

Développement du langage quand on a un syndrome de Joubert

Syndrome cérébelleux, dyspraxie et langage

Développement psychomoteur :

- L'hypotonie est présente à la naissance et peut entraîner un décalage dans le développement psychomoteur (la tenue de tête, la tenue assise, la marche..).
- L'hypotonie se retrouve au niveau bucco-faciale avec des troubles des praxies bucco-faciales pouvant avoir des répercussions sur la déglutition et la prononciation.
- Il peut exister une voie scandée (dysarthrie).
- Au début, il existe des troubles des mouvements oculaires (apraxie oculomotrice) et des troubles de l'équilibre (ataxie).
- Les difficultés motrices (y compris l'apraxie oculomotrice) diminuent avec l'âge, l'enfant intégrant cette motricité particulière dans son fonctionnement et s'y adaptant.



Développement langagier :

- Des enfants peuvent présenter un retard de langage et de parole. Chez certains enfants, la communication verbale est très difficile voire impossible. Il est alors proposé des moyens de communications dites alternatives comme par exemple le makaton.
- La mise en place du langage écrit peut être affectée par les troubles oculomoteurs qui nécessitent une prise en charge en orthoptie.



Développement cognitif :

- Le niveau intellectuel est variable et s'étend de la déficience intellectuelle à une intelligence normale. Les difficultés cognitives les plus souvent retrouvées sont des troubles visuo-spatiaux et constructifs, des troubles logico-mathématiques, de compréhension morphosyntaxique et pragmatique du langage.
- La lenteur et la fatigabilité font partie du tableau cognitif. Les difficultés attentionnelles sont alors secondaires.



Développement affectif :

- Des difficultés de régulation des émotions peuvent être présentes et nécessitent une compréhension de l'entourage et un accompagnement pour apprendre à se maîtriser.
- Il existe parfois des troubles des habiletés sociales en lien avec des troubles de la reconnaissance des affects.



Signes pouvant être associés dans le syndrome de Joubert :

Atteintes ophtalmologiques :

- Atteinte rétinienne :
- Dystrophie rétinienne type Leber (malvoyance précoce)
- Rétinopathie progressive
- Colobome : absence de tissu normal sur une partie de l'iris ou de la rétine qui peut entraîner une malvoyance selon sa localisation
- microphthalmie: globe oculaire de petite taille
- paralysie des nerfs III ou VIe paires crâniennes (strabisme)

source:
<http://www.joubert-asso.org/copie-de-description>

Schéma des actions impliquées dans le fait de dire « bonjour » à l'occasion d'une rencontre.

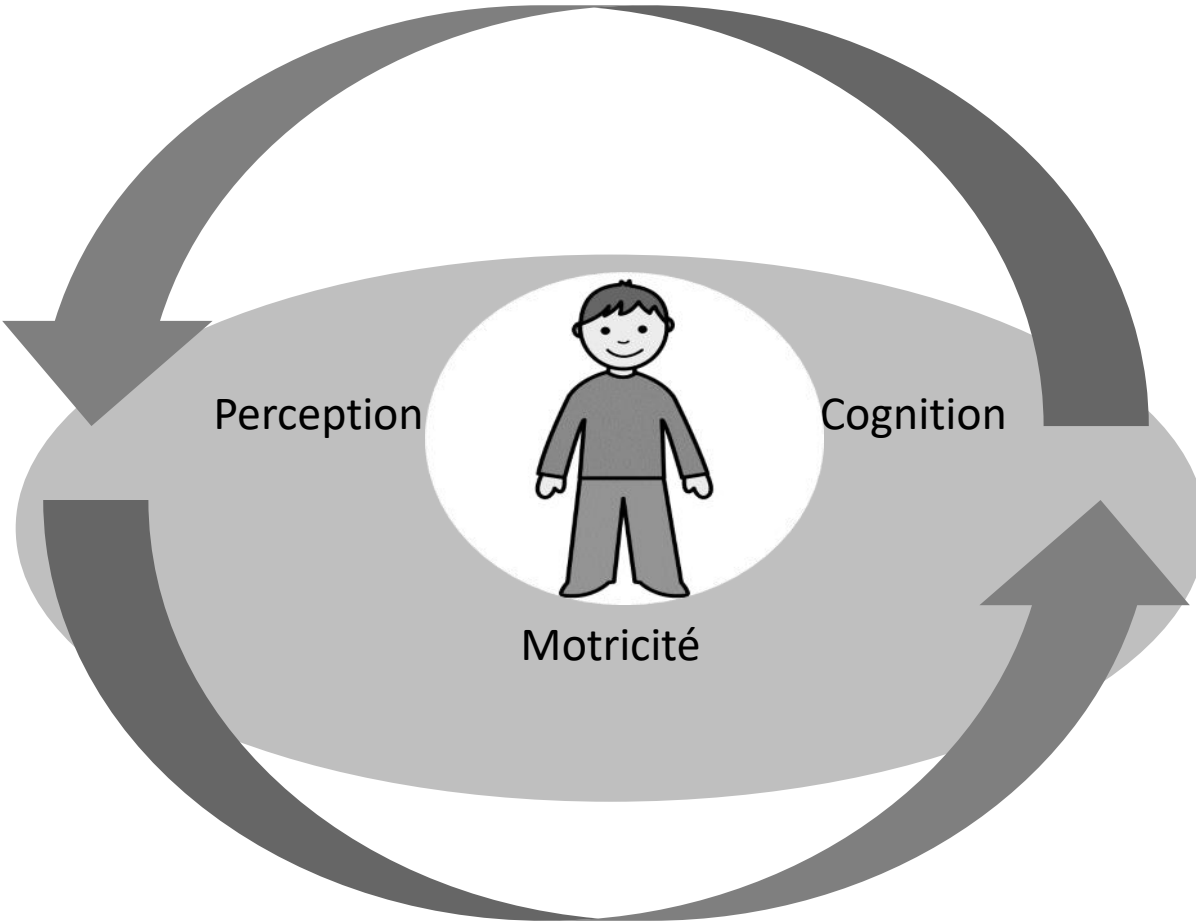
D é r o u l e m e n t d e l ' a c t i o n



source:

