

La création d'un registre

L'Auteur

Stan Munroe a fait ses études post-secondaires à l'Université du Nouveau-Brunswick, où il a obtenu une Licence ès Lettres (Biologie et Psychologie) en 1967, ainsi qu'une Maîtrise ès Sciences (Biologie de la faune) en 1969. Il a travaillé à la Direction des Ressources Naturelles du gouvernement de l'Ontario jusqu'en 1997, année où il a pris sa retraite. Stan est un membre fondateur de l'Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole (ACSCR), a tenu le siège de président et est aujourd'hui Consultant des Projets Spéciaux pour l'ACSCR. Il est l'auteur de l'ouvrage publié par l'ACSCR en 1999 Une étude sur les manifestations tardives de la rubéole congénitale au Canada. Stan représente également le Canada au sein du conseil mondial de Deafblind International (Dbl).

TABLE DES MATIERES

	Page
LISTE DES TABLEAUX	iv
REMERCIEMENTS	v
SOMMAIRE	viii
INTRODUCTION	1
1.1 Description du projet	1
1.1.1 Demande déposée auprès de Développement des ressources humaines Canada	1
1.1.2 Gestion du projet	2
1.1.3 Phases du projet	3
1.1.4 Traitement des données	4
1.1.5 Mise en place du réseau de contacts	4
1.1.6 Programme de travail	4
1.2 Définition de la surdicécité	5
1.3 Classifications de la surdicécité	5
1.4 Autres registres ou recensements de personnes atteintes de surdicécité	7
2.0 RESULTATS	8
2.1 Taux de participation au registre	8
2.2 Période de naissance et sexe des participants	10
2.3 Fréquence des types/classifications de la surdicécité	12
2.3.1 Période de naissance et classifications de la surdicécité	12
2.4 Causes de la surdicécité	14
2.4.1 Causes de la surdicécité congénitale	24
2.4.2 Causes de la surdicécité acquise	26
2.5 Informations concernant les pertes auditives signalées	27
2.6 Informations concernant les pertes visuelles signalées	30
2.7 Informations diverses fournies par les participants	33
2.7.1 Types d' aides reçues	33
2.7.1.1 Services d' accompagnement	35
2.7.1.2 Autres aides	38
2.8 Situation personnelle	39
2.8.1 Scolarité	40
2.8.2 L' emploi	41
2.9 Modes de communication	42
2.10 Lieu d' habitation	45
2.11 Etat civil	48

3.0	DISCUSSION	50
3.1	L' objectif du projet a-t-il été atteint?	50
3.2	Quel est le vrai statut de la surdicécité au Canada?	51
3.2.1	Complexité de la population	51
3.2.2	Classifications des personnes atteintes de surdicécité au Canada	51
3.2.3	Estimation de la population sourde-aveugle	52
3.2.4	La nécessité d' identification et d' évaluation	53
3.3	Commentaires généraux sur le projet du Registre	54
4.0	RECOMMENDATIONS	56
5.0	ANNEXES	57
5.1	Correspondance et questionnaires	57
5.1.1	Phase 1	57
5.1.2	Phase 2	64
5.2	Divers	69
5.2.1	Politique de confidentialité	69
5.2.2	Lettre d' une personne âgée	70
5.3	Organismes de partenariat et personnes à contacter	71
5.4	Description des causes de la surdicécité	73
5.4.1	Lésions cérébrales acquises	73
5.4.2	Le vieillissement	73
5.4.3	Traumatismes à la naissance entraînant des lésions cérébrales	74
5.4.4	Malformations cérébrales congénitales	75
5.4.5	Syndrome de l' alcoolisme fœtal	78
5.4.6	Infections intra-utérines	78
5.4.7	Affections héréditaires rares	79
5.4.8	Maladies métaboliques	83
5.4.9	Affections mitochondriques	83
5.4.10	Anomalies géniques/chromosomiques non-héréditaires	84
5.4.11	La prématurité (complications)	88
5.4.12	Médicaments prescrits sur ordonnance (complications)	88
5.4.13	Infections post-natales/dans la petite enfance	88
5.4.14	Automutilation	89
5.4.15	Maladies sexuellement transmissibles (MST)	89
5.5	Définitions des différents modes de communication	89
5.6	Définitions des différentes aides à la communication	91
6.0	BIBLIOGRAPHIE	93

LISTE DES TABLEAUX

		Page
Tableau 1 Comparaison entre le taux de participation au Registre et le nombre de personnes atteintes de surdicécité connues par les différents organismes	9	
Tableau 2 Répartition selon la période de naissance et le sexe des participants	10	
Tableau 3 Fréquence des types ou classifications de la surdicécité parmi les participants au Registre	12	
Tableau 4 Répartition des classifications de la surdicécité selon la période de naissance	13	
Tableau 5 Résumé des causes contribuant à la surdicécité selon la catégorie de la déficience	17	
Tableau 6 Informations recueillies auprès des participants au Registre concernant les différentes causes contribuant à la surdicécité	19	
Tableau 7 Causes principales de la surdicécité congénitale chez les personnes nées entre 1900 et 1998	26	
Tableau 8 Résumé des réponses : Age d' apparition de la perte auditive	28	
Tableau 9 Résumé des réponses : Degré de la perte auditive	29	
Tableau 10 Résumé des réponses : Pronostic de la perte auditive	30	
Tableau 11 Résumé des réponses : Age d' apparition de la perte visuelle	31	
Tableau 12 Résumé des réponses : Degré de la perte visuelle	32	
Tableau 13 Résumé des réponses : Pronostic de la perte visuelle	32	
Tableau 14 Résumé des réponses : Types d' aides reçues	34	
Tableau 15 Recours aux services d' accompagnement par les personnes atteintes de surdicécité au Canada	36	
Tableau 16 Résumé des informations supplémentaires concernant les services D' accompagnement	37	
Tableau 17 Résumé des réponses concernant les autres aides	38	
Tableau 18 Résumé des réponses concernant la situation personnelle	39	
Tableau 19 Résumé des statistiques concernant la scolarité	40	
Tableau 20 Détails sur les programmes d' enseignement en cours suivis par les personnes atteintes de surdicécité	41	
Tableau 21 Informations supplémentaires concernant l' emploi à partir d' un échantillon d' individus atteints de surdicécité	42	
Tableau 22 Résumé des réponses : Modes de communication	43	
Tableau 23 Précisions supplémentaires : Aides spécialisées à la communication	45	
Tableau 24 Précisions concernant les lieux d' habitation répartis selon la catégorie de surdicécité	46	
Tableau 25 Résumé de l' état civil des participants au Registre	48	
Annexe Tableau 1 Liste des organismes de partenariat participant au Registre avec les noms des personnes à contacter	71	

REMERCIEMENTS

Ce projet a été une autre aventure merveilleuse qui m' a permis d' établir un réseau de contacts à travers le pays avec différentes personnes concernées de loin ou de près par les problèmes complexes liés à la surdicécité. Ce projet n' aurait pu aboutir sans l' aide et le soutien d' un grand nombre de personnes au cours de ces dernières années. Je souhaiterais les remercier ci-après, et si j' en ai oublié quelques-uns, je m' en excuse sincèrement.

Tout d' abord, au nom de l' Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole, je souhaiterais remercier le Bureau de la condition des personnes handicapées, Division partenariats en développement social, Développement des ressources humaines Canada, pour l' aide financière qu'ils ont apporté tout au long de ce projet, et pour avoir accepté de prolonger la durée du projet de 2 à 3 ans afin de pouvoir le mener jusqu' au bout. J' exprime toute ma gratitude aux conseillers du projet Lise Labonte, Claudette Peron, Pierre Martin et Sandra Benoit pour leur collaboration et soutien au long de cette entreprise. Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de Développement des ressources humaines Canada.

Je souhaiterais tout particulièrement remercier Linda Mamer, Présidente de l' ACSCR, qui a apporté son soutien à ce projet sous différentes formes du début à la fin. Elle a joué le rôle de conseillère technique et éditeur, et a été une source constante d' inspiration.

A Joyce Thompson, je voudrais dire : merci pour ton aide précieuse, y compris sur le plan de la rédaction. Ce projet n' aurait jamais pu aboutir sans ton soutien, tes conseils soutenus et ton assistance technique. Les personnes atteintes de surdicécité ne pouvait pas trouver de meilleur défenseur pour leur cause !

Ma reconnaissance s' adresse également aux autres membres du conseil consultatif du projet, Bill Thompson, Jim Thompson, Bev Ginou (secondée par Nancy Lord) et Barb Davis, qui ont su m' apporter conseils et assistance technique.

Je voudrais témoigner ma gratitude envers Nancy O' Donnell du Helen Keller National Centre qui m' a également été d' un grand soutien et qui nous a fait bénéficier de ses connaissances éditoriales.

Je ne voudrais pas oublier tous ceux qui m' ont fourni des informations techniques par courrier électronique, dont William Green, Benedict Lewin-Leigh, Oystein Stette et Robbin Hembree.

Merci à Karen Munro pour avoir finalisé la rédaction et la mise au point du document final, et à Cindy Rock pour sa ponctualité quant à l' aspect financier du projet.

Ma gratitude va au statisticien Harry Taylor, qui a créé le programme de traitement des informations, et nous a aidé à établir les nombreux renvois de données dans les tableaux.

Je tiens également à citer les traductrices, Marie-Josée Dancoste et Melani Smith, qui ont traduit la correspondance, les questionnaires et les rapports spéciaux en français, et surtout Gilles Lefebvre, pour avoir révisé ces traductions pour qu'elles cadrent aux domaine de la surdicécité.

Je voudrais également remercier les résidents et le personnel de Rotary Cheshire Apartments pour la collation et distribution des documents ayant contribué aux deux phases de ce projet.

Je voudrais témoigner ma reconnaissance à Vince Martino qui a fait la saisie d'une grande partie des données et qui a fourni les statistiques intérimaires distribuées au début de la Phase 2 du projet.

Ce projet n'aurait pu être un succès sans la coopération et l'aide des nombreux contacts au sein des 50 organismes (au dernier comptage) qui ont distribué les documents aux nombreuses personnes atteintes de surdicécité et/ou à leurs familles. Vous retrouverez le nom de toutes ces personnes dans le Tableau 1, Annexe 5.3. Je vous remercie tous infiniment pour votre soutien et votre patience pendant ce projet. Je suis tout particulièrement reconnaissant envers les membres des différents organismes qui ont défendu le projet et qui ont aidé les individus à remplir les questionnaires.

Pour conclure, ce rapport avec ses statistiques compliquées n'aurait pu voir le jour sans la collaboration des 777 personnes ayant participé à cette étude (elles-mêmes ou par l'intermédiaire d'un ami ou d'un membre de la famille). Etant donné que les renseignements fournis sont d'ordre privé et confidentiel, je ne peux vous remercier individuellement, alors je le ferai de façon globale. Je sais qu'un grand nombre d'entre vous êtes peu disposés à participer à d'autres études, mais les informations que nous recueillons par ces sondages sont très importantes pour mettre en évidence le besoin de services spéciaux afin de pouvoir améliorer votre qualité de vie. Je dédie cet ouvrage à vous tous, et j'espère que ce rapport a apporté un plus dans votre vie.

SOMMAIRE

Cinquante (50) organismes dans tout le Canada ont aidé à localiser des personnes atteintes de surdicécité pour participer à cette étude.

Sept cent soixante-dix-sept (777) individus se sont proposés volontairement pour faire partie du Registre, 370 de sexe masculin et 407 de sexe féminin. Selon les âges signalés, la personne la plus âgée est née en janvier 1900, alors que la plus jeune est née en juin 1998. Vingt individus ou 2.6% de l'échantillon n'avaient pas encore l'âge d'aller à l'école, 121 ou 15.7% avaient l'âge scolaire (6 à 21 ans), 463 ou 60.1% avaient entre 22 et 64 ans et 166 ou 21.6% avaient plus de 65 ans.

La grande majorité (86.4%) de ces individus avaient déjà été reconnus comme étant sourds-aveugles et bénéficiaient de certains services par l'intermédiaire d'un organisme.

Parmi les 777 individus, 44.7% des participants étaient atteints de surdicécité congénitale, alors que 55.3% avaient une surdicécité acquise.

Les causes de la surdicécité pour tous les participants sont réparties de la façon suivante : affections rares héréditaires (35%) ; infections intra-utérines (19.5%) ; lésions cérébrales congénitales (8%) ; vieillissement (8%) ; anomalies chromosomiques non-héréditaires (6.5%) ; infections post-natales/dans la petite enfance (5.4%) ; lésions cérébrales acquises (5.2%) ; prématurité (3.6%) ; maladies métaboliques (2.7%) ; traumatismes à la naissance (2.3%) ; maladies sexuellement transmissibles (1%) et autres (2.5%).

Les causes principales de la surdicécité signalées sont le Syndrome de Usher (29.9%) et le Syndrome de la rubéole congénitale (18.7 %)

Cinquante-cinq pour cent (55%) des participants ont indiqué qu'ils recevaient les services d'un accompagnateur.

Presque 26% ont indiqué avoir complété des études ou une formation à un certain niveau. Un peu plus de 19% des participants poursuivent toujours des études.

Quatre-vingt-un (81) individus ou 10.4% des participants ont signalé qu'ils avaient un travail rémunéré, dont 51 dans un environnement de travail compétitif et 30 dans des ateliers protégés. La plupart (74.5%) de ceux travaillant dans un milieu compétitif avait une surdicécité acquise alors que la majorité (86.7%) de ceux travaillant dans des ateliers protégés était atteinte d'une surdicécité congénitale.

Les personnes ayant une surdicécité acquise ont tendance à plus utiliser certains modes de communication que celles avec une surdicécité congénitale, tels que l'écriture en lettres attachées ou en caractères d'imprimerie, le Langage des Signes (Langage des Signes Américain/Québécois et l'anglais/le français signé), l'alphabet manuel et la parole.

Les lieux d'habitation des participants ont été signalés comme suit : autonomes (34.3%) ; avec la famille naturelle (23.3%) ; dans un centre d'hébergement provincial (15.5%) ; dans un appartement supervisé avec services d'accompagnement (8.6%) ; dans une maison de retraite (8.5%) ; dans un appartement supervisé sans services d'accompagnement (5.5%) ; avec la famille adoptive ou une famille d'accueil (3.7%) et dans un centre de soin longue durée (0.6%).

Parmi les participants nés avant 1980, 72% étaient célibataires ; 18% marié(e)s, 9% veuf(ve)s et 1% divorcé(e)s.

On peut raisonnablement estimer que le taux de prévalence de la surdicécité au Canada est de 10 à 15/100,000 ce qui représente une population de 3,100 à 4,650 personnes. Les résultats de cette étude révèlent des distinctions significatives entre la surdicécité congénitale et acquise dans presque toutes les catégories où cette comparaison était possible. Il en ressort qu'il y a une énorme différence entre le type et l'étendue des services mis à la disposition de chaque groupe.

1.0 INTRODUCTION

Depuis longtemps, les professionnels, les organismes de défense des droits et les personnes atteintes de surdicécité ont reconnu la nécessité de pouvoir mieux cerner la population des personnes sourdes-aveugles au Canada.

Il y a presque vingt ans, le gouvernement fédéral a nommé un Groupe de travail (Groupe de travail sur les services destinés aux individus atteints de surdicécité au Canada) pour dresser un état des services nécessaires aux personnes sourdes-aveugles au Canada. Ce Groupe de travail a présenté son rapport *Report of the Task Force to the Advisory Committee on Services to Deaf-Blind Persons in Canada* en 1984 au Comité consultatif fédéral des services destinés aux individus atteints de surdicécité au Canada. La recommandation Numéro 21 de ce rapport spécifiait que les services spéciaux ne pourront être élaborés et mis en place que s'il y a des données statistiques précises sur la surdicécité et les personnes atteintes de surdicécité au Canada. Malheureusement, rien de concret n'est ressorti de ces recommandations jusqu'à récemment.

L'Institut national canadien pour les aveugles (Services aux personnes sourdes-aveugles) a tenté de développer un Registre afin de répondre aux recommandations de la commission d'enquête, mais a dû abandonner le projet pour des raisons financières. C'est dans ce cadre que l'Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole (ACSCR) a proposé en 1998 d'entreprendre la création d'un Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada.

1.1 Description du Projet

1.1.1 Demande déposée auprès de Développement des ressources humaines Canada (DRHC)

Au cours de l'été 1998, l'ACSCR a déposé une ? Demande de financement pour un projet spécial auprès du Bureau de la condition des personnes handicapées (DRHC), intitulé *Projet pour développer un Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada*.

Le but de ce projet tel que défini dans la demande était :

De déterminer par région géographique le nombre de personnes déjà reconnues comme étant sourdes-aveugles et bénéficiant de services spéciaux, et le nombre de personnes considérées comme étant atteintes d'une surdicécité ne recevant pas les services adaptés ;

De fournir un moyen pour localiser les individus n'ayant pas encore été reconnus comme étant sourds-aveugles afin de leur assurer l'accès à un programme d'enseignement ou de formation adapté ainsi qu'aux services d'un accompagnateur ;

D'établir un moyen de communication avec toutes les personnes atteintes de surdicécité, leurs familles et/ou personnes s'occupant d'eux, ainsi que les organismes leur offrant des services pour pouvoir leur diffuser des bulletins d'information sur la surdicécité, les services spécialisés et les programmes mis en place pour les sourds-aveugles dans tout le pays ;

Rassembler des informations démographiques sur une population choisie afin de conseiller le gouvernement et des organismes à but non-lucratif sur l'élaboration et la mise en place de services adéquats.

Le projet a été approuvé par la DRHC et mis en route en octobre 1998.

1.1.2 Gestion du Projet

L'avis du conseil d'administration de l'ACSCR était que le projet ne pourrait être mené à bien sans la collaboration de tous les organismes proposant des services ou militant en faveur des individus atteints d'une surdicécité congénitale ou acquise.

Un comité consultatif a été constitué sous la direction du conseil d'administration de l'ACSCR. Ce comité était composé de représentants de l'ACSCR (un organisme de défense des droits constitué de parents et professionnels) ; Canadian National Society of the Deaf-Blind (CNSDB - un organisme adulte de défense des droits du consommateur) ; Rotary Cheshire Apartments (RCA appartements autonomes situés à Toronto pour adultes atteints d'une surdicécité acquise) ; l'Institut national canadien pour les aveugles (INCA un organisme avec des bureaux régionaux dans tout le Canada qui proposent des services personnalisés et spécialisés aux adultes sourds-aveugles) ; et l'école W. Ross Macdonald pour les enfants aveugles ou sourds-aveugles (WRMS un centre d'enseignement proposant des services éducatifs résidentiels et par extension à la communauté, principalement pour les enfants atteints de surdicécité congénitale).

Le rôle de ce comité était de guider le projet du début à la fin, d'apporter des suggestions sur les moyens de sonder les différentes populations et de développer les contacts, établir les phases du projet et le programme de travail, assurer la gestion de la base de données du Registre, la confidentialité et le traitement des informations.

Il fallait également nommer un Coordinateur de Projet, qui relèverait directement du conseil d'administration de l'ACSCR et travaillerait en étroite collaboration avec les membres du comité consultatif. Le Coordinateur de Projet avait la responsabilité de réunir les responsables des différents organismes pour former le comité consultatif ; consulter tous les membres pour obtenir aides et conseils ; mener le projet à bon terme ; tenir la comptabilité pour l'ACSCR et en rendre compte à la DRHC et enfin, rédiger le rapport final.

Les personnes suivantes faisaient partie du comité consultatif :

Linda Mamer	ACSCR et Présidente
Jim Thompson	CNSDB
Barb Davis	CNSDB
Bill Thompson	WRMS
Bev Ginou	INCA
Joyce Thompson	RCA
Stan Munroe	Coordinateur de Projet

1.1.3 Phases du Projet

Le comité consultatif a suggéré que le projet soit réalisé en deux phases. **La première phase (Phase 1)** consisterait principalement à identifier les personnes étant reconnues comme ayant une surdicécité au Canada. Un questionnaire a donc été élaboré afin de recueillir des informations démographiques fondamentales sur l'individu : le degré de ses pertes visuelles et auditives et leurs causes ; son lieu d'habitation ; sa situation personnelle (études en cours, retraité, travail rémunéré, etc.) et les différents services auxquels il avait accès. Deux questionnaires ont finalement vu le jour : un rédigé par l'ACSCR et l'autre par la CNSDB. Le contenu des deux questionnaires était essentiellement identique, mais présenté sous deux formes différentes. Le formulaire de l'ACSCR (voir Annexe 5.1.1.1) était destiné aux individus atteints en surdicécité congénitale et serait probablement complété par un membre de la famille ou un ami. Le formulaire de la CNSDB (voir Annexe 5.1.1.2) était destiné à la population sourde-aveugle en général. Des versions en braille et en caractères d'imprimerie agrandies ont été mises à la disposition des personnes déjà connues aux organismes partenaires du projet.

Chaque questionnaire, rédigé en anglais et en français, était accompagné d'une lettre (voir Annexe 5.1.1.1 et 5.1.1.2) expliquant le but de l'étude et donnant une définition de la surdicécité. Cette lettre précisait également que la participation au sondage n'était pas obligatoire et que toute information reçue serait traitée de façon strictement confidentielle afin de ne pas révéler l'identité du participant (voir Annexe 5.2.2 pour une copie de la Politique de confidentialité du projet du Registre).

Le comité consultatif savait qu'il serait beaucoup plus facile d'obtenir la collaboration pour ce projet des individus avec une surdicécité congénitale, que de ceux avec une surdicécité acquise, ces derniers représentant une communauté plus importante et beaucoup plus complexe. Les personnes sourdes-aveugles depuis la naissance ont en général l'aide de défenseurs fervents ou de la cellule familiale, ainsi que de bons contacts avec un établissement éducatif, un logement de groupe ou une résidence autonome. Il est beaucoup plus difficile d'entrer en contact avec les personnes atteintes d'une surdicécité acquise, car moins de la moitié d'entre elles seraient connues aux organismes de défense des droits et de services. Une grande majorité d'entre elles est peu disposée à fournir des renseignements confidentiels ; en outre, elles ne voient pas trop l'intérêt de participer à un sondage de plus, puisque les études faites par le passé n'ont apporté que très peu de résultats, voire rien du tout. Certains individus avec une surdicécité acquise habitent dans des institutions provinciales ou des foyers de groupe gérés par des organismes de logements communautaires, mais ne bénéficient pas d'autres services. Beaucoup d'entre eux sont des personnes âgées, habitant seules ou en maison de retraite mais sans les services appropriés.

Le but de la deuxième phase était de rassembler de plus amples informations sur les participants de la Phase 1. Un questionnaire (voir Annexe 5.1.2) a été rédigé interrogeant les participants sur l'emploi, les services d'accompagnement, le logement, la scolarité et la formation, les aides techniques et les loisirs.

1.1.4 Traitement des données

Un statisticien a été recruté pour créer les programmes de traitement des informations pour les Phases 1 et 2 du Projet et pour produire des statistiques. Il s ' est servi du logiciel MS Access pour la saisie et toutes les analyses de données.

1.1.5 Mise en place du réseau de contacts

Afin de pouvoir localiser les individus pour leur faire part du projet de Registre volontaire, il a fallu la collaboration d ' un nombre considérable d ' organismes bénévoles, d ' établissements éducatifs et résidentiels, de professionnels, administrateurs, éducateurs, aide-soignants et membres de familles dans tout le Canada.

Grâce à différentes sources, et en particulier le répertoire intitulé *Directory of Disability Organizations in Canada, 1998* le comité d ' organisation a pu trouver les noms et adresses des organismes et établissements susceptibles de défendre les droits des personnes sourdes-aveugles ou de leur proposer des services. Une lettre a été envoyée par la poste début janvier 1999 à 148 organismes et établissements au Canada pour leur demander de participer à ce projet. Sur le plan géographique, ces contacts étaient répartis de la façon suivante : Provinces Maritimes (52) ; Québec (5) ; Ontario (48) ; Manitoba (6) ; Saskatchewan (18) ; Alberta (9) et la Colombie-Britannique (10).

Cinquante organismes au total ont donné leur accord pour participer au projet. Certains étaient des organismes nationaux disposant de divisions ou sections régionales. L ' Annexe Tableau 1 cite par province le nom des organismes ayant participé à ce projet et le nom des personnes à contacter.

Chaque organisme de partenariat était d'accord pour distribuer sous le sceau de la confidentialité les documents nécessaires à l ' étude (questionnaires, lettres explicatives, enveloppes pré-adressées et pre-timbrées) à toutes les personnes reconnues comme étant sourdes-aveugles, selon la définition de la surdicécité. Les questionnaires ont été rédigés en anglais et en français, imprimés en braille et en lettres d'imprimerie agrandies, et distribués comme promis.

1.1.6 Programme de travail

La Phase 1 du projet a été achevée le 31 mars 1999. Deux mille quatre cent vingt (2,420) questionnaires avaient été distribués dans tout le Canada par les 50 organismes partenaires. Les participants potentiels devaient compléter et retourner les questionnaires pour le 30 juin 1999 au plus tard. Vingt-six questionnaires sont revenus à l ' expéditeur avec la mention non-réclamé?

Un récapitulatif des statistiques intérimaires a été fait fin 1999 afin de pouvoir le distribuer aux participants de la Phase 1. Au 31 décembre 1999, 654 personnes s ' étaient portées volontaires pour participer au Registre.

La Phase 2 a été lancée en février 2000. Un deuxième questionnaire (voir Annexe 5.1.2), ainsi que des statistiques préliminaires ont été envoyés à la plupart des personnes ayant participé à la Phase 1 du projet, sauf à celles ayant exprimé leur souhait de ne plus y participer.

Jusqu'en décembre 2000, le Coordinateur de Projet a continué à contacter des organismes et établissements afin d'élargir la base de données du Registre, et a pu recruter 123 nouveaux participants au Registre, portant le nombre total de participants à 777. Parmi les individus ayant déjà fait partie de la Phase 1 du projet, 224 ont complété le questionnaire de la Phase 2.

1.2 Définition de la surdicécité

Puisque cette étude a été basée sur des informations reçues par courrier, et non sur une évaluation physique des pertes sensorielles, une définition de la surdicécité a été fournie aux organismes partenaires et aux participants afin de les aider à identifier les individus pouvant être considérés comme sourds-aveugles. La définition suivante de la surdicécité, qui a été développée au Canada suite à un consensus entre des éducateurs et d'autres professionnels (Bulmer et Newbery, 1995) a été la base de cette étude: *Une personne est considérée comme étant atteinte de surdicécité lorsqu'elle a subi une perte importante de la vue et de l'ouïe, soit un déficit tel qu'aucun de ces deux sens ne lui procure un accès fiable à l'information. Les personnes atteintes de cette combinaison de pertes sensorielles éprouvent des difficultés importantes d'apprentissage dans tous les aspects de leur développement. ?*

Afin d'aider les personnes qui rempliraient le questionnaire de la CNSDB elles-mêmes, cette définition a été clarifiée de la façon suivante :

Une personne peut être considérée comme étant atteinte d'une surdicécité si :

- Elle est sourde et aveugle ;
- Elle ne peut percevoir la parole et les sons de l'environnement sans l'aide d'appareils auditifs et est également aveugle ;
- Elle ne peut percevoir la parole et les sons de l'environnement sans appareil auditif et ne peut lire le journal même avec des lunettes ;
- Elle est sourde avec une vision tubulaire ;
- Elle a une vision tubulaire et doit utiliser des appareils auditifs pour percevoir la parole et les sons de l'environnement ;
- Elle ne peut percevoir distinctement la parole et les sons de l'environnement sans appareil auditif ni lire des panneaux routiers ou les numéros d'autobus même avec ses lunettes et a besoin d'aide pour se déplacer dans les lieux non familiers.

