

---

# Le Centre de ressources expérimental pour les enfants et les adultes sourdaveugles et sourds-malvoyants (Cresam)

Le Centre de ressources expérimental pour les enfants et les adultes sourdaveugles et sourds-malvoyants (Cresam) a été créé à titre expérimental en 1998 puis pérennisé en juillet 2010 (JORF) pour 15 ans.

La surdicécité a été définie officiellement comme « l'association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle » (Arrêté JO n° 186 du 12 août 2000), et cette définition est encore en cours à ce jour.

La surdicécité relève maintenant du Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares préparé par la CNSA pour 4 ans (2009-2013). Les handicaps rares sont définis comme des handicaps « dont le taux de prévalence n'est pas supérieur à un cas pour 10 000 habitants » (estimation statistique surdicécité 4 500 à 6 000 habitants), confrontés à des besoins « complexes et spécifiques » « qui ne sont pas l'addition des connaissances propres à chaque type de déficience principale auxquels les schémas départementaux s'adressent en priorité ».

## Les surdicécités

### Surdicécité primaire

Les personnes naissent avec la double atteinte visuelle et auditive.

Dans ce cas, le développement de l'enfant est extrêmement perturbé par l'absence totale ou partielle des sens à distance. La difficulté pour l'entourage de l'enfant consiste à soutenir les fonctions essentielles au développement (communication, motricité, affectivité) en s'appuyant sur les canaux sensoriels valides ou en soutenant l'instrumentation des possibilités résiduelles des sens à distance.

Sur le plan pédagogique, les enfants qui deviennent sourdaveugles avant l'âge de la parole (par exemple l'Américaine Helen Keller) peuvent, par certains aspects, être regroupés avec cette catégorie.

### **Surdicécité secondaire type A**

Les personnes sont nées sourdes et deviennent aveugles.

Contrairement aux personnes sourdaveugles de naissance, elles ont pu construire dans des délais normaux les fonctions communicatives et langagières (souvent LSF). Le problème fondamental pour elles n'est pas l'acquisition de ces capacités, mais leur préservation quand survient le double handicap, au prix d'adaptations instrumentales (technique de locomotion...) et d'un travail psychologique de recomposition identitaire.

### **Surdicécité secondaire type B**

Les personnes sont nées aveugles et deviennent sourdes.

Cette situation est moins fréquente que les précédentes. Leur principale difficulté est l'impossibilité de percevoir la parole de leurs interlocuteurs de façon normale. Ils choisissent la plupart du temps des aides techniques susceptibles de favoriser la perception du langage. Toutefois, la détérioration de l'audition est pour ces personnes la source de souffrances qui peuvent perturber gravement l'équilibre psychologique et les repères identitaires.

### **Surdicécité secondaire type C**

Les personnes naissent sans atteinte visuelle ou auditive mais deviennent ultérieurement sourdaveugles.

Il s'agit de personnes qui perdent simultanément l'audition et la vision suite à un traumatisme ou à une maladie. C'est tout le système d'accès aux événements du monde extérieur et au langage qui est perturbé, ce qui exige des apprentissages nouveaux dans des domaines tels que les déplacements, les activités de la vie quotidienne ou les modes de perception du langage écrit ou parlé.

### **Surdicécité tardive de type A**

Les personnes deviennent tardivement sourdaveugles.

C'est le cas de personnes sourdes avec atteinte auditive congénitale ou acquise puis atteinte visuelle liée à l'avancée en âge (DMLA par exemple). Cette évolution s'inscrit dans un processus général qui peut affecter d'autres fonctions.

## Surdicécité tardive de type B

Les personnes deviennent tardivement sourdaveugles.

Il s'agit de personnes aveugles avec atteinte congénitale ou acquise puis atteinte auditive liée à l'âge (exemple presbyacousie). Cette évolution s'inscrit aussi dans un processus général qui peut affecter d'autres fonctions.

## Surdicécité tardive de type C

Les personnes deviennent tardivement sourdaveugles.

Il peut aussi s'agir de personnes sans aucune atteinte visuelle ou auditive mais dont la détérioration grave et tardive des systèmes sensoriels est due au vieillissement.

Les surdicécités tardives, bien que statistiquement importantes, ont peu fait l'objet de programmes de prise en charge systématique.

Il s'agit d'un nouveau domaine de recherche en santé publique dont l'importance est d'autant plus grande que l'espérance de vie ne cesse d'augmenter.