<https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwix883Ri87aAhVENhQKHWBsCwwQFggtMAA&url=http%3A%2F%2Folivier.gilles.pagesperso-orange.fr%2Ftextes%2Fbonjour.pdf&usg=AOvVaw0JLDXtKdukXME8D1ZxwEoZ>

communication réceptive



communication expressive

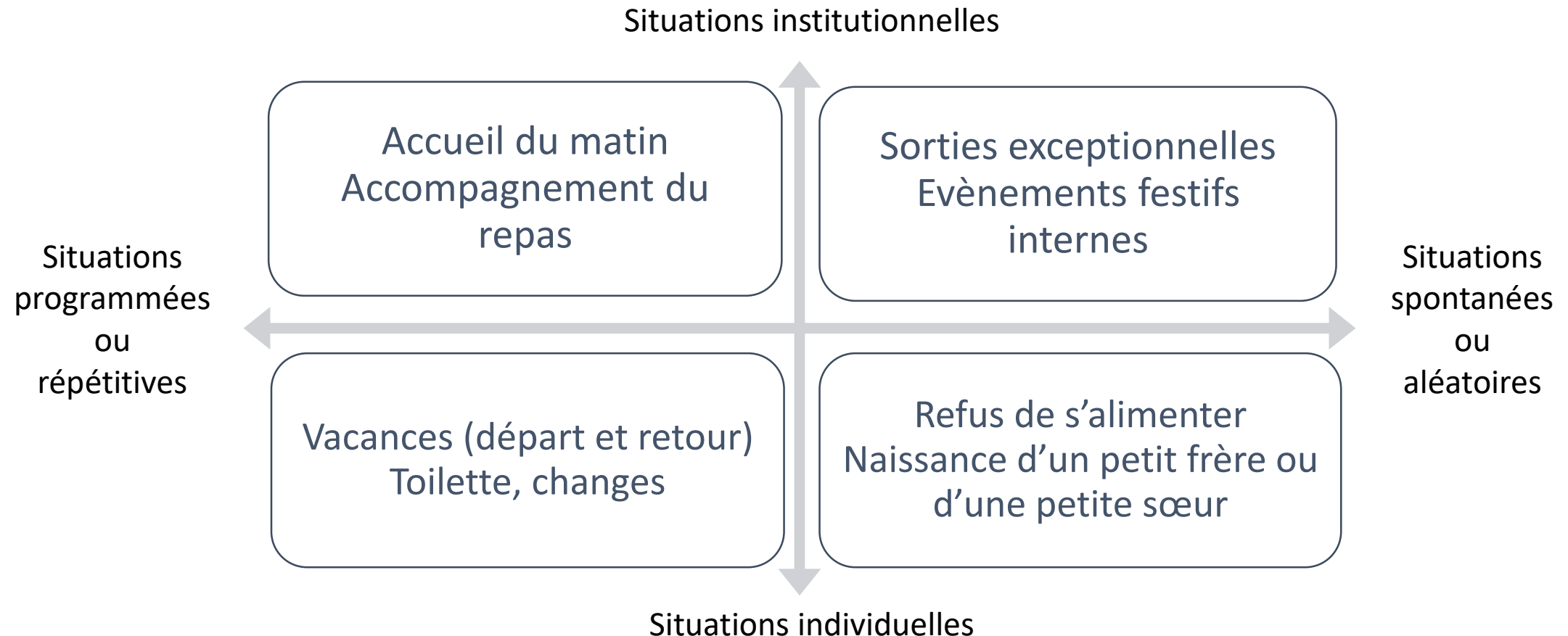
Cas clinique : Marion, 8 ans

Soutenir la communication et le développement du langage

CAA

Où et quand communique-t-on?

- Partout et tout le temps.



Comment communique-t-on?

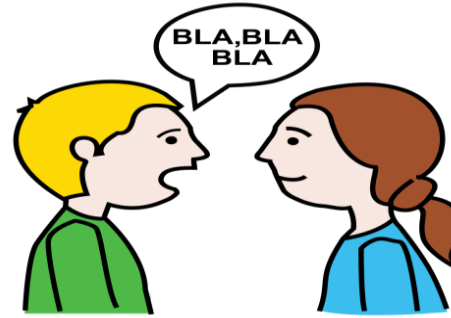
La communication non symbolique

=toutes les formes
de communication non-verbale
qui n'utilisent pas de symbole.



Comment communique-t-on?

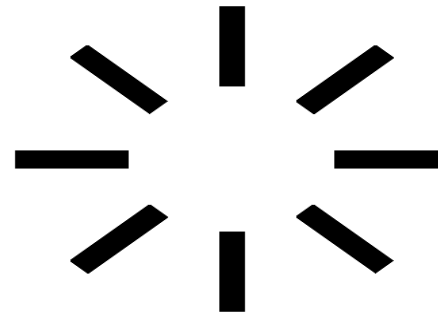
- La communication symbolique
= toutes les formes de communication
qui utilisent des symboles



Langage oral



Langage écrit



Pictogrammes



Signes

La Communication Alternative et Améliorée




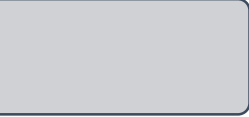

CAA

- regroupe l'ensemble des moyens de communication « utilisables lorsque la parole fait défaut ».



La modalité de communication

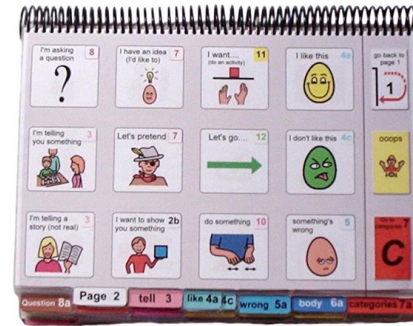
- Simple

| | |
|--|---------------|
|  | objets |
|  | photos |
|  | Pictogrammes |
|  | Langage écrit |
|  | Signes |

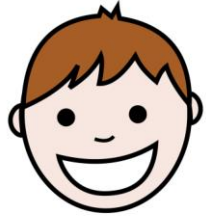
- Tous les supports de communication réalisés et présentés selon cette modalité

Le niveau technologique

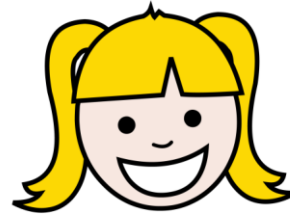
- Low tech
- Mid tech
- High tech



La CAA? Pour qui?



Communication orale
présente mais très déformée
ou compréhension très
compliquée
> **améliorer** ce qui est
déficientaire

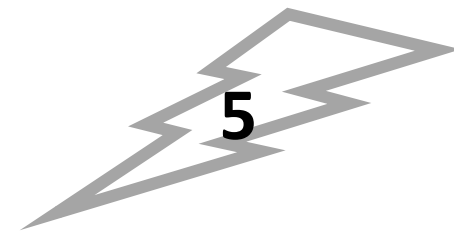


Communication orale
absente
> **remplacer** ce qui est
déficientaire



Fonctions de
communication inexistantes
> **enseigner** ce qui est
déficientaire

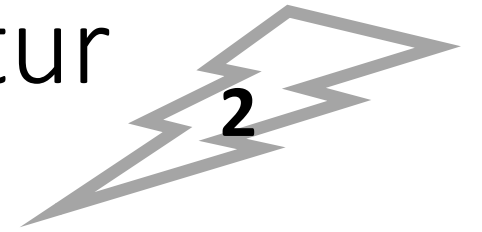
Il faut avoir un certain âge pour bénéficier de la CAA.



- Pour tirer parti de façon optimale de l'intervention en CAA.
- Et surtout pour que la parole ne soit pas entravée.

La CAA introduite dès le plus jeune âge favorise le développement de la parole.

