 2021. 3^{ème} schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2021-2025.

ARTICLES, OUVRAGES

COCHARD Nadine. Définitions et facteurs de risques de troubles associés. Connaissance surdités, sept 2012, n°41.

HAEUSLER Laurence, DE LAVAL Thibaud, MILLOT Charlotte. Étude quantitative sur le handicap auditif à partir de l'enquête « Handicap-Santé ». Série Etudes et Recherches : août 2014 N° 131.

LASSERRE Elisabeth. Surdité et motricité chez l'enfant : les troubles neuro-psychomoteurs associés à la déficience auditive congénitale. ANAE, 2009, 104-105, pp. 403-406.

LASSERRE Elisabeth, CHARRIERE Elisabeth, COUSIN Jeanne, SIMON Marie. Difficultés d'accès au langage oral de l'enfant sourd implanté cochléaire : étude transversale de 97 dossiers. Connaissances surdités, 2013, n° 45, pp. 9-15.

QUEREL Caroline et al. Surdité et santé mentale Communiquer au cœur du soin. Lavoisier, cahier de Sainte-Anne, 2013.

SITOGRAPHIE

INFORMATIONS ET RESSOURCES

<https://www.acfos.org/>

<https://www.fisaf.asso.fr/>

<https://www.surdi.info/>

<https://www.infosens.fr/>

<https://www.inshea.fr/>

<https://www.sos-surdus.fr/>

<https://www.ramses.asso.fr/>

<http://esmhd.org/>

<https://santebd.org/>

<https://dico.elix-lsf.fr/>

DISPOSITIF INTEGRÉ HANDICAPS RARES

<https://www.gnchr.fr/>

<https://www.cnrlaplane.fr/>

<https://www.cresam.org/>

<https://iledefrance.erhr.fr/>

FILIÈRES MALADIES RARES

<https://www.sensgene.com/>

<https://maladiesrares-necker.aphp.fr/surdites/>

<http://anddi-rares.org/>

<https://www.maladiesraresinfo.org/>

ASSOCIATIONS DE PERSONNES ET DE FAMILLES

<https://www.anpsa.fr/>

<https://anpeda-federation.fr/>

Cadre réglementaire et législatif :

COMMUNICATION ALTERNATIVE AUGMENTÉE (CAA)

- **La révision de la Convention relative aux droits des personnes handicapées de l'ONU, en 2016**, a permis de préciser les droits fondamentaux de toutes les personnes en situation de handicap, affirmant notamment leur droit à pouvoir influencer sur leurs conditions d'existence par le biais de la communication. Ces droits incluent la possibilité d'interagir socialement, de faire des choix, d'exprimer des préférences, et d'accéder à des interventions favorisant la communication. La CAA regroupe dès lors un ensemble d'outils et de stratégies, et est présentée comme un moyen essentiel pour compenser ou remplacer les déficiences de la parole et/ou du langage.
- En France, la reconnaissance croissante des enjeux liés à la CAA a été réaffirmée notamment par **le rapport "Plus simple la vie" en 2018**, préconisant le développement d'une stratégie nationale coordonnée avec les Agences Régionales de Santé (ARS).
- **Le Code de l'action sociale et des familles** souligne le rôle essentiel **des établissements et services médico-sociaux en matière d'accès à une communication fonctionnelle pour toutes les personnes en situation de handicap non-oralisantes** qu'elles accompagnent.
- **Les recommandations émises par la Haute Autorité de Santé en octobre 2020** sont venues étayer et développer les conclusions du rapport « Plus simple la vie » en soulignant de manière générale le rôle crucial du développement de la communication et des habiletés sociales pour favoriser la citoyenneté, indépendamment du type de handicap impactant la communication. Ces recommandations ont mis également en avant l'enjeu, ainsi que l'importance, de pouvoir orienter les professionnels des établissements médico-sociaux vers la connaissance de la Communication Alternative Améliorée (CAA).
- Enfin, récemment, **la Conférence Nationale du Handicap en avril 2023** a réaffirmé l'importance de la CAA en matière d'autodétermination, soulignant d'une part que l'accès à des moyens de communication adaptés est la première étape indispensable à l'exercice du développement du pouvoir d'agir et d'autre part qu'il sera nécessaire d'associer à la démarche les Equipes Relais Handicaps Rares.