1.3 Classifications de la surdicécité

Selon les informations reçues des participants, le comité consultatif a pu établir 4 classifications générales de la surdicécité, dans lesquelles étaient répartis la plupart des individus : 1) *surdicécité congénitale* ; 2) *surdicécité acquise : surdité apparue avant l'âge de la parole associée à une perte visuelle acquise* ; 3) *surdicécité acquise : surdité apparue après l'apprentissage de la parole associée à une perte visuelle acquise* ; 4) *surdicécité acquise : cécité congénitale associée à une perte auditive acquise*. Les informations fournies par certaines personnes atteintes d'une surdicécité acquise n'étaient pas suffisantes pour permettre leur classification dans une des trois catégories du groupe acquis. Par la suite, elles ont été classées dans la catégorie *surdicécité*.

acquise : classification inconnue.

Surdicécité congénitale

Les individus atteints d'une surdicécité congénitale ont très peu de vision ou d'ouïe à la naissance, voire pas du tout, ou ils perdent ces deux facultés sensorielles avant d'avoir atteint l'âge de deux ans. Jusqu'à cet âge, les pertes sont généralement dues à des virus pré-nataux, la prématurité, des anomalies chromosomiques, des affections rares, des influences post-natales. Cette population doit recevoir un enseignement très spécialisé ; en général ces individus suivent des programmes d'enseignement adaptés, avec l'aide d'accompagnateurs, dans des écoles publiques ou dans des foyers, là où cette possibilité existe. Dans l'ensemble, les aptitudes à communiquer sont assez limitées parmi ce groupe. D'une manière générale, les individus atteints d'une surdicécité congénitale ne vivent pas dans des appartements autonomes. Une grande partie de ceux nés depuis le milieu des années 70 habitent des appartements supervisés avec des services d'accompagnement. Les individus plus âgés vivent généralement en institution. Pendant ces vingt dernières années le nombre d'enfants avec des déficiences multiples a augmenté ; ceci est dû à un taux de survie plus élevé des enfants nés prématurément et/ou avec des affections rares.

Surdité apparue avant l'âge de la parole associée à une perte visuelle acquise

Ces individus sont sourds ou malentendants ou le deviennent avant l'âge de trois ans et perdent leur acuité visuelle plus tard. Ce type de surdicécité est causé par le Syndrome de Usher (type 1), des affections génétiques héréditaires, des accidents et infections post-natales, telles que la méningite, contractées avant l'âge de trois ans. En général, ces individus ne peuvent pas parler normalement. L'apprentissage de la communication est souvent retardé dû au manque d'exposition à des moyens de communication visuels, tel que le langage des signes ou à une concomitance de déficiences en ce qui concerne le développement tactile. S'ils ont le langage des signes visuel comme langage de base, ils pourront s'adapter à des modes de communication non-visuels, tel que l'épellation digitale, au fur et à mesure que les capacités visuelles diminuent. Les personnes de ce groupe fréquentent en général des écoles traditionnelles ou, là où la possibilité existe, des foyers pour individus sourds. Etant donné que ces individus ont pu utiliser leur sens visuel pendant un certain nombre d'années, ils peuvent vivre de façon autonome, mais doivent apprendre à modifier leurs modes de communication quand leur vue commence à baisser.

Surdité apparue après l'apprentissage de la parole associée à une perte visuelle acquise

Dans cette catégorie de surdicécité, les pertes visuelles et auditives apparaissent chez les individus après l'âge de trois ans, et en général à des moments différents. Les causes sont variées, parmi lesquelles on retrouve plusieurs affections génétiques héréditaires (par exemple, le syndrome de Usher, Types 1 et 2), des blessures à la tête, des affections métaboliques (le diabète), différentes conditions médicales, des attaques d'apoplexie, le vieillissement, etc. Etant donné que ces personnes ont appris à parler normalement très tôt, elles ont généralement été scolarisées dans des écoles traditionnelles et ont eu un parcours professionnel tout à fait normal. L'apparition de ces pertes sensorielles est donc très traumatisante pour ces personnes, car elles doivent non

seulement apprendre de nouveaux modes de communication, mais également à s'adapter sur le plan psychologique.

Cécité congénitale associée à une perte auditive acquise

Les individus concernés perdent la vue avant d'avoir atteint l'âge de deux ans et la perte auditive n'apparaît que plus tard. Ce type de surdicécité est moins courant et est causé par des affections génétiques héréditaires (par exemple, les Syndromes d'Alstrom et de Norrie), des traumatismes survenus à la naissance, des infections post-natales dans la petite enfance, etc. Ces individus utilisent la parole comme moyen de communication sur le plan expressif et réceptif, mais ils devront apprendre à utiliser des modes de communication tactiles au fur et à mesure que la surdité s'installe. Les individus de ce groupe sont en général scolarisés dans des écoles traditionnelles ou, là où la possibilité existe, dans des foyers pour personnes aveugles.

1.4 Autres registres ou recensements de personnes atteintes de surdicécité

Plusieurs pays ont fait des efforts pour recenser le nombre de personnes atteintes de surdicécité et/ou créer des registres de ces personnes, parmi lesquels :

La Norvège

La Direction générale de la Santé en Norvège a fait une première étude sur les personnes atteintes de surdicécité en 1976-1977 en vue de déterminer leur nombre total, obtenir des informations démographiques et sociales fondamentales, identifier leurs besoins au niveau social, médical et pédagogique, et faire des recommandations sur les mesures à mettre en place afin de diminuer l'impact de ce handicap important (Svingen, Friele et Jacobsen, 1987). Depuis cette époque la Norvège a maintenu un registre qui est mis à jour régulièrement grâce à un processus d'identification basé sur des critères reconnus. Grâce à ce processus, les personnes atteintes de surdicécité en Norvège peuvent avoir accès au réseau de soutien social et pédagogique mis en place dans tout le pays. Au dernier recensement (décembre 2000) 302 personnes étaient inscrites au registre, dont 231 atteintes d'une surdicécité acquise et 71 d'une surdicécité congénitale. La population de la Norvège étant de 4,4 millions de personnes, le rapport de personnes atteintes de surdicécité est de 6,9/100,000. Les directeurs du registre norvégien reconnaissent que tous les individus sourds-aveugles n'y figurent pas et qu'il s'agit de personnes âgées pour la plupart (communication personnelle, 2001).

Royaume-Uni

L'organisation SENSE estime que le Royaume-Uni compte 23,000 individus sourds-aveugles ou souffrant d'une combinaison de pertes sensorielles (Ellis, 1998). Le taux de fréquence de personnes atteintes de surdicécité est donc estimé à 40/100,000. Ce chiffre a été calculé par extrapolation pour tout le Royaume-Uni à partir d'études locales menées à Devon, Sunderland et Lincolnshire. Des estimations récentes de 30/100,000 et 58/100,000 résultant d'études menées respectivement à Devon et en Irlande du Nord corroborent le rapport de 40/100,000 personnes (Lewin-Leigh, communication personnelle, 2001).

Etats-Unis

Il est intéressant de noter qu'il n'y a aucun recensement ou registre national complet de personnes atteintes de surdicécité aux Etats-Unis. Un certain nombre de programmes indépendants ont été mis en place afin de recueillir des informations sur les enfants et adolescents/jeunes adultes (jusqu'à l'âge de 21 ans) atteints de surdicécité.

Il y a le Recensement national pour enfants et adolescents/jeunes adultes sourds-aveugles, âges de 0 à 21 ans. Ce recensement est maintenu par la Teaching Research Division de l'Université Western Oregon (Monmouth), pour le Federal Office of Special Educational Programs. Ce recensement est effectué tous les ans et chaque état a le devoir de signaler toute information pouvant servir au recensement national. Les chiffres les plus récents (au 1^{er} décembre 1999) indiquent un nombre de 10,198 personnes âgées de 0 à 21 ans figurant sur ce registre (Hembree, 2000).

Par contre, il n'y a aucune estimation similaire du nombre d'adultes (plus de 21 ans) atteints de surdicécité aux Etats-Unis. En 1997 le congrès américain a autorisé le Helen Keller National Centre (HKNC, Sands Point, New York) à développer et maintenir un registre national de personnes atteintes de surdicécité. Actuellement, le registre du HKNC contient des informations sur plus de 6,700 personnes sur le plan de l'étiologie, la communication, l'emploi, le logement et les services. Puisque la participation au registre est volontaire, et afin de recueillir des informations supplémentaires, des efforts ont été entrepris pour travailler en collaboration avec des organismes de services pour adultes et des programmes pour enfants (Nancy O'Donnell, communication personnelle, 2001).

2.0 RESULTATS

2.1 Taux de participation au Registre

Au total, 931 personnes ont retourné les formulaires, exprimant ainsi le souhait de participer au projet du Registre. Sur ce nombre, 777 personnes ont été retenues pour l'étude ; les autres cent cinquante-quatre (154) individus n'ont pu être retenus, les informations fournies sur la nature de leurs pertes visuelles et auditives étant insuffisantes. Cependant, une fois que les informations manquantes auront été complétées, il est prévu d'ajouter ces 154 personnes (une de la Colombie-Britannique et les 153 autres du Québec) à la base de données permanente du Registre.

Le Tableau 1 compare le nombre de personnes par province ayant participé aux Phases 1 et 2 du projet au nombre de personnes atteintes de surdicécité connues par les organismes et établissements au Canada.

Tableau 1. Comparaison entre le taux de participation au Registre et le nombre de personnes atteintes de surdicécité connues par les différents organismes

Province	Nombre de participants au projet du Registre Phase 1	Nombre de participants au projet du Registre Phase 2	Nombre de personnes atteintes de surdicécité et connues par les organismes et établissements
Alberta	39	11	112
Colombie-Britannique	93	25	285
Québec	168	64	515
Saskatchewan	14	4	30
Manitoba	38	18	80
Nouveau-Brunswick	21	7	70
Terre-Neuve	9	3	11
Nouvelle-Ecosse	30	9	39
Ontario	361	83	549
Île-du-Prince-Edouard	4	0	4
Total	777	224	1725

Pour les besoins de ce rapport, la dernière colonne représente le nombre actuel connu de personnes sourdes-aveugles dans les différentes provinces du Canada. Il est fort probable que ce chiffre est en dessous de la réalité. Ce sont ces individus que les différents organismes de partenariat ont d'abord contacté pour participer au projet. A titre de comparaison, le Rapport du Groupe de travail de 1984 (Task Force, 1984) mentionnait que 830 personnes atteintes de surdicécité étaient connues des différents organismes. L'estimation actuelle de 1725 indiquerait qu'il y a eu des progrès, bien que lents, dans l'identification de cette population.

2.2 Période de naissance et sexe des participants

Les dates de naissance signalées par les participants ont été réparties par intervalles de 10 ans de 1900 à 1998 et présentées dans le Tableau 2. Six participants n'ont pas voulu fournir leur date de naissance pour des raisons personnelles.

Tableau 2. Répartition selon la période de naissance et le sexe des participants

Période de naissance	Nombre de participants	Sexe masculin	Sexe féminin
1900-1909	16	4	12
1910-1919	64	11	53
1920-1929	54	23	31
1930-1939	53	22	31
1940-1949	111	59	52
1950-1959	118	55	63
1960-1969	107	60	47
1970-1979	99	57	42

1980-1989	89	51	38
1990-1998	60	26	34
Réponses reçues indiquant l' âge	771	368	403
Réponses reçues sans indication d' âge	6	2	4
Nombre total de réponses	777	370	407

La personne la plus âgée, selon les âges signalés, est née en janvier 1900, alors que la plus jeune est née en juin 1998. Vingt individus ou 2.6% de l' échantillon étaient d' âge préscolaire, 121 ou 15.7% étaient d' âge scolaire (6 à 21 ans) ; 463 ou 60.1% avaient entre 22 et 64 ans et 166 ou 21.6% avaient 65 ans ou plus.

On ne croit pas que la répartition des âges dans cet échantillon reflète une image réaliste de la population sourde-aveugle au Canada. Il est fort probable que la proportion des personnes ayant 65 ans ou plus est en réalité deux ou trois fois plus élevée que celle indiquée par cette étude (21.6%). Lewin-Leigh (communication personnelle, 2001) a signalé que selon l' étude menée au Royaume-Uni, les enfants et adolescents/jeunes adultes (0 à 21 ans) représentaient 17% de la population sourde-aveugle, les adultes de 22 à 64 ans 17%, alors que les personnes âgées de 65 ans et plus représentaient 66% de la population atteinte de surdicécit .

Onze personnes s' étant port es volontaires pour participer au Registre sont d c d es entre-temps. Elles  taient n es respectivement en 1908, 1909, 1918, 1919, 1922, 1926, 1929, 1939, 1947, 1962 et 1992. Malgr  leur disparition, les informations qu' elles avaient fournies ont  t  gard es dans la base de donn es du Registre pour les besoins de ce rapport.

Le rapport entre les individus de sexe masculin et de sexe féminin dans l'échantillon de 777 personnes est de 48 pour 52. Pendant la période de naissance située entre 1900 à 1919, représentant un total de 80 personnes, la proportion d'hommes par rapport aux femmes est de 19 pour 81. Parmi les autres personnes faisant partie de l'échantillon (691) et nées à partir de 1920, le rapport entre les individus de sexe masculin et de sexe féminin est de 51 pour 49. Il semblerait que les informations recueillies sur le sexe des participants reflètent une image assez fidèle de la population canadienne typique.

2.3 Fréquence des types ou classifications de la surdicécité

La fréquence des types ou classifications de la surdicécité tels que signalés par les participants est résumée dans le Tableau 3.

Tableau 3. Fréquence des types ou classifications de la surdicécité parmi les participants au Registre

Classifications de la surdicécité	Nombre	Total
Surdicécité congénitale	347	347 (44.7%)
Surdicécité acquise : Surdité apparue avant l'âge de la parole associée à une perte visuelle acquise	195	
Surdicécité acquise : Surdité apparue après l'apprentissage de la parole associée à une perte visuelle acquise	180	
Surdicécité acquise : Cécité congénitale associée à une perte auditive acquise	33	
Surdicécité acquise : Classification inconnue	22	
Surdicécité acquise (le total de ci-dessus)		430 (55.3%)
Total		777

Parmi les 777 participants, 44.7% ont signalé une surdicécité congénitale, alors que 55.3% ont indiqué une surdicécité acquise. Sur les 430 individus atteints d'une surdicécité acquise, tous sauf 22 ont pu être classés dans une des trois catégories les concernant. Les 22 individus en question n'ont pas fourni assez d'informations permettant de les classer dans une des trois catégories reconnues et ont donc été placés dans la catégorie Surdicécité acquise : classification inconnue.

Sur les 408 personnes classées dans une des trois catégories reconnues de la surdicécité acquise, 47.8% avaient signalé une surdité apparue avant l'âge de la parole associée à une perte visuelle acquise, 44.1% une surdité apparue après l'apprentissage de la parole associée à une perte visuelle acquise, alors que 8.1% seulement ont indiqué une cécité congénitale associée à une perte auditive acquise.

On estime que les taux de surdicécité congénitale (44.7%) et acquise (55.3%) constatés ici ne reflètent pas les véritables taux de prévalence des différents types de surdicécité au Canada et il faut en tenir compte lors de l'évaluation des différentes statistiques.

On peut trouver plusieurs explications à la surévaluation du constituant congénital et la sous-évaluation du constituant acquis :

Le Registre étant volontaire, le taux de participation dépendait uniquement de l'intérêt personnel.

Il est fort probable que la taille de l'échantillon des personnes atteintes de surdicécité congénitale est influencée par le fait que cette partie de la population est mieux connue aux différents organismes et établissements concernés, et de ce fait ces derniers, la cellule familiale et les amis sont mieux disposés à participer à des études pour leur compte.

Certains organismes ou établissements ont peut-être eu tendance à identifier les personnes comme étant atteintes d'une surdicécité congénitale, quand elles ne correspondaient pas forcément aux critères précisés dans le questionnaire.

Par comparaison, beaucoup de personnes atteintes d'une surdicécité acquise ne sont pas connues aux organismes telle que l'INCA et ne figurant donc pas sur leurs listings, n'ont pas été informées du projet. Celles au courant du projet ne bénéficiaient peut-être pas des services adéquats et/ou du soutien d'individus (accompagnateurs, amis, cellule familiale, etc.) pouvant les aider à remplir les questionnaires. Beaucoup d'individus parmi ce group se méfient d'études supplémentaires et comme d'autres parmi la population ordinaire, hésitent à se porter volontaire pour participer à un sondage de plus.

Malgré le fait d'avoir reconnu que les statistiques présentées ci-dessus présentent une image disproportionnée, il est impossible d'estimer le taux de fréquence actuel des différentes

catégories de surdicécité au Canada, sans d'abord connaître le nombre total de cette population.

Le Registre norvégien est le seul à présenter des chiffres crédibles avec lesquels on peut faire des comparaisons. Sur les 302 faisant partie du Registre à la fin de l'année 2000, les personnes atteintes d'une surdicécité congénitale représentaient 23.5% du total, alors que celles avec une surdicécité acquise représentaient 76.5% du total (Oystein Stette, communication personnelle, 2001). L'étude menée au Royaume-Unie ne différencie pas les différents constituants de la surdicécité avec précision et l'étude menée aux USA donne uniquement des informations sur les enfants âgés de 0 à 21 ans.

2.3.1. Périodes de naissance et classifications de la surdicécité

Le Tableau 4 présente les différentes catégories de la surdicécité (congénitale et acquise) réparties selon les périodes de naissance.

Tableau 4. Répartition des classifications de la surdité selon la période de naissance

Période de naissance	Nombre	Nombre total avec surdicécité congénitale	Nombre total avec surdicécité <u>acquise</u>	Acquise : surdité avant la parole/ cécité acquise	Acquise : surdité apparue après la parole / cécité acquise	Acquise : cécité congénitale/ surdité acquise	Acquise : classification inconnue
1900-1909	16	0	16 (100%)	2	14		
1910-1919	64	3 (4.7%)	61 (95.3%)	11	48	2	
1920-1929	54	1 (1.9%)	53 (98.1%)	17	34	2	
1930-1939	53	5 (9.5%)	48 (90.5%)	25	19	3	1
1940-1949	111	26 (23.4%)	85 (76.6%)	45	27	10	3
1950-1959	118	42 (35.6%)	76 (64.4%)	44	17	5	10

1960-1969	107	65 (60.7%)	42 (39.3%)	24	6	4	8
1970-1979	99	81 (81.8%)	18 (18.2%)	13	4	1	
1980-1989	89	70 (78.7%)	19 (21.3%)	12	4	3	
1990-1998	60	54 (90%)	6 (10%)	1	2	3	
Réponses reçues avec âge	771	347	424	194	175	33	22
Réponses reçues sans âge	6	0	6	1	5		
Total	777	347	430	195	180	33	22

Il est intéressant de noter les changements de pourcentages dans chaque catégorie de surdicécité de 1900 à 1998, période couvrant les dates de naissance de tous les participants à l'étude. Généralement parlant, la majorité (95.2%) de ceux nés avant 1940 (187) sont atteints d'une surdicécité acquise. La proportion d'individus atteints de surdicécité congénitale a tendance à progresser jusqu'aux années 1960-1969, période où le nombre avec une surdicécité congénitale (60.7%) dépasse pour la première fois le nombre d'individus atteints d'une surdicécité acquise. Cette tendance se poursuit après les années soixante et on observe un taux de surdicécité congénitale de 90% chez ceux nés depuis 1990. Si on ajoute les personnes nées depuis 1980 (pour un total de 149) le taux de surdicécité congénitale s'élève à 83.2%. Une étude américaine menée auprès d'un échantillon du même âge (Hembree, 2000) a révélé un taux de surdicécité congénitale de 73.5%.

Selon Joyce Thompson (communication personnelle, 2001) les individus atteints d'une surdicécité acquise ne sont pas assez représentés parmi cette tranche d'âge. Ceci est probablement dû au fait que beaucoup de jeunes gens souffrant du Syndrome de Usher, la cause principale de la surdicécité acquise, n'ont pas participé à cette étude pour diverses raisons.

Quelques-uns de ces jeunes n'ont toujours pas accepté leur surdicécité. D'autres préfèrent se débrouiller seuls, se procurant leurs propres aides financières et développant des services pour

satisfaire à leurs besoins personnels ; il est donc possible qu' ils n' étaient pas au courant de ce projet. De plus, il y a de plus en plus de nouveaux canadiens, chez qui la langue et les différences culturelles et religieuses sont souvent des obstacles les empêchant de chercher les aides adéquates, d'où l'ignorance de l'existence de ce projet (Bev Ginou et Nancy Lord, communication personnelle, 2001). Une autre raison, mais plus sérieuse celle-ci, est le manque de dépistage du Syndrome de Usher dans les écoles que les étudiants sourds ou malentendants fréquentent.

Plusieurs explications seront proposées ici pour essayer de comprendre ce qui a pu contribuer aux changements de pourcentages dans les catégories de la surdicécité congénitale et acquise à travers les différentes périodes de naissance (voir le Tableau 6).

Tout d'abord, il est reconnu que le vieillissement a une grosse influence sur la surdicécité acquise. Presque la moitié des individus nés entre 1900 et 1919 ont signalé que leur surdicécité était causée par le vieillissement, alors qu'environ un quart de ceux nés dans les années vingt ont attribué leur surdicécité à la vieillesse. Donc on peut dire sans risque d'erreur que la proportion plus élevée de surdicécité acquise parmi la population plus âgée née entre 1900 et 1929 (134 personnes ou 17.3% du nombre total de participants) est due aux problèmes de vieillissement. Ceci comprend également le groupe d'individus souffrant du Syndrome de Usher qui n'ont peut-être pas encore reconnu l'ampleur de leur perte visuelle.

Deuxièmement, une énorme épidémie de rubéole maternelle a fait rage dans les années soixante et soixante-dix. C'est pendant ces années que les taux de rubéole maternelle ont été les plus élevés (voir le Tableau 9) ce qui explique sans doute en partie le nombre disproportionné de personnes atteintes de rubéole congénitale à partir de cette période.

Enfin, la disproportion entre le taux toujours élevé de la surdicécité congénitale par rapport à la surdicécité acquise pendant la période 1980-1998 est due en grande partie au fait que l'existence d'une surdicécité congénitale est généralement signalée aux organismes concernés par la cellule familiale ou des amis. En ce qui concerne les individus atteints d'une surdicécité acquise pendant cette même période, la plupart n'en seraient qu'au début de leurs pertes sensorielles et n'auraient pas encore pris conscience de cette invalidité ou auraient du mal à l'admettre. Il y aurait donc moins de volontaires potentiels pour ce genre d'étude parmi ce groupe que parmi le groupe congénital.

2.4 Causes de la surdicécité

Toutes les causes contribuant à la surdicécité (ou à des étiologies de surdicécité) telles que signalées par les participants sont brièvement décrites et résumées par catégorie ci-après. Les taux de fréquence sont ventilés parmi les différentes classifications de la surdicécité et présentés dans les Tableaux 5 et 6.

Aucun suivi n'a été fait sur le plan individuel pour vérifier les réponses douteuses (voir le Tableau 6).

Lésion cérébrale acquise

Une lésion au cerveau qui peut provoquer des déficiences visuelles, auditives, cognitives et motrices variables. Les pertes de la vue et de l'ouïe provoquées par ce genre de lésion peuvent résulter d'un manque de décodage des informations visuelles et auditives reçues, sans qu'il y ait une atteinte fonctionnelle aux yeux ou aux oreilles. Dix-sept circonstances différentes ont été signalées dans cette étude, parmi lesquelles l'aphasie, divers accidents, des quasi-noyades, la septicémie du foie, plusieurs syndromes, des tumeurs au cerveau, des hémorragies et la maltraitance.

Le vieillissement

Les pertes visuelles et auditives augmentent avec l'âge. Une baisse de l'acuité auditive est donc normal lors du processus de vieillissement. Il y a aussi une augmentation des maladies oculaires, telles que les cataractes, le glaucome et la dégénérescence de la macula, bien que ces maladies ne soient pas réservées aux personnes âgées, puisqu'elles peuvent déjà se manifester chez des personnes de 35 ans (Joyce Thompson, communication personnelle, 2001). La situation devient plus compliquée quand une personne d'un certain âge, qui souffre déjà d'une déficience sensorielle, constate la détérioration d'un deuxième sens. Il n'est pas rare que la diminution des deux facultés sensorielles se produise simultanément. La perte de ces deux sens fait peur et ces individus souffrent souvent d'une blessure de leur amour-propre. Il est difficile pour les personnes âgées d'apprendre de nouveaux modes de communication (en général tactiles) car l'arthrite, souvent présente, entraîne une baisse de la dextérité manuelle. Les participants ont signalé six conditions différentes liées au processus de vieillissement.

Traumatismes à la naissance entraînant des lésions cérébrales

Complications survenues lors de l'accouchement réduisant l'apport d'oxygène au cerveau (hypoxie/anoxie), entraînant des lésions neuro-sensorielles irréversibles. Ces genres de traumatismes peuvent occasionner des pertes visuelles et auditives variables. Parmi les différentes anomalies signalées dans cette étude on retrouve l'hypoxie périnatale, l'aspiration de méconium et des hémorragies cérébrales.

Lésions cérébrales congénitales

Des lésions cérébrales qui se révèlent à la naissance. Celles-ci peuvent avoir plusieurs origines : une infection intra-utérine, une anomalie génique, une blessure ou agression au fœtus pendant la grossesse qui peut perturber le développement normal du cerveau. Quinze différents symptômes ont été signalés dans cette catégorie.

Infections intra-utérines

Un certain nombre de maladies qui agressent le fœtus dans l'utérus peuvent provoquer des dégâts neuro-sensorielles. Tous les exemples cités dans cette étude peuvent être à l'origine de pertes auditives et visuelles, parmi lesquels la rubéole, le cytomégalovirus et la toxoplasmose.

Syndrome de l'alcoolisme fœtal (SAF)

Un certain nombre de malformations sont liées au syndrome de l' alcoolisme fœtal : l' enfant a un aspect et un faciès bien particulier, son périmètre crânien est inférieur à la moyenne, il existe un retard de développement physique (avant et après la naissance) et intellectuel s' accompagnant de troubles caractériels, il ne peut pas se concentrer longtemps. L' enfant souffre souvent d' une malformation de la trompe d' Eustache qui provoque une perte auditive. Les symptômes du SAF peuvent apparaître chez l' enfant dont la mère a bu régulièrement pendant sa grossesse.

Affections héréditaires rares

Ceci comprend les anomalies chromosomiques qui sont transmises des parents à l' ascendance. La transmission héréditaire peut se faire de nombreuses façons : par le mélange de gènes parentaux, la transmission de gènes récessifs, la transmission de gènes dominants, la transmission par les chromosomes sexuels et la transmission maternelle. Dix-huit maladies différentes correspondant à cette catégorie ont été signalées dans cette étude.

Interventions chirurgicales

Deux cas ont été signalés comme étant à l' origine de la surdité : une amygdalectomie et une dialyse des reins.

Maladies métaboliques

Sont le résultat du dysfonctionnement d' une enzyme critique dans le processus métabolique ou d' une atteinte au mécanisme de contrôle qui interrompt le processus métabolique. Ces maladies peuvent être le résultat de mutations héréditaires ou de mutations protéiques accidentelles. Quatre différentes maladies ont été signalées dans cette catégorie, parmi lesquelles le diabète et plusieurs syndromes rares.

Affections mitochondriques

Une maladie neuromusculaire très rare causée par une anomalie du code génétique de la mitochondrie (la structure intracellulaire qui joue un rôle essentiel dans le stockage de l' énergie) et qui empêche le cerveau et les muscles de fonctionner correctement (c' est-à-dire, des encéphalomyopathies). Dans ces maladies on constate la présence d' un nombre élevé de mitochondries anormales. Deux maladies spécifiques de ce type ont été signalées.