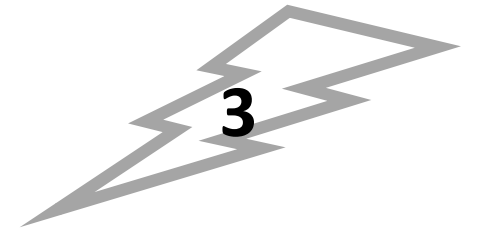
La CAA empêche le développement futur du langage oral



- Parce qu'on enlève à l'enfant toute motivation pour parler.

**Le langage oral
s'améliore
après l'installation d'une CAA.**

La CAA dépend de prérequis



- L'enfant doit avoir atteint un certain niveau de développement cognitif et sensori – moteur pour pouvoir utiliser une CAA.

On stimule le développement cognitif
en soutenant
le développement du langage
avec une CAA.

Pour aller plus loin

7 bonnes raisons
DE METTRE EN PLACE UNE COMMUNICATION ALTERNATIVE
tout de suite !



- 1 Il n'y a pas d'âge pour commencer !**
Il n'est jamais trop tôt, et jamais trop tard pour mettre en place des outils de CAA. Au-delà de la parole, l'important est de communiquer : exprimer ses besoins, envies, dire ce qui ne va pas, donner son avis, ou même protester... et ce, quelques soit la modalités (signes, gestes, pictogrammes, mots...). Rappelez-vous : on parle au bébé dès la naissance, avant même qu'il ne sache parler lui-même. De même, la CAA s'avère utile à l'âge adulte, y compris à la suite d'AVC ou de maladies neurodégénératives.
• Romali, Sarah (2005) « Augmentative Communication and Early Intervention Myths and Realities » in Infants & Young Children, Vol. 18, No. 3, 174-185
• Beckwith, Peggy Bell & Drew (2007) « AAC for adults with acquired neurological conditions: A review » in Augmentative and Alternative Communication 22(3), 200-204
- 2 La CAA n'empêche pas de parler !**
Mettre en place la CAA ne freinera ou n'empêchera pas le développement du langage oral. Au contraire, les études montrent que la CAA stimule la parole et l'oralisation.
• Romali, Sarah (2005) « Augmentative Communication and Early Intervention Myths and Realities » in Infants & Young Children, Vol. 18, No. 3, 174-185
• Miller, Leigh, Schlinger (2006) « The Impact of AAC Intervention on the Speech Production of Individuals With Developmental Disabilities: A Research Review » in Journal of Speech, Language, and Hearing Research, Vol. 49, 248-264
- 3 Il n'y a pas besoin d'être « prêt » pour la CAA !**
Il n'y a pas de pré-requis à la CAA ! Bien que certaines compétences-clés facilitent la mise en place d'outils de CAA, elles ne sont pas une condition nécessaire, et seront travaillées en parallèle.
• Romali, Sarah (2005) « Augmentative Communication and Early Intervention Myths and Realities » in Infants & Young Children, Vol. 18, No. 3, 174-185
- 4 Il faut parler en CAA pour que les personnes s'expriment en CAA !**
De même qu'un enfant apprend à parler grâce au bain de langage environnant, de même il faut recréer un bain de langage adapté (utilisant la CAA). C'est ce qu'on appelle la « stimulation du langage assisté », approche basée sur les preuves, qui peut être mise en place grâce à l'utilisation d'outils de communication robustes.
• Semant Samuel C., Light Joice C., McLaughlin David (2016) « AAC Modeling Intervention - Research Review » in Research and Practice for Persons with Severe Disabilities, 1-15
- 5 La communication doit être « accessible » !**
Si l'on veut que les personnes en difficulté de communication utilisent les outils de CAA (tableaux, classeurs, synthèse vocale...), il est nécessaire que ces outils soient présents dans l'environnement immédiat. Aménager et enrichir l'environnement rendra la communication accessible : si les mots ne sont pas disponibles, comment peut-on les utiliser ?
• Pomeroy, Gayle (2007), Pragmatic Organization Dynamic Display Communication Books, Manual
• Van Wassenhove, S. & Govaert, N. (2008). Augmentative and alternative communication: Developmental issues.
- 6 Plus on commence tôt, plus on a de temps pour apprendre !**
Utiliser de façon efficace la CAA nécessite des compétences linguistiques, opératoires, sociales, mais aussi stratégiques, et devenir compétent en CAA demande du temps ! Si aux difficultés de communication s'ajoutent d'autres troubles (moteurs, sensoriels, visuels, etc.), on comprend aisément qu'il soit important de commencer le plus tôt possible. La « modélisation » est la première étape à mettre en oeuvre.
• Light J (1989) « Toward a Definition of Communicative Competence for Individuals Using AAC Systems » in Augmentative and Alternative Communication 5 (2), 137-144.
• Pomeroy, Gayle (2007), Pragmatic Organization Dynamic Display Communication Books, Manual
- 7 Toutes les occasions sont bonnes pour communiquer !**
Les utilisateurs de CAA ont besoin d'opportunités et d'occasions de communiquer tout au long de la journée, dans différents contextes et avec différents partenaires : ils ont besoin de sujets de discussion authentiques, personnels, appropriés et motivants ! Créons des habitudes : utilisons la CAA partout, tout le temps, même si les personnes ne sont pas encore capables d'utiliser les supports elles-mêmes. La communication n'est pas une activité, ni un travail, c'est la vie !
• Beckwith (2007) « Key Concepts for Using Augmentative Communication with Children Who Have Complex Communication Needs » in http://www.beckwith.com/fund_AAC_OSU_AIR.pdf
• Pomeroy, Gayle (2007), Pragmatic Organization Dynamic Display Communication Books, Manual

CAAPABLES.FR

Communication Améliorée et Intervention Précoce Mythes et réalités

Mary-Ann Romski, PhD, CCC-SLP ; Rose A. Sevcik, PhD

Traduction française : Nicolas BEC

La mise en place d'accompagnements et soutiens à la communication alternative et augmentée (CAA) chez le très jeune et jeune enfant a été restreinte en raison de plusieurs mythes véhiculés sur l'utilité de la CAA chez cette population. Cet article propose un aperçu de quelques mythes qui entravent l'intégration de la CAA dans les interventions précoces et les réfute. Il analyse aussi les réalités à prendre en compte quant à la mise en place d'accompagnements et soutiens de la CAA chez le jeune enfant.

Mots clés : communication améliorée, handicaps sévères, rééducation orthophonique.

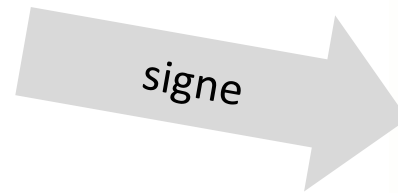
Cas clinique, suite : Marion, 8 ans

Syndrome de Joubert et CAA

Que proposer, quand, comment?

La modalité de communication

- Multimodalité



Content!