Extraits du dossier de presse CNH 23 avril 2023 : « Communiquer pour exprimer ses choix : une question de dignité »

« La première brique de l'autodétermination, c'est de bénéficier de moyen de communication lorsque l'on a des difficultés pour s'exprimer. Les équipes d'accompagnement aux aides techniques seront renforcées d'une compétence en communication alternative et améliorée (CAA). Une mission sera donnée aux Equipes Relais Handicaps Rares afin d'accompagner les démarches plus longues et soutenues en CAA. La démarche de CAA sera rendue obligatoire dans les ESMS afin que chaque personne accompagnée puisse communiquer ».

<https://handicap.gouv.fr/la-conference-nationale-du-handicap-cnh>

<https://www.ohchr.org/fr/instruments-mechanisms/instruments/convention-rights-persons-disabilities>

Cadre réglementaire et législatif :

Loi n°2005 - 102 - Article 78 Pour l'égalité des droits, des chances, la participation et la citoyenneté -
Personnes sourdes et malentendantes, sourdaveugles et aphasiques

Article 78

Version en vigueur depuis le 08 septembre 2023

Modifié par Ordonnance n°2023-857 du 6 septembre 2023 - art. 2

Dans leurs relations avec les services publics, qu'ils soient gérés par l'Etat, les collectivités territoriales ou un organisme les représentant, ainsi que par des personnes privées chargées d'une mission de service public, les personnes sourdes et malentendantes bénéficient, à leur demande, d'une traduction simultanée écrite et visuelle de toute information orale ou sonore les concernant selon des modalités et un délai fixés par voie réglementaire.

Les services d'accueil téléphonique destinés à recevoir les appels des usagers sont accessibles aux personnes sourdes, malentendantes, sourdaveugles et aphasiques par la mise à disposition d'un service de traduction simultanée écrite et visuelle défini au IV de l'article 105 de la loi n° 2016-1321 du 7 octobre 2016 pour une République numérique, sans surcoût pour les utilisateurs finals et à la charge des services publics concernés.

Les services d'accueil téléphonique sont accessibles directement ou, à défaut, par l'intermédiaire d'une plateforme en ligne dédiée délivrant le service de traduction simultanée écrite et visuelle. L'accessibilité est soit assurée directement par le service public, soit confiée par le service public, sous sa responsabilité, à un opérateur spécialisé qui en assure la mise en œuvre et l'exécution, soit assurée par l'intermédiaire de la solution d'accessibilité téléphonique universelle mentionnée au IV de l'article 105 de la [loi n° 2016-1321](#) du 7 octobre 2016.

Le dispositif de communication adapté peut notamment prévoir la transcription écrite ou l'intervention d'un interprète en Langue des Signes Française ou d'un codeur en Langage Parlé Complété.

Le service de traduction ou le dispositif de communication adaptés mentionnés aux quatre premiers alinéas du présent article garantissent le respect de la confidentialité des conversations traduites ou transcrites.

Un décret prévoit également des modalités d'accès des personnes sourdes et malentendantes aux services téléphoniques d'urgence.

Loi n° 2016-1321 du 7 octobre 2016, article 105-V : Au plus tard dix ans après la promulgation de la présente loi, et selon des modalités définies par le décret, le service de traduction fonctionne aux horaires d'ouverture des services d'accueil téléphonique concerné.

Aux termes de l'article 6 II du décret n° 2017-875 du 9 mai 2017, les dispositions du II de l'article 105 de la loi du 7 octobre 2016 entrent en vigueur :

- deux ans après la promulgation de cette loi en ce qui concerne les services publics gérés par l'Etat ou un organisme le représentant et ceux gérés par des personnes privées chargées d'une mission de service public ;
- quatre ans après la promulgation de cette loi en ce qui concerne les services publics gérés par des collectivités territoriales, à l'exception des communes de moins de 10 000 habitants et de leurs groupements, ou des organismes les représentant ;
- cinq ans après la promulgation de cette loi en ce qui concerne les services publics gérés par des communes de moins de 10 000 habitants et de leurs groupements ou des organismes les représentants.



Merci d'avoir consulté le DTP DA HR :

LIVRET 1 - Identification des besoins et des ressources

Prochainement :

LIVRET 2 - Proposition de réponses par les acteurs

(en phase de consolidation – sortie début 2025)