

S'adapter au syndrome de Usher



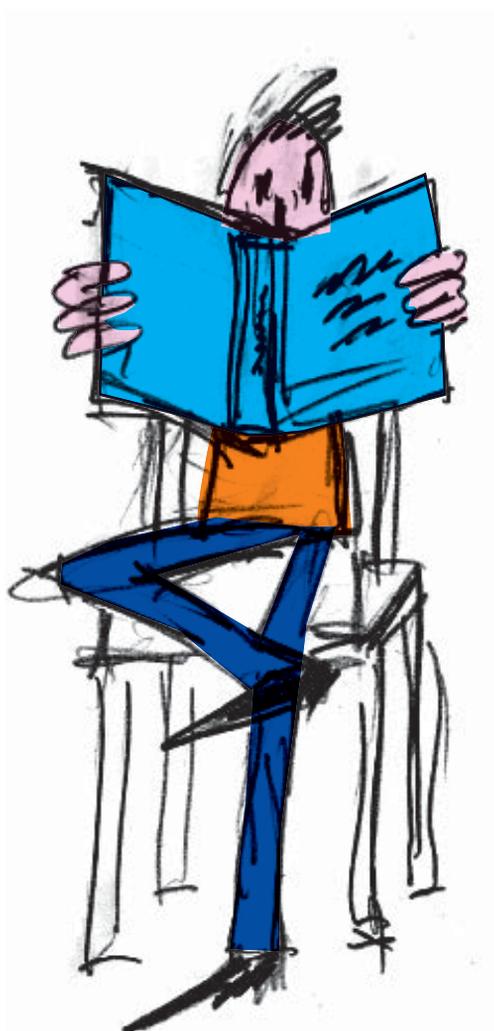
LE PROJET A BÉNÉFICIÉ DU SOUTIEN
DE LA FONDATION ORANGE

Fondation
Orange 



institut national
de jeunes sourds
de Paris

Ce guide est à destination des jeunes
atteints du syndrome de Usher,
de leurs camarades,
de leurs parents,
de leurs professeurs,
de leurs éducateurs...



Un groupe de travail, piloté par les services médicaux de l'Institut National de Jeunes Sourds de Paris et composé de personnes appartenant aux différents corps professionnels, a élaboré des préconisations en vue d'améliorer l'accompagnement des jeunes sourds atteints du syndrome de Usher, et de faciliter leur vie quotidienne dans l'institution.

La connaissance de cette maladie génétique, de ses conséquences pour les déplacements, le repérage, les apprentissages, des malentendus qu'elle peut générer, des adaptations qu'elle appelle afin de faciliter la communication, est indispensable pour donner toute leur place aux élèves qu'elle concerne.

Ces réflexions ont été fructueuses. C'est pourquoi, il nous a semblé utile de partager les connaissances ainsi acquises avec les élèves, les professionnels et toutes les personnes extérieures concernés, de près ou de loin, par le syndrome de Usher.

Jean-François DUTHEIL

Directeur de l'INJS de Paris

Qu'est-ce que le syndrome de Usher?

C'est une maladie génétique (c'est-à-dire une maladie due au mauvais fonctionnement d'un ou plusieurs gènes) et héréditaire (c'est-à-dire une maladie transmise par les parents aux enfants).

Elle est transmise par un gène récessif, c'est-à-dire que l'on peut porter la maladie dans ses gènes sans obligatoirement être malade. L'enfant aura le syndrome de Usher uniquement si ses parents lui ont transmis tous les deux le même gène « malade ».

Dans le syndrome de Usher, il y a :

- **une surdité** (il existe plusieurs types de syndrome de Usher selon le degré de surdité).
- **une maladie des yeux** que l'on appelle « rétinite pigmentaire »* parce qu'il se forme sur la rétine (d'où le mot rétinite) des taches de pigments (d'où le mot pigmentaire).

La rétine est la partie de l'œil qui est sensible à la lumière.

Sur la rétine, il y a des cellules qui s'appellent les cônes et les bâtonnets.

Les bâtonnets permettent de s'adapter à l'obscurité et servent à la vision de nuit. Les bâtonnets sont surtout placés à la périphérie de la rétine.