Anomalies géniques/chromosomiques non-héréditaires ou syndromes

Une maladie ou une affection dont les signes ou symptômes sont variés s' appelle un syndrome. Des anomalies chromosomiques (telles que les suppressions, duplications, anneaux, inversions et translocations) peuvent être à l' origine de malformations, d' anomalies des facultés cognitives ou d' un risque de fausse-couche plus élevé. La plupart de ces aberrations chromosomiques sont le résultat de mutations spontanées dans l' ovule ou le spermatozoïde lors de la méiose; certaines se produisent après la conception. Quatorze syndromes différents ont été signalés dans cette catégorie.

La prématureté (complications)

On appelle prématuré un enfant né à moins de 37 semaines de grossesse. On peut citer certaines complications dues à un accouchement prématuré telles que la cécité, une perte auditive et une

déficience physique. Parmi les maladies signalées, on retrouve la rétinopathie de la prématurité, l'exposition à l'oxygène (que l'on croit être à l'origine de la rétinopathie de la prématurité), la paralysie cérébrale et la quadriplégie spasmodique.

Médicaments prescrits sur ordonnance (complications)

Certaines personnes ont mentionné que des doses élevées de médicaments prescrits sur ordonnance, en particulier ceux appartenant à la famille des *mycines*, et des doses massives administrées pour sauver la vie étaient à l'origine des pertes auditives et visuelles subies. Deux incidents spécifiques ont été cités : dans le premier cas il s'agissait de la quinine, et dans le deuxième, la prise de médicaments prescrits sur ordonnance avant la naissance.

Infections post-natales ou dans la petite enfance

Diverses infections d'origine bactérienne et virale qui se manifestent tout de suite après la naissance ou tôt dans la petite enfance. Ici il est surtout question de la méningite (une inflammation des méninges) qui peut provoquer une encéphalite et des dégâts neuro-sensoriels. La majorité de ceux ayant eu des infections ne connaissait pas le nom de la maladie contractée ; d'autres ont cité la scarlatine, la rougeole, les oreillons, la coqueluche et la tuberculose.

Automutilation

Trouble qui consiste à s'infliger soi-même des blessures (par exemple, se cogner la tête de façon répétitive, s'introduire des objets étrangers dans les yeux ou les oreilles) occasionnant des pertes visuelles et auditives, ainsi que des lésions au cerveau.

Maladies sexuellement transmissibles (MST)

Il s'agit de maladies bactériennes et virales pouvant être transmises au cours d'un rapport sexuel. La syphilis, la gonorrhée et différentes formes de l'herpès en sont des exemples. La transmission à un fœtus peut provoquer des lésions aux centres neuro-sensoriels du cerveau.

Tableau 5. Résumé des causes contribuant à la surdicécité selon la catégorie de la déficience

Causes contribuant à la surdicécité	<u>Acquise : surdité avant la parole/ cécité acquise</u>	<u>Acquise : surdité après la parole/ cécité acquise</u>	<u>Acquise : cécité congénital e / surdité acquise</u>	<u>Acquise : classification inconnue</u>	<u>Nombre total avec surdicécité acquise</u>	<u>Nombre total avec surdicécité congénitale</u>	<u>Total</u>
Affections héréditaires rares	145	42	16		203 (61.4%)	12 (4.2%)	215 (35%)
Infections intra-utérines	3		1		4 (1.2%)	116 (40.8%)	120 (19.5%)
Lésions cérébrales congénitales		2			2 (0.6%)	47 (16.6%)	49 (8%)

Vieillissement	49		49 (14.9%)	0	49 (8%)
Anomalies géniques / chromosomiques non-héréditaires			0	40 (14.1%)	40 (6.5%)
Infections post-natales / dans la petite enfance	8	9	3	20 (6%)	13 (4.6%)
Lésions cérébrales acquises		21	1	22 (6.6%)	10 (3.5%)
Prématurité (complications)			1	1 (0.3%)	22 (7.7%)
Maladies métaboliques	2	13		15 (4.5%)	2 (0.7%)

- 17 -

Causes contribuant à la surdicécité	<u>Acquise</u> : surdité avant la parole/ cécité acquise	<u>Acquise</u> : surdité après la parole/ cécité acquise	<u>Acquise</u> : cécité congénitale / /surdité acquise	<u>Acquise</u> : classification inconnue	Nombre total avec surdicécité acquise	Nombre total avec surdicécité congénitale	Total
Traumatismes à la naissance causant des lésions cérébrales			2		2 (0.6%)	13 (4.6%)	15 (2.3%)
MST		2			2 (0.6%)	4 (1.4%)	6 (1%)
Syndrome de l'alcoolisme fœtal					0	3 (1.1%)	3 (0.5%)
Affections mitochondriques		2			2 (0.6%)	0	2 (0.3%)

Médicaments prescrits sur ordonnance (complications)	2		2	(0.6%)	0	2	(0.3%)
Interventions chirurgicales (complications)	2		2	(0.6%)	0	2	(0.3%)
Causes diverses	2	1	2	5 (1.5%)	2 (0.7%)	7 (1.1%)	
Sous-total ayant indiqué une cause connue	158	146	24	3	331	284	615
Sous-total n'ayant pas indiqué ou ne connaissant pas la cause	37	34	9	19	99	63	162
TOTAL GLOBAL	195	180	33	22	430	347	777

Tableau 6. Informations recueillies auprès des participants au Registre concernant les différentes causes contribuant à la surdicécité

Cause contribuant à la surdicécité	Causes signalées : surdicécité acquise	Causes signalées : surdicécité congénitale	Fréquence	
Affections héréditaires rares	<p>203 Syndrome de Usher (1-avec un retard mental ; 7-de Type 2)</p> <p>1 Syndrome de Hallgren (Syndrome de Usher avec des troubles d' apprentissage)</p> <p>1 Syndrome de Stargardt (fièvre élevée à 3 mois)</p> <p>1 Syndrome de Cockayne (épilepsie précoce)</p> <p>4 Syndrome d' Alstrom</p> <p>6 Syndrome de Norrie</p> <p>2 Amyotrophie Charcot-Marie-Tooth</p> <p>1 Syndrome de l' ataxie de Friedreich</p> <p>1 Maladie de Leber</p>	<p>184 Syndrome de Usher (1-avec un retard mental ; 7-de Type 2)</p> <p>1 Syndrome de Hallgren (Syndrome de Usher avec des troubles d' apprentissage)</p> <p>1 Syndrome de Stargardt (fièvre élevée à 3 mois)</p> <p>1 Syndrome de Cockayne (épilepsie précoce)</p> <p>4 Syndrome d' Alstrom</p> <p>6 Syndrome de Norrie</p> <p>2 Amyotrophie Charcot-Marie-Tooth</p> <p>1 Syndrome de l' ataxie de Friedreich</p> <p>1 Maladie de Leber</p>	<p>12 Leucodystrophie de cause indéterminée</p> <p>1 Maladie de Refsum infantile</p> <p>1 Syndrome de Treacher Collins</p> <p>1 Syndrome de Smith-Lemli-Opitz (Syndrome RSH)</p> <p>1 Syndrome de Cockayne (épilepsie précoce)</p> <p>1 Syndrome Acro-calleux</p> <p>1 Syndrome d' Alstrom</p> <p>2 Syndrome de Myers</p> <p>1 (Syndrome de Smith-Fineman-Myers)</p> <p>1 Sclérose tubéreuse</p> <p>1 Phénylcétonurie</p>	<p>215</p>

	2	Neurofibromatose		
Infections intra-utérines	4	Syndrome de la rubéole congénitale	116	120
	4		111	
			4	Syndrome de la rubéole congénitale
			1	Cytomégalovirus
			1	Toxoplasmose
Lésions cérébrales congénitales	2		47	49
	1	Non spécifiée	11	Non spécifiée
	1	Paralysie cérébrale	4	Encéphalopathie développementale
			1	Holoprosencéphalie
			7	Paralysie cérébrale
			1	Encéphalopathie hypoxique-ischémique (EHI)
			1	Hypoxie pré-natale
			1	Hémorragie cérébrale
			1	Malformation cérébrale congénitale
			6	Hydrocéphalie
			1	Hypertrophie du ventricule gauche
			1	Syndrome de Lennox-Gastaut
			1	Saignement néo-natal
			1	Atrophie cérébrale
			4	Microcéphalie
				- 19 -

Cause contribuant à la surdicécité		Causes signalées : surdicécité acquise		Causes signalées : surdicécité congénitale	Fréquence
Lésions cérébrales congénitales (continué de la page 19)					
				1 Lissencéphalie (avec microcéphalie)	
				1 Epilepsie	
				1 Encélocéphalie	
				2 Multiples handicaps	
				1 Syndrome de Dandy-Walker	
Vieillissement	49				49
	17	Dégénérescence de la macula			
	7	Glaucome			
	18	Cataractes			

	1	Myopie dégénérative		
	2	Décollement rétine		
	2	Thrombose de l'oeil		
	2	Non spécifiée		
Anomalies géniques / chromosomiques non-héréditaires			40	40
	1	Syndrome de délétion 18q		
	2	Syndrome du Chromosome 18 en anneau		
	1	Syndrome de Wolf Hirschhorn (syndrome de délétion 4P)		
	1	Trisomie distale 10Q		
	12	Syndrome de Down (Trisomie 21)		
	1	Trisomie 22 (trisomie partielle 11/22)		
	1	Délétion 13Q en anneau		
	1	Syndrome de Pallister-Killian en mosaïque (térasomie du chromosome 12p)		
	1	Syndrome Vélo-cardio-facial (délétion chromosome 22q)		
	14	Charge Association (syndrome de délétion 22q11)		
	2	Syndrome Cornelia de Lange		
	1	Syndrome Klippel Fiel / Arnold Chiari		
	1	Dysplasie septo-optique		
	1	Syndrome d'Apert		
Cause contribuant à la surdicécité		Causes signalées : surdicécité acquise		Fréquence
Infections post-natales/dans la petite enfance	20			
	3	Méningite (1 à 3 ans ; 2 à 6 ans)	13	33
			11	Méningite (1 à 3 jours ; 1 à 5 mois ; 1 à 6 mois ;

	1	Inconnue (provoquant une encéphalite)	1 à 1 an ; 7-pas d 'âge spécifié)
	1	Inconnue	1 Infection virale (provoquant une encéphalite à 1.5 ans)
	1	Tuberculose/épilepsie congénitale	1 Infection non spécifiée (provoquant une encéphalite à 1.5 ans)
	6	Scarlatine	
	1	Maladie dans la petite enfance non spécifiée	
	1	Rougeole et oreillons	
	1	Rougeole	
	1	Coqueluche	
	2	Infections virales	
	1	Fièvre (entraînant lésions cérébrales)	
	1	Infection non spécifiée	
Lésions cérébrales acquises	22		32
	1	Accident (chute à 3 ans)	1 Tumeur au cerveau
	4	Blessure à la tête non spécifiée	1 Abcès au cerveau à 2 ans
	2	Accidents du travail	1 Syndrome du bébé secoué
	1	Accident de voiture à 26 ans	4 Accidents (1 quasi-noyade à 1 ans ; 1-quasi-noyade à 1.5 ans ; 1-quasi-noyade à 2 ans ; 1- blessure à la tête à 2 mois)
	1	Accident de voiture à 10 ans + paralysie cérébrale	1 Mort subite du nourrisson (MSN)
	1	Accident à 10 ans	1 Dégénérescence neurologique progressive
	1	Accident à 6 ans	1 Septicémie du foie à 2 ans
	1	Coups à la tête à 10 ans	
	1	Maltraitance à 30 ans	
	1	Lésions au cerveau à 18 ans	
	1	Accident à 55 ans	
	1	Traumatisme cérébral	
	1	Caillot de sang	
	1	Opération d ' une tumeur au cerveau	
	1	Aucune indication	
	2	Aphasie	
	1	Hémorragie cérébrale	
Cause contribuant à la surdicécité		Causes signalées : surdicécité acquise	Fréquence surdicécité congénitale

Prématurité (complications)	<u>1</u>	Surexposition à l' oxygène (probablement rétinopathie de la prématurité)	<u>22</u>	Paralysie cérébrale Exposition à l' oxygène (probablement rétinopathie de la prématurité) Rétinopathie de la prématurité Quadriplégie spasmodique Aucune indication	<u>23</u>
Maladies métaboliques	<u>15</u>		<u>2</u>		<u>17</u>
	<u>13</u>	Diabète (1 à 20 ans ; 12-pas d'âge indiqué)	<u>1</u>	Maladie métabolique progressive	
	<u>1</u>	Syndrome de Morquio	<u>1</u>	Diabète à 10 mois	
	<u>1</u>	Maladie de Pagets			
Traumatismes à la naissance provoquant des lésions cérébrales	<u>2</u>		<u>13</u>		<u>15</u>
	<u>1</u>	Anoxie à la naissance	<u>3</u>	Accouchement	
	<u>1</u>	Aucune indication	<u>3</u>	Hypoxie à la naissance	
			<u>1</u>	Hémorragie sous-arachnoïdienne	
			<u>1</u>	Epilepsie et de multiples handicaps	
			<u>3</u>	Aucune indication	
			<u>1</u>	Syndrome de l' aspiration du méconium	
			<u>1</u>	Hypoxie périnatale	
Maladies sexuellement transmissibles	<u>2</u>		<u>4</u>		<u>6</u>
	<u>2</u>	Syphilis	<u>1</u>	Herpès simplex (provoquant une encéphalite)	
			<u>3</u>	Syphilis	
Syndrome de l'alcoolisme fœtal			<u>3</u>		<u>3</u>
			<u>1</u>	Entraînant des lésions cérébrales	
			<u>2</u>	Syndrome de l' alcoolisme fœtal (de la cocaïne dans 1 cas)	
Affections mitochondriques	<u>2</u>				<u>2</u>
	<u>1</u>	Syndrome de Kearns Sayre-Skye			
	<u>1</u>	Affections			

		mitochondrique non spécifiées	
Médicaments prescrits sur ordonnance (complications)	2		2
	1	Overdose de quinine pendant l'enfance	
	1	Médication pré natale	

		Cause contribuant à la surdicécité	Causes signalées : surdicécité acquise	Causes signalées : surdicécité congénitale	Fréquence
Interventions chirurgicales (complications)	2				2
	1	Amygdalectomie			
	1	Dialyse rénale			
Causes diverses	5				7
	1	Cancer de la moelle épinière		2	
	1	Grippe		Epilepsie	
	1	Epilepsie			
	2	Automutilation			
Sous-total causes spécifiées		331		284	615
Sous-total causes non spécifiées		99		63	162
TOTAL		430		347	777

Comme indiqué dans le Tableau 5, une partie des participants ne connaissait pas l'origine de leur surdicécité. Plusieurs participants n'ont pas voulu donner cette information pour des raisons personnelles. Sur les 777 participants, 613 (78.9%) ont mentionné connaître la cause de leur surdicécité et c'est à partir de cet échantillon que les statistiques ultérieures ont été établies.

Si on se réfère au Tableau 5, les catégories des affections rares héréditaires (35%) et des infections intra-utérines (19.5%) constituent à elles seules plus de la moitié (54.5%) des causes de surdicécité connues. Les autres catégories de causes contribuantes sont par ordre décroissant : les lésions cérébrales congénitales (8%), le vieillissement (8%), les aberrations chromosomiques non-héréditaires (6.5%), les infections post-natales/dans la petite enfance (5.4%), les lésions cérébrales acquises (5.2%), la prématurité (3.6%), les maladies métaboliques (2.7%), les traumatismes à la naissance (2.3%), les MST (1%) et les autres causes connues (2.5%).

Deux causes spécifiques de la surdicécité, le Syndrome de Usher, une maladie génétique

héréditaire, et le Syndrome de la rubéole congénitale, résultant d'une infection intra-utérine par le virus de la rubéole, sont les causes principales de la surdicécité signalées parmi cet échantillon. Le syndrome de Usher (29.9%) et le syndrome de la rubéole congénitale (18.7%) représentent presque la moitié (48.6%) des causes signalées (voir le Tableau 6). L'annexe 5.4 définit les différentes causes spécifiques mentionnées dans le Tableau 6.

La proportion relative du total des causes signalées dans le Tableau 5 est perçue différemment selon que l'échantillon est examiné sous un angle congénital ou acquis. En ce qui concerne les individus atteints des Syndromes de la rubéole congénitale, d'Alstrom ou de Cockayne, il faut souligner ici que certains ont indiqué une surdicécité congénitale, alors que d'autres ont signalé une surdicécité acquise (voir le Tableau 6). Bien que ces syndromes soient d'origine congénitale, il se peut que les symptômes ne se soient manifestés qu'au-delà des critères relatifs à l'âge (c'est-à-dire 2 ans), et qu'ils ont donc été considérés comme étant acquis.

2.4.1 Causes de la surdicécité congénitale

Parmi le groupe d'individus connaissant la cause de leur surdicécité congénitale, les infections intra-utérines (40.8%), les lésions cérébrales congénitales (16.6%) et les aberrations chromosomiques non-héréditaires (14.1%) constituaient plus des deux-tiers ou 71.5% des causes signalées. Les autres causes connues signalées par ce groupe sont par ordre décroissant : la prématurité (7.7%), les affections rares héréditaires (4.2%), les infections post-natales/dans la petite enfance (4.6%), les traumatismes à la naissance (4.6%), les lésions cérébrales acquises (3.5%), les maladies sexuellement transmissibles (1.4%), le Syndrome de l'alcoolisme fœtal (1.1%) et autres causes connues (0.7%).

Plus précisément, le Syndrome de la rubéole congénitale, une infection virale congénitale qui agresse le fœtus pendant les trois premiers mois de son développement, est la cause principale (40.4%) de surdicécité congénitale signalée par ceux en connaissant l'origine.

Le Tableau 7 démontre que les causes principales de la surdicécité congénitale varient considérablement à travers les différentes périodes de naissance. La variation la plus remarquable concerne la rubéole maternelle. L'incidence la plus élevée de cette maladie a été constatée pendant les années soixante et soixante-dix, ce qui correspond à la période d'une énorme épidémie de rubéole au Canada et à travers le monde. La fréquence de la rubéole en tant que cause de surdicécité a considérablement diminué depuis cette époque. Ceci est sans doute attribuable en grande partie aux vastes campagnes de vaccination mises en place depuis.

Alors que l'incidence du Syndrome de la rubéole congénitale en tant que cause de surdicécité a baissé ces vingt dernières années, la fréquence d'autres maladies a augmenté.

Le Tableau 7 nous montre que les aberrations chromosomiques ont augmenté pendant les années quatre-vingts (11.2%) et quatre-vingt-dix (27.8%). Le Syndrome de Down était présent chez un tiers des 35 personnes ayant signalé des anomalies chromosomiques. Cependant, aucune des personnes nées pendant les années quatre-vingt-dix avec des anomalies chromosomiques avait le

Syndrome de Down.

C'est en 1990 que la prématureté, en tant que facteur contribuant à la surdicécité, a atteint son taux le plus élevé (11.1%). La fréquence des lésions cérébrales congénitales a été plus élevée pendant les années quatre-vingts et quatre-vingt-dix que pendant les années soixante et soixante-dix. Par contre, les taux de fréquence constatés pendant les années quarante et cinquante sont similaires à ceux relevés au cours des dernières décennies.

Dans la catégorie des causes diverses on retrouve le cytamégalovirus, la méningite, le syndrome de l'alcoolisme fœtal, des lésions cérébrales acquises et diverses causes inconnues. Pour la période allant de 1980 à 1998, le taux de fréquence des diverses causes connues et inconnues est indiqué en bas de page.

Il en est ressorti de nos recherches que le syndrome de la rubéole congénitale n'est plus la cause principale de la surdicécité congénitale, ce qui corrobore les résultats obtenus au Royaume-Uni (Brown, 1997) et aux Etats-Unis (Collins, Majors et Riggio, 1991). Collins et al.

Ont signalé que dès 1991, la rubéole maternelle était à l'origine de 15% des cas de surdicécité signalés chez des étudiants dans quatre états de la Nouvelle-Angleterre. Dans l'étude de Brown menée auprès de 100 enfants sourds-aveugles au Royaume-Uni, seulement deux ont indiqué la rubéole congénitale comme étant la cause de leur surdicécité.

Les études menées au Royaume-Uni et aux Etats-Unis corroborent les résultats de nos recherches en ce qui concerne l'évolution de l'étiologie de la surdicécité : il y a une plus grande prépondérance de personnes avec des déficiences multisensorielles associées à des handicaps supplémentaires.

Alors qu'on peut expliquer la diminution des cas de rubéole congénitale, il n'y a pas de raison qui justifie l'augmentation des autres étiologies. Tandis que les progrès de la médecine peuvent expliquer le taux de survie plus élevé des enfants nés prématérément, le même raisonnement pourrait s'appliquer aux enfants ayant survécu aux diverses anomalies chromosomiques et autres causes de lésions cérébrales congénitales. Il n'y a pas de preuve substantielle reliant les facteurs de l'environnement à la fréquence plus élevée d'individus présentant des affections rares ou des anomalies congénitales à la naissance. Le taux plus élevé d'enfants nés avec ces affections rares pourrait être dû à un meilleur dépistage de la maladie par le personnel médical, de meilleurs tests génétiques et une amélioration en ce qui concerne les efforts déployés pour trouver les services adéquats destinés à ces enfants. En conséquence, un grand nombre de ces enfants reçoivent les services d'organismes ayant mis en place des programmes spécialisés pour la surdicécité.

Quelques inquiétudes ont été exprimées par rapport à certains de ces individus qui, malgré leur handicap, ne correspondent pas réellement à la définition fonctionnelle de la surdicécité. Ceci est un sujet qui s'adresse aux professionnels et pourrait fournir la matière de futures études.

Tableau 7. Causes principales de la surdicécité congénitale chez les personnes nées entre 1900 et 1998

Période de naissance	Nombre avec une surdicécité congénitale	Nombre ayant signalé le syndrome de la rubéole congénitale	Nombre ayant signalé la prématurité	Nombre ayant signalé des affections rares héréditaires	Nombre ayant signalé des aberrations chromosomiques	Nombre ayant signalé des lésions cérébrales congénitales	Autres causes
1900-1909	0						
1910-1919	3	1 (33.3%)				2 (66.7%)	
1920-1929	1						1 (100%)
1930-1939	5	2 (40%)					3 (60%)
1940-1949	26	3 (11.4%)	1 (3.9%)	1 (3.9%)	4 (15.4%)	4 (15.4%)	13 (50%)
1950-1959	42	14 (33.3%)	2 (4.8%)	1 (2.4%)	3 (7.1%)	8 (19.1%)	14 (33.3%)
1960-1969	65	37 (56.9%)	3 (4.6%)		2 (3.1%)	8 (12.3%)	15 (23%)
1970-1979	81	41 (50.6%)	7 (8.6%)	5 (6.2%)	3 (3.7%)	1 (1.2%)	24 (29.6%)
1980-1989	71	13 (18.3%)	3 (4.2%)	3 (4.2%)	8 (11.2%)	16 (22.4%)	28 (39.4%)*
1990-1998	54	4 (7.4%)	6 (11.1%)	3 (5.5%)	15 (27.8%)	10 (18.5%)	16 (29.6%)**
Total	348	115	22	13	35	49	114

* Parmi les autres causes signalées pour la période de naissance de 1980 à 1989 on retrouve : traumatisme à la naissance (1) ; maladie métabolique (1) ; méningites (3) ; accidents (3) ; lésions cérébrales non spécifiées (2) : Syndrome d'Alstrom (1) ; septicémie du foie (1) ; Syndrome de

l' alcoolisme fœtal (SAF-1) ; Syndrome du bébé secoué (1) ; Cytomégalovirus (CMV-2) ; inconnues (12) ;

** Les autres causes signalées pour la période de naissance de 1990 à 1998 sont : CMV (2) ; réanimation après le Syndrome de la Mort subite du nourrisson (2) ; Syndrome d' Alstrom (2) ; traumatisme à la naissance (1) ; méningite (1) ; Syndrome de l' alcoolisme fœtal/drogues (3) ; inconnues (6).

2.4.2. Causes de la surdicécité acquise

Chez les individus connaissant l' origine de leur surdicécité acquise (voir Tableau 5), les affections héréditaires (61.4%) et le vieillissement (14.9%) représentaient plus des trois-quarts ou 76.3% des causes connues signalées. Le restant des causes connues signalées par ce groupe sont par ordre décroissant : les infections post-natales/dans la petite enfance (6%), les lésions cérébrales acquises (6.6%), les maladies métaboliques (4.5%), les infections intra-utérines (1.2%) et autres causes (3.3%). Le Tableau 6 présente de plus amples informations sur les causes spécifiques ou maladies ayant provoqué une surdicécité acquise.

Le Syndrome de Usher, une anomalie génique héréditaire, a été signalé par 55.6% des individus connaissant l' origine de leur surdicécité acquise. Il est possible qu' une partie de ceux ne connaissant pas la cause de leur surdicécité aient également le Syndrome de Usher. Beaucoup de ces individus sont des aînés, chez qui ce syndrome n' a pas été dépisté. Le Syndrome de Usher serait à l' origine de 4 à 6% des cas de surdicécité congénitale chez les enfants (William Green, communication personnelle, 2001). Certaines études laissent croire que les personnes atteintes du Syndrome de Usher représentent environ deux-tiers de la population avec une surdicécité acquise.

Il y a trois types de Syndrome de Usher : Type 1 : surdité congénitale avec une perte visuelle se manifestant pendant les dix premières années de la vie ou tôt dans l' adolescence ; Type 2 : une perte auditive à la naissance qui peut varier de légère à sévère avec une perte visuelle se manifestant entre la fin de l' adolescence et la fin de la vingtaine ; et le Type 3 : une perte auditive et visuelle acquise se manifestant avec l' âge. Très peu de personnes dans cette étude ont indiqué le type de Syndrome de Usher dont elles souffraient, mais des recherches ont indiqué (Joyce Thompson, communication personnelle, 2001) que 90% des cas sont du Type 1. Ceci laisserait supposer que sur les 184 cas signalés, 165 seraient du Type 1 et les autres 19 une combinaison des Types 2 et 3.

Le vieillissement est signalé comme cause de surdicécité acquise chez 14.9% des personnes ayant indiqué la cause de leur surdicécité. Cette proportion est considérée comme étant très basse, mais est indicative de la sous-représentation des personnes âgées atteintes de surdicécité dans cet échantillon. L' étude menée au Royaume-Uni (Ellis, 1998) laisse supposer que les personnes âgées représentent environ deux-tiers de la population sourde-aveugle.

On s' attend à une augmentation de la surdicécité au fur et à mesure que la proportion des personnes âgées augmente dans la population régulière. La perte graduelle de l' ouïe est reconnue comme étant un symptôme du vieillissement. Ceci, ajoutée à des problèmes oculaires courants tels

que la dégénérescence de la macula (une maladie altérant la circulation du sang à la rétine et qui apparaît en général après les soixante ans), le glaucome (une maladie de l'œil affectant le nerf optique ; elle se manifeste en général à partir de 55 ans et peut évoluer très lentement) et les cataractes (une opacité du cristallin, qui se manifeste en général chez les personnes âgées) qui peuvent entraîner une baisse graduelle de la vue.

2.5 Informations concernant les pertes auditives signalées

Les participants devaient indiquer l'âge d'apparition de leur perte auditive, le degré (légère, moyenne, sévère ou profonde) et également le pronostic (fluctuante, progressive ou stable). Ces informations sont présentées respectivement dans les Tableaux 8, 9 et 10 selon les classifications de la surdicécité. Il faut souligner que la taille des échantillons varie entre chaque tableau puisque les 777 personnes participant au Registre n'ont pas toutes répondu à toutes les questions sur les pertes auditives.