- Tous les supports de communication réalisés et présentés de façon multimodale

Cahier de vie



Des phrases écrites

Des photos

et



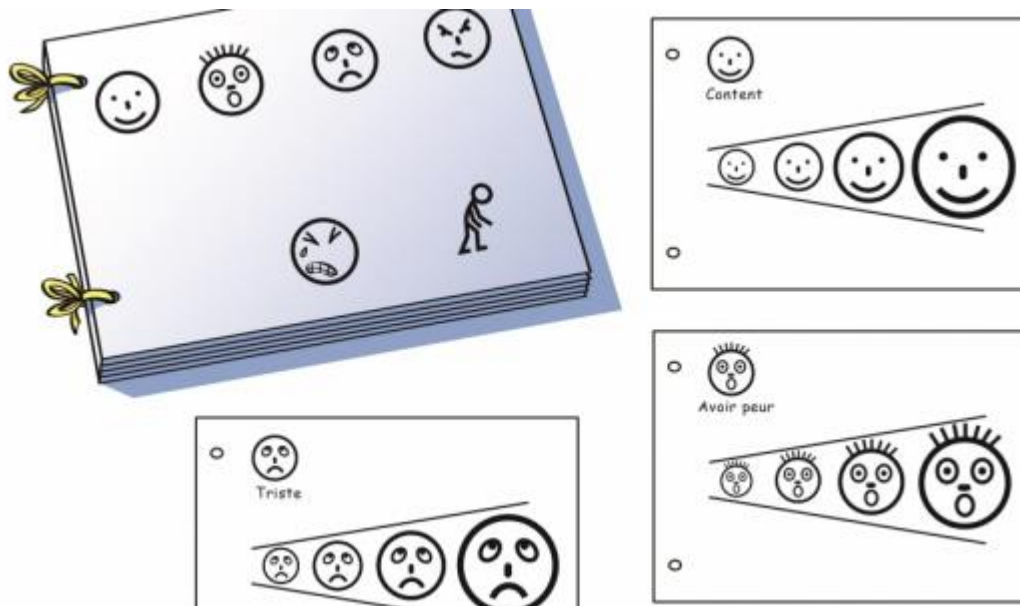
Tout ce qui est important pour un enfant et qu'il voudrait raconter à son entourage....

Les échelles

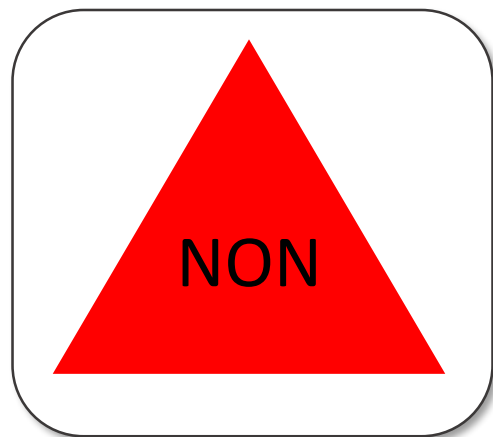
- De la douleur



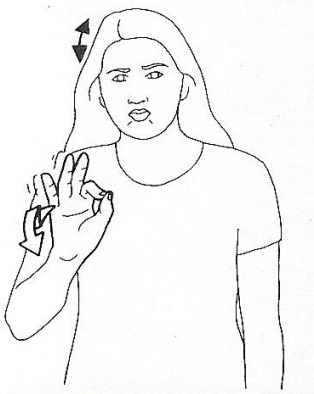
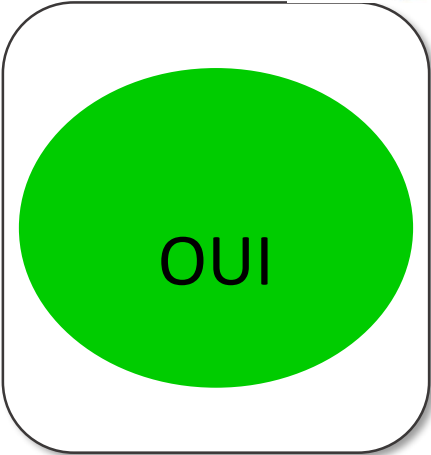
- Des émotions



Refuser



Acceptor



Livre sur moi



J'aime jouer avec
mon Buzz l'éclair.

J'aime aussi jouer
à des jeux
sur l'ordinateur.



J'habite [blacked out].



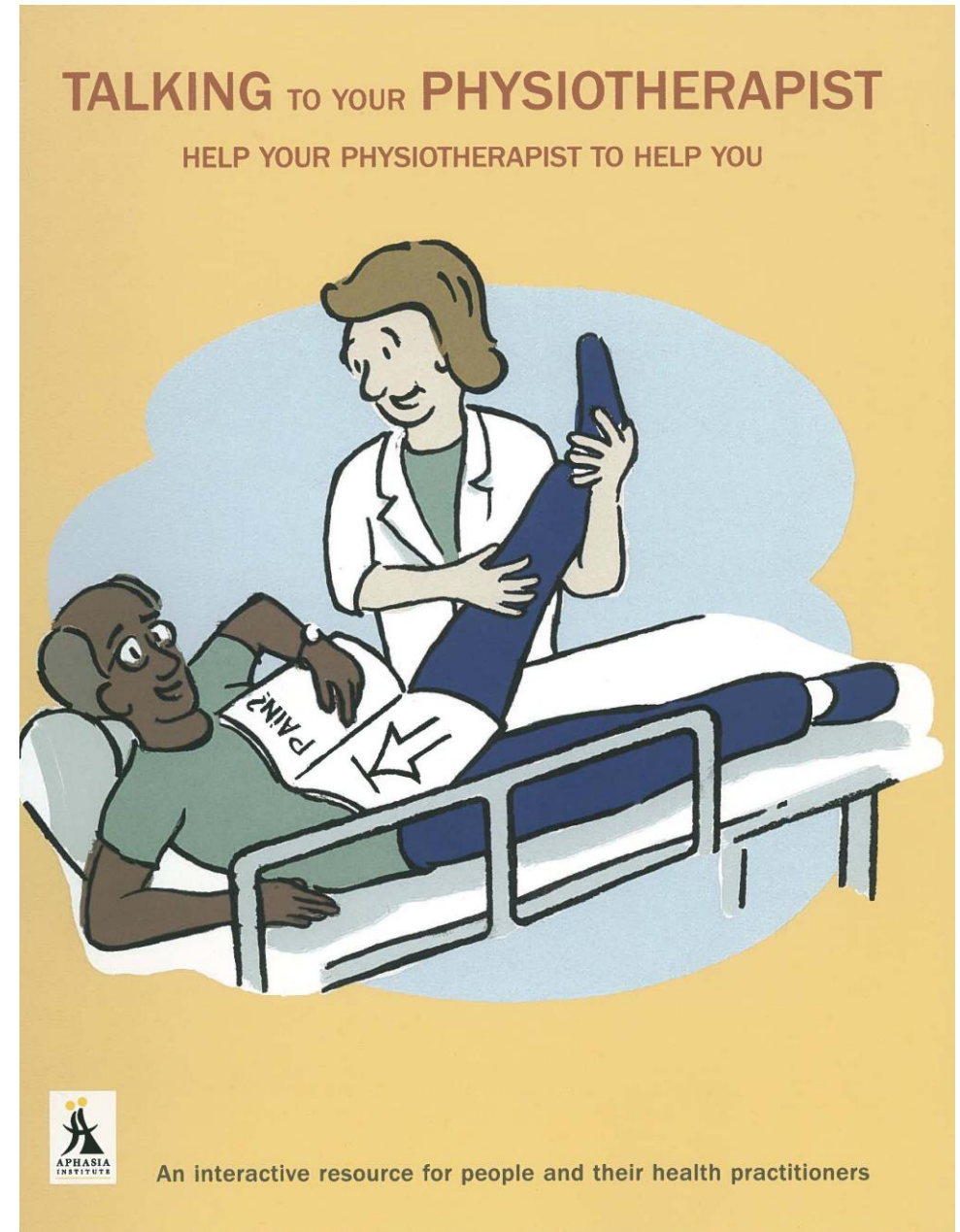
Passeport de communication

- Décrire en images et photos
 - qui est la personne
 - comment communiquer avec elle.
-
- > efficacité
 - > respect