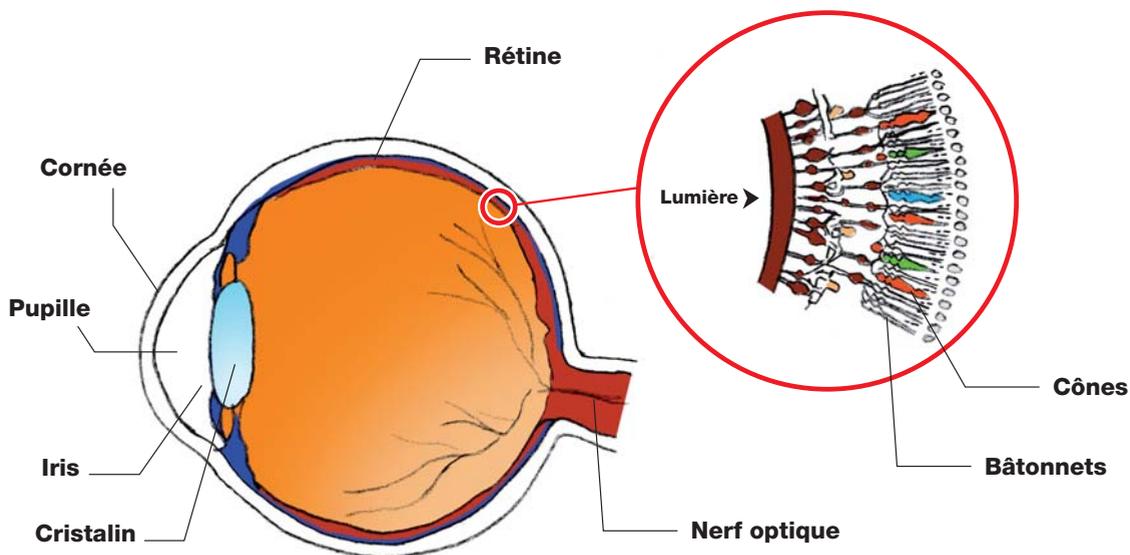
Les cônes, eux, servent à la perception précise des détails, des formes et des couleurs. Au centre de la rétine, il n'y a que des cônes.

Les taches de pigments qui se forment sur la rétine empêchent le bon fonctionnement des bâtonnets ce qui explique que les personnes atteintes du syndrome de Usher voient bien au centre mais pas à la périphérie du champ visuel.

- **et parfois**, selon le type du syndrome de Usher, **il y a aussi un mauvais fonctionnement du vestibule** (une partie de l'oreille interne qui intervient dans l'équilibre).

*On parle aussi de *rétinopathie pigmentaire*

COUPE DE L'ŒIL



On naît avec cette maladie, mais certains signes peuvent se déclarer longtemps après la naissance. La maladie des yeux est souvent diagnostiquée plus tard, après la surdité.

C'est une maladie qui évolue, la vue diminue mais de façon lente et très variable selon les personnes et on ne peut pas prévoir l'évolution.

À l'heure actuelle, on ne sait pas guérir cette maladie, mais le médecin ophtalmologiste peut surveiller son évolution et proposer des soins, des aides matérielles (lunettes, etc.) et des rééducations.

Au cours de ces dernières années, la recherche médicale sur les causes de la rétinopathie pigmentaire s'est beaucoup développée.

Plusieurs gènes qui donnent la maladie ont été découverts et il y a des espoirs de traitement dans l'avenir.

Quelle gêne visuelle présente la personne atteinte du syndrome de Usher?



Elle **voit très mal la nuit**. Dès que la nuit tombe ou que la lumière est faible, ses yeux ont beaucoup de mal à s'habituer à l'obscurité.



Elle peut **être très éblouie quand la lumière** est forte (soleil par exemple).

Quand on passe de l'ombre à la lumière (et inversement), la personne peut être très gênée pour voir pendant plusieurs minutes.





Vision normale



Vision réduite



Son champ visuel va se réduire. Ceci évolue très lentement au cours des années et commence par l'extérieur du champ visuel.



La personne **ne voit bien que les objets placés en face d'elle, dans l'axe de son regard.**

Du coup, lire ne va pas poser de problème parce que la page est en face des yeux.