Tableau 8. Résumé des réponses : Age d'apparition de la perte auditive

Age du début de la perte auditive	Nombre total ayant signalé l'âge du début de la perte	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité acquise	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
0 à 2	542	347	195	195			
3 à 5	14		14		7	7	
6 à 9	25		25		18	7	
10 à 20	31		31		28	3	
21 à 29	15		15		8	2	5
30 à 39	12		12		8	3	1
40 à 49	12		12		8	3	1

50 à 59	10	10	8	2
60 à 65	14	14	14	
66 et+	35	35	34	1
Taille totale de l'échantillon	710	347	195	28
		363	133	7

On constate dans le Tableau 8 que tous ceux ayant une surdicécité congénitale (347) ou une surdicécité acquise : surdité avant la parole avec une cécité acquise (195) ont signalé le début de la perte auditive pendant la période des 0 à 2 ans, ce qui correspond aux critères d'une condition congénitale.

Chez le reste des individus ayant signalé l'âge d'apparition de la perte auditive, la plupart des pertes sont apparues pendant les périodes suivantes : l'enfance (3 à 9 ans), de l'adolescence à l'âge de jeune adulte (10 à 20 ans) et la vieillesse (66 ans et plus).

Tableau 9. Résumé des réponses : Degré de la perte auditive

Degré de la perte auditive	Nombre total ayant signalé le degré de la perte	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité acquise	<u>Acquise</u> : Surdité avant la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Surdité après la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Cécité congénitale / surdité acquise	<u>Acquise</u> : Classification inconnue
Légère	63 (8.7%)	38 (12.5%)	25 (6%)	4	12	2	7
Moyenne	120 (16.6%)	50 (16.4%)	70 (16.7%)	9	42	8	11
Sévère	185 (25.6%)	84 (27.5%)	101 (24.2%)	21	64	13	3
Profonde	355 (49.1%)	133 (43.6%)	222 (53.1%)	158	56	7	1

Taille totale de l'échantillon	723	305	418	192	174	30	22
---------------------------------------	------------	------------	------------	------------	------------	-----------	-----------

Les critères des quatre catégories de pertes auditives sont les suivants : **légère** : perte de 26 à 49 dB ; **moyenne** : perte de 41 à 70 dB ; **sévère** : perte de 71 à 90 dB ; **profonde** : perte de 91 à 110 dB.

La plupart de ceux étant atteints de surdicécité, congénitale ou acquise, ont indiqué une perte auditive profonde. Les autres ont indiqué, par ordre décroissant, des pertes sévères, moyennes et légères.

Plusieurs circonstances pourraient expliquer pourquoi le pourcentage de surdité profonde est plus élevé chez les personnes avec une surdicécité acquise (53.1%) que chez celles avec une surdicécité congénitale (43.6%). La plupart du groupe de surdicécité acquise souffre du Syndrome de Down, principalement du Type 1, qui est caractérisé par une surdité congénitale apparue avant la parole. Dans ce groupe de surdicécité acquise figure également un grand nombre de personnes âgées, chez qui la surdité s'installe de façon progressive.

Le pourcentage plus élevé de pertes auditives légères parmi le groupe congénital pourrait refléter le nombre plus élevé de personnes plus jeunes qui ne sont pas encore à bout de leurs pertes auditives, ainsi que la prédominance de personnes atteintes d'affections rares chez qui la perte auditive n'est peut-être pas aussi sévère.

Tableau 10. Résumé des réponses : Pronostic de la perte auditive

Pronostic de la perte auditive	Nombre total ayant signalé le pronostic	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité <u>acquise</u>	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
Fluctuante	22 (3.6%)	19 (8.4%)	3 (0.8%)	2	1		
Progressive	159 (26.2%)	28 (12.3%)	131 (34.4%)	25	84	22	
Stable	427 (70.2%)	180 (79.3%)	247 (64.8%)	150	82	9	6

Total	608	227	381	177	167	31	6
--------------	------------	------------	------------	------------	------------	-----------	----------

Le pronostic des pertes auditives est évalué dans le Tableau 10. Parmi les 608 personnes ayant fourni ces informations, la majorité (70.2%) a signalé une perte stable ou inchangée au cours de ces dernières années ; 26.2% ont indiqué une détérioration ou une perte progressive, alors que 3.6% seulement ont signalé une perte fluctuante (détérioration/amélioration).

Si on compare les groupes de surdicécité congénitale et acquise dans le Tableau 10, on constate que la proportion de pertes fluctuantes ou stables est plus élevée chez les individus atteints d'une surdicécité congénitale que chez ceux atteints d'une surdicécité acquise. Parmi ces derniers, la proportion de pertes auditives progressives est plus élevée que chez ceux atteints d'une surdicécité congénitale.

Les raisons des différences entre le groupe congénital et acquis seraient sensiblement les mêmes que celles données pour expliquer les différences entre les degrés de pertes auditives présentées dans le Tableau 9.

2.6 Informations concernant les pertes visuelles signalées

Les participants devaient indiquer l'âge d'apparition de leur perte visuelle, le degré (vision basse, perception lumineuse uniquement, aveugle au sens de la loi ou cécité totale) ainsi que le pronostic (fluctuante, progressive ou stable). Ces informations sont présentées respectivement dans les Tableaux 11, 12 et 13 selon les classifications de la surdicécité. La surdicécité ou cécité est considérée comme étant congénitale si les pertes apparaissent avant et jusqu'à l'âge de deux ans. Il faut souligner que la taille des échantillons varie entre chaque tableau puisque les 777 personnes participant au Registre n'ont pas toutes répondu à toutes les questions sur les pertes visuelles.

Tableau 11. Résumé des réponses : Age d'apparition de la perte visuelle

Age du début de la perte visuelle	Nombre total ayant signalé l'âge du début de la perte	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité acquise	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
0 à 2	380	347	33			33	
3 à 5	15		15	8	7		

6 à 9	20	20	9	11		
10 à 20	78	78	53	22		3
21 à 29	24	24	14	9		1
30 à 39	32	32	16	15		1
40 à 49	25	25	19	6		
50 à 59	24	24	12	12		
60 à 65	10	10		10		
66 et+	60	60	6	54		
Total	668	347	321	137	146	33
						5

On constate dans le Tableau 11 que tous ceux ayant une surdicécité congénitale (347) et les 33 personnes ayant une cécité congénitale (avec une perte auditive acquise) ont signalé le début de la perte visuelle pendant la période des 0 à 2 ans, ce qui correspond aux critères d'une condition congénitale.

Chez le reste des individus ayant signalé l'âge d'apparition de la perte visuelle, la majorité des pertes sont apparues pendant la période de l'adolescence à l'âge de jeune adulte (10 à 20 ans) - qui correspond à la période typique où le rétrécissement du champ visuel et la perte de la vision nocturne commencent à affecter les capacités fonctionnelles de ceux atteints du Syndrome de Usher - et pendant la vieillesse (66 ans et plus).

Tableau 12. Résumé des réponses : Degré de la perte visuelle

Degré de Nombre Nombre Nombre Acquise : Acquise : Acquise : Acquise :

la perte visuelle	total ayant signalé le degré de la perte	total avec une surdicécité congénitale	total avec une surdicécité <u>acquise</u>	Surdité avant la parole / cécité acquise	Surdité après la parole / cécité acquise	Cécité congénitale / surdité acquise	Classification inconnue
Vision basse	175 (23.6%)	80 (24.8%)	95 (22.8%)	27	49	2	17
Aveugle au sens de la loi	448 (60.6%)	178 (53.3%)	270 (64.5%)	143	110	15	2
Cécité totale	117 (15.8%)	64 (19.9%)	53 (12.7%)	19	17	15	2
Total	740	322	418	189	176	32	21

Les critères des catégories de pertes visuelles sont les suivants : **vision basse** : acuité visuelle centrale de 20/70 à 20/200 ; **aveugle au sens de la loi** : acuité visuelle centrale de moins de 20/200 ou champ visuel de moins de 20 degrés ; **cécité totale** : aucune perception visuelle. Quatre-vingt-quinze pour cent ou 740 personnes ont répondu à la question sur le degré de la perte visuelle.

Moins d'un quart de l'échantillon ont signalé avoir une vision basse. Un peu plus de soixante pour cent (60.6%) ont indiqué être aveugles au sens de la loi, alors que 15.8% souffraient d'une cécité totale. Il est possible que de nombreux individus n'aient pas fait la différence entre la cécité au sens de la loi et la cécité totale. Tout commentaire ici concernant les différences entre les individus atteints de surdicécité congénitale et ceux atteints de surdicécité acquise est donc injustifié.

Tableau 13. Résumé des réponses : Pronostic de la perte visuelle

Pronostic de la perte visuelle	Nombre total ayant signalé le pronostic	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité <u>acquise</u>	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
Fluctuante	18 (2.8%)	14 (5.5%)	4 (1%)	1	2		1

Progressive	326 (50.7%)	56 (22%)	270 (69.6%)	146	109	13	2
Stable	299 (46.5%)	185 (72.5%)	114 (29.4%)	32	56	18	8
Total	643	255	388	179	167	31	11

Le pronostic des pertes visuelles est évalué dans le Tableau 13. Sur les 643 personnes ayant répondu à cette question, un peu plus de la moitié (50.7%) ont signalé une perte visuelle progressive (c'est-à-dire, qui s'aggravait), alors que 46.5% ont signalé une perte stable ou inchangée au cours de ces dernières années. Seulement 2.8% ont signalé une perte visuelle fluctuante. Selon Joyce Thompson (communication personnelle, 2001), les changements graduels du champ visuel passent inaperçus, le champ visuel n'étant pas mesuré tous les ans.

Si on compare les groupes de surdicécité congénitale et acquise dans le Tableau 13, on constate une proportion plus élevée de pertes fluctuantes ou stables chez les individus atteints de surdicécité congénitale. Par contre, la proportion de pertes visuelles progressives est plus élevée chez les individus atteints de surdicécité acquise, ce qui reflète bien la progression de la perte visuelle associée au Syndrome de Usher (Joyce Thompson, communication personnelle).

La proportion plus élevée de pertes visuelles progressives parmi le groupe de surdicécité acquise est le reflet du vieillissement et de la détérioration progressive de la vue chez les individus atteints du Syndrome de Usher. La proportion plus élevée de pertes visuelles stables chez les individus atteints d'une surdicécité congénitale est le reflet de l'étiologie de cette condition. La plupart des causes à l'origine de la surdicécité congénitale affectent le système visuel de l'individu très tôt dans sa vie ; il est donc beaucoup moins probable que les pertes seraient de nature progressive.

2.7 Informations diverses fournies par les participants

Les sujets traités dans les questionnaires distribués pendant les deux Phases du projet étaient très variés et concernaient l'assistance (les types et l'étendue des services reçus), la situation personnelle (emploi, scolarité et formation, etc.), la communication, les aides spéciales et le mode de vie. Le reste de ce rapport est consacré à cette partie du projet.

2.7.1 Types d'aides reçues

Les participants devaient indiquer s'ils recevaient de l'aide et sous quelle forme (accompagnateur, interprète, bénévole, ami, chauffeur/guide, membre de la famille, aide-soignant d'une institution). Etant donné qu'il y avait plusieurs réponses possibles, un grand nombre de participants ont indiqué recevoir plusieurs formes d'aide. Les réponses sont résumées dans le Tableau 14. Les pourcentages indiqués dans la colonne nombre total ayant signalé l'aide reçue sont calculées à partir d'un échantillon de 697 individus, car 80 personnes n'ont pas répondu à cette question. Les pourcentages sont calculés pour les deux groupes de surdicécité - congénitale et acquise mais pas pour chacune des catégories faisant partie de la surdicécité acquise.

Tableau 14. Résumé des réponses : Types d'aides reçues

Type d'aide	Nombre total ayant signalé l'aide reçue	Nombre total avec une surdité congénitale	Nombre total avec une surdité acquise	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
Accompagnateur	384 (55.1% ; n=697)	201 (52.3% ; n=384)	186 (47.7% ; n=384)	103	63	17	0
Interprète	124 (17.8% ; n=697)	16 (12.9% ; n=124)	108 (81.1% ; n=124)	81	23	4	0
Bénévole	110 (15.8% ; n=697)	8 (7.3% ; n=110)	102 (92.7% ; n=110)	62	32	8	0
Ami	106 (15.2% ; n=697)	11 (10.4% ; n=106)	95 (89.6% ; n=106)	48	39	8	0
Chauffeur / Guide	68 (9.8% ; n=697)	2 (1.9% ; n=68)	66 (98.1% ; n=68)	44	16	6	0
Membre de la famille	66 (9.5% ; n=697)	9 (13.6% ; n=66)	57 (86.4% ; n=66)	22	32	3	0
Aide-soignant d'une institution	177 (25.4% ; n=697)	107 (60.5% ; n=177)	70 (39.5% ; n=177)	22	24	2	22
Autres aides-soignants	10 (1.4% n=697)	5 (50% ; n=10)	5 (50% ; n=10)	2	2	1	0
Ne recevaient	61 (8.8% ; n=697)	17 (27.9% ; n=61)	44 (72.1% ; n=61)	15	24	5	0

aucune aide

N'ont pas répondu	80 (10.3% ; n=777)	30 37.5% ; n=80)	50 (62.5% ; n=61)	18	28	4	0
--------------------------	--------------------------	------------------------	-------------------------	----	----	---	---

La constatation la plus intéressante et la plus troublante du Tableau 14 est que moins de dix pour cent (8.8%) ont indiqué ne recevoir aucune aide. Cependant il était difficile de savoir, en fonction des réponses reçues, si ces 61 individus ne pouvaient pas obtenir de l'aide, s'ils ne savaient pas où l'obtenir ou s'ils estimaient ne pas en avoir besoin. La plupart (72.1%) de ceux ayant indiqué ne recevoir aucune aide avaient une surdicécité acquise. De plus, il est difficile de savoir si ceux qui n'ont pas répondu (80) ont simplement oublié de répondre à la question ou s'ils ne recevaient effectivement aucune aide.

Si on compare les statistiques du groupe congénital à celles de groupe acquis dans le Tableau 14, on observe que les individus atteints d'une surdicécité acquise sont plus souvent aidés par des interprètes (81.1%), bénévoles (92.7%), amis (89.6%), chauffeurs/guides (98.1%) et membres de la famille (86.4%) que ceux atteints d'une surdicécité congénitale. Tous ces services, à l'exception des interprètes, sont considérés comme étant des services bénévoles. Les services d'accompagnement seront expliqués en détail plus loin.

Ce qui ressort du Tableau 14 est que 25.4% des participants ayant signalé recevoir une aide la recevaient d'une institution. Pour les besoins de cette étude, le mot institution fait référence aux foyers de groupe, institutions pour déficients mentaux et les centres de soins de longue durée. La majorité des individus recevant ce genre d'aide (60.5%) avait une surdicécité congénitale. Il faut aussi souligner que les centres de soins longue durée prodiguent des soins infirmiers et qu'en général, ils ne proposent pas d'aides visuelles ou auditives pour les personnes sourdes-aveugles.

2.7.1.1 Services d'Accompagnement

L'Accompagnateur, dont le rôle est de communiquer et d'interpréter l'environnement, forme un lien vital avec la personne sourde-aveugle.

Dans le cadre de cette discussion, les services d'accompagnement englobent les services proposés par les accompagnateurs et les intervenants (intervenor en anglais). Un accompagnateur est le nom donné au Québec aux individus qui accompagnent les personnes sourdes-aveugles lors de leurs courses, sorties, loisirs, activités sportives et rendez-vous chez les médecins (Gilles Lefebvre, communication personnelle, 2000). Un intervenant est le nom donné dans le reste du Canada aux personnes qui remplacent les yeux et oreilles des individus atteints de surdicécité et qui assurent des services d'intervention. La différence essentielle entre ces deux termes est que la communication n'est pas la préoccupation principale de l'accompagnateur, alors qu'elle l'est chez l'intervenant.

Le Tableau 14 nous montre que seulement 55.1% des personnes ayant répondu à la question sur le type d'assistance recevaient des services d'accompagnement. Parmi ces personnes, 52.3% étaient atteintes d'une surdicécité congénitale alors que 47.7% avaient une surdicécité acquise.

Le nombre de participants au Registre ayant recours aux services d'accompagnement est résumé dans le Tableau 15. Ces informations nous donnent un bref aperçu du taux d'utilisation des services d'accompagnement par les personnes atteintes de surdicécité au Canada. Ces chiffres sont également le reflet de la disponibilité de ces services et le Tableau 15 montre l'étendue des disponibilités, ainsi que les différences de disponibilités entre la population atteinte de surdicécité congénitale et celle atteinte de surdicécité acquise.

Tableau 15. Recours aux services d'accompagnement par les personnes atteintes de surdicécité au Canada.

Province	Nombre d'individus inscrits au Registre	Nombre recevant des services d'accompagnement	Nombre atteint de surdicécité congénitale	Nombre atteint de surdicécité congénitale recevant de l'accompagnement	Nombre atteint de surdicécité acquise	Nombre atteint de surdicécité acquise recevant de l'accompagnement
Colombie-Britannique	93	45 (48.4%)	48	32 (66.6%)	45	13 (28.9%)
Alberta	39	11 (28.2%)	16	2 (12.5%)	23	9 (39.1%)
Saskatchewan	14	13 (92.9%)	12	12 (100%)	2	1 (50%)
Manitoba	38	29 (76.3%)	24	22 (91.7%)	14	7 (50%)
Ontario	361	186 (51.5%)	205	112 (54.6%)	156	74 (47.4%)
Québec	168	78 (56.4%)	11	7 (63.6%)	157	71 (45.2%)
L'Île-du-Prince-Edouard	4	2 (50%)	4	2	0	0

Nouveau-Brunswick	21	10 (47.6%)	10	6 (60%)	11	4 (36.4%)
Nouvelle-Ecosse	30	8 (26.7%)	12	4 (25%)	18	4 (22.2%)
Terre-Neuve	9	2 (22.2%)	5	2 (40%)	4	0 (0%)
Total	777	384 (55.1%)	347	201 (52.3%)	430	183 (47.7%)

Les personnes participant à la Phase 2 du projet ont fourni encore plus d'informations sur les services d'accompagnement, qui sont résumées dans le Tableau 16.

Tableau 16. Résumé des informations supplémentaires concernant les services d'accompagnement

Nombre d'heures de d'accompagnement reçues par semaine	Nombre total d'individus ayant fourni des informations	Nombre total atteint de surdicécité congénitale	Nombre total atteint de surdicécité <u>acquise</u>	<u>Acquise :</u> Surdité avant la parole / cécité acquise	<u>Acquise :</u> Surdité après la parole / cécité acquise	<u>Acquise :</u> Cécité congénitale / surdité acquise
1 à 5	38 (28.1% ; n=135)	7 (18.4% ; n=38)	31 (81.6% ; n=38)	15	13	3
6 à 10	26 (19.3% ; n=135)	7 (26.9% ; n=26)	19 (73.1% ; n=26)	3	11	5
11 à 20	13 (9.6% ; n=135)	5 (30.8% ; n=13)	8 (69.2% ; n=13)	7	0	1
21 à 40	32 (23.7% ; n=135)	22 (68.8% ; n=32)	10 (31.2% ; n=32)	5	3	2
40 et plus	26 (19.3% ; n=26)	26 (100% ; n=26)	0	0	0	0

n=135)

Nombre						
n' ayant pas						
indiqué la	15	2	13	7	6	0
quantité						
d'heures						
Nombre total	150	69	81	37	33	11
ayant indiqué	(67% ; n=224)	(46% ; n=150)	(54% ; n=150)			
recevoir des						
services						
d'accompa-						
gnement						
Nombre	98	46	55	27	24	4
satisfait de la	(65.3% ; n=150)	(43.9% ; n=98)	(56.1% ; n=98)			
quantité						
d'heures						

Sur les 224 personnes ayant participé à la Phase 2 du projet, 150 ou 67% ont répondu qu'ils recevaient des services d'accompagnement. Un peu plus de la moitié de ces personnes (54%) avaient une surdicécité congénitale.

Le Tableau 16 illustre les grandes différences entre le groupe de surdicécité congénitale et le groupe de surdicécité acquise en ce qui concerne le nombre d'heures d'accompagnement reçues. Parmi les 77 personnes recevant 1 à 20 heures par semaine, cinquante-huit ou 75.3% avaient une surdicécité acquise ; dix-neuf ou 24.7% avaient une surdicécité congénitale. Les principaux bénéficiaires des services d'accompagnement dépassant les 21 heures par semaine étaient les individus atteints d'une surdicécité congénitale. Ceux qui recevaient plus de 40 heures par semaine sont des individus atteints d'une surdicécité congénitale avec un très haut niveau de dépendance et qui vivent dans des centres de vie autonomes pour sourds-aveugles en Ontario, au Manitoba, au Saskatchewan et en Colombie-Britannique.

Les participants devaient indiquer si le nombre d'heures d'accompagnement qu'ils recevaient les convenaient. Presque les deux-tiers (65.2%) ont répondu être satisfaits.

2.7.1.2. Autres aides

Les participants à la Phase 2 du projet devaient fournir des informations sur les autres aides (qu'on retrouve dans le questionnaire sous aide à la mobilité), qui sont résumées dans le Tableau 17. Sur les 224 personnes ayant participé à la Phase 2, 194 ou 86.6% ont indiqué recevoir des aides autres que les services d'accompagnateurs ou d'interprètes. Parmi ces 194 personnes, 64.9% avaient

une surdicécité acquise alors que 35.1% avaient une surdicécité congénitale.

Tableau 17 : Résumé des réponses concernant les autres aides

Autres aides	Nombre total d'individus ayant fourni des informations	Nombre total atteint de surdicécité congénitale	Nombre total atteint de surdicécité <u>acquise</u>	<u>Acquise</u> : Surdité avant la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Surdité après la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Cécité congénitale / surdité acquise
Guide voyant (accompagnateur non compris)	63 (32.5% ; n=194)	33 (42.3% ; n=63)	30 (57.7% ; n=63)	15	10	5
Canne	72 (37.1% ; n=194)	7 (9.9% ; n=72)	65 (90.1% ; n=72)	28	28	9
Chien guide	12 (6.2% ; n=194)	1 (8.3% ; n=12)	11 (91.7% ; n=12)	3	5	3
Vision restante	94 (48.5% ; n=194)	36 (38.3% ; n=94)	58 (61.7% ; n=94)	24	31	3
Autres*	10 (5.2% ; n=194)	4 (40% ; n=10)	6 (60% ; n=94)	1	3	2
Nombre total ayant indiqué les autres aides	194 (86.6% ; n=224)	68 (35.1% ; n=194)	126 (64.9% ; n=194)			
Nombre n'ayant pas répondu	30 (13.4% ; n=224)	17 (56.7% ; n=30)	13 (43.3% ; n=30)	6	7	0

*Les dix autres aides étaient : chaises-roulantes (7) ; service Wheel-Trans (1) ; handi-cart (1) et taxi (1).

2.8 Situation personnelle

Des questions ont été posées sur la situation personnelle des participants (scolarité et formation, emploi, s'ils étaient à la retraite, recevaient des soins médicaux, etc.). Plusieurs réponses étaient possibles. Leurs réponses sont résumées dans le Tableau 18. Plus de détails sont donnés sur l'éducation et l'emploi plus loin.

Tableau 18. Résumé des réponses concernant la situation personnelle

Situation personnelle	Nombre total ayant signalé leur situation personnelle	Nombre total avec une surdicécité congénitale	Nombre total avec une surdicécité <u>acquise</u>	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise	Acquise : Classification inconnue
Etudes en cours	149 (19.2% ; n=777)	120 (80.5% ; n=149)	29 (19.5% ; n=149)	19	3	7	0
Etudes terminées (différents niveaux)	201 (25.9% ; n=777)	82 (40.8% ; n=201)	119 (59.2% ; n=201)	57	53	9	0
Travailleur en milieu compétitif ou autonome	51 (6.6% ; n=777)	13 (25.5% ; n=51)	38 (74.5% ; n=51)	27	8	3	0
Travailleur en atelier protégé	30 (3.9% ; n=777)	25 (86.7% ; n=30)	5 (13.3% ; n=30)	5	0	0	0
Ne travaille pas (en dehors du domicile)	190 (24.5% ; n=777)	55 (29% ; n=190)	135 (71% ; n=190)	79	41	15	0
Ne peut travailler	168 (21.6% ; n=777)	116 (69% ; n=168)	52 (31% ; n=168)	13	15	2	22
Personne au foyer	8 (1% ; n=777)	1 (12.5% ; n=8)	7 (87.5% ; n=8)	3	4	0	0
Confine(é) chez soi	4 (0.5% n=777)	1 (25% ; n=4)	3 (75% ; n=4)	0	2	1	0

Retraité	30 (3.9% ; n=777)	0	30 (100% ; n=30)	9	20	1	0
Sous soins médicaux	5 (0.6% ; n=777)	2 40% ; n=5)	3 (60% ; n=5)	0	2	1	0

2.8.1 Scolarité

Selon le Tableau 18, 201 ou 25.9% ont signalé avoir complété un certain niveau d' études. Des statistiques supplémentaires sur le passé scolaire et sur les études en cours sont présentées respectivement dans les Tableaux 19 et 20. En se référant d' abord au Tableau 19, on constate que cent quarante-neuf (149) ou 19.2% des personnes ayant répondu à cette partie du questionnaire poursuivaient encore des études. Sept personnes ont signalé qu' ils n' avaient pas reçu une éducation conventionnelle et 411 personnes n' ont pas répondu à cette question.

Tableau 19. Résumé des statistiques concernant la scolarité

Programme d' enseignement indiqué

Nombre

Fréquente une école publique ou post-secondaire (voir Tableau 20)	149
A fréquenté une école publique mais n' a pas terminé les études secondaires	20
A complété un programme de surdicécité :	51
C WRMS, Brantford, ON (36)	
C APSEA, Amherst, NE (12)	
C Saskatchewan (3)	
A fréquenté une école pour les personnes sourdes :	5
C E.C. Drury, Milton, ON (3)	
C Sir James Whitney, Belleville, ON (2)	
A complété un programme d' études secondaires :	59
C Etudes secondaires - aucune précision (17)	
C Onzième année (1)	
C Douzième année (32)	
C Secondaire II (1)	
C Secondaire III (2)	
C Secondaire IV (1)	
C Secondaire V (5)	
A complété un programme scolaire à domicile	1

A complété un programme spécialisé :	4
C Apprendre à vivre dans une école secondaire (1)	
C Education spécialisée (2)	
C Apprendre à vivre dans une communauté (1)	
A complété un programme post-secondaire :	33
C Université non spécifié (4)	
C Université post-universitaire (3)	
C Collège communautaire (11)	
C Ecole technique (5)	
A complété un programme scolaire, sans précision	28
N'a pas reçu une éducation conventionnelle	7
Pas encore à l'école	9
Niveau d'études inconnu	411
Total	777

Vu les difficultés rencontrés lors de l'évaluation des réponses aux différents questionnaires, il est difficile de tirer des conclusions à partir de ces statistiques. Les questions concernant la scolarité ont été formulées de diverses façons dans les différents questionnaires. Le questionnaire de l'ACSCR demandait si la personne avait complété des études, celui de la CNDSB demandait si la personne suivait encore des études. Les statistiques relatives à l'achèvement des études ont été compilées principalement à l'aide des réponses données au questionnaire de l'ACSCR de la Phase 1, et des réponses données au questionnaire de la Phase 2. Il est donc probable que beaucoup plus de participants ont complété un programme scolaire que ne le laissent paraître les statistiques ci-dessus. Selon Joyce Thompson (communication personnelle, 2001) beaucoup d'individus atteints d'une surdicécité acquise n'ont reçu que très peu d'éducation conventionnelle, la plupart étant autodidactes.

Le Tableau 20 présente les différents programmes scolaires suivis par les 149 personnes ayant mentionné poursuivre des études. Comme indiqué dans le Tableau 18, plus de quatre-vingts pour cent (80.5%) des personnes fréquentant des établissements scolaires ont une surdicécité congénitale. Ceci est parce que la plupart des personnes sourdes-aveugles d'âge scolaire ont une surdicécité congénitale (Tableau 4).