Fiches de dialogue

- communication entre le patient aphasique et un professionnel
- contiennent des informations précises, parfois compliquées à exprimer et comprendre.
- L'utilisation de dessins et de pictogrammes permet de rendre plus simple la communication autour de ces sujets.
- Il existe par exemple des fiches pour demander au patient aphasique des renseignements sur la gestion financière de ses biens : ces fiches pourront être utilisées par l'assistante sociale pour demander au patient de choisir son tuteur (Marie Julien, 2002).



Talking Mats

Donner son avis

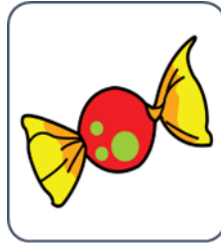


<https://itunes.apple.com/us/app/talking-mats/>

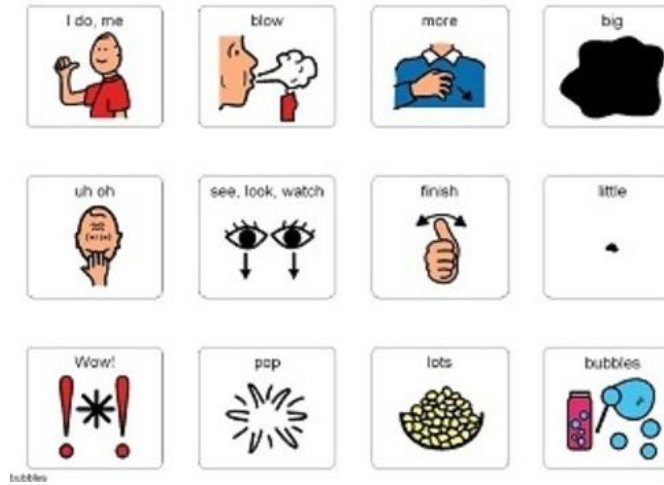
PECS



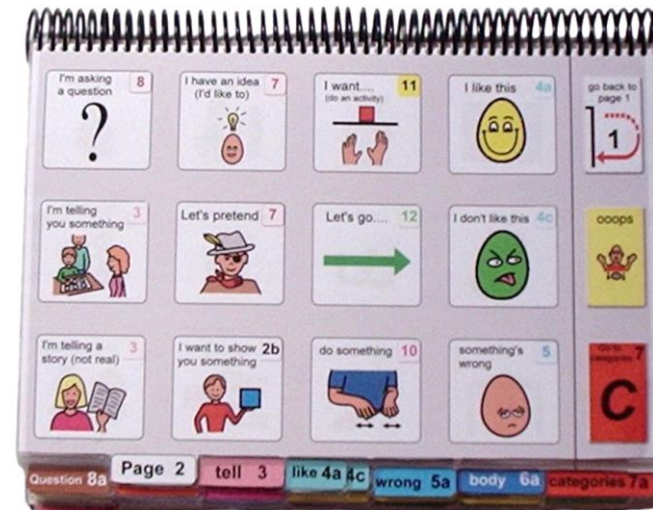
- De l'image



- Au tableau de communication



- Au classeur de communication

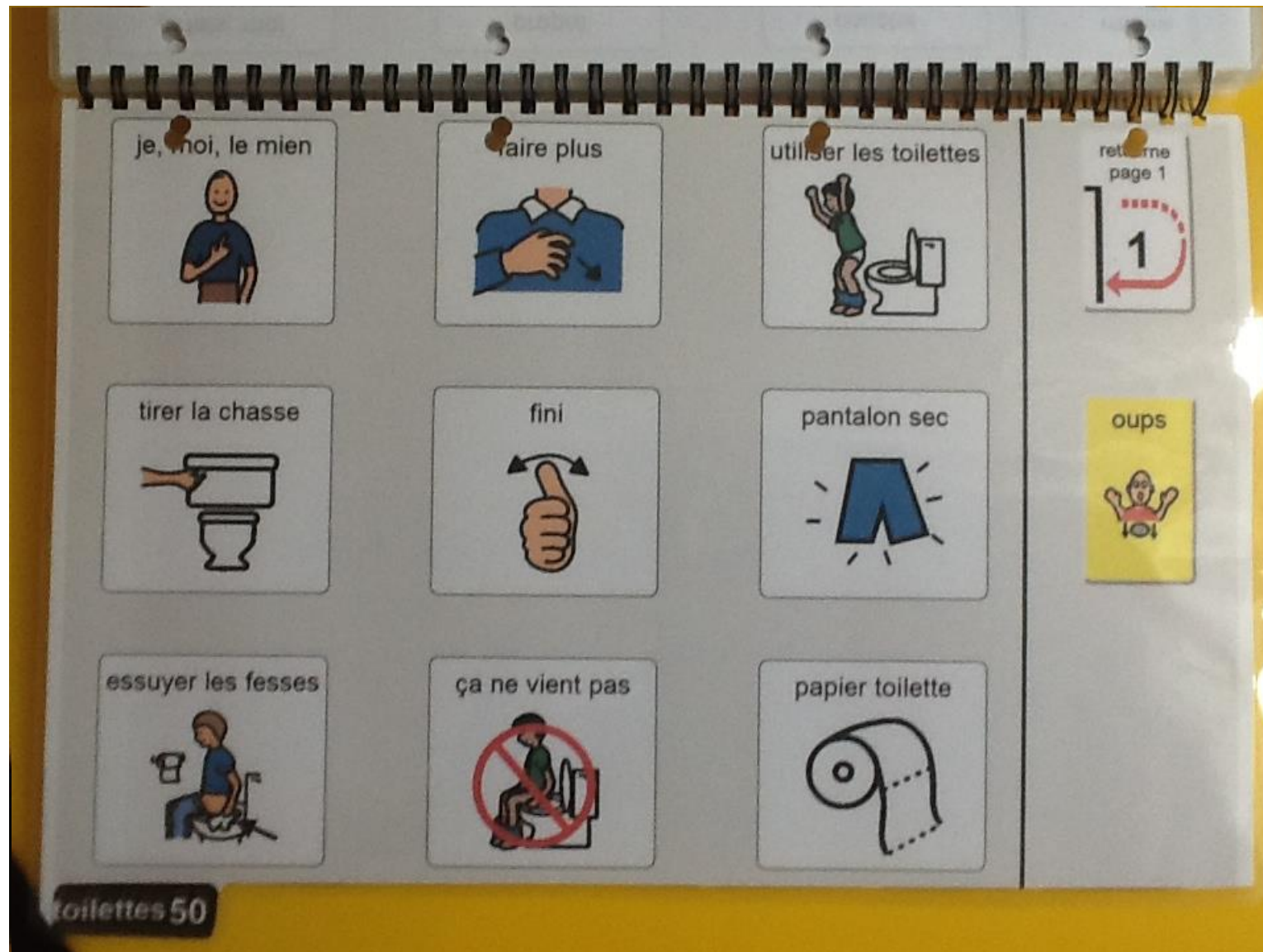


PODD

PODD



PODD



Donner le pouvoir de la communication complète!