## Différentes situations de surdicécité (Référentiel préparé par Cresam et Orphanet en 2010)

Situations de surdicécité	Caractéristiques
Surdicécité primaire	Double atteinte sensorielle à la naissance ou dans les premiers mois de la vie (période pré-linguale)
Surdicécité secondaire de type A	Atteinte auditive à la naissance ou dans les premiers mois puis atteinte visuelle ultérieure
Surdicécité secondaire de type B	Atteinte visuelle à la naissance ou dans les premiers mois puis atteinte auditive ultérieure
Surdicécité secondaire C	Aucune atteinte à la naissance ou dans les premiers mois mais double handicap sensoriel ultérieur
Surdicécité tertiaire de type A	Atteinte auditive congénitale ou acquise puis atteinte visuelle liée à l'avancée en âge
Surdicécité de type B	Atteinte visuelle congénitale ou acquise puis atteinte auditive liée à l'avancée en âge
Surdicécité de type C	Aucune atteinte à la naissance ou dans les premiers mois mais survenue tardive du double handicap lié au vieillissement

## Les principales causes de la surdicécité

Il existe une centaine de causes répertoriées dont des cas où l'étiologie est mal établie, incertaine voire inconnue (nous estimons à 20 % ces causes incertaines ou inconnues).

Si on prend en compte le vieillissement, la dégénérescence maculaire liée à l'âge plus la presbyacousie surajoutée (DMLA + presbyacousie ou bien presbyacousie + DMLA), il s'agit vraisemblablement de la cause majeure, numériquement.

Le syndrome de Usher (maladie rare d'origine génétique) sous ses différents types et formes connus, I, II, III, est aujourd'hui la cause principale, après la DMLA ajoutée à la presbyacousie.

Le syndrome Charge et la rubéole congénitale (maladie virale dans les premiers mois de la grossesse) sont des causes fréquentes (la rubéole est devenue rare mais il reste que les enfants des années 1960 et 1970 sont des adultes sourdaveugles aujourd'hui).

Il existe une multitude d'autres causes et de combinaisons : prématurité, méningite, syndrome de Refsum, de Norrie, cytomégalovirus, trisomie 13, hydrocéphalie, microcéphalie, Sida, herpès, toxoplasmose, encéphalite, traumatisme crânien, neurofibromatoses, méningites, accident vasculaire cérébral...

Les éducateurs sont donc confrontés à la multiplication des causes, certaines méconnues ou incertaines, le faible nombre de cas pour chacune d'entre elles et la multiplicité des atteintes qui presque toujours s'ajoutent à la surdicécité proprement dite. Cette complexité impose une grande souplesse dans les approches éducatives, réduit considérablement les possibilités de repérer rapidement les constantes comportementales et rend difficile les prévisions et les pronostics.

Concernant les prévalences, selon les périmètres retenus et les critères, l'estimation la plus restrictive du nombre de personnes sourdaveugles est de 4,5/100 000 et la plus élevée de 11/100 000.

Dans l'estimation la plus élevée, la moitié serait des personnes âgées (en général des personnes devenues sourdaveugles tardivement).

Dans l'autre moitié, la proportion des sourdaveugles de naissance s'élèverait à 15 % et celle des personnes devenues sourdaveugles serait de 35 %.

En France en 2010, on compterait entre 4 500 et 6 500 personnes sourdaveugles.

## Principes et méthodes d'intervention du Cresam

### Fonctionnement du Cresam

Une demande peut émaner directement de la personne en situation de handicap, de sa famille ou d'un professionnel. Le Cresam réalise une évaluation personnalisée et ajustée de la situation, des besoins, des restrictions, des capacités. Un suivi du dossier et du parcours ainsi que des ré-interpellations est réalisé dans la durée. Des actions d'ensemble sont menées dans le domaine du conseil à l'accompagnement ou à l'évaluation, de la formation, de l'information, de la documentation, la mise en place ou le soutien aux réseaux d'intervenants.

Le centre comporte une équipe pluridisciplinaire de 10,50 équivalents temps pleins, (environ 20 experts) mobiles et conduit une action partenariale territorialisée sur 5 grands territoires interrégionaux, et ouverte à l'international.

### Population

Les bénéficiaires actuels sont les enfants et adultes sourdaveugles, sourds-malvoyants et aveugles malentendants, leur entourage professionnel et familial.

On observe une rareté des situations, des experts du domaine et des services spécialisés mais aussi une extrême diversité des profils, des combinaisons complexes.

Les figures 1 à 4 donnent les caractéristiques de la population concernée par l'action du Cresam.