Tableau 20. Détails sur les programmes d'enseignement en cours suivis par les personnes atteintes de surdicécité

Type de programme d'enseignement	Nombre
----------------------------------	--------

Ecole publique aucune précision	57
Ecole publique enseignement spécialisé	10
Programmes spécialisés pour les personnes atteintes de surdicécité :	21
C Ecole publique Evan Hardy, SK (3)	
C Autres écoles publiques (5)	
C WRMS (13)	
Ecole pour les personnes sourdes :	5
C E.C. Drury, Milton, ON (4)	
C Newfoundland School for the Deaf (1)	
Programmes préscolaires	9
Enseignement à domicile	3
Université	2
Collège communautaire	2
Pas précisé	40
Total suivant actuellement un programme d'enseignement	149

2.8.2 L'emploi

Le tableau 18 nous révèle que 81 personnes ou 10.4% des participants ont indiqué avoir un emploi. Parmi ceux-ci, 51 travaillaient dans un environnement compétitif, alors que 30 travaillaient dans des ateliers protégés. Ces statistiques seront un peu plus significatives si on écarte les personnes d'âge scolaire et plus jeunes, nées après 1980 (149) et les aînés de plus de 65 ans, nés avant 1936 (166) de l'échantillon utilisé pour calculer le pourcentage de personnes ayant un emploi. En conséquence, si on refait le calcul à partir d'un échantillon révisé de 462 individus, le pourcentage de personnes atteintes de surdicécité occupant un emploi atteint 17.5%.

Presque 75 pour cent des individus travaillant dans un milieu compétitif ou ayant un travail autonome ont une surdicécité acquise. La vaste majorité (86.7%) de ceux travaillant dans des ateliers protégés ont une surdicécité congénitale.

Pendant la Phase 2 du projet, plusieurs questions ont été posées sur l'emploi telles que : Travaillaient-ils dans un milieu compétitif ou un atelier protégé ? Cherchaient-ils activement un emploi ? Avaient-ils un travail rémunéré ou de nature bénévole ? Les réponses sont résumées dans le Tableau 21. Cinquante-sept individus ont été écartés de l'échantillon initial composé de 224 personnes, dont vingt-cinq qui suivaient encore des études et trente-deux qui étaient à la retraite.

Tableau 21. Informations supplémentaires concernant l'emploi à partir d'un échantillon d'individus atteints de surdicécité

Situation de l'emploi	Nombre total d'individus ayant indiqué l'emploi	Nombre atteint de surdicécité congénitale	Nombre atteint de surdicécité <u>acquise</u>	<u>Acquise</u> : Surdité avant la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Surdité après la parole / cécité acquise	<u>Acquise</u> : Cécité congénitale / surdité acquise
Travaille dans un milieu compétitif ou a un travail autonome	28 (16.8% ; n=167)	5 (17.9% ; n=28)	23 (82.1% ; n=28)	11	9	3
Travaille dans un atelier protégé	7 (4.2% ; n=167)	2 (28.6% ; n=7)	5 (71.4% ; n=7)	3	2	0
Est à la recherche d'un emploi	18 (10.8% ; n=167)	9 (50% ; n=18)	9 (50% ; n=18)	6	3	0
Fait du bénévolat	33 (19.8% ; n=167)	12 (36.4% ; n=33)	21 (63.6% ; n=33)	13	6	2

2.9 Modes de communication

Un attribut significatif de l'étude était de déterminer les différents modes de communication utilisés par les personnes sourds-aveugles. Il a été demandé aux individus d'indiquer tous les modes qu'ils utilisaient. Leurs réponses sont résumées dans le Tableau 22. Le taux ou pourcentage de réponses pour chaque mode de communication a été calculé à partir d'un échantillon de 710, ce qui représente le nombre d'individus ayant répondu à cette question.

Il faut interpréter ces résultats avec prudence. La question posée ne faisait pas de distinction entre le mode réceptif et expressif des différents modes de communication utilisés. Le taux ou pourcentage de réponses pourrait laisser entendre que la personne utilise une méthode particulière dans les deux sens expression et réception mais ceci n'est pas forcément le cas.

Tableau 22. Résumé des réponses : Modes de communication

Modes de communication	Nombre total ayant	Nombre total avec	Nombre total avec	<u>Acquise</u> : Surdité	<u>Acquise</u> : Surdité	<u>Acquise</u> : Cécité	<u>Acquise</u> : Classifi-
------------------------	--------------------	-------------------	-------------------	--------------------------	--------------------------	-------------------------	----------------------------

tion*	répondu à cette question	une surdicécité congénitale	une surdicécité <u>acquise</u>	avant la parole / cécité acquise	après la parole / cécité acquise	congénitale / surdité acquise	cation inconnue
Ecriture / imprimerie (dactylographie)	330 (46.5% ; n=710)	68 (20.6% ; n=330)	262 (79.4% ; n=330)	108	143	11	0
Langage des signes : ASL/LSQ et/ou français/	418 (58.9% ; n=710)	141 (33.7% ; n=418)	277 (66.3% ; n=418)	146	24	7	0
anglais signé							
Langage des signes adapté	25 (3.5% ; n=710)	20 (80% ; n=25)	5 (20% ; n=25)	4	0	1	0
Alphabet manuel	163 (23% ; n=710)	36 (16% ; n=163)	127 (84% ; n=163)	85	34	8	0
Braille intégral et abrégé	69 (9.7% ; n=710)	5 (7.2% ; n=69)	64 (92.8% ; n=69)	36	11	17	0
Gestes	179 (25.2% ; n=710)	150 (83.8% ; n=179)	29 (16.2% ; n=179)	14	7	2	6
Parole	247 (34.8% ; n=710)	59 (23.9% ; n=247)	188 (76.1% ; n=247)	35	133	20	0
Tellatouch	13 (1.8% ; n=710)	1 (7.7% ; n=13)	12 (92.3% ; n=13)	5	4	3	0
Audio-cassettes	28 (3.9% ; n=710)	2 (7.1% ; n=28)	26 (92.9% ; n=28)	5	13	8	0
Autres ? non-spécifiés	194 (27.3% ; n=710)	90 (46.4% ; n=194)	104 (53.6% ; n=194)	67	30	6	1

Téléscripteur	129 (18.2% ; n=710)	29 (22.5% ; n=129)	100 (77.5% ; n=129)	76	19	5	0
N'a pas répondu	67	47	20	3	16	1	0

* Les définitions de chaque mode de communication se trouvent dans l' Annexe 5.5

Les statistiques du Tableau 22 laissent supposer que les personnes avec une surdicécité acquise ont tendance à plus utiliser l'écriture/l'imprimerie, le langage des signes (ASL/LSQ et anglais/français signé), l'alphabet manuel et la parole que les personnes avec une surdicécité congénitale. Ceci est lié à la possibilité d'utiliser les capacités auditives ou visuelles pour développer un bon langage de base avant l'apparition de la surdicécité.

Les individus atteints de surdicécité congénitale utilisent plutôt les gestes pour communiquer que toute autre méthode. Ceci confirme qu'il est beaucoup plus difficile pour la population congénitale d'utiliser la plupart des autres modes de communication à cause de son niveau de déficience. Il faut aussi se rappeler qu'il y a beaucoup de jeunes enfants parmi le groupe congénital, et un grand nombre d'entre eux n'a peut-être pas encore pu maîtriser les modes de communication utilisés par les individus avec une surdicécité acquise.

Des informations supplémentaires sur la communication ont été recueillies pendant la Phase 2 du projet et sont résumées dans le Tableau 23.

Sur les 224 personnes ayant participé à la Phase 2 du projet, 183 ou 81.7% ont signalé qu'ils utilisaient au moins une aide technique pour communiquer. La grande majorité (73.2%) des individus utilisant ces aides a une surdicécité acquise. La plupart des 41 individus qui n'ont pas répondu (à cette partie de la Phase 2) étaient, en fait, ceux atteints d'une surdicécité congénitale, dont les capacités à communiquer sont limitées puisqu'ils ne peuvent pas utiliser les aides spécialisées à la communication. Ces 41 personnes ont été écartées de l'échantillon utilisé dans le Tableau 23 pour calculer le taux d'utilisation des différents modes de communication.

Tableau 23. Précisions supplémentaires : Aides spécialisées à la communication

Aides spécialisées à la communication*	Nombre total d'individus ayant répondu	Nombre total atteint de surdicécité congénitale	Nombre total atteint de surdicécité <u>acquise</u>	Acquise : Surdité avant la parole / cécité acquise	Acquise : Surdité après la parole / cécité acquise	Acquise : Cécité congénitale / surdité acquise
Appareil auditif	115 (62.8% ; n=183)	35 (30.4% ; n=135)	80 (69.6% ; n=135)	17	52	11

Système MF / Infrarouge	31 (16.9% ; n=183)	13 (41.9% ; n=31)	18 (58.1% ; n=31)	4	10	4
Implant cochléaire	2 (1.1% ; n=183)	0	2 (100% ; n=2)	0	1	1
Loupes	70 (38.3% ; n=183)	12 (17.1% ; n=70)	58 (82.9% ; n=70)	26	31	1
Télébraille	13 (7.1% ; n=183)	1 (7.7% ; n=13)	12 (92.3% ; n=13)	7	1	4
Tellatouch	12 (6.6% ; n=183)	0	12 (100% ; n=12)	7	4	1
Ordinateur	59 (32.2% ; n=183)	15 (25.4% ; n=59)	44 (74.6% ; n=59)	20	18	6
Internet	33 (18% ; n=183)	4 (12.1% ; n=33)	29 (87.9% ; n=33)	15	9	5
Télévision-neuse	50 (27.3% ; n=183)	4 (8% ; n=50)	46 (92% ; n=50)	19	25	2
Lunettes spéciales	62 (33.9% ; n=183)	17 (27.4% ; n=62)	45 (72.6% ; n=62)	22	21	2
Longues-vues	10 (5.5% ; n=183)	3 (33.3% ; n=10)	7 (66.7% ; n=10)	1	5	1
Convertisseur en Braille	24 (13.1% ; n=183)	3 (12.5% ; n=24)	21 (87.5% ; n=24)	10	3	8
Matériel d'écriture braille	21 (11.5% ; n=183)	0	21 (100% ; n=21)	9	3	9
Décodeur de sous-titres	36 (19.7% ; n=183)	5 (13.9% ; n=36)	31 (86.1% ; n=36)	23	7	1
Téléscripteur	47 (25.7% ; n=183)	10 (21.3% ; n=47)	37 (78.7% ; n=47)	29	6	2

N'a pas indiqué de réponse	41	36	5	3	1	1
-----------------------------------	----	----	---	---	---	---

Les définitions de chaque aide spécialisée à la communication se trouvent dans l' Annexe 5.6.

2.10 Lieu d' habitation

S'ils étaient encore enfants, les participants devaient indiquer s'ils vivaient avec la famille naturelle, adoptive ou d'accueil. S'ils étaient adultes, ils devaient indiquer s'ils vivaient dans une résidence autonome, un centre d'hébergement, un appartement supervisé ou dans un foyer de groupe. Les réponses sont regroupées dans le Tableau 24 en fonction du lieu d' habitation et du type de surdicécité.

Tableau 24. Précisions concernant les lieux d' habitation répartis selon la catégorie de surdicécité

Type d' habitation	Nombre	Nombre avec surdicécité congénitale	Nombre avec surdicécité acquise	Lieux signalés	
Vie de façon autonome	266 (34.3% ; n=777)	19 (7.1% ; n=266)	247 (92.9% ; n=266)	Avec la famille A son propre appartement Pension Appartement privé (Rotary Cheshire Appt) Foyer pour les sourds Foyer pour les sourds ? aveugles Résidence scolaire ou universitaire Dans une communauté religieuse Pas précisé	99 6 3 16 3 17 2 2 178
Avec la famille naturelle	182* (23.3% ; n=777)	130 (71.4% ; n=182)	52 (28.6% n=182)	n/a	
Centre d' hébergement provincial	120 (15.5% ; n=777)	80 (66.7% ; n=120)	40 (33.3% ; n=120)	Centre régional de Huronia (Ontario) Centre régional de Rideau (Ontario) Manitoba Developmental Centre	97 6 17

Appartement supervisé (avec accompagnement)	66 (8.6% ; n=777)	65 (98.5% ; n=66)	1 (1.5% ; n=66)	Résidence indépendante pour les personnes sourdes-aveugles ACSCR ON ACSCR SK Intervention Manitoba Lions McInnes House Regional Residential Support Services (NE) Small Options Group Home (NE) Manoir LaHave (NE) WINGS Logement résidentiel pour les sourds-aveugles (CB) Appartement dans la maison familiale Foyer de groupe non spécifié	15 8 11 5 13 3 1 1 1 4 3 1
---	----------------------	----------------------	--------------------	--	---

- 46 -

Type d'habitation	Nombre	Nombre avec surdicécité congénitale	Nombre avec surdicécité acquise	Lieux signalés	
Appartement supervisé (sans accompagnement)	43 (5.5% ; n=777)	25 (58.1% ; n=43)	18 (41.9% ; n=43)	Foyer communautaire Autre foyer de groupe Foyer de groupe pour les sourds (PQ) Appartement dans la maison familiale Colocation Centres de soins spécialisés Bloorview MacMillan Centre Pas précisé	8 16 1 1 1 10 1 1
Maison de retraite	66 (8.5% ; n=777)	1 (1.5% ; n=66)	65 (98.5% ; n=66)	Manoir Cartierville Résidence Louis Hébert Pavillon St. Dominique Pavillon Mille Fleurs	25 3 1 1

La répartition des lieux d'habitation se passe d'explication. Ce qui est intéressant est la répartition en fonction de la classification de la surdécérité. Quelques observations :

La plupart des personnes vivant avec la famille naturelle (71.4%) ont une surdicécité congénitale, mais ceci n'est pas surprenant, étant donné que la majorité des jeunes sourds-aveugles appartiennent au groupe congénital. Un des chiffres intéressants est que 44 des individus vivant avec la famille naturelle avaient plus de 25 ans. Sur ces 44, vingt et un étaient atteints d'une surdicécité congénitale.

Alors que seulement 29 personnes vivaient avec une famille adoptive ou d'accueil, la plupart de celles-ci (26 ou 89.7%) avaient une surdicécité congénitale.

Toutes les personnes vivant en maison de retraite, sauf une, avaient une surdité acquise.

Toutes les personnes vivant dans des appartements supervisés avec accompagnement, sauf une, avaient une surdité congénitale et un très haut niveau de dépendance.

La grande majorité de celles vivant de façon indépendante (92.9%) avaient une surdicécité acquise.

2.11 Etat civil

Il a été demandé à tous les participants au Registre d' indiquer leur état civil : célibataire, marié(e), divorcé(e) ou séparé(e) ou veuf (ve). Les réponses sont résumées dans le Tableau 25.

Tableau 25. Résumé de l' état civil des participants au Registre

Etat civil	Nombre total de participants nés après 1980	Nombre total de participants nés avant 1980	Nombre atteint d'une surdicécité congénitale	Nombre atteint d'une surdicécité acquise
Célibataire	150	450 (72% ; n=627)	214 (97.3% ; n=220)	236 (58% ; n=407)
Marié(e)		112 (18% ; n=627)	3 (1.4% ; n=220)	109 (26.8% ; n=407)
Veuf (ve)	0	55 (9% ; n=627)	2 (0.9% ; n=220)	53 (13% ; n=407)
Divorcé(e)	0	10 (1% ; n=627)	1 (0.4% ; n=220)	9 (2.2 ; n=407)
Total	150	627	220	407

Pour que la comparaison soit plus juste, les participants ont été séparés en deux groupes : ceux nés avant 1980 (627) et ceux nés après 1980 (150) en présumant que ceux du premier groupe, à cause de leur âge, avaient plus de chance d' être mariés ou dans une relation de couple.

Parmi les 627 individus nés avant 1980, 72% étaient célibataires, 18% marié(e)s, 9% veuf (ve)s et 1% divorcé(e)s. Ceci traduit les difficultés que rencontrent les personnes sourdes-aveugles pour mener une vie relativement normale. Le pourcentage peu élevé d' individus dans une relation de couple (28%) reflète, entre autres, jusqu' à quel point ce handicap limite les relations amoureuses, l' isolation relative dans laquelle vivent ces individus, etc. Cependant, les réponses reçues ne permettaient pas de savoir si certains célibataires avaient déjà été marié(e)s.

Une distinction a aussi été faite par rapport à l' état civil des individus atteints d' une surdicécité congénitale et ceux atteints d' une surdicécité acquise. Il y a des différences significatives entre ces deux groupes quand on compare le pourcentage de célibataires aux pourcentages d' individus dans une relation de couple, marié(e)s, divorcé(e)s ou veuf (ve)s. Comme on peut voir dans le Tableau 25, la plupart des personnes avec une surdicécité congénitale sont célibataires, alors que 42% des personnes avec une surdicécité acquise étaient dans une relation de couple, marié(e)s, divorcé(e)s ou veuf (ve)s. Cette statistique souligne qu' il est plus facile pour les personnes atteintes d' une surdicécité acquise de mener une vie relativement normale (surtout quand elles sont plus jeunes et que leur handicap n' est pas encore aussi contraignant) et former des couples, que pour les personnes avec une surdicécité congénitale.

3.0 DISCUSSION

3.1 L'objectif du projet a-t-il été atteint ?

Le but général de ce projet était de créer un Registre volontaire des personnes atteintes de surdicécité au Canada. De façon accessoire, les autres objectifs étaient de faciliter les contacts

avec les personnes déjà reconnues comme étant sourdes-aveugles, de localiser les personnes dont la surdicécité n' avait pas encore été reconnue, d' établir un moyen de communication avec les personnes atteintes de surdicécité et d' avoir accès à des informations démographiques fondamentales grâce aux données recueillies.

- Le but général de ce projet, qui était de créer un Registre volontaire des personnes atteintes de surdicécité au Canada, a été atteint. Les quatre autres objectifs supplémentaires ont également été réalisés, mais pas toujours de façon satisfaisante.
- Le projet a pu attirer l' intérêt de 777 participants dans tout le Canada. La grande majorité (86.4%) de ces personnes étaient déjà reconnues comme étant sourdes-aveugles et recevaient déjà certains services spécialisés. Malheureusement, pas toutes les personnes averties du projet n' ont souhaité y participer.
- La localisation des individus pas encore reconnus comme étant sourds-aveugles n' a pas été une grande réussite. Dans la Province de l' Ontario nous avons pu repérer un grand nombre de personnes dans des institutions provinciales (106) qui n' avaient pas été identifiées comme étant atteintes de surdicécité, ce qui représente 13.6% de la participation totale volontaire. Il nous a été signalé que 65 de plus vivaient dans un autre centre d' hébergement provincial de l' Ontario, mais aucune information n' a été fournie par ces personnes pour le projet du Registre. Nous supposons qu' il y a de nombreuses autres personnes qui n' ont pas encore été identifiées, y compris parmi ceux vivant dans divers foyers de groupes et les personnes âgées vivant dans des centres de soins longue durée.
- En tant que moyen pour établir la communication avec 777 individus de la population sourde-aveugle ayant participé à l' étude, ainsi que leurs familles et/ou personnes s' occupant d' eux, le projet du Registre national a été un succès. La mise à jour régulière de la base de données du Registre est donc indispensable afin de permettre une communication périodique.
- C' est le dernier objectif de l' étude, qui était de recueillir des informations démographiques fondamentales, qui a rencontré le plus de succès. Un excellent travail a été fait pour rassembler les diverses informations fournies par les participants, dont des données essentielles telles que l' âge et le sexe ; un compte rendu approfondi des différentes causes contribuant à la surdicécité a été fait et on a pu obtenir une bonne image du mode de vie, l' état civil, la scolarité et l' emploi de ces individus. Alors que cette étude a pu définir certaines informations de base sur la communication et l' assistance, elle n' a qu' effleuré le besoin de services spécialisés pour cette population. En toute justice, le but de l' étude et le montant du financement n' ont pas permis d' étudier de plus près les services et le besoin de services pour la population sourde-aveugle.

3.2 Quel est le vrai statut de la surdicécité au Canada ?

C'est une question que les professionnels à travers le Canada continuent à se poser tout en essayant de développer des services pour les personnes atteintes de ce handicap.

3.2.1 Complexité de la population

Il ne serait pas possible de définir un stéréotype de la personne sourde-aveugle. Comme le montrent les données de cette étude, la surdicécité est une invalidité incroyablement complexe. Les causes de cette condition sont toutes aussi diverses que ses conséquences.

Les progrès que les personnes sourdes-aveugles arrivent à faire tout au long de leurs vies, ainsi que leur qualité de vie, dépendent de l'âge où les pertes visuelles et auditives ont débuté. Chez certains individus, les différents symptômes se sont manifestés dès la naissance ou dans les deux années suivant la naissance (surdicécité congénitale), alors que chez la plupart, les pertes sensorielles sont acquises et vont en s'aggravant tout au long de leur vie (surdicécité acquise). Chez beaucoup de personnes de ce dernier groupe, la première perte sensorielle apparaît tôt dans la vie (par exemple, la surdité) et l'autre sens se dégrade progressivement par la suite. D'autres sont nées aveugles et perdent l'ouïe plus tard. La majorité, qui se trouve parmi la population grandissante des aînés, perdent la vue et l'ouïe (parfois en même temps, souvent à des moments différents) beaucoup plus tard dans la vie.

Par conséquent, le fait que la surdicécité soit congénitale ou acquise plus ou moins tard dans la vie est très important pour déterminer le niveau de langage et de communication que chaque personne peut développer, le style de vie qu'elle peut mener, l'importance des soins médicaux et des services de réadaptation dont elle a besoin, le type de programmes scolaires qu'elle peut fréquenter, le niveau d'indépendance qu'elle peut atteindre et/ou les types de soins et de services d'accompagnement dont elle a besoin.

Quel que soit le type de surdicécité et ses manifestations et quel qu'en soit la cause, il y a un point commun, dont on parle peu : les conséquences psychosociologiques dont souffre l'individu, qui doit faire face à un isolement extrême, la solitude, un manque de confiance en soi et l'absence d'un but dans la vie. Un bon exemple de cette isolation - une lettre écrite par une personne âgée - se trouve dans l'Annexe 5.2.2.

3.2.2 Classifications des personnes atteintes de surdicécité au Canada

Il n'a pas été possible, à partir de cette étude de 777 participants, de faire une analyse précise de la population sourde-aveugle au Canada. Dans cette enquête, 347 ou 44.7% des participants avaient une surdicécité congénitale, alors que 430 ou 55.3% avaient une surdicécité acquise. La proportion élevée de personnes avec une surdicécité congénitale est due en partie au fait que l'identification se fait de plus en plus tôt (surtout chez les plus jeunes) et à l'amélioration des différents services disponibles pour les personnes atteintes d'une surdicécité congénitale au Canada. La proportion de personnes atteintes d'une surdicécité acquise est moins élevée que prévu, puisque inversement, il y a un manque d'identification et de services disponibles pour ce groupe.

Les dernières statistiques de la Norvège indiquent que 23.5% de la population reconnue comme

étant sourde-aveugle avaient une surdicécité congénitale (Oystein Stette, communication personnelle, 2001). Aucune des statistiques de l'étude menée en Grande-Bretagne n'était facilement comparable (Lewin-Leigh, communication personnelle, 2001).

Dans notre étude canadienne, les personnes ayant une perte auditive congénitale et une perte visuelle acquise représentaient un peu plus de 25% (195 sur 777) de l'échantillon total (voir le Tableau 5). D'autres études ont montré que les personnes appartenant à cette classification représentaient d'un tiers à la moitié de la population atteinte de surdicécité (William Green, communication personnelle, 2001). Les personnes nées aveugles avec une surdité acquise représentaient 4% de l'échantillon canadien, ce qui se rapproche aux résultats obtenus au cours d'autres études.

Les personnes âgées de plus de 65 ans, qui représentaient 21.6% de l'échantillon total, sont largement sous-représentées dans notre étude. D'autres études laissent entendre que la surdicécité liée au vieillissement représente presque la moitié de la population sourde-aveugle. L'étude menée au Royaume-Uni a montré que deux-tiers des personnes atteintes de surdicécité avaient plus de 65 ans.

3.2.3 Estimation de la population sourde-aveugle

Il a été mentionné plus tôt dans ce rapport que les organismes travaillant avec des personnes sourdes-aveugles connaissaient collectivement environ 1725 personnes atteintes de cette invalidité. En se basant sur la population canadienne de 31 millions d'habitants, ceci représente un rapport de 4.8/100,000. Le rapport du Groupe de travail (1984) indiquait que les différents organismes connaissaient environ 830 personnes sourdes-aveugles au Canada, et a donc estimé que la population canadienne de personnes atteintes de surdicécité se situait entre 1500 et 2000, ce qui représentait un rapport de 6 à 8/100,000.

Les différentes estimations des populations sourdes-aveugles varient énormément d'une région à l'autre. En Europe, l'indice de surdicécité varie de 6.9/100,000 en Norvège à 40/100,000 au Royaume-Uni, en passant par d'autre pays. Cependant, il faut admettre que la précision de ces estimations est liée à la conception des différentes études. En Norvège les personnes s'inscrivent à un Registre afin de pouvoir recevoir des services spécialisés, alors on peut s'attendre à ce que les statistiques soient assez précises. D'autres méthodes ont été utilisées au Royaume-Uni pour estimer la population plus élevée de personnes sourdes-aveugles, mais il est supposé que les chiffres obtenus soient moins crédibles que ceux obtenus lors de l'étude norvégienne.

Quel est le chiffre exact de la population canadienne atteinte de surdicécité ? Il est certain qu'il se situe au-dessus de 1725 (nombre de personnes connues actuellement, voir Tableau 2) mais on pense qu'il est nettement en dessous des estimations du Royaume-Uni. Une estimation raisonnable serait de 3,100 à 4,670 personnes pour un rapport de 10 à 15/100,00.

3.2.4 La nécessité d'identification et d'évaluation

Certains pensent que l'estimation de 3,100 à 4,670 personnes atteintes de surdicécité au Canada n'est pas assez élevée. Notre défi est d'obtenir une meilleure estimation, et si nous y arrivons, les personnes concernées pourront obtenir les services appropriés. Entre temps la déclaration faite il y a presque vingt ans (Groupe de travail, 1984) est toujours d'actualité aujourd'hui : c'est seulement en évaluant correctement la population de personnes atteintes de surdicécité que les services appropriés pourront être développés et mis en place. Les gouvernements et les organismes qui offrent des services doivent connaître leurs clients potentiels, où ils habitent et quels sont leurs besoins.

Une meilleure identification et évaluation sont les points clés. Il faut localiser les personnes atteintes de surdicécité et mettre en place les outils nécessaires pour une évaluation cohérente. Les professionnels, conseillés par les personnes sourdes-aveugles, doivent élaborer des définitions rigoureuses qui prennent en compte les différences qu'il pourrait y avoir entre les définitions fonctionnelles et médicales de la surdicécité. Il faudrait aussi reconnaître que des différences existent entre les provinces en ce qui concerne les seuils de pertes auditives et visuelles (définition médicale) qui donnent droit aux services pour les individus sourds-aveugles. Au Québec, par exemple, c'est la définition médicale plutôt que fonctionnelle qui est utilisée et une personne peut avoir accès aux services pour les personnes sourdes-aveugles si sa perte visuelle est de 20/70 et sa perte auditive de 25dB ou plus (Alain Lévesque, communication personnelle, 2000).

Un autre point qui demande réflexion est de savoir si la définition fonctionnelle doit toujours être appliquée à tous les individus reconnus comme ayant une surdicécité congénitale. Le visage changeant de la population congénitale, dû à l'émergence ou l'identification d'enfants avec des déficiences visuelles et auditives qui sont la conséquence d'anomalies chromosomiques, de lésions cérébrales et de la prématureté, soulèvent des questions concernant l'applicabilité actuelle de la définition fonctionnelle. La définition en place a été élaborée il y a presque trente ans, au moment où le syndrome de la rubéole congénitale était la cause principale de la surdicécité congénitale. La définition a été acceptée par la suite par les professionnels travaillant avec la population acquise et a été adoptée comme définition canadienne. Aujourd'hui on se demande si il est toujours approprié d'appliquer la définition fonctionnelle actuelle à beaucoup de jeunes individus identifiés comme ayant une surdicécité congénitale ; selon certains professionnels (y compris David Brown, 1997) les déficiences visuelles et auditives de certains de ces enfants très handicapés pourraient être le moindre de leurs soucis, et vraisemblablement pas le facteur principal limitant l'acquisition des capacités à communiquer.