Mais marcher dans une rue quand il y a du monde peut être difficile parce que les autres personnes sur les côtés ne seront pas vues et les autres piétons ne seront perçus qu'au tout dernier moment.

Parfois, elle peut aussi avoir des troubles de l'équilibre, qui ne sont pas toujours dus aux problèmes visuels mais au vestibule (oreille interne).

Quels peuvent être les malentendus au quotidien ?



« **Qu'est-ce qu'il est maladroit!!!** »:

par exemple, la personne verse son eau à côté du verre ou bute sur un objet posé à terre. Cette personne peut avoir du mal à percevoir les distances et les hauteurs et on pense qu'elle est maladroite.



« **Qu'est-ce qu'il est malpoli celui-là, il ne me répond même pas!!!** »:

par exemple, vous l'avez appelé en secouant votre main, mais il ne l'a pas vue, et vous, vous pensez qu'il ne veut pas vous parler, ou qu'il vous « snobe ».



« **Celui-là, il ne comprend jamais rien!!!** »:

en fait, vous avez signé trop vite, ou sur le côté, ou avec de grands gestes et la personne n'a pas compris le message.



« **Qu'est-ce qu'il est lent, il se fiche de moi!!!** »: l'élève met longtemps à ranger ses affaires ou à ramasser son stylo tombé à terre en classe.



« **Qu'est-ce qu'il est bébé, celui-là!!!** »: la nuit est angoissante, parfois, et le jeune peut avoir besoin de laisser une lumière allumée le soir.

Comment communiquer avec une personne qui présente un syndrome de Usher?

..... >

Se placer en face, ne pas se mettre ni trop près ni trop loin. Il faut demander à la personne comment elle voit le mieux. C'est en général entre 1 m et 1,5 m. Mais chaque personne voit différemment, donc il faut lui poser la question.

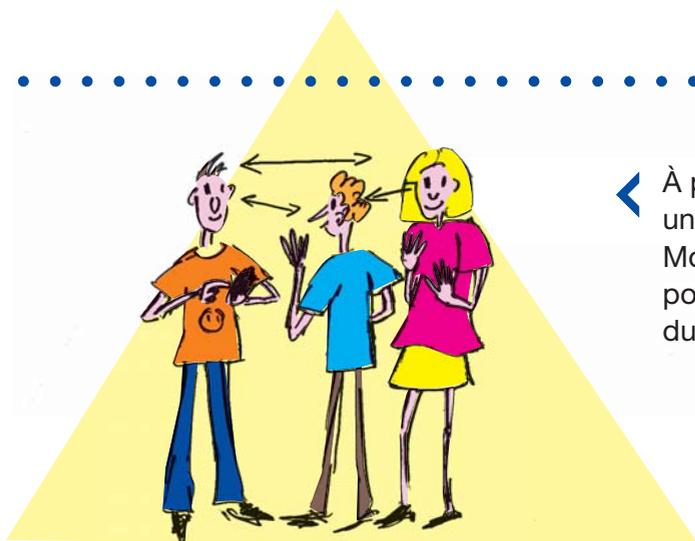


Recommandations :
ne communiquez
ni trop près ni trop vite

.....

Oralement, il faut parler lentement en articulant bien et si possible dans un lieu calme.

En LSF (Langue des Signes Française) : ne pas signer trop vite et ne pas faire de grands signes. La personne voit bien au centre mais pas bien sur les côtés : si vous faites de grands signes, elle ne voit pas tout le message signé.



<

À partir de trois personnes, une discussion est difficile. Montrez toujours qui parle pour que la personne regarde du bon côté.

Pour une personne atteinte du syndrome de Usher, l'orientation dans l'espace peut être difficile. Pour lui montrer quelque chose, expliquez d'abord de quoi on parle, puis ensuite montrez la direction.

Quelques conseils



Évitez, pour appeler, d'agiter la main, surtout si vous êtes assez loin de la personne. Il vaut mieux la toucher, ou provoquer des vibrations sur le sol, ou sur une table, plutôt que de faire des gestes, car elle risque de ne pas vous voir.



Évitez de signer en vous plaçant devant le soleil. Il vaut mieux placer la personne devant la fenêtre et vous mettre face à elle. Souvenez-vous, la personne est facilement éblouie!