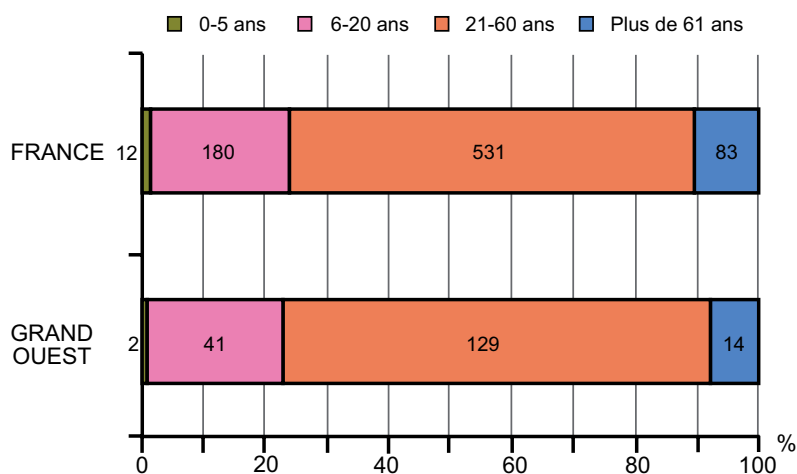


Figure 1 : Répartition par âge des personnes concernées par l'action du Cresam. Comparaison des données nationales du Cresam et des données d'une inter-région (grand ouest)

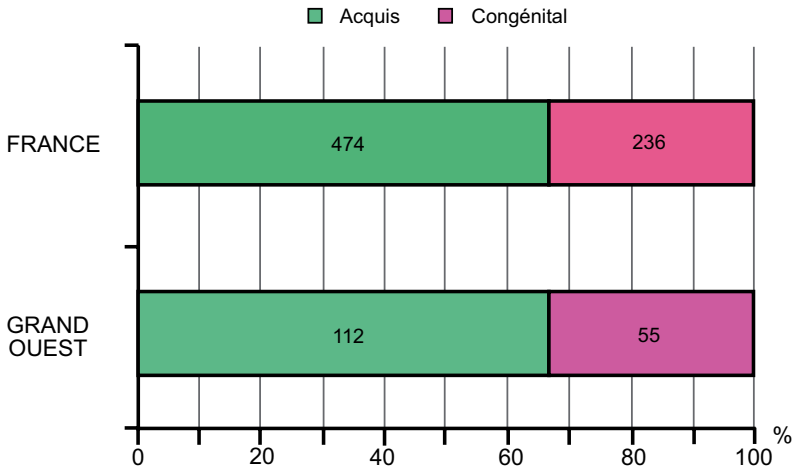


Figure 2 : Répartition par type de handicap (acquis ou congénital) des personnes concernées par l’action du Cresam

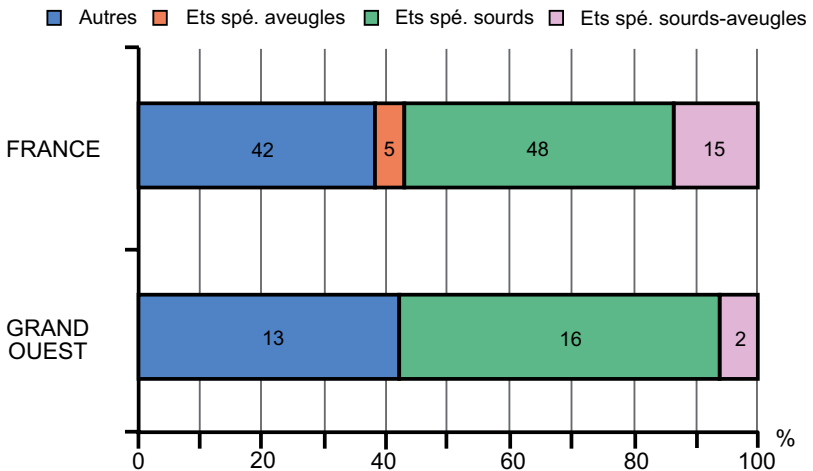


Figure 3 : Répartition par établissement spécialisé des enfants concernés par l’action du Cresam