Un autre sujet crucial est la nécessité de reconnaître l'ampleur du problème de la surdicécité, qui augmente parmi la population des aînés. Dans cette étude, il est fort probable que les personnes âgées sont largement sous-représentées. L'étude du Royaume-Uni reconnaît que les deux-tiers de leur population sourde-aveugle est constituée d'aînés, qui sont devenus sourds-aveugles en vieillissant. Il est très probable que les statistiques canadiennes seraient comparables, ce qui signifie que 2,000 à 2,500 aînés seraient atteints de surdicécité, en se basant sur un rapport de surdicécité de 10 à 15/100,000 personnes. Par ailleurs, on s'attend à une augmentation de ces chiffres dans les années à venir, si la proportion de personnes âgées continue à augmenter comme prévu.

L'augmentation des pertes sensorielles parmi la population des aînés est un fait certain. Selon des statistiques publiées en 1997 par le Institute of Hearing Research au Royaume-Uni (William Green, communication personnelle, 2001) 70% des personnes de plus de soixante ans ont un certain degré de perte auditive, et 10% de personnes de plus de soixante ans sont aveugles. De plus, d'autres recherches européennes indiquent que le rapport de surdicécité parmi les aînés (plus de 60 ans) est de 150/100,000. On prévoit que la population des personnes âgées au Canada (65 ans et plus) représentera vingt-trois pour cent (ou 8.3 millions) d'une population estimée à 36.2 millions d'ici 2026 (Source : Statistiques Canada). Si on applique le rapport de surdicécité européenne (150/100,000 pour ceux de plus de 60 ans) à la population canadienne, il pourrait y avoir plus de 12,450 personnes âgées atteintes de surdicécité au Canada dans les vingt-cinq prochaines années. Les gouvernements et les organismes proposant des services doivent être préparés à ceci et pouvoir offrir des services qui, aujourd'hui sont largement insuffisants !

3.3 Commentaires généraux sur le projet du Registre

On peut conclure sans risque d'erreur que les résultats de cette étude ont énormément contribué à une meilleure compréhension de la nature de la surdicécité au Canada. Les descriptions de la complexité de cette population et des différentes causes contribuant à cette invalidité sont particulièrement révélatrices. Ce rapport donne une description générale des différents types d'aides et de services à la disposition des personnes atteintes de surdicécité (c'est-à-dire, accompagnateurs, et accompagnateurs/interprètes), quelques statistiques sur la scolarité et l'emploi, les modes de communication et le mode de vie.

Evidemment, il y a beaucoup d'aspects de la surdicécité au Canada qui n'ont pas été pris en compte dans cette étude, ceci pour plusieurs raisons, y compris la description du projet et ses objectifs, le fait que la participation au Registre soit volontaire, la conception des questionnaires, et enfin, l'absence d'une vérification physique des participants pour s'assurer qu'ils correspondaient aux critères de la définition fonctionnelle de la surdicécité.

Ce rapport décrit de façon très satisfaisante l'aspect démographique, les caractéristiques et la répartition par province des participants. Bien que les 777 personnes atteintes de surdicécité actuellement inscrites au Registre représentent un bon échantillon pour faire des analyses, on ne peut pas affirmer que cet échantillon soit représentatif de la population réelle de personnes sourdes-aveugles au Canada. Il y a encore beaucoup d'incertitudes sur le chiffre exact de la population totale, ses véritables caractéristiques (surdicécité congénitale ou acquise), l'aspect démographique (sexe et âge) et sa répartition dans tout le Canada. Par exemple, dans cette étude le groupe congénital représente un peu moins de 45% de l'échantillon total. En réalité, on pense que ce groupe représente au plus un quart de la population de personnes sourdes-aveugles au Canada. Dans cette étude il a aussi été signalé que les personnes âgées de plus de 65 ans représentaient un peu plus d'un cinquième de l'échantillon total, alors qu'en réalité, leur nombre au sein de la population canadienne devrait être trois fois plus élevé.

Ces remarques sont faites pour souligner l'importance de mieux cerner la population sourde-aveugle au Canada, avec toutes ses variations démographiques, afin de pouvoir développer et

proposer les services qui leur sont destinés.

Cette étude a fait des progrès significatifs. Elle a commencé à révéler la vraie nature de la surdicécité au Canada. Elle a soulevé l'existence de problèmes par rapport à l'identification de la surdicécité et la grande disparité entre les services disponibles à la grande majorité des personnes sourdes-aveugles au Canada. Par exemple, le fait que la population congénitale soit si bien représentée reflète le fait que la cellule familiale, le public et les agences non-gouvernementales soient mieux informés sur les services disponibles pour ce groupe, qui en général a un très haut niveau de dépendance. La sous-représentation du group acquis dans l'échantillon reflète plusieurs choses : il y a moins de services à la disposition de ce groupe, et les personnes avec ce handicap ne vont pas à la recherche de ces services, même s'ils existent. Tout ceci réduit leurs chances d'être reconnues comme étant sourdes-aveugles et de s'exprimer sur leurs besoins particuliers.

Il y a sans aucun doute deux mondes distincts parmi la population de personnes sourdes-aveugles, le monde congénital et le monde acquis. Les conclusions de ce rapport montrent des différences significatives entre les deux groupes dans presque toutes les catégories permettant des comparaisons. De plus, il y a une distinction principale : l'inégalité entre les deux groupes en ce qui concerne l'envergure et les types de services à leur disposition. Cependant, ce sujet ne faisant pas partie du champ de cette étude, il devra faire l'objet d'une autre discussion.

4.0 RECOMMENDATIONS

Une analyse approfondie de cette étude a incité l'élaboration des recommandations suivantes, qui définissent la politique provinciale et fédérale à mettre en place pour la population sourde-aveugle, avec ses besoins très spécifiques, ainsi que les priorités par rapport aux programmes à développer.

Que tous les gouvernements au Canada reconnaissent la surdicécité comme étant une incapacité unique.

Que tous les Canadiens atteints de surdicécité puissent avoir une qualité de vie convenable, apporter une contribution à leur communauté, et être reconnus en tant que membres participants de la société canadienne.

Qu'une étude spéciale sur l'état des services actuellement disponibles à toutes les personnes atteintes de surdicécité au Canada soit réalisée.

Que des mesures appropriées soient élaborées afin d'assurer des services équitables à tous les Canadiens atteints de surdicécité.

Que les critères d'identification de la surdicécité soient discutés, réexamинés et réévalués régulièrement afin d'assurer qu'ils répondent au visage changeant de la population congénitale et de ses besoins spécifiques.

Que des critères d'évaluation cohérents soient définis et utilisés dans tout le Canada par tous les établissements médicaux, scolaires et les institutions travaillant auprès de personnes avec cette double déficience sensorielle.

Que la base de données du Registre soit maintenue et mise à jour régulièrement.

Que toutes les personnes atteintes de surdicécité soient identifiées et encouragées à s'inscrire à cette base de données nationale. Ceci demandera l'aide de tous les organismes travaillant auprès de personnes sourdes-aveugles ou défendant leurs droits, des gouvernements provinciaux qui dirigent des établissements psychiatriques et les organismes communautaires qui gèrent des foyers de groupe pour les personnes invalides, des centres de soins de longue durée, etc. Il faudrait élaborer des formulaires qui faciliteraient la mise à jour du Registre, et les distribuer aux différents services d'admission concernés. Il faudrait publier des annonces dans les bulletins et magazines d'information de surdicécité rappelant aux personnes de communiquer leur nouvelle adresse en cas de déménagement, ainsi que toute autre information nouvelle.

Qu'un réseau de centres d'expertise soit mis en place dans tout le Canada pour conseiller les gouvernements provinciaux et les différents organismes non-gouvernementaux sur tous les aspects de la surdicécité.

5.0 ANNEXE

5.1 Correspondance et questionnaires

5.1.1 Phase 1

5.1.1.1 Phase 1 ? Questionnaire de l'ACSCR

Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole

1658 4th Av. West, Owen Sound, Ontario N4K 4X4

Tél. : 519-372-0887 Téléc. : 519-372-0312 C. élec: stan.munroe@sympatico.ca

Cher participant, chère participante,

L'Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole (ACSCR) a reçu des fonds du gouvernement fédéral pour mettre sur pied un registre national des personnes atteintes de surdicécité résidant au Canada. Ce projet de registre est mis en oeuvre grâce à un partenariat entre la Société canadienne de la surdicécité (SCSCR), l'Institut national canadien pour les aveugles (INCA), l'école W. Ross Macdonald School (WRMS), et les résidences Rotary Cheshire Homes Inc. Ces organisations sont toutes convaincues que l'information qui sera tirée de ce registre aidera grandement à améliorer les services destinés à tous les Canadiens et Canadiennes atteints de surdicécité.

Le registre permettra de déterminer le nombre des personnes atteintes de surdicécité résidant au Canada et de recueillir des renseignements sur leur état de santé, leur lieu de résidence et les types de services qu'elles reçoivent. Ces renseignements seront présentés aux gouvernements et à diverses organisations sans but lucratif qui travaillent auprès des personnes atteintes de surdicécité.

Une personne est considérée comme étant atteinte de surdicécité lorsqu'elle a subi une perte importante de la vue et de l'ouïe, soit un déficit tel qu'aucun de ces deux sens ne lui procure un accès fiable à l'information. Les personnes atteintes de cette combinaison de pertes sensorielles éprouvent des difficultés importantes d'apprentissage dans tous les aspects de leur développement.

Si vous croyez que cette définition de la surdicécité s'applique à votre situation, nous vous prions de compléter le questionnaire ci-joint. Les renseignements recueillis sont d'ordre privé et confidentiel. Nous ne divulguerons, à qui que ce soit, votre nom ou des renseignements personnels vous concernant que si vous nous y autorisez. Votre

participation à ce sondage est complètement volontaire. Dès que vous aurez rempli le questionnaire, veuillez nous le retourner dans l'enveloppe prévue à cette fin.

Nous vous sommes reconnaissants de votre participation au projet de registre.

Page 1 du questionnaire de l'ACSCR

Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada

Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole

1658 4th Av. West, Owen Sound, Ontario N4K 4X4

Tél. : 519-372-0887 Téléc. : 519-372-0312 C. élec: stan.munroes@sympatico.ca

Nom : _____ Prénom : _____

Adresse: _____

Ville/Village : _____

Province : _____ Code postal: _____

Date de naissance: _____ Sexe : H ____ F ____

État civil: célibataire _____ marié(e) _____

Téléphone : _____ ATS _____

Télécopieur : _____

Adresse de c. élec. : _____

Moyen préféré de communication dans l'avenir :

Braille intégral _____ Braille abrégé _____

Gros caractères _____ Disquette _____ C. élec. _____

Téléc. _____ En quelle langue? Français _____

Anglais _____ Autre langue _____

Communication (Encercler les méthodes privilégiées) **Lieu d'habitation**
(Encercler le point pertinent)

1. Écriture et imprimerie (dactylographie)
2. Langage gestuel: LSQ, français signé
3. Parole
4. Alphabet manuel/épellation digitale
5. Braille intégral
6. Braille abrégé
7. Gestes
8. Autre (Préciser.) _____
9. Inconnu

1. Avec la famille naturelle
2. Famille d'accueil
3. Autonome
4. Maison de retraite
5. Centre d'hébergement (Nom)

6. Foyer de groupe (c.-à-d. logement de groupe -Nom)

7. Appartement supervisé (c.-à-d. avec intervention -nom)

8. Autre (Préciser.) _____
9. Inconnu

Degré de perte de la vue (N'encrercler qu'une catégorie)

1. Basse vision (20/70 - 20/200)
2. Aveugle au sens de la loi (moins de 20/200 ou
4. Cécité totale
5. Évaluation impossible- utilise la vue

champ visuel de moins de 20 degrés)
3. Perception lumineuse

6. Évaluation impossible – n' utilise pas la vue
7. Inconnu

Degré de perte de l'ouïe (N' encercler qu'une catégorie.)

1. Léger (26 - 40 dB) 4. Profond (91- 110+ dB)
2. Moyen (41-70 dB)
3. Sévère (71-90 dB)

5. Évaluation impossible- utilise l'audition
6. Évaluation impossible – n' utilise pas l'audition
7. Inconnu

Apparition de la perte visuelle

(Encercler le point pertinent)

1. Congénitale
2. Acquise (plus tard)... préciser l'âge si connu

3. Inconnu

Apparition de la perte auditive

(Encercler le point pertinent)

1. Congénitale
2. Acquise (plus tard)... préciser l'âge si connu_____

3. Pre-langage (avant le langage) 4. Inconnu

Page 2 du questionnaire de l'ACSCR

Pronostic de la perte visuelle

(Encercler le point pertinent)

1. Stable
2. Progressive
3. Fluctuante
4. Inconnu

Pronostic de la perte auditive

(Encercler le point pertinent)

1. Stable
2. Progressive
3. Fluctuante
4. Inconnu

Cause de la perte visuelle

(Encercler les points pertinents)

1. Accident ou traumatisme (indiquer la nature et à quel âge)_____
2. Dommage au cerveau (de quelle nature)_____

3. Syndrome
a) Rubéolique
b) Usher (indiquer le type)_____
c) CHARGE
d) Autre_____ e) Inconnu
4. Cataractes

Cause de la perte auditive

(Encercler les points pertinents)

1. Accident ou traumatisme (indiquer la nature et à quel âge)_____
2. Dommage au cerveau (de quelle nature)_____

3. Syndrome
a) Rubéolique
b) Usher (indiquer le type)_____
c) CHARGE
d) Autre_____ e) Inconnu

- a) congénitales
 b) acquises (à quel âge) _____
5. Glaucome (moment d' apparition) _____
6. Maladies
 a) diabète (moment d' apparition) _____
 b) scléroses (moment d' apparition) _____
 c) autre (Préciser) _____
7. Autres causes (Préciser) _____
8. Cause inconnue
4. Névrite auditive
 5. Otites
 6. Maladies
 a) diabète (moment d' apparition) _____
 b) scléroses (moment d' apparition) _____
 c) autre (Préciser) _____
7. Usage de drogues (Préciser) _____
8. Autres causes (Préciser) _____
9. Causes inconnues

Statut: (Encercler les points pertinents)

1. Aux études (indiquez l'école et le niveau) _____
2. Etudes terminées (indiquez le niveau complété) _____
3. Travailleur en milieu compétitif _____
4. Travailleur autonome
 5. Travailleur en atelier protégé
 6. Centre de jour
 7. Ne peut travailler (indiquer la raison) _____
8. Personne au foyer
 9. Confiné(e) chez soi
 10. Retraité
 11. Sous soins médicaux (spécifiez) _____
12. Inconnu
 13. Autre (spécifiez) _____

Page 3 du questionnaire de l'ACSCR

Ce formulaire a été complété par:

Vous-même oui _____ non _____ Si non, remplir:

Nom _____

Adresse _____

Lien avec la personne (Préciser):

Dans le cas d'une institution, préciser laquelle : _____

Date: _____

Comment avez-vous été informé de l'existence du Registre?

Organisation ou institution (Préciser) _____

Membre de la famille _____ Autre (Préciser) _____

Commentaires supplémentaires

Pour l'usage du bureau seulement

Numéro d'identification :

Date de réception : _____

Date d'inscription : _____

Commentaires

Inscrit par : _____

5.1.1.2 Phase 1 Questionnaire de la CNSDB

**Registre national des personnes atteintes de surdicécité au
Canada**

Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole

1658 4th Av. West, Owen Sound, Ontario N4K 4X4

Tél. : 519-372-0887 Téléc. : 519-372-0312 C. élec.: stan.munroe@sympatico.ca

Madame, monsieur:

Voici le questionnaire servant à vous inscrire au Registre national des personnes surdicécité. Votre participation est importante. L'information recueillie permettra de connaître le nombre de personnes surdicécité vivant au Canada. Cette cueillette d'information servira aussi à mieux faire connaître vos besoins aux gouvernements. Nous vous prions de bien répondre au questionnaire et de nous le retourner dès que possible dans l'enveloppe ci-jointe.

**Une personne peut être considérée comme étant surdicécité si:
elle est sourde et aveugle;**

elle est aveugle et ne peut percevoir la parole et les sons de l'environnement sans l'aide d'appareils auditifs;

elle ne peut percevoir la parole et les sons de l'environnement sans appareil auditif et ne peut lire le journal même avec ses lunettes;

elle est sourde avec vision tubulaire;

elle a une vision tubulaire et doit utiliser des appareils auditifs pour percevoir la parole et les sons de l'environnement;

elle ne peut percevoir distinctement la parole et les sons de l'environnement sans appareil auditif ni lire les panneaux routiers ou les numéros d'autobus même avec ses lunettes et a besoin d'aide pour se déplacer dans les lieux non familiers.

1.0 En vous appuyant sur les critères précédents, affirmez-vous que vous êtes atteint ou atteinte de surdicécité?

Oui _____ Non _____

Page 1 du questionnaire de la CNSDB

2.0 RENSEIGNEMENTS PERSONNELS ET CONFIDENTIELS

Pour l'usage du Bureau seulement :

Code individuel # _____

Nom :

Prénom _____ Nom de famille _____

Adresse :

Rue et No. _____ No. D' app. _____

Ville/Village _____

Prov. _____ Code postal _____

Téléphone - code régional et No. () _____

ATS _____ Voix _____ Autre _____

Télécopieur (No.) _____

Courrier électronique (adresse) _____

Votre date de naissance? Mois ____ Jour ____ Année ____

Sexe : Homme ____ Femme ____

Êtes-vous marié ou mariée? Oui ____ Non ____

Vivez-vous avec vos parents? Oui ____ Non ____

Vivez-vous seul? Oui ____ Non ____

Vivez-vous avec d'autres personnes? Oui ____ Non ____

Si oui : Foyer de groupe ____ Institution ____ Colocation ____

3.0 CORRESPONDENCE

Sous quelle forme désirez-vous recevoir l'information? (Ne cocher qu'un seul choix.)

Braille intégral _____ ou Braille abrégé _____

Gros caractères _____ Caractères réguliers _____

Disquette pour ordinateur _____ Télécopieur _____

Courrier électronique _____

Dans quelle langue voulez-vous recevoir l'information?

Français ____ Anglais ____ Autre langue _____

4.0 COMMUNICATION

Quel moyen de communication utilisez-vous? (Cochez tous les moyens appropriés.)

LSQ ____ Autre ____ Alphabet bi-manuel ____ Épellation digitale ____ écriture dans la paume ____ Tellatouch ou autre appareil ____ Audio-cassettes ____ Parole
Autre ____

5.0 DEFICIENCE VISUELLE

Connaissez-vous la cause de votre problème visuel?

Oui Non

Quel est le nom? _____

À quel âge votre problème visuel a-t-il été connu? _____ Est-ce un problème évolutif? Oui Non

6.0 PERTE DE L'OUÏE

Degré de surdité : (Veuillez cocher)

Profond sévère Modéré

Qu'est-ce qui a causé votre surdité? _____

À quel âge votre surdité a-t-elle débuté? _____

Est-ce une surdité évolutive? Oui Non

7.0 ACTIVITÉS

Avez-vous un travail rémunéré? Oui Non

Fréquentez-vous une maison d'enseignement?

Oui Non

8.0 AIDE

Cochez les services que vous recevez :

Interprète Accompagnateur Bénévole
Ami Chauffeur/Guide Autre Aucun

Comment avez-vous été informé de ce sondage? Ami membre de la famille

Organisation (Précisez) _____

Nous vous prions d'avertir d'autres personnes de l'existence du Registre.

Merci d'avoir pris le temps de répondre à ces questions. Il est possible que, dans environ six (6) mois, nous vous fassions parvenir un autre ensemble de questions différentes.

5.1.2. Phase 2 - Questionnaire

Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada

Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole

1658 4th Av. West, Owen Sound, Ontario N4K 4X4

Tél. : 519-372-0887 Téléc. : 519-372-0312 C. élec.: stan.munroes@sympatico.ca

Janvier 2000

Cher participant, chère participante,

Merci de participer au Registre des personnes atteintes de surdicécité au Canada.

Nous vous prions de collaborer à un sondage de suivi. Le but de cette nouvelle partie de notre Étude pour le Registre est d'obtenir plus d'information sur l'ensemble des personnes atteintes de surdicécité, tels leur scolarité, leur travail, leurs conditions de logement, leurs aides techniques, leurs Services d'intervenants, leurs loisirs et la défense de leurs droits.

Nous vous serions reconnaissants de remplir le questionnaire ci-joint et de nous le faire parvenir avant le 31 mars 2000. Comme pour le premier questionnaire, nous vous fournirons une enveloppe déjà affranchie et adressée à l'ACSR pour y inclure votre questionnaire rempli.

Certaines personnes nous ont demandé : Pourquoi un autre sondage? Ne serait-il pas mieux d'allouer les fonds aux Services d'intervenants, à l'amélioration de leurs possibilités d'emploi, etc.? En fait, les statistiques que nous recueillerons par ce sondage sont très importantes pour vous et pour les organisations de défense de vos droits qui participent à l'Étude. Ces organisations, dont CNSDB, ACSR, RCH et INCA, utiliseront les résultats du sondage pour militer en faveur de l'amélioration des services à toutes les personnes atteintes de surdicécité.

C'est pour cette raison que nous sommes convaincus que l'Étude pour le Registre est extrêmement importante. C'est la seule façon dont nous pouvons conseiller le gouvernement sur les besoins spéciaux et uniques des personnes ayant subi des pertes auditives et visuelles.

Un projet semblable de registre est aussi en cours aux États-Unis. Les agences américaines mettent à jour le registre existant afin de démontrer aux gouvernements de ce pays que les personnes ayant à la fois des problèmes visuels et auditifs ont besoin de plus de services. Mais, aux États-Unis, les personnes atteintes de surdicécité sont obligées de répondre aux questions. Ici, au Canada, nous croyons que vous ne devriez pas être forcés de participer au sondage car vous saurez en reconnaître la grande nécessité et vous y répondrez volontairement.

Vous trouverez ci-joint un bref résumé des statistiques recueillies jusqu'à maintenant durant l'Étude. Au 31 décembre 1999, 657 personnes s'étaient portées volontaires pour participer au Registre. Ce nombre représente 55 pour cent des Canadiennes et Canadiens reconnus comme étant atteints de surdicécité qui ont reçu le questionnaire. Nous croyons que ce pourcentage ne représente que de 25 à 30 pour cent de l'ensemble des personnes atteintes de surdicécité au Canada. Voilà pourquoi nous vous demandons de continuer à nous aider en demandant à d'autres personnes sourdes-aveugles que vous connaissez de s'inscrire au Registre pour que nous ayons des renseignements les plus précis possibles.

À titre d'information, nous ajoutons aussi à cet envoi des ressources documentaires supplémentaires. Nous vous suggérons de vous joindre au plus grand nombre possible d'organisations non gouvernementales travaillant dans le domaine de la surdicécité. Vous pourrez ainsi recevoir des bulletins d'information et des invitations à des rencontres qui vous tiendront au courant des recherches en cours, des nouvelles technologies et des réseaux au Canada et dans le monde.

Ce sondage est important pour vous et pour toutes les autres personnes atteintes de surdicécité au Canada! Nous vous prions de remplir le questionnaire et de nous le retourner maintenant.

Veuillez agréer l'expression de nos meilleurs sentiments.

Stan Munroe

Responsable en chef du Projet de Registre

Page 1 du questionnaire de la phase 2

Registre national des personnes atteintes de surdicécité au Canada
Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole

1658 4th Av. West, Owen Sound, Ontario N4K 4X4
Tél. : 519-372-0887 Téléc. : 519-372-0312 C. élec: stan.munroe@sympatico.ca

1.0 RENSEIGNEMENTS PERSONNELS

Prénom _____

Nom _____

Adresse _____

2.0 EMPLOI

Veuillez cocher la question qui s'applique à votre situation :

Travail _____

Quel genre de travail effectuez-vous? _____

Travailleur(euse) autonome? _____

Travail dans un atelier protégé? _____

À la recherche d'un emploi? _____ **Bénévole?** _____

Désireux(euse) de travailler? _____

3.0 SERVICES D'ACCOMPAGNEMENT

Recevez-vous des services d'accompagnement? Oui _____ **Non** _____

Si Oui, combien d'heures par semaine _____

Ce nombre d'heures vous convient-il? Oui _____ **Non** _____

Les accompagnateurs sont-ils (elles) disponibles quand vous en avez besoin? Oui _____ **Non** _____

L'avis que vous devez donner pour obtenir des services

d'accompagnateurs est de combien de temps? _____ **jours.**

Vos accompagnateurs utilisent-ils (elles) aisément les méthodes de communication que vous utilisez? Oui _____ **Non** _____

Commentaires supplémentaires sur les accompagnateurs:

Avez-vous besoin d'un accompagnateur pour communiquer avec les membres de votre famille? Oui _____ Non _____

Êtes-vous satisfait(e) de vos habiletés en communication? Oui _____ Non _____

Page 2 du questionnaire de la Phase 1

4.0 LOGEMENT ET AUTONOMIE

Êtes-vous satisfait(e) de votre logement actuel? Oui _____ Non _____
Si Non, de quoi avez-vous besoin?

Avez-vous reçu un entraînement en Orientation et Mobilité?

Oui _____ Non _____

Quelle aide à la mobilité utilisez-vous le plus souvent?

Canne _____ chien guide _____ vision restante _____
autre (précisez) _____

Avez-vous reçu des services de réadaptation pour les activités de la vie quotidienne (préparation des repas, entretien ménager, gestion du budget, etc.)? Oui _____ Non _____

Êtes-vous satisfait(e) de la formation en autonomie fonctionnelle et en orientation et mobilité que vous avez reçue ? Oui _____ Non _____

Si Non, de quoi avez-vous besoin?

5.0 AIDES TECHNIQUES

Avez-vous reçu de la formation en utilisation d'aides à la communication?

Oui _____ Non _____

Si Non, de quelle formation avez-vous besoin ou laquelle voulez-vous recevoir?

Veuillez cocher les aides que vous utilisez pour communiquer :

Appareils auditifs _____ Systèmes MF/infrarouge _____

Implant cochléaire _____ Loupes _____

Télébraille _____ Téléscripteur _____ Ordinateur _____

Internet _____ Télévisionneuse _____

Lunettes spéciales _____ Longues-vues _____

Convertisseur en braille _____ Matériel d'écriture braille _____

Décodeur de sous-titres _____

Veuillez cocher les systèmes de signaux que vous utilisez:

Signaux clignotants _____ Signaux par vibration _____

Porte-Téléphone-Détecteur de fumée _____

Veuillez énumérer d'autres système de signaux que vous utilisez.

Page 3 du questionnaire de la phase 2

6.0 SCOLARITÉ et FORMATION

Secondaire : Complétée? _____ Non complétée _____

Collégiale : Complétée? _____ Non complétée _____

Formation technique :

Complétée? _____ Cours précis _____

Universitaire :

Complétée? _____ Diplôme _____

Non complétée _____

Si vous pouviez bénéficier de services d'adéquats, voudriez-vous poursuivre vos études? Oui _____ Non _____

7.0 LOISIRS

Avez-vous des passe-temps (hobby)? Oui _____ Non _____

Veuillez les énumérer? _____

Aimez-vous faire du bricolage ou de l'artisanat? Oui _____ Non _____

Si Oui, veuillez énumérer vos activités de bricolage ou d'artisanat

8.0 DÉFENSE DES DROITS

Avez-vous l'occasion d'évaluer les services que vous recevez?