Accueil

| | | | | | | | | | | |
|-----------|--------|------------|--------|--------------|----------|----------------|-------|-------------|-----------|------------|
| je | être | vouloir | faire | avoir | pourquoi | quoi | où | qui | pas | encore |
| tu | nous | pouvoir | aimer | avoir besoin | à | avec | de | maintenant | après | c'est fini |
| il | elle | arrêter | aller | venir | donner | pour | sur | là | bien | autre |
| ça | ce | savoir | aider | écouter | prendre | avant | dans | ici | mal | tout |
| ils | elles | regarder | penser | dire | mettre | parce que | que | ou | et | quelque |
| le | un | vous | manger | jouer | Émotions | Divertissement | Temps | Petits mots | mais | rien |
| Personnes | Choses | Nourriture | Lieux | Actions | Décrire | Chat | Aide | Interroger | Activités | Plus |



Proloquo2Go

(App Store)



Développer la littératie tôt

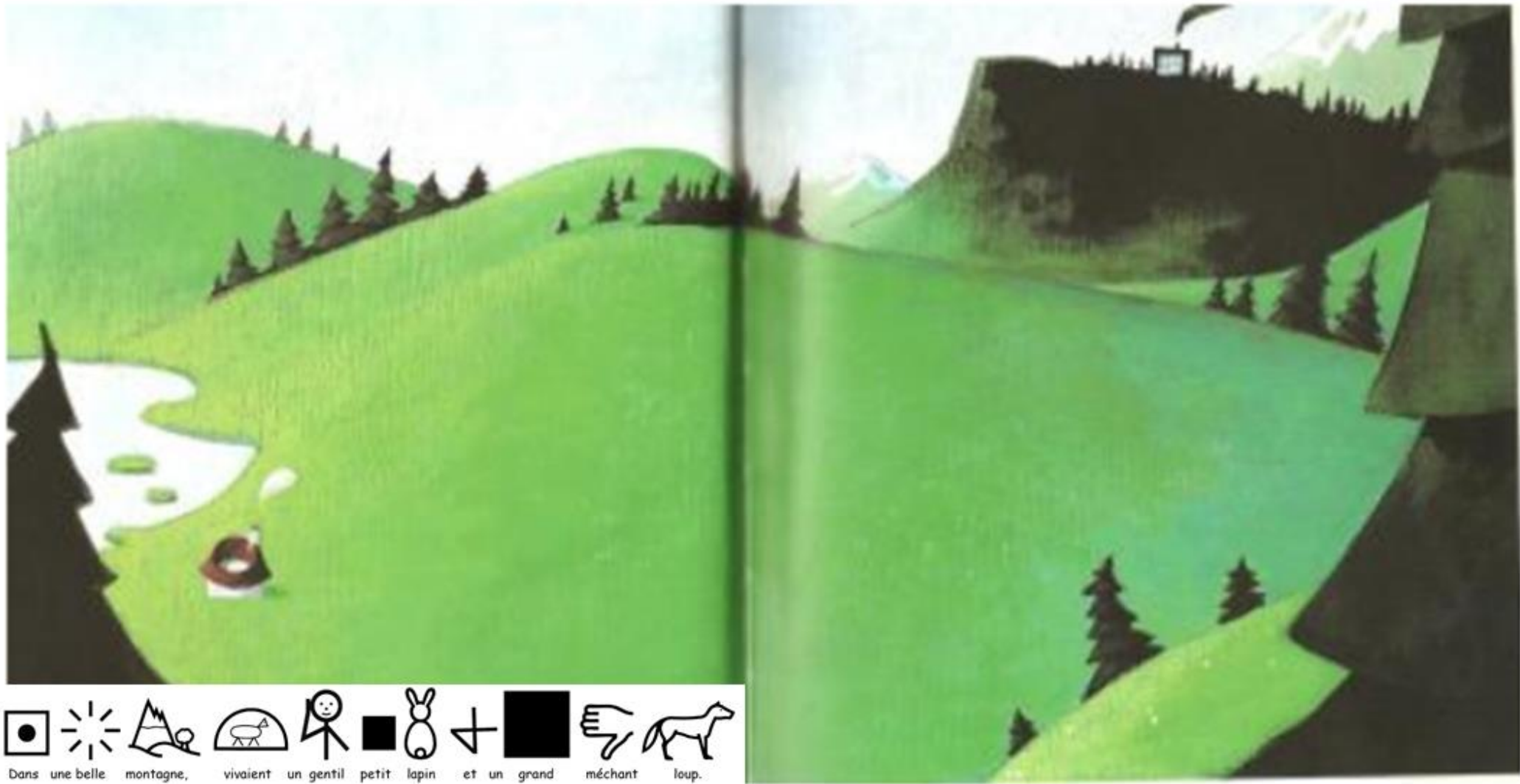
- Les images
 - ↗ compréhension du texte
 - ↗ mémorisation de l'histoire
- Support multimodal naturel
- Support interaction adulte-enfant
- Matérialise le début et la fin de l'histoire.
- Objet rituel familial, éducatif, social



Mais ...

- Les personnes ayant une difficulté intellectuelle
 - Difficulté langagière
- Lexique, syntaxe, morphologie et pragmatique
- ↘ accès à la littérature jeunesse

Pour que ces personnes profitent
des bienfaits de la littérature jeunesse,
il faut l'adapter!



Dans une belle montagne, vivaient un gentil petit lapin et un grand méchant loup.