Évitez de vous placer trop près d'elle pour signer.
Évitez de communiquer avec elle dans un endroit sombre ou dans le noir.



Évitez de signer et marcher en même temps : la personne ne peut pas faire les deux choses à la fois et peut tomber ou se cogner. Il vaut mieux vous arrêter pour communiquer.



Évitez de lui attraper brutalement le bras (même si c'est pour l'aider). Elle ne vous a peut-être pas vu arriver et peut avoir peur.



Si vous serrez la main, présentez-lui assez haut pour que la personne la voie bien.



Non

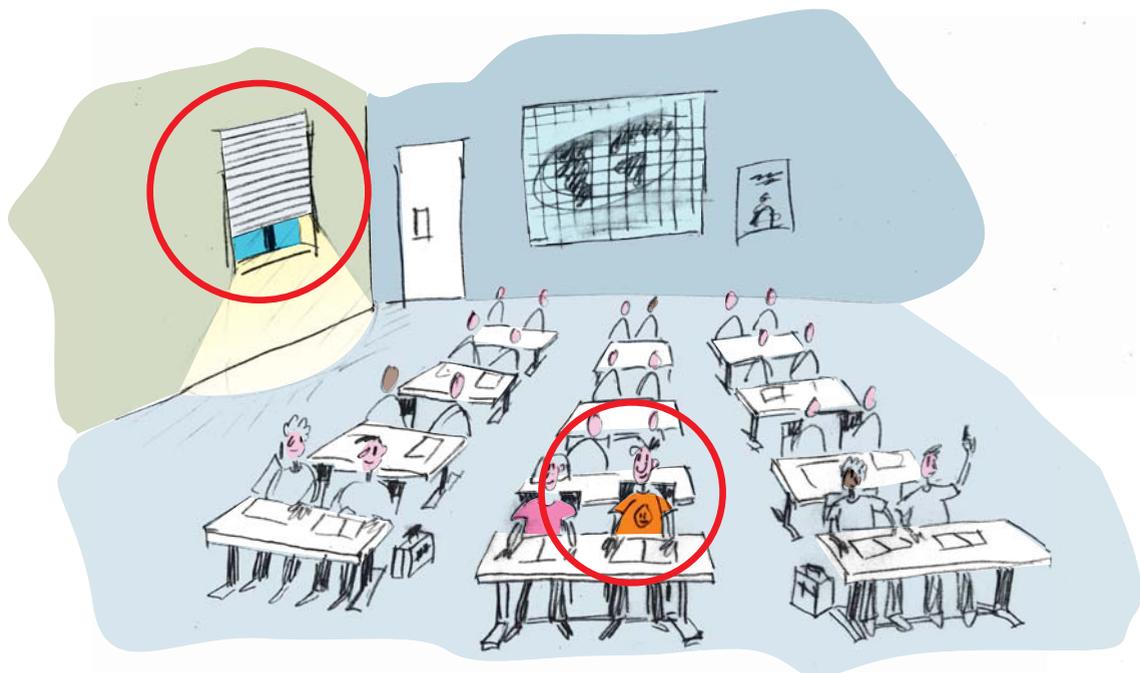


Oui



Évitez de vous habiller avec des habits très colorés (avec beaucoup de couleurs différentes), ou trop clairs si vous avez les mains blanches, ou trop foncés si vous avez les mains noires.

En classe



Placez l'élève plutôt au centre de la classe.
Baissez les stores s'il y a trop de soleil.

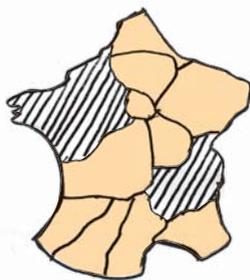


Évitez de mettre des obstacles au sol car l'élève peut buter sur des sacs posés par terre entre les rangs de tables.

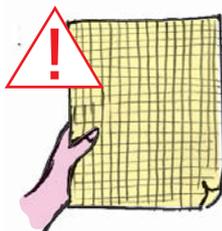
Veillez à ce que les portes soient fermées pour que l'élève ne puisse pas se cogner.



Donnez à l'élève un temps plus long pour comprendre et pour répondre. Signez lentement et dans la mesure du possible dans un espace restreint et à la bonne distance. L'élève, s'il répond mal (ou hors sujet), n'a peut-être pas tout simplement vu le message en LSF (car émis en dehors de son champ visuel).