Oui _____ Non _____

Avez-vous l'occasion de défendre vos droits humains en tant que personne

atteinte de surdicécité?

Oui Non

Êtes-vous membre des organisations suivantes :

CNSDB (Canadian National Society of the Deaf Blind)

ACSR (Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole)

DBAT(Deaf-Blind Association of Toronto)

BCADB (British Columbia Association of the Deaf-Blind)

MDBA (Manitoba Deaf-Blind Association)

Autre organisation (nom : _____)

Défendez-vous le droit aux services en étant membre d'un conseil d'administration ou porte-parole d'une organisation? Oui NON

Si Oui, veuillez nommer l'organisation _____

Pour l'usage du Bureau seulement:

Date de réception: _____

Numéro

d'identification: _____

5.2 Divers

5.2.1 Politique de Confidentialité

Mise en œuvre et gestion de la marche à suivre

Le projet du Registre sera exécuté et géré selon les règles de la confidentialité et conformément aux conditions de confidentialité stipulées par l'organisme de subvention.

La participation au Registre est absolument volontaire. Les participants au Registre n'ont aucune obligation de fournir leur nom et adresse complète, mais il est important d'indiquer la ville et la province du domicile. Ceux qui ne souhaitent pas donner une réponse complète ne recevront pas les résultats de l'étude et de cette façon confirment qu'ils sont peu disposés à participer à des sondages de suivi ou à fournir des informations complémentaires.

Il est présumé que les individus fournissant leur nom et adresse complète se portent volontaires pour participer à des études de suivi, à moins d'en avoir expressément indiqué le contraire.

Les résultats du projet du Registre seront un résumé des informations fournies par les participants volontaires dans leur ensemble ; aucun participant ne sera identifié individuellement.

Une copie du Rapport du Registre sera distribuée à tous les participants volontaires, les

organismes fédéraux et provinciaux concernés, les organismes à but non-lucratif (de services, de consommateurs et de défense des droits) s'occupant de la surdicécité, etc.

Tous les renseignements fournis par les participants volontaires seront gardés strictement confidentiels. Aucun nom, adresse, numéro de téléphone, fax ou de courrier électronique ne sera divulgué. Aucune information concernant un individu en particulier ne sera fournie à quiconque sans le consentement de l'individu en question, sa famille ou son défenseur.

Les informations confidentielles contenues dans la base de données seront gérées par le Directeur de la banque de données et ne seront mises à la disposition d'aucun organisme, y compris l'organisme (ACSCR) coordonnant ce projet du Registre ou ses organismes partenaires. Les organismes souhaitant entrer en contact avec des individus en particulier ou des groupes d'individus devront d'abord contacter le Directeur, qui s'occupera de distribuer les documents aux individus concernés. Les organismes devront couvrir les frais de distribution des divers documents ou d'études complémentaires.

5.2.2. Lettre d'une personne âgée

A : Rotary Cheshire Homes, Toronto

4 mai, 1987

Messieurs,

J'espère vivement que tout projet concernant la construction de logements pour les personnes sourdes-aveugles du Canada verra le jour rapidement. Il est certain que ces personnes sourdes-aveugles devraient recevoir des aides spécialisées les permettant de mener une vie heureuse et constructive. Je crois qu'il y a assez de cas de surdicécité au Canada pour justifier cette aide.

C'est un sujet qui m'intéresse tout particulièrement, car je suis moi-même complètement sourd et quasi-aveugle. Je comprends les besoins spéciaux de ces personnes handicapées.

Bien que je vive dans une excellente maison de retraite, le problème de communication avec les infirmières et autres employés est une source de frustration journalière. Pour communiquer avec les autres, je leur demande d'épeler des mots dans ma main. Dès que j'aborde ce sujet, les gens se

renferment et s' éloignent. Je suis une personne différente et les gens se méfient de moi. Ils n' ont pas de connaissances dans ce domaine et ils ont peur de l' inconnu.

Les médecins et infirmières essaient de me parler, même si ce sont des efforts d' amateur. Sur les 105 personnes qui vivent avec moi, il n' y en a qu' une qui essaie de me parler. Voilà jusqu' à quel point je suis seul. J' essaie d' être gentil avec tout le monde mais dès que je leur demande d' épeler sur ma main, la conversation s' arrête. Bien que je sois entouré en permanence de 100 personnes, je suis toujours seul.

Une personne sourde-aveugle n' a que son seul esprit pour se divertir, parce que la plupart des personnes ne veulent pas se donner la peine d' apprendre à communiquer. J' ai plus de chance que la plupart, parce que j' ai reçu une bonne éducation et j' ai beaucoup voyagé, ce qui m' a laissé beaucoup de souvenirs. La seule activité qui me vient à l' esprit est de mémoriser de la poésie et pourtant je suis loin de me passionner pour la poésie, mais ceci ne peut se faire sans l' aide d' une autre personne. Je ne peux pas lire, écrire ou regarder la télévision.

L' idée d' avoir des personnes vivant ensemble qui peuvent communiquer les unes avec les autres voudra dire qu' elles ne seront plus seules, comme moi je le suis.

Signé Canon R. T. Appleyard/BL

Révérend Canon Reginald T. Appleyard
Prêtre anglican à la retraite

5.3 Organismes de partenariat et personnes à contacter

Annexe Tableau 1. Liste des organismes de partenariat participant au Registre avec les noms des personnes à contacter

Province	Organisme de partenariat	Personnes à contacter
Alberta	c CNIB-Alberta, Services pour les personnes sourdes-aveugles (Calgary) c CNIB-Division Alberta/NWT (Edmonton) c Commission scolaire de Calgary c ACSCR-Alberta	Amber Long Erin Martin Janice Northcott Wendy Johnson
Colombie-Britannique	c CNIB-Division BC/Yukon et Services pour les personnes sourdes-aveugles c Western Institute for the Deaf c CB-Provincial Outreach Program for Deafblind c ACSCR-CB c DBR Housing c Canadian Council for the Blind Division BC/Yukon	Hilda Nanning/Janet Hanevelt Margaret Phillips Linda Mamer/Joyce Olson Linda Mamer Allison Seez Sharon Wagner

	<ul style="list-style-type: none"> □ CB Ministère de la Famille et de l'Enfance □ Mainstream Association for Proactive Living □ Deaf-Blind Association CB 	<ul style="list-style-type: none"> Gord Tullock Craig Mclean et Monique McDonald
Québec	<ul style="list-style-type: none"> □ Institut Raymond Dewar (Montréal) □ Institut de réadaptation physique de Québec (Ville de Québec) □ L'interaction Mont Joli 	<ul style="list-style-type: none"> Gilles Lefebvre Lucille St. Denis Gilles Lavoie
Manitoba	<ul style="list-style-type: none"> □ Intervention Manitoba (ACSCR-MB) □ Manitoba Deaf-Blind Resource Centre 	<ul style="list-style-type: none"> Cheryl Ramey Jane Sayer
Nouveau-Brunswick	<ul style="list-style-type: none"> □ Atlantic Provinces Special Education Authority (APSEA) □ ACSCR-NB/IPE □ INCA-Division NB 	<ul style="list-style-type: none"> Dr Ann MacCuspie
Terre-Neuve	<ul style="list-style-type: none"> □ Newfoundland School for the Deaf □ INCA-Division Terre-Neuve/Labrador □ Familles individuelles 	<ul style="list-style-type: none"> Patricia Curtis Jean Ann Ledwell
Nouvelle-Ecosse	<ul style="list-style-type: none"> □ APSEA □ INCA-Division NE-IPE □ Regional Residential Services Society □ Small Options Group Homes □ Association du Syndrome d'Alstrom (Canada) 	<ul style="list-style-type: none"> Linda Clark Len Baker Confidentiel

Province	Organisme de partenariat	Personnes à contacter
Ontario	<ul style="list-style-type: none"> □ Centre régional d' Huronia (Orillia) □ Centre régional de Rideau (Smiths Falls) □ Centre régional du Sud-Ouest (Blenheim) □ École provinciale E.C. Drury pour les malentendants (Milton) 	<ul style="list-style-type: none"> Deborah Duncan/ Anne-Marie Carruthers Donna Morrow Ray Brown Margaret Bulligan

	c École provinciale Sir James Whitney pour les malentendants (Belleville)	Mary Zadow
	c École provinciale Robarts pour les malentendants (London)	Mary Ellen Bolt
	c INCA-Division Ontario	Bev Ginou/Nancy Lord
	c Rotary Cheshire Homes, Inc (Toronto)	Joyce Thompson
	c ACSCR (Canada)	Jim Thompson/Anna Bloom
	c Bob Rumball Mission for the Deaf (Toronto)	Bob Rumball
	c BALANCE	Sue Archibald
	c McInnes House for Deafblind Persons (Brantford)	Joan Brintnell
	c Independent Living Residences for Deafblind Persons (Richmond Hill)	Jo Ann Newbery
	c Ministère de l' Education-Ottawa	Jean-Marc Cholette
	c Ministère de l' Education-Sudbury	Carole Landry
	c ACSCR-ON	Cathy Proll
	c Cole W. Ross Macdonald, Ministère de l' Education (Brantford)	Bill Thompson
	c Mijiwam Support Home (Est de l' Ontario)	Keryl Maynard Banks
	c Individus	Confidentiel
	c Parents of Deaf-Plus Ontarians	Susan Popper
	c ReCharge Ontario	Deb Cachia
Île-du-Prince-Edouard	c Voir INCA-NE/IPE et ACSCR-NB/IPE	Patricia Curtis
Saskatchewan	c Evan Hardy Collegiate c ACSCR-SK c INCA-Division SK c Prince Albert Association of Hard of Hearing c Sask. Deaf and Hard of Hearing c Individu	Susan Carney Lorraine Williams Lynn Lada Fern Lamb George Thompson/Leona Ames Confidentiel

5.4 Description des causes de la surdicécité

5.4.1 Lésions cérébrales acquises

Une lésion au cerveau consécutif à des blessures accidentelles à la tête, blessures intentionnelles à la tête (par exemple, Syndrome du bébé secoué), manque d'oxygène (suite à une quasi-noyade), tumeur cérébrale, abcès ou hémorragie, attaque d'apoplexie, Syndrome de la mort subite du nourrisson (MSN). Peut entraîner des déficiences variables au niveau visuel, auditif, cognitif et de la motricité. Il se peut qu'il n'y ait aucune atteinte fonctionnelle des yeux et des oreilles, mais le cerveau n'arrive pas à décoder les informations visuelles ou auditives reçues.

Aphasie

Une perturbation de l'expression ou de la compréhension du langage parlé et écrit, qui est souvent consécutive à une attaque d'apoplexie ou autre lésion cérébrale. Source : <http://www.aphasia.org>

Septicémie (Foie)

Une infection générale due à la dissémination dans le sang de microorganismes ou leurs toxines, entraînant une fièvre très élevée. Dans ce cas, il s'agissait d'un enfant avec un abcès au foie qui avait éclaté, engendrant une septicémie, une fièvre élevée et des lésions cérébrales.

Syndrome du bébé secoué

De graves blessures à la tête à la suite de maltraitance ; on l'observe en général chez les bébés de moins de 6 mois. Les symptômes incluent une hémorragie de la rétine, qui peut entraîner une cécité, une hémorragie sous-durale et/ou sous-arachnoïdienne qui peut occasionner une atrophie cérébrale, déficience mentale, quadriplégie spasmodique et un dysfonctionnement important de la motricité. Source: American Academy of Pediatrics (Décembre, 1993) Shaken Baby Syndrome: Inflicted Cerebral Trauma (RE9337). Pediatrics Vol. 92(6) 872-875 <http://www.aap.org/policy/05126.html>

Mort subite du nourrisson (MSN)-Réanimation

En général la MSN est mortelle et sa cause est inconnue. Dans ce cas particulier, l'enfant a été prononcé mort suite à une MSN, puis ranimé. L'enfant a eu une attaque d'apoplexie accompagnée de crises et souffre de dysfonctionnements neurologiques et de pertes sensorielles. Source : Un membre de la famille

5.4.2 Le vieillissement

Le processus de vieillissement augmente la fréquence des pertes visuelles et auditives. Une baisse de l'ouïe est normale à partir d'un certain âge. La fréquence de certaines maladies oculaires, telles que les cataractes, le glaucome et une dégénérescence de la macula, augmentent également, bien que ces maladies ne soient pas réservées aux personnes âgées uniquement puisqu'elles peuvent se manifester chez des jeunes de 35 ans. Source : Joyce Thompson (2001)

Cataractes

Une opacité graduelle du cristallin qui bloque le passage des rayons lumineux, diminuant ainsi la vision. Cette affection frappe notamment les personnes âgées, mais peut se manifester chez les plus jeunes. Source: A Guide to the Human Eye. Merck Frosst Canada Inc (1994)

Myopie Progressive

Un défaut de réfraction de l'œil, qui forme l'image d'un objet lointain (plus de 20 pieds) en avant de la rétine et ne peut donc pas le percevoir distinctement. Source: Understanding Language. National Society for the Prevention of Blindness (1977)

Décollement de la rétine

Les cellules cônes et bâtonnets (couche bacillaire) de la rétine sont partiellement ou complètement séparées de la couche pigmentaire épithéliale, entraînant une perte visuelle dans la région du décollement. Source: Hoffman, 1998. Quick Reference Glossary of Eye Care Terminology

Thrombose de l'œil

La formation d'un caillot de sang dans l'œil. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Glaucome

Maladie de l'œil qui peut endommager le nerf optique de façon permanente. Caractérisée en général par une augmentation de la pression intérieure de l'œil due à l'accumulation de l'humeur aqueuse. Le glaucome entraîne une diminution graduelle du champ visuel, en commençant par la vision périphérique. Le glaucome peut attaquer un œil seulement, mais en général les deux yeux sont atteints. Source: Understanding Language. National Society for the Prevention of Blindness (1977)

Dégénérescence de la macula

Atteinte de la vision centrale consécutive à une altération de la circulation sanguine à la rétine. Cette affection est sans douleur et affecte généralement les personnes âgées mais peut parfois affecter des personnes plus jeunes. La détérioration commence lorsqu'il y a une fuite de sang derrière la rétine, provoquant la formation de vaisseaux sanguins anormaux qui remplacent les nerfs de la rétine. Il y a ensuite une dégénérescence de la macula, portant atteinte à la vision centrale. Source: A Guide to the Human Eye. Merck Frosst Canada Inc. (1994)

5.4.3 Traumatismes à la naissance entraînant des lésions cérébrales

Des complications lors de l'accouchement aboutissant à une hypoxie/anoxie (diminution de l'apport d'oxygène au cerveau) entraînant des troubles neuro-sensorielles irréversibles. Peuvent aboutir à des pertes visuelles et auditives variables.

Hypoxie/Anoxie

Un déficit en oxygène, appelé plus précisément hypoxie.

Syndrome de l'aspiration du méconium

L'aspiration se produit quand le nouveau-né inhale le méconium (premières selles du nouveau-né) alors qu'il est mélangé avec le liquide amniotique pendant le travail et l'accouchement. Le méconium est expulsé si le fœtus manque d'oxygène lors d'un accouchement difficile. Quand l'enfant qui est encore dans l'utérus aspire le mélange de méconium, un blocage partiel ou total

de l'arrivée d'air peut se produire. Ceci peut aboutir à une hypoxie intra-utérine (un déficit d'apport en oxygène à l'enfant alors qu'il est toujours dans l'utérus) causant des lésions cérébrales. Source : <http://health.yahoo.com/health/Diseases>

Hémorragie sous-arachnoïdienne

Une hémorragie dans la région inter crânienne provoquée généralement par une rupture ou un anévrisme. Peut entraîner des anomalies neurologiques et une hémorragie intraoculaire. Source : <http://www.ion.ucl.ac.uk/library/patient/sah.htm>

5.4.4 Lésions cérébrales congénitales

Des lésions au cerveau qui sont déjà présentes à la naissance. Peuvent être la conséquence d'une infection intra-utérine, une anomalie génique, une blessure ou agression au fœtus qui peut altérer le développement normal du cerveau.

Atrophie cérébrale

Diminution du volume du tissu neural dans la partie du cerveau appelée le cervelet.

Hémorragie cérébrale

Un épanchement de sang dans le cervelet causé par la rupture d'un vaisseau cérébral. Source: Stedman's Medical Dictionary (1972)

Paralysie cérébrale

Le terme utilisé pour décrire divers troubles affectant la motricité et la force musculaire dus à un développement anormal du cerveau, avec des séquelles telles que : des mouvements involontaires, des spasmes musculaires, des problèmes de mobilité et de la motricité fine, une perception et des sensations anormales. Les lésions cérébrales associées peuvent provoquer des attaques d'apoplexie, des problèmes d'apprentissage et un retard du développement. Les causes sont nombreuses, y compris les anomalies géniques ou de développement pendant la grossesse, les accouchements difficiles et la prématurité, les blessures à la tête, les blessures consécutives à une noyade, les hémorragies cérébrales et des infections telles que la méningite contractées tôt dans l'enfance. Source : <http://www.cerebralspalsycanada.com>

Malformation cérébrale congénitale

Une malformation ou dysfonctionnement du cerveau qui peut être héréditaire ou la conséquence d'une agression au fœtus pendant la grossesse. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Syndrome de Dandy-Walker

Une malformation congénitale du cerveau très rare caractérisée par une dilatation anormale de la fosse postérieure cérébrale qui perturbe le flux normal du liquide cérébro-spinal à l'intérieur du cerveau. Une accumulation de liquide autour du cerveau provoque une pression anormalement élevée à l'intérieur du crâne et une augmentation du volume de la tête (hydrocéphalie congénitale) entraînant des séquelles neurologiques telles que des problèmes d'apprentissage, un retard de la motricité et de la cognition, des déficiences auditives et visuelles causées par une inflammation du nerf optique et le nystagmus. Les causes sont considérées comme étant multifactorielles ; dans des

cas très rares, ce syndrome est hérédité en tant que trait autosomique. Il semblerait que les garçons soient plus affectés que les filles. Cette malformation se produit au début du développement embryonnaire. Source : National Organisation on Rare Disorders : <http://www.rarediseases.org>; courrier électronique : orphan@rarediseases.org ; Canadian Organization on Rare Disorders ; www.cord.ca ; Dandy Walker Syndrome Network www.geocities.com/heartland/Hills/3919/dws.html

Encéphalocèle

Une malformation congénitale très rare; l' enfant a un trou dans le crâne, par lequel s ' échappe du tissu cérébral et de la membrane. Ceci peut être dû au fait que le tube neural ne s ' est pas refermé lors du développement foetal. Une telle exposition des matières cérébrales peut provoquer une infection ou une inflammation du cerveau (méningite). Peut aussi entraîner une hydrocéphalie avec les symptômes neuraux associés déjà décrits. Source : National Organization on Rare Disorders: <http://www.rarediseases.org>

Encéphalopathie développementale

Toute affection diffuse du cerveau liée au développement cérébral prénatal. Source : Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Hypertrophie du ventricule gauche

Développement excessif du ventricule gauche ou cavité (*ventriculus sinister*) du cerveau, suite à une accumulation du liquide cérébro-spinal. Source : Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Epilepsie

Affection chronique caractérisée par la survenue de crises spasmoides (impulsions électriques) de dysfonctionnement cérébral, souvent accompagnées d ' une perte de connaissance. Les crises d ' épilepsie peuvent se limiter à des troubles du comportement plus ou moins important ou peuvent se traduire par des convulsions motrices généralisées. Source : Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Holoprosencéphalie

Lors du développement cérébral foetal la partie frontale du cerveau n ' arrive pas à se diviser en lobes, ce qui peut avoir des conséquences plus ou moins graves. Les symptômes les plus graves sont un retard mental sévère, des attaques, la microcéphalie et un bec-de-lièvre/une fente palatine. Cette anomalie est associée aux aberrations chromosomiques. Source: National Institute for Neurological Disorders and Stroke; <http://www.ion.ucl.ac.uk/library/holopro.htm>; Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Hydrocéphalie

Une dilatation anormale des ventricules cérébraux qui empêche le flux normal du liquide cérébro-spinal entourant le cerveau et la moelle épinière. Le liquide s ' accumule dans le crâne et augmente la pression sur le tissu cérébral. Une augmentation du volume de la tête (mégalocéphalie) et de la pression à l ' intérieur du cerveau, des convulsions et des réflexes anormaux sont des symptômes

de l'hydrocéphalie. Cette condition peut aboutir au Syndrome de Dandy-Walker. On pense que l'hydrocéphalie congénitale est causée par une interaction complexe de facteurs de l'environnement et de facteurs génétiques. Se produit chez 1 à 2 personnes pour 1000 naissances. Source : National Organization on Rare Disorders ; <http://www.rarediseases.org> ; Hydrocephalus Association; <http://www.HydroAssoc.org/>

Encéphalopathie hypoxique-ischémique (EHI)

Un diagnostic clinique de la détérioration de la fonction neurologique chez un nouveau-né. Ce type de lésion cérébrale est souvent dû à une asphyxie lors de l'accouchement ou immédiatement après, suite à une insuffisance de la circulation sanguine vers l'enfant. Des attaques surviennent souvent chez les enfants ayant souffert d'une asphyxie importante lors de l'accouchement. Source: Birth Trauma Website: Newborn Conditions Associated with Asphyxia: <http://www.alfelgreene.com/newborn.html>

Syndrome de Lennox-Gastaut (SLG)

Une maladie rare qui se manifeste pendant la petite enfance ou chez les jeunes enfants. Elle est caractérisée par de nombreux épisodes de perturbations électriques incontrôlées dans le cerveau (crises) et, dans beaucoup de cas, de retards psychomoteurs ou d'apprentissage des capacités nécessitant une coordination entre les activités physiques et mentales. La plupart des individus souffrent d'une déficience mentale après 5 ans. La fréquence est de 0.1/100,000 enfants dont 3.2% souffrant d'épilepsie. Ce syndrome peut se rencontrer chez des individus souffrant de lésions cérébrales antérieures et d'autres troubles neurologiques résultant d'une tumeur au cerveau, d'une blessure grave à la tête ou d'une maladie congénitale appelée la sclérose tubéreuse. On croit que les facteurs génétiques ne sont responsables que d'un petit nombre de cas moins de 3%. Source : Gilbert (1996); National Organization on Rare Disorders (www.stepstn.com/cgi-win/nord.exe) et www.icondata.com/pedase/files/LENNOX-G.HTM

Lissencéphalie (avec microcéphalie)

Une malformation cérébrale caractérisée par le fait que le cortex cérébral n'est pas enroulé sur lui-même. Parmi les signes cliniques observés chez l'enfant on retrouve une mauvaise recherche visuelle, une mauvaise alimentation, une prise de poids et des attaques. Certains enfants souffrent de microcéphalie. En général les symptômes se manifestent plusieurs mois après la naissance. Cette malformation peut être d'origine génétique ou non-génétique et peut être causée par des infections virales au cours du premier trimestre de grossesse, une insuffisance du flux sanguin vers le cerveau au tout début de son développement, une anomalie génique héréditaire (gène récessif) et une lésion ou mutation dans une partie spécifique du chromosome 17. De nombreux syndromes sont associés à cette condition. Source : Lissencephaly Information for Parents : <http://www.lissencephaly.org/about/lissen.htm>

Microcéphalie

Une diminution anormale du volume du crâne ; dénote également un crâne avec un volume inférieur à 1350 CC. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Saignement néonatal

Concerne un saignement qui se produit pendant la période précédant la naissance ; consécutif à un traumatisme. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Périnatal

Traumatisme qui se produit pendant la période entre la fin de grossesse et les premiers jours de vie. Les définitions d'avant et après sont généralement arbitraires. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Hypoxie périnatale

Un déficit d'oxygène qui se produit pendant la période entre la fin de grossesse et les premiers jours de vie. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Hypoxie ou anoxie pré-natale

Voir Traumatismes à la naissance entraînant des lésions cérébrales

5.4.5 Syndrome de l'alcoolisme fœtal (SAF)

Il y a diverses anomalies congénitales associées à ce syndrome, dont un aspect et un faciès bien particulier, un périmètre crânien inférieur à la moyenne, un retard de croissance avant et après la naissance, ainsi que du développement intellectuel, un manque d'attention et des troubles caractériels. Il y a souvent une malformation de la trompe d'Eustache provoquant une déficience auditive. Les symptômes apparaissent chez les enfants dont la mère a bu régulièrement de l'alcool pendant sa grossesse. Le syndrome est présent à un certain degré chez 1 sur 100 des bébés en vie à la naissance ; cette fréquence augmente à 1 sur 3 si la mère boit beaucoup. Source : Gilbert (1996)

5.4.6 Infections intra-utérines

Syndrome de la rubéole congénitale (SRC)

Concerne les diverses anomalies qui se manifestent souvent chez le nouveau-né lorsque la femme enceinte a contracté le virus de la rubéole au cours du premier trimestre de grossesse. La rubéole congénitale est en général à l'origine de déficits auditifs et visuels, ainsi que d'anomalies cardiaques. D'autres complications peuvent survenir plus tard (comme le diabète et l'hypothyroïdie), surtout vers l'âge de la puberté. La rubéole congénitale est reconnue comme étant une des causes de la perte d'audition, sans les autres anomalies fréquemment associées au SRC. Source: Conditions and Syndromes that can Result in Deafblindness. SENSE-UK, 2000

Cytomégalovirus (CMV)

Un virus fréquent de la famille des herpès qui comprend également la varicelle, l'herpès buccal, et la mononucléose infectieuse. Parfois le virus est transmis au fœtus qui est en train de se former, ce qui peut laisser des séquelles dans un petit nombre de cas, telles que la jaunisse, des taches de couleur sanguine sur la peau, une hypertrophie du foie ou de la rate, une paralysie spasmodique, des calcifications intracrâniennes, un retard mental et des attaques. Dans certains cas des déficits auditifs et visuels peuvent se produire. Source : Cytomegalovirus. Dbl Review : juillet-décembre, 1995

Toxoplasmose

Une infection due à un parasite, *Toxoplasma gondii*. Les symptômes sont en général très discrets et ressemblent à ceux d'une petite grippe. Si la femme enceinte est contaminée par la toxoplasmose, il y a 40% de risque que l'enfant soit atteint d'une anomalie congénitale. S'il s'agit d'une contamination grave, associée à une fièvre, elle peut provoquer une encéphalomyélie, des lésions oculaires, la jaunisse, etc. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

5.4.7 Affections rares héréditaires

Des maladies rares, dont les caractéristiques sont transmises d'un parent à l'enfant. Il y a plusieurs modes de transmission héréditaire : un mélange du matériel génétique parental, la transmission d'un gène récessif (qui peut se produire de façon irrégulière), la transmission d'un gène dominant (d'une génération à l'autre), la transmission par les chromosomes sexuels (par le chromosome X), la transmission maternelle (via les traits distinctifs du cytoplasme de l'ovule), hologynique (de mère à fille), etc. Source: Stedman's Medical Dictionary (1972)

Syndrome Acro-calleux (Syndrome de Schinzel acro-calleux)

Une maladie génétique très rare appartenant au groupe d'anomalies appelées syndromes oraux-faciaux-digitaux dont les manifestations cliniques se traduisent par des malformations du visage, de la bouche, des doigts et des orteils. Cette anomalie est caractérisée par un sous-développement ou l'absence de la bande de fibres nerveuses rejoignant les hémisphères cérébraux ou corpus callosum et un retard mental moyen ou sévère. Les malformations cérébrales peuvent aussi être associées à des complications supplémentaires, telles que des attaques cérébrales et l'hydrocéphalie. Les individus peuvent souffrir d'anomalies physiques oculaires (par exemple, espacement, paupières obliques et étroites avec un repli de l'angle cutané interne des paupières), d'une diminution de la pigmentation rétinienne et d'une atrophie optique. La transmission d'un gène récessif pourrait être à l'origine de ce syndrome, mais il peut souvent se manifester de façon arbitraire. Source: National Organization of Rare Disorders: <http://www.rarediseases.org>

Syndrome d'Alstrom

Un syndrome récessif héréditaire qui peut se transmettre indifféremment aux individus masculins ou féminins. Se traduit par un déficit visuel et auditif dû à un nystagmus et une photodysphorie dans la petite enfance, une rétinopathie pigmentaire progressive, une perte auditive neuro-sensorielle bilatérale (de légère à moyenne). Les individus ont une intelligence normale mais quelques cas de retard à des moments déterminants du développement ont été signalés. Source : <http://lena.jax.org/alstrom/documents>

Maladie de Charcot Marie Tooth (CMT)

Une anomalie neurologique héréditaire courante, généralement reconnue comme étant de type autosomique (ne se transmet pas par les chromosomes sexuels) dominante. Elle peut également se transmettre selon le mode récessif ou lié à l'X. Des preuves récentes soutiendraient qu'elle serait associée à la duplication du chromosome 17. Cent trente mille européens et 150,000 américains sont affectés par cette maladie. Les symptômes apparaissent en général jusqu'à l'âge de 10 ans : atrophie des membres et de leurs extrémités, néphrite rénale et une perte auditive

neuro-sensorielle progressive, qui se déclare pendant l'adolescence. Source : Gilbert (1996) ; www.charcot-marie-tooth.org

Syndrome de Cockayne (Epilepsie précoce)

Une maladie génétique héréditaire à caractère récessif qui est une forme de nanisme très rare. Pour qu'un enfant soit atteint de ce syndrome, les deux parents doivent être porteurs du gène. Des symptômes courants de ce syndrome sont l'épilepsie précoce, le nanisme, la microcéphalie, un retard progressif du développement neurologique, une déficience intellectuelle progressive, une rétinopathie progressive et/ou des cataractes et une perte auditive progressive. Les symptômes apparaissent en général au cours de la deuxième année de vie. Source : <http://www.kimbanet.com> ; Share and Care Cockayne Syndrome Network, courrier électronique : cockayne@kimbanet.com

Syndrome d'ataxie de Friedreich

Une anomalie héréditaire autosomique récessive, affectant un gène sur le chromosome 9, provoquant une atrophie de la moelle épinière. Une maladie progressive, l'âge de la première manifestation est variable, mais se situe en général autour de la puberté. Les atteintes oculaires peuvent se manifester sous la forme de nystagmus et d'atrophie optique. La surdité est moins fréquente. Source : Gilbert (1996) ; <http://www.ataxia.org/>

Syndrome d' Hallgren (Syndrome de Usher associé à des problèmes d'apprentissage)

Une maladie très rare qui décrit l'apparition chez certains enfants atteints du syndrome de Usher d'une instabilité mentale et/ou de problèmes d'apprentissage. Le lien exact n'est pas clair. Source : Gilbert (1996)

Syndrome Infantile de Refsum

Une maladie métabolique rare caractérisée par la diminution ou l'absence de peroxysomes (cellules qui éliminent les toxines du corps) dans le corps et l'accumulation d'acide phytanique dans le plasma sanguin et les tissus. Ce syndrome appartient au groupe d'anomalies génétiques appelé leucodystrophies qui sont caractérisées par une atteinte primitive de la substance blanche du système nerveux central. C'est une maladie héréditaire dont la transmission est autosomique récessive. Elle est caractérisée par des déficiences visuelles telles que la rétinite pigmentaire et le nystagmus, un retard du développement, des déficits auditifs et une légère malformation faciale. Cette maladie se manifeste tôt dans la petite enfance. Source : National Organization on Rare Disorders : <http://www.rarediseases.org> ; <http://www.medemall.com/general/ird.htm> ; et <http://www.oil4kikds.com/>

Syndrome de Kearns-Sayre (SKK)

Voir Affections mitochondriques.