Adapter

- Le vocabulaire
- La syntaxe
 - Niveau mot-clé
 - Niveau très simple
 - Niveau complexe
- Respecter la trame du récit
- Le rapport entre les illustrations et le texte

Cas clinique : J. 5 ans

Cas clinique : A. 19 ans



à 18 mois
exposition aux mots
(Jane Korsten)

Enfant
valide

Enfant
avec CAA

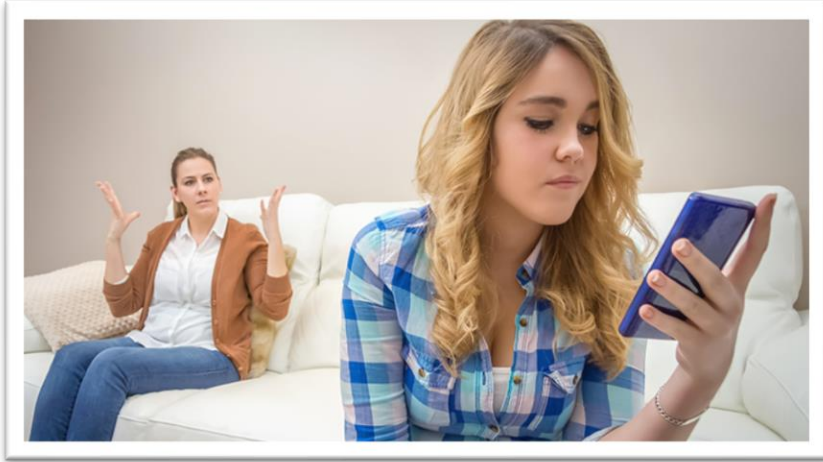
4380 h

avant qu'il prononce
ses 1^{er} mots

84 ans

avec exposition
20 à 30 minutes
par semaine

pour recevoir
la même exposition



à 9-12 ans
exposition aux mots
(Jane Korsten)

Enfant
valide

Enfant
avec CAA

36 500 h

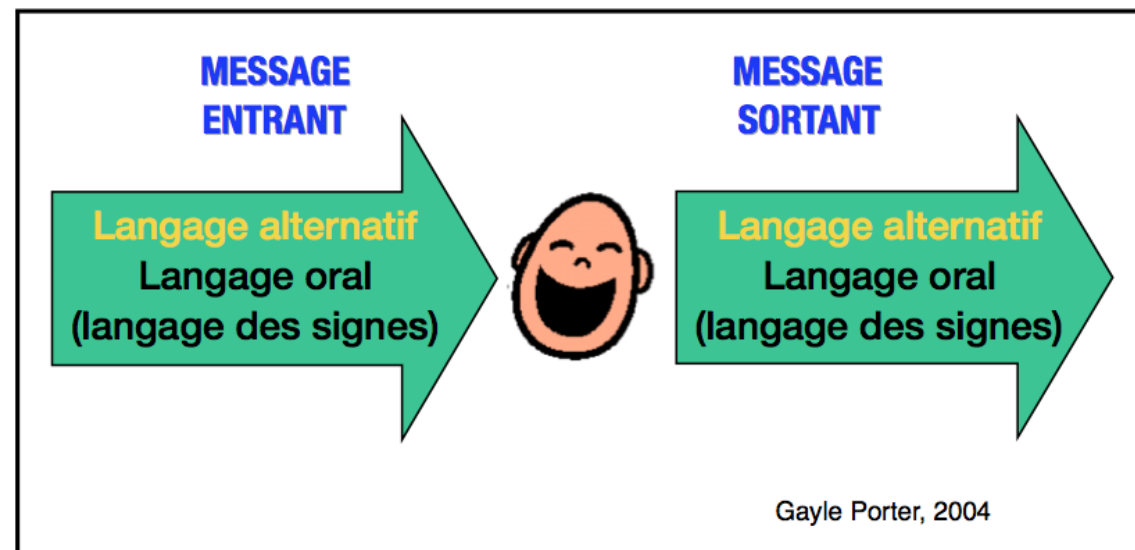
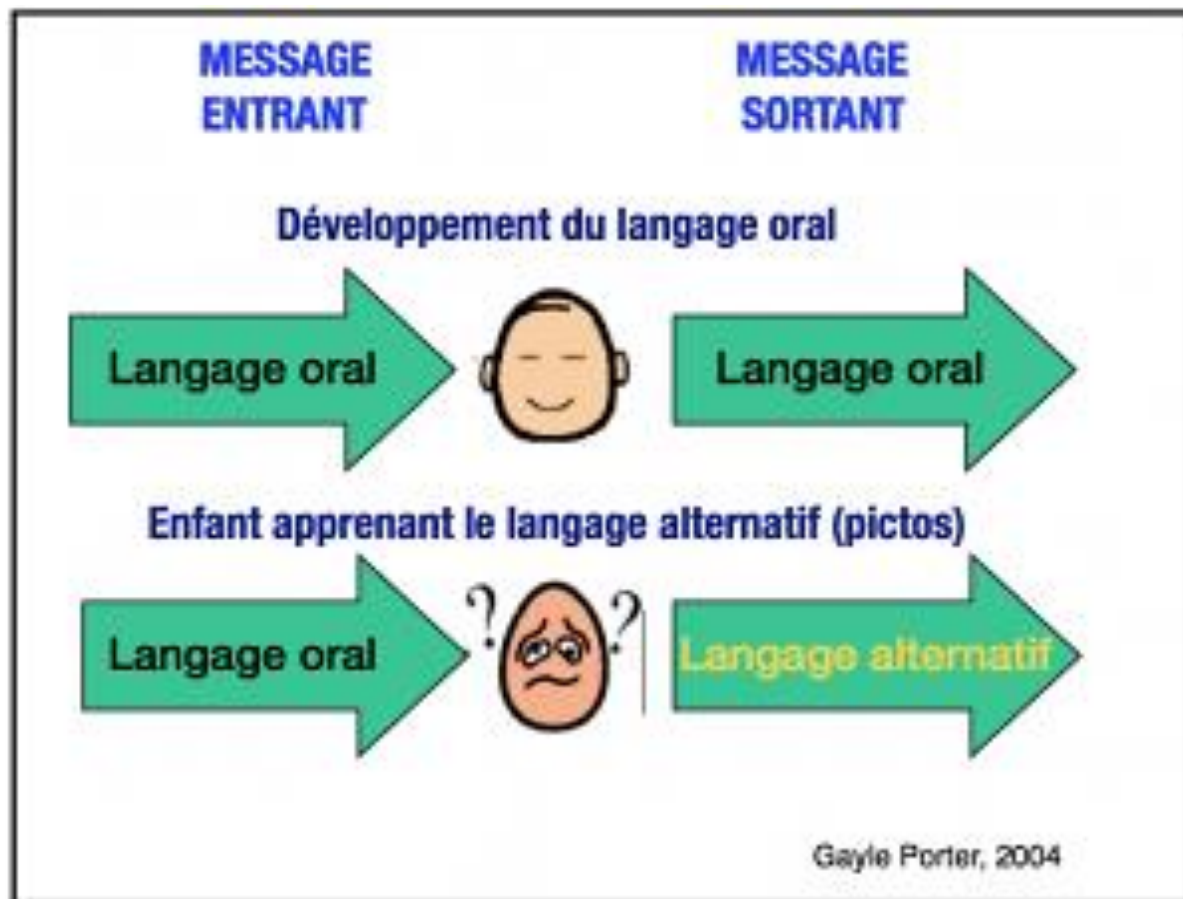
bain de langage