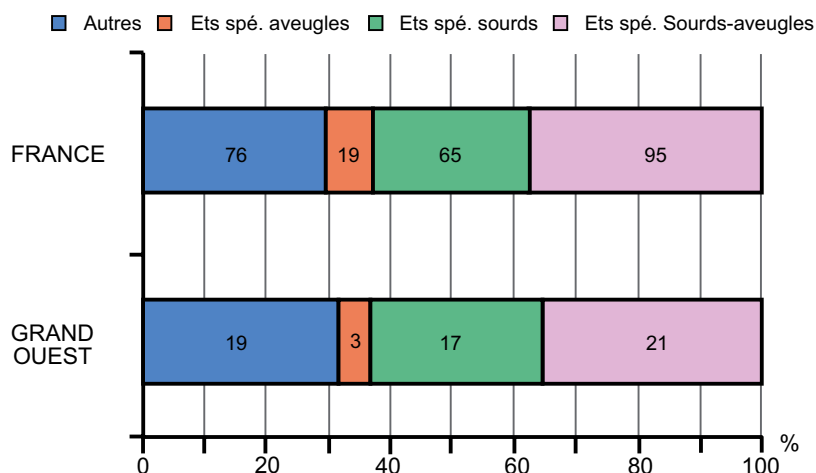


Figure 4 : Répartition par établissement spécialisé des adultes concernés par l'action du Cresam

## Évolution de l'activité

Le Cresam a enregistré 75 nouveaux cas en 2010 et entre 40 et 80 nouveaux cas chaque année depuis 1998.

Les nouveaux publics sont les sourds adultes avec handicaps associés, les personnes âgées avec double déficience sensorielle.

Différentes questions se posent actuellement pour le Cresam, notamment concernant la coopération sanitaire et sociale, la prise en charge des personnes âgées devenues sourdaveugles, et l'équilibre à trouver entre services de proximité et niveau d'expertise suffisant.

Un travail de coopération avec les MDPH est nécessaire.

## Besoins prioritaires des personnes

Les possibilités de communiquer, l'accès à l'information, l'autonomie dans la mobilité, l'accessibilité aux ressources sont fortement entravés. Exprimer et faire reconnaître ses besoins, exercer ses droits sociaux sont des démarches très restreintes et très ardues.

La surdicécité est un handicap rare et peu connu. L'exercice des droits et le pouvoir d'agir des personnes sourdaveugles sont des préoccupations majeures à la fois des personnes et du Cresam.

## Valeurs du Cresam et choix d'action

Les actions prioritaires du Cresam vis-à-vis des personnes sont de :

- renforcer les capacités des personnes à communiquer dans leur milieu et entre eux ;
- compenser les limitations à la mobilité et aux déplacements ;
- faire connaître et reconnaître la surdicécité, le haut niveau de soutien nécessaire aux personnes sourdaveugles ;
- soutenir les réunions de personnes sourdaveugles, leurs activités de groupe (sessions rencontres...) ;
- appuyer la pair-émulation, l'accès et l'exercice des droits, la promotion de leur parole sociale, la vie associative.

D'une façon générale, le Cresam se donne comme objectifs :

- d'agir en réponse aux demandes du terrain ;
- d'accueillir, étudier et analyser les besoins singuliers de la personne en situation de handicap rare et complexe ;
- une ouverture aux évolutions et à l'innovation ;
- un socle traditionnel et d'attention aux nouvelles demandes, aux nouveaux besoins, aux nouveaux métiers de l'intervention médico-sociale ;
- une « pédagogie du doute », « une morale de l'inconfort » ;
- une expertise fondée sur les capacités dans l'agir et la confiance dans le potentiel constructif propre à chacun ;
- produire des savoir-faire, socialisables, partageables, tout autant que des connaissances savantes ;
- un métier artisanal parce qu'il promeut le sur-mesure plutôt que le préfabriqué/prêt-à-porter ;
- pour autant, l'expérience praticienne doit nécessairement être analysée, contextualisée et mise en perspective, en vue d'être formalisée et partageable, ce qui nécessite du temps.

## Perspectives

Les perspectives d'actions du Cresam sont les suivantes :

- renforcement de la formation continue de l'équipe du centre (master, formation de formateurs, méthodologie de recherche-action...) et de la formation des personnels sur site ;
- appui à la recherche dans le cadre du Groupement national des Centres de ressources handicaps rares, partenariat avec Orphanet, organisation de colloques nationaux et de journées d'études régionales, participation à des



programmes de recherche (Reach 112, canne électronique), diagnostic territorial des ressources handicaps rares, projet avec le Québec... ;

- contribution à l'harmonisation des bases de données statistiques des Centres de ressources ;
- développement de la documentation (permanence téléphonique d'information et d'orientation, centre de documentation... ) ;
- participation au Groupement des centres nationaux de ressources (répartition des fonctions...).

**Serge Bernard**

*Directeur du Cresam<sup>139</sup>, Saint-Benoit*