Sur des cartes de géographie ou des schémas, hachurez en noir et blanc plutôt que de colorier en couleurs claires, pâles et/ou peu contrastées.



Attention l'utilisation de papier millimétré ou de couleur peut poser des difficultés de lecture à ces jeunes.



Proposez à l'élève d'agrandir les documents.



Attention aux reflets sur le tableau. Préférez un tableau noir: il renvoie moins la lumière s'il y a beaucoup de soleil dans la classe. Sur un tableau blanc, écrivez avec du noir ou du bleu (pas de feutres pâles).

va lire à moitié



L'élève qui voit mal va lire à moitié un mot et va ensuite avoir tendance à deviner le reste du mot d'où des problèmes d'orthographe plus importants.

Les jeunes qui ont ce double déficit auditif et visuel sont souvent très fatigués en fin de journée parce qu'ils font beaucoup d'efforts.

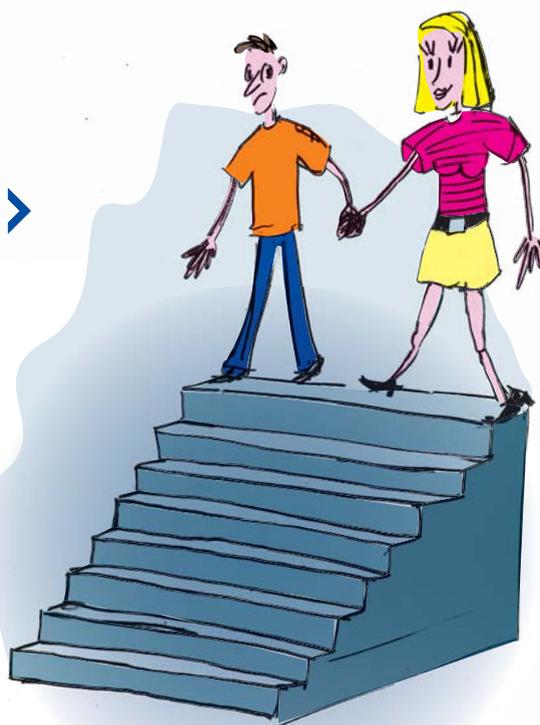
Que peut-on faire de plus pour l'aider?



Lui proposer une aide sans la lui imposer : par exemple s'il y a un escalier sombre, ou dans un lieu inconnu. Quand il y a beaucoup de monde et donc des risques de bousculade (magasin, métro, bus...), il peut se passer des événements imprévus.

C'est en général très angoissant pour une personne atteinte du syndrome de Usher ; elle est toujours en insécurité.

Lui proposer de marcher plus doucement, ce qui permet une meilleure observation de l'espace et de son environnement.



Lui proposer d'utiliser une lampe de poche la nuit pour éviter qu'il ne se cogne contre des obstacles.

Il faut savoir aussi que :

Il est difficile d'accepter une aide parce que les copains peuvent se moquer. Le jeune aura donc tendance à la refuser, surtout en classe.

Le jeune peut parfois se mettre physiquement en danger parce qu'il n'a pas conscience de ce qu'il ne voit pas, ou bien parce qu'il en a conscience mais veut y aller quand même.

Il existe très souvent une sorte de refus du problème visuel : le jeune vit comme cela depuis longtemps et n'a pas forcément conscience de son handicap, ou bien s'y est habitué. La famille et les amis peuvent l'aider à en prendre conscience.

Ce guide permet de comprendre
ce qu'est le syndrome de Usher.
Ainsi, je me rends compte que mon copain,
mon élève, le jeune avec lequel je travaille,
mon enfant, n'est peut-être en fait,
ni maladroit, ni étourdi, ni indifférent,
ni lent, ni entêté !
Il est comme cela. Il est différent.
Respectons sa différence et aidons-le
en connaissant sa maladie.



**institut national
de jeunes sourds
de Paris**

254, rue Saint-Jacques – 75005 Paris
Tél. 01 53 73 14 00 • Fax. 01 46 34 78 76

www.injs-paris.fr

Etablissement public national placé sous la tutelle
du Ministère chargé des Personnes Handicapées