701 ans

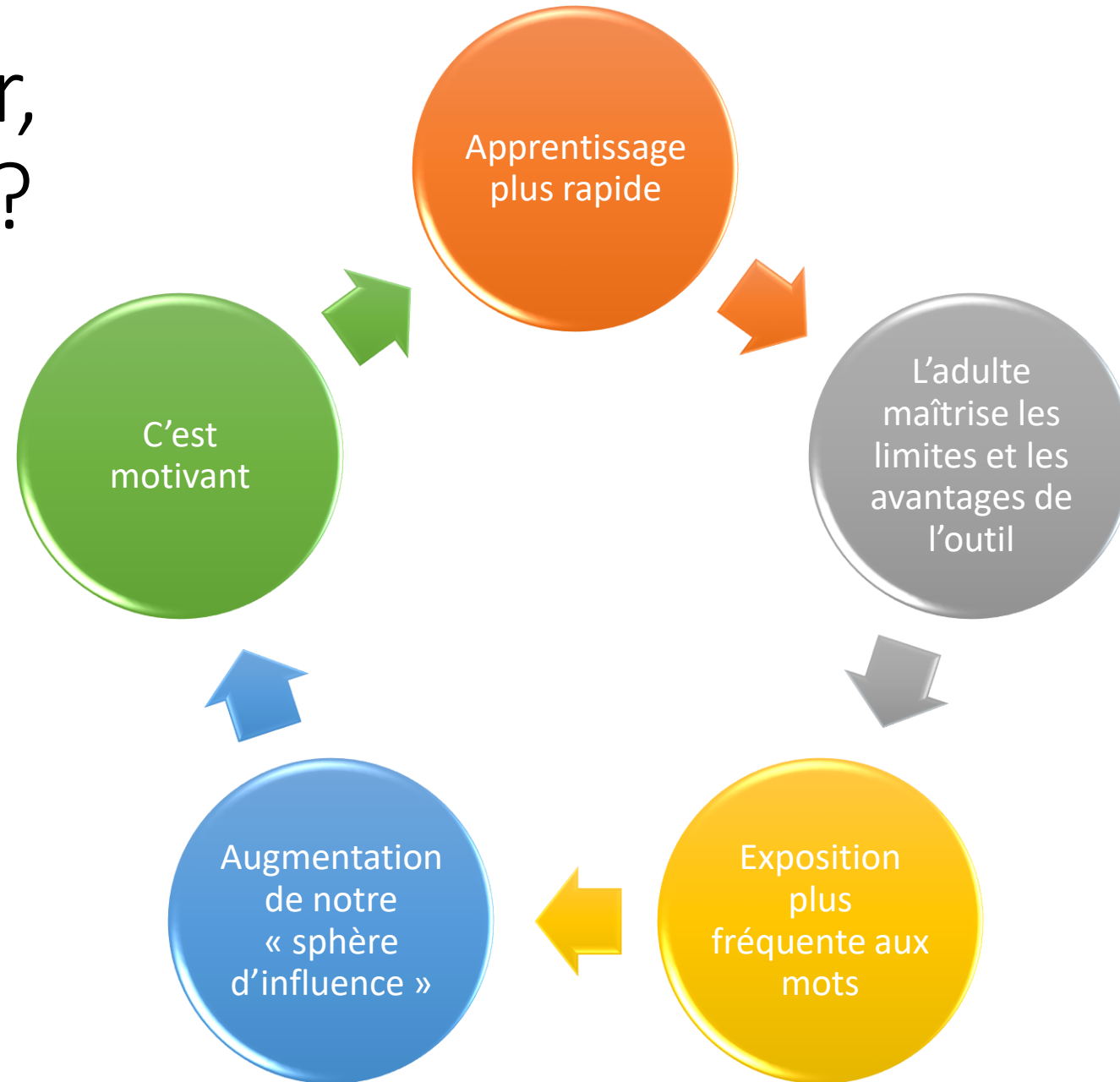
avec 2 séances
hebdomadaires

pour recevoir
la même exposition

Modéliser = parler la langue de l'enfant



Modéliser, pourquoi?



modélisez
utilisez vous-même le système CAA
pour parler à la personne

- Dites ce que vous avez à dire avec des mots du vocabulaire de base
- Modélisez en centrant sur les mots les plus importants
- Présupposez les compétences de la personne
- Organisez le mieux possible vos propositions, avec des outils stables
- Suivez la personne dans ses initiatives

- Enseignez différentes fonctions de communication : *commenter, demander de l'aide, couper la parole...*
- Attendez au moins 20sec avant de proposer une aide ou une reformulation (*en regardant et en soutenant la personne avec attention*)
- Donnez accès au vocabulaire de base *en incluant des adjectifs, des verbes, pas seulement des substantifs*
- Permettez l'exploration d'un vocabulaire entier
- Gardez les pictos toujours au même endroit, les pictos redondants sur plusieurs pages aussi.
- Laissez la CAA toujours à disposition tous les jours, tout le temps !
- Donnez du TEMPS à la personne pour découvrir et explorer son système de CAA!
- Posez des questions ouvertes

sachez
utiliser son système sans
modèle ni instruction !

- Ne demandez pas de pré requis pour démarrer
- Ne partez pas dans tous les sens dans vos propositions
- Ne parlez pas tout le temps en faisant les questions et les réponses
- N'enseignez pas que la demande
- Ne posez pas de question dont vous connaissez la réponse
- Ne reformulez pas trop vite

- Ne proposez pas QUE des substantifs

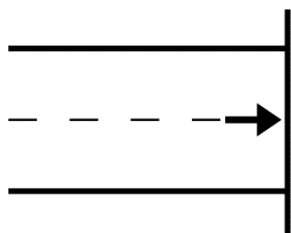
- Ne vous focalisez pas sur du vocabulaire utile aujourd'hui mais pas demain

- Ne bougez jamais les pictos

- Ne retirez jamais le moyen de CAA

- N'arrêtez pas les « babillages » avec la CAA (essais, explorations hasardeuses)

- Ne posez pas que des questions fermées
- Ne proposez pas une CAA avec



C'est fini!

La CAA,
c'est un joli voyage,

avec des aventures,
des difficultés,
des joies,

que nous vivons
tous ensemble!



merci de m'avoir écoutée



Accueil

| | | | | | | | | | | |
|-----------|--------|------------|--------|--------------|----------|----------------|-------|-------------|-----------|------------|
| je | être | vouloir | faire | avoir | pourquoi | quoi | où | qui | pas | encore |
| tu | nous | pouvoir | aimer | avoir besoin | à | avec | de | maintenant | après | c'est fini |
| il | elle | arrêter | aller | venir | donner | pour | sur | là | bien | autre |
| ça | ce | savoir | aider | écouter | prendre | avant | dans | ici | mal | tout |
| ils | elles | regarder | penser | dire | mettre | parce que | que | ou | et | quelque |
| le | un | vous | manger | jouer | Émotions | Divertissement | Temps | Petits mots | mais | rien |
| Personnes | Choses | Nourriture | Lieux | Actions | Décrire | Chat | Aide | Interroger | Activités | Plus |

Navigation icons: Home, Keyboard, Home, Pencil, Settings