Atrophie optique de Leber (Maladie de Leber)

Une maladie génétique rare qui peut entraîner la perte de la vision centrale suite à une atteinte à la rétine et au nerf optique. Elle se développe généralement chez les hommes, plus souvent vers la fin de la vingtaine ou au début de la trentaine, mais elle peut affecter les hommes et les femmes à

n'importe quel âge. Habituellement, la maladie affecte d'abord un œil et l'autre œil plusieurs mois plus tard. Elle est transmise par la mère. La maladie de Leber est liée à plusieurs gènes, tous dans le DNA de la mitochondrie. Source: Leber's Optic Nerve home page: <http://www.leeder.demon.co.uk/blacktxt/lhonhome.htm>

Leucodystrophie de cause indéterminée

Une anomalie génétique qui affecte la gaine de myéline du cerveau, la moelle épinière et le système nerveux périphérique. Le mode de transmission se fait de façon autosomique récessive ou lié à l'X. Les facultés mentales sont affectées. Source : <http://www.oil4kids.com/aldinfo.htm>

Syndrome de Myers (Syndrome de Smith-Fineman-Myers)

Un syndrome rare caractérisé par la microcéphalie (diminution anormale du volume crânien), un faciès peu commun, une déficience mentale, etc. D'autres symptômes peuvent se manifester, dont le strabisme, des atteintes au nerf optique, des attaques occasionnelles, un retard du développement physique, moteur et intellectuel. La transmission est liée à l'X. Source : <http://www.nim.nih.gov/mesh/jablonski/syndromes>

Neurofibromatose (NF ; aussi connue sous le nom de la maladie de von Recklingshausen)

Une anomalie génique du système nerveux dont la particularité réside dans l'apparition de tumeurs qui affectent principalement le développement et la croissance du tissu cellulaire neural. Cette anomalie est classée NF1 ou NF2 ; la première, plus courante et apparente, est caractérisée par des problèmes dermatologiques, la présence de tumeurs et des problèmes osseux. La deuxième est moins fréquente : des tumeurs bilatérales se forment sur le 8^{ème} nerf crânien. Chez les individus atteints du type NF2 on peut observer un déficit auditif dès l'adolescence. Les tumeurs associées au type NF2 peuvent, dans certains cas, endommager des structures vitales avoisinantes, comme d'autres nerfs crâniens et le pédoncule cérébral. Bien que la NF soit transmise génétiquement, cette anomalie peut se produire à la suite d'une mutation spontanée dans 30% à 50% des cas. Quand ceci se produit, l'anomalie peut se transmettre par la suite de génération à génération. La NF1 est associée au chromosome 17 alors que la NF2 est associée au chromosome 22. Source: National Institute of Neurological Disorders and Stroke: <http://www.ninds.nih.gov/health> et www.medical/disorders/neurofibr.htm

Syndrome de Norrie

Une malformation rare de la rétine caractérisée par une dysplasie de la rétine accompagnée d'un retard mental et d'une surdité neuro-sensorielle sévère. Cette maladie génétique est de transmission récessive et est liée à l'X (chromosome 11). Source : <http://www.icondata.com/health/pedbase/files/NORRIEDI.HTM>

Phénylcétonurie (PCU)

Une maladie métabolique due au déficit d'une enzyme (PHA) nécessaire pour convertir l'aminoacide phénylalanine en aminoacide tyrosine, provoquant une accumulation de phénylalanine dans le sang. Le traitement de cette maladie repose sur un régime spécifique, mais elle peut entraîner des lésions cérébrales si elle n'est pas détectée à la naissance. Elle est à transmission autosomique récessive. Source : Gilbert (1996)

Syndrome de Rud

Une maladie extrêmement rare ; appartient au groupe des ichtyoses ou maladies dermatologiques. Elle se traduit par l 'épilepsie et une déficience mentale. Source: Thai Journal of Dermatology 1986 : 2 : 29-33 ; <http://www.ichtyosis.com/>

Syndrome de Stargardt

Une forme héréditaire courante de dégénérescence de la macula juvénile. La dégénérescence de la macula est caractérisée par une baisse de la vision centrale sans atteinte à la vision périphérique. La dégradation de la vue avec le syndrome de Stargardt est variable. La transmission se fait de façon autosomique récessive. Source : The Foundation Fighting Blindness; <http://blindness.org/html/vision disorder/wstargrdt.html>

Syndrome de Smith Lemli-Opitz (Syndrome RHS)

Un syndrome rare à transmission autosomique récessive avec une fréquence de 1/40,000 naissances. Il se traduit par des problèmes d 'apprentissage, la microcéphalie, des malformations faciales, et à un moindre degré, des problèmes cardiaques et rénaux. Source : Gilbert (1996) ; Opitz Family Network : courrier électronique : opitznet@rymtnhi.com

Syndrome de Treacher Collins

Ce syndrome, qui n 'affecte que le visage et les traits anatomiques associés, se transmet selon le mode autosomique dominant. Il y a aussi cinquante pour cent de chances qu ' il soit le résultat de mutations. Il est caractérisé par une malformation du canal de l 'oreille moyenne et l 'oreille externe, provoquant une surdité de transmission dans certains cas ; des atteintes à l 'œil externe mais qui ne sont pas reconnues comme étant associées à une perte visuelle ; des malformations à la mâchoire et au visage, etc. Source: Gilbert (1996); Treacher Collins Network: <http://www.geocities.com/Heartland/Plains/6153/>

Syndrome de Usher

Une anomalie génétique dont la transmission est autosomique récessive, qui associe une surdité et des troubles de la vision progressives suite à une rétinite pigmentaire. Certains individus atteints de ce syndrome ont également des problèmes d 'équilibre provoqués par leur surdité. Le terme de rétinite pigmentaire désigne un groupe de maladies génétiques de la rétine caractérisées par une atteinte progressive de la rétine, qui n 'arrive plus à transmettre les images au cerveau. Trois différents types de Syndrome de Usher ont été identifiés : le Type 1 est caractérisé par une surdité profonde à la naissance et une RP qui se déclare dans les dix premières années de la vie (et identifiée dans 90% des cas). Le type 2 est caractérisé par une surdité légère ou moyenne à la naissance, la RP se manifestant entre la fin de l 'adolescence et la fin de la vingtaine. Le type 3 est caractérisé par une perte auditive progressive, associée à une RP qui apparaît en vieillissant. Source: The Collaborative Usher Syndrome Project. Boys Town National Research Hospital: <http://www.boystown.org/btnrh/usher.html>

5.4.8 Maladies métaboliques

Ces maladies sont provoquées si il y a déviation de l'activité cellulaire d'une enzyme nécessaire à une réaction biochimique ou si le mécanisme de contrôle de la séquence métabolique est affecté. Ces maladies peuvent être le résultat de mutations génétiques ou de mutations de protéines accidentelles. Le Syndrome Infantile de Refsum et la Phénylcétonurie, qui sont tous les deux des maladies génétiques, appartiennent à ce groupe. Source : <http://www.ncbi.nlm.gov/disease/Metabolism.html>

Diabète sucré

Une maladie métabolique qui est caractérisée par une diminution de l'utilisation des glucides (sucres) et une augmentation de l'utilisation des lipides (corps gras) et des protéines. Elle est due à un manque d'insuline. Elle peut entraîner des complications telles que la névropathie (affection des nerfs périphériques qui concerne essentiellement les fibres sensorielles), la rétinopathie (une maladie progressive de la rétine non-inflammatoire caractérisée par des hémorragies), la néphropathie (affection touchant les reins) et une dégénérescence des grands et petits vaisseaux sanguins. Source : Stedman's Medical Dictionary (1972)

Syndrome de Morquio

Une anomalie enzymatique particulière de la mucopolysaccharide (sucre complexe) qui se traduit par l'accumulation de sucres complexes dans plusieurs organes. Vers l'âge de 18 mois, les individus peuvent présenter les symptômes suivants : un retard de la croissance, une malformation squelettique, une surdité, des malformations cardiaques et/ou une perte visuelle (opacification de la cornée). La fréquence est de 1/100,000 naissances viables ; elle touche les filles comme les garçons. Ce syndrome se transmet selon le mode autosomique récessif. Source : Gilbert (1996)

Maladie de Paget

Une maladie métabolique des os d'origine inconnue qui affecte normalement les personnes âgées et qui entraîne des complications telles que l'arthrite, la surdité, des douleurs et des fractures. La nature progressive de la maladie aboutit à une augmentation du volume du crâne, provoquant une pression sur les nerfs avoisinants. Une augmentation trop importante du volume du crâne due à une telle pression peut provoquer une surdité, des troubles visuels, des vertiges et des acouphènes. Cette maladie est plus fréquente en Grande-Bretagne, où 0.75 à 1.0 millions de personnes sont atteintes, que partout ailleurs dans le monde. Source: The National Association for the relief of Pagets Disease: <http://paget.org.uk/paget.html>

5.4.9 Affections mitochondriques (Encéphalomyopathie)

Maladies neuromusculaires rares dues à des anomalies génétiques de la mitochondrie (structure cellulaire qui libère de l'énergie) qui provoquent un dysfonctionnement du cerveau et des muscles (c'est-à-dire, des encéphalomyopathies). Le nombre de mitochondries anormales est très élevé dans ce type de maladie. Source : <http://www.kumc.edu/gec/support/mitochon/html>

Syndrome de Kearns-Sayre (SKS)

Une maladie rare qui fait partie du groupe de maladies neuromusculaires mentionné ci-dessus. Dans 80% des cas, le matériel chromosomal manquant (la délétion) concerne le DNA unique de la mitochondrie. On peut observer une rétinite pigmentaire de cause indéterminée (accumulation du

matériel pigmentaire), une dégradation progressive de certaines structures optiques, une atrophie du nerf optique, des pertes auditives aboutissant à la surdité, des maladies cardiaques, une déficience mentale, un retard de la croissance, l'ataxie, une dégradation des capacités intellectuelles, etc. Ce syndrome touche les hommes comme les femmes. Les symptômes de cette maladie se manifestent généralement avant l'âge de vingt ans ; les anomalies oculaires et le retard de croissance sont ordinairement constatés avant l'âge de 5 ans. Source : National Organization on Rare Disorders : www.rarediseases.org

Atrophie optique de Leber

Voir la description de la Maladie de Leber sous Affections rares héréditaires.

5.4.10 Anomalies géniques/aberrations chromosomiques non-héréditaires

Parmi ces aberrations on retrouve la délétion chromosomique (perte d'un fragment d'un chromosome) ; duplication chromosomique (duplication d'un fragment de chromosome, aussi appelée trisomie partielle, qui aboutit à trois copies du matériel génétique); anneau chromosomique (fusion des bras des chromosomes qui peut, mais pas forcément, aboutir à une délétion de matériel chromosomique); inversions chromosomiques (deux brisures dans un chromosome) et des translocations chromosomiques (un remaniement déséquilibré du matériel chromosomique parental). Ces anomalies peuvent entraîner des malformations congénitales, des anomalies cognitives et une augmentation du risque de fausse couche. La plupart des anomalies chromosomiques sont le résultat de mutations spontanées dans l'ovule ou le spermatozoïde lors de la méiose. Certaines anomalies peuvent survenir après la conception, alors que d'autres peuvent être héréditées d'un parent. Une maladie ou une anomalie qui a plus d'un symptôme d'identification s'appelle un syndrome. Source: Chromosome Deletion Outreach, Inc, July 2000: Introduction to Chromosome Abnormalities: <http://www.members.aol.com>

Syndrome d'Apert (aussi appelé Acrocephalie-syndactylie du Type 1)

Fait partie d'un groupe de syndromes caractérisés par une fusion prématuée des os du crâne associée à une malformation des pieds. La fréquence se situe entre 1/100,000 et 1/150,000 naissances. La plupart des cas sont reconnus comme étant de nouvelles mutations génétiques. Dans la moitié des cas, il y a prédominance d'une perte auditive congénitale avec de légers problèmes d'apprentissage. Une des complications fréquentes de ce syndrome est l'hydrocéphalie, qui contribue vraisemblablement davantage aux déficiences multisensorielles. Source : Gilbert (1996)

Syndrome de Arnold Chiari

Une malformation cérébrale congénitale rare, une partie du cervelet est en position cervicale car engagée au travers du trou occipital lui-même malformé. L'hydrocéphalie est souvent associée à ce syndrome rare. Il peut se traduire par une déficience mentale variable, et un manque de force musculaire au niveau de la tête et du visage. On peut également observer une vision floue, la surdité et l'ataxie. Source : National Organization on Rare Disorders : <http://www.rarediseases.org>

CHARGE Association

Cette dénomination est un acronyme pour les affections suivantes : C (colobome de l'œil); H (malformations cardiaques heart en anglais) ; A (atrésie choanale) ; R (retard de croissance) ; G (hypoplasie génitale) et E (anomalies auriculaires ear en anglais). Le syndrome de CHARGE est deux fois plus fréquent chez les individus masculins que féminins. La plupart des cas sont le résultat de mutations spontanées au moment de la conception, mais il y a aussi eu des cas de transmission selon le mode autosomique dominant ou récessif. Cette maladie a été associée à la délétion du chromosome 22q11. (Voir Syndrome Vélo-cardio-facial) Source : Gilbert (1996) ; <http://www.ibis-birthdefects.org>

Syndrome de Cornelia de Lange

Un syndrome congénital d'origine inconnue, qui proviendrait plutôt d'une mutation spontanée au moment de la conception que d'une anomalie génique héréditaire. Il se traduit souvent par un poids en dessous de la moyenne à la naissance, un retard de croissance, la microcéphalie, des malformations cardiaques, des malformations des membres, des attaques et un retard du développement, etc. Source : Cornelia de Lange Foundation, <http://cdlsoutreach.org>; courrier électronique : dslsintl@ic平n.net

Syndrome de la Trisomie distale 10q (aussi connu sous le nom de Syndrome 10q+, Syndrome de duplication 10q, Trisomie du chromosome 10q, trisomie partielle 10q et trisomie 10q)

Une anomalie où la personne se retrouve avec un bout supplémentaire ou un fragment distal du chromosome 10, plus spécifiquement au niveau du bras long ou du fragment q. Cette anomalie peut se produire spontanément au moment de la conception, mais elle est plus souvent le résultat d'une translocation ou d'un remaniement déséquilibré du matériel chromosomique parental. On observe des malformations de la tête et du cerveau (dont la microcéphalie), des oreilles, des yeux (dont la microptalmie et le colobome), des systèmes urogénitaux et cardio-vasculaires. Le développement physique et intellectuel est gravement affecté. Source : www.proaxis.com et United States National Library of Medicine chez www.nlm.gov/mesh/ablonski/syndromes/

Syndrome de Down (Trisomie 21)

L'aberration chromosomique la plus connue, sa fréquence se situe entre 1/660 et 1/800 naissances viables. Peut provenir d'un chromosome supplémentaire qui se fixe spontanément sur le chromosome 21 – d'où le nom de trisomie 21 - lors de la production d'ovules ou de spermatozoïdes (ce qui arrive dans 95% des cas) ou de la translocation d'un chromosome supplémentaire sur un autre chromosome (ce qui se produit dans 5% des cas). Dans le premier cas, le risque d'aberrations augmente avec l'âge de la mère. Parmi ses signes cliniques on peut observer un retard du développement, des malformations oculaires (y compris des cataractes et le nystagmus), des maladies cardiaques congénitales, des maladies de la thyroïde et des infections de l'oreille moyenne qui peuvent entraîner une surdité. Source : Gilbert (1996)

Syndrome de Klippel Fiel

Une anomalie rare caractérisée par des complications au niveau de la colonne vertébrale et dans certains cas peut être associée à des malformations oculaires, la surdité (de transmission ou neuro-sensorielle), et des malformations des systèmes urinaire et cardio-vasculaire. Ce syndrome est en

général le résultat d'une mutation spontanée, mais des cas de transmission génétique ont été observés, selon le mode autosomique récessif ou autosomique dominant. Il est possible que plus de deux gènes différents soient à l'origine de ce syndrome. La fréquence est de 1/40,000 naissances viables et ce syndrome affecte plus les filles que les garçons. Source : Gilbert (1996)

Syndrome de Pallister-Killian en mosaïque

Une anomalie rare congénitale due à une térasomie du chromosome 12p (4 copies du même chromosome) dans les cellules affectées, provoquant des malformations crâniennes distinctes et des manifestations neurologiques. Se traduit par des attaques, une déficience mentale profonde, l'hydrocéphalie, une perte auditive neuro-sensorielle, des malformations crano-faciales affectant l'œil (strabisme, ptôsis et parfois des cataractes). Elle atteint les individus sans distinction de sexe. Source : <http://icondata.com/health/pedbase/files/PALLISTE.HTM>

Syndrome du chromosome 18 en anneau

C'est une des trois délétions chromosomiques (18q-, 18p- et anneau 18) du chromosome 18, qui figurent parmi les syndromes de délétion autosomique les plus fréquents. Ce syndrome spécifique se produit quand le chromosome, qui est généralement linéaire, prend la forme d'un anneau. L'anneau 18 peut ressembler au 18q- ou au 18p ou à une combinaison des deux. La plupart des délétions 18q sont le résultat de mutations spontanées lors de la conception, mais dans certains cas ce syndrome peut être transmis à l'enfant si le parent a une translocation équilibrée (sans aucune manifestation clinique). Peut se traduire par une déficience mentale, des attaques, la microcéphalie, des maladies cardiaques congénitales, le nystagmus, le strabisme, des déficiences auditives, le colobome de l'œil, etc. Source: The Chromosome 18. 9 pages, 2001; <http://www.chr18.uthscsa.edu/syndrome.html>

Dysplasie septo-optique (Syndrome de Morsier)

Une anomalie rare caractérisée par un développement anormal du disque optique, des problèmes pituitaires et souvent, l'absence du septum pellicidum ou la partie du cerveau qui sépare les ventricules latéraux du cerveau. Peut se traduire par une cécité dans un œil ou les deux yeux, des attaques et des problèmes intellectuels dans certains cas. La plupart des individus atteints de ce syndrome souffrent de retards du développement et de déficiences visuelles. Source: National Institute of Neurological Disorders and Stroke: <http://www.ninds.nih.gov.health> et www.medical/disorders/septo-optic.htm

Trisomie 22 (trisomie partielle 11;22; déséquilibre 11;22)

La translocation des chromosomes 11 et 22 est à l'origine de cette anomalie. Les enfants nés avec cette maladie ont un chromosome marqueur constitué du bras supérieur (fragment p), et d'une partie du bras inférieur (fragment q) du chromosome 22 et d'un petit fragment du bras inférieur (fragment q) du chromosome 11. Cette anomalie est généralement transmise par un parent porteur mais elle peut être le résultat d'une mutation spontanée au moment de la conception. Des symptômes courants sont un palais fendu, des problèmes cardiaques, des anomalies auriculaires, des anomalies au niveau des organes génitaux mâles et une déficience intellectuelle qui peut varier de moyenne à sévère. Source : <http://ibis-birthdefects.org>

Sclérose tubéreuse

Se réfère à des tubérosités qui se forment et durcissent (la sclérose) dans différents tissus ou organes, y compris le cerveau. Les symptômes : des attaques qui apparaissent très tôt, des problèmes d'apprentissage qui sont en général accompagnés de troubles du comportement (dans 50% des cas). La fréquence est de 1 à 30/40,000 naissances viables. Dans la plupart des cas, cette anomalie est causée par des mutations sporadiques mais on a également observé des cas de transmission selon le mode autosomique dominant. Source: Gilbert (1996); National Organization on Rare Disorders: <http://www.rarediseases.org>

Syndrome de Wolf Hirschhorn (syndrome de délétion 4-p)

Une anomalie rare causée par la délétion de matériel génétique sur le bras court (p) du chromosome 4. Dans la plupart des cas elle se produit spontanément, mais dans environ 10% des cas, elle peut être le résultat d'une translocation équilibrée. Elle se traduit par un retard important de la croissance et des capacités intellectuelles, la microcéphalie, un palais fendu ou un bec-de-lièvre, un colobome de l'œil, des attaques et des malformations cardiaques. Source : Gilbert (1996) ; <http://www.ibis-birthdefects.org/start/wolfhirs.htm>

Syndrome Vélo-cardio-facial (aussi appelé délétion du chromosome 22q11, syndrome de Shprintzen, DiGeorge et Catch 22)

Une anomalie génique spécifique du chromosome 22 caractérisée par la perte d'un petit fragment, et qui a été associée à plus de trente caractéristiques différentes. Dans la plupart des cas elle est le résultat d'une mutation spontanée au moment de la conception, mais elle peut également être transmise par les parents. Les symptômes cliniques sont variés : maladies cardiaques congénitales, malformations du palais ou du velum, un faciès caractéristique. Cette anomalie est aussi liée à des problèmes d'apprentissage, des troubles du comportement, des déficiences de langage et de la parole et à un grand nombre de déficiences cognitives. Beaucoup d'individus ont des malformations oculaires. Source : <http://www.ibis-birthdefects.org>

Syndrome de délétion 13q en anneau

Une anomalie du chromosome 13 par laquelle du matériel chromosomique du bras q se détache et fusionne avec le bras p, créant ainsi un chromosome en anneau et occasionnant une perte de matériel chromosomique. Source: Voir la description du Syndrome du chromosome 18 en anneau.

Syndrome de délétion 18q en anneau

Source : Voir Syndrome du chromosome 18 en anneau.

5.4.11 La prématureté (complications)

Un enfant est considéré comme étant prématuré s'il naît avant la 37^{ème} semaine de grossesse. On observe des complications telles que la cécité, une déficience auditive et des handicaps physiques. La cécité est très fréquente chez les enfants nés prématûrement et elle est désignée sous le nom de Rétinopathie de la prématureté (RDP). La RDP est une maladie de la rétine qui empêche le développement normal de l'œil et qui peut provoquer des lésions irréversibles et une cécité. Source : <http://www.rdbraille.com/pbpb.html>

5.4.12 Médicaments prescrits sur ordonnance (complications)

Dans certains cas de pertes visuelles et auditives, des doses élevées de médicaments prescrits sur ordonnance, en particulier ceux appartenant à la famille des mycines, et l' administration de doses massives pour sauver la vie, ont été mises en cause. Deux incidents spécifiques ont été signalés lors de cette étude, un attribué à la **quinine** et l' autre à un **médicament prénatal non spécifié prescrit sur ordonnance**.

5.4.13 Infections post-natales/dans la petite enfance

Diverses infections d' origine virale et bactérienne qui se manifestent immédiatement après la naissance ou dans la petite enfance.

Méningite

Une inflammation des méninges ou membranes entourant l' encéphale et la moelle épinière, due à une infection virale ou bactérienne. Le méningocoque *Neisseria meningitidis* est à l' origine d' une infection très grave, qui peut provoquer des attaques, la paralysie, la cécité, la surdité, une raideur de la nuque, des maux de tête, etc. Source : Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Scarlatine

Une maladie aiguë caractérisée par une éruption cutanée généralisée de points rouges associée à une fièvre. Source: Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Coqueluche ou Pertussis

Une maladie infectieuse aiguë causée par le *Bordetella pertussis* et caractérisée par de violentes quintes de toux, laissant l' enfant sans souffle. Source : Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Rougeole

Une maladie virale et contagieuse aiguë caractérisée par l' éruption généralisée de tâches rougeâtres et une fièvre. Peut être à l' origine de troubles cérébraux graves. Source: Stedman ' s Medical Dictionary (1972)

Oreillons ou Parotidite

Une maladie virale et contagieuse aiguë caractérisée par une inflammation et une tuméfaction de la glande parotide. Peut parfois provoquer une inflammation des testicules, des ovaires, du pancréas et des méninges (la membrane entourant l' encéphale et la moelle épinière).

5.4.14 Automutilation

Blessure volontaire que s' inflige une personne qui peut provoquer des déficiences visuelles et auditives.

5.4.15 Maladies sexuellement transmissibles

Il s' agit de maladies virales et bactériennes qui se transmettent par le contact sexuel, dont la syphilis, la blennorragie et diverses formes herpès.

Syphilis congénitale

Une maladie bactérienne contagieuse aiguë et chronique dont l' agent est le *Treponema pallidum*. Elle est transmise par un contact direct, généralement lors de rapports sexuels. On l' appelle congénitale lorsqu' elle est transmise à l' enfant dans l' utérus et qu' elle se révèle à la naissance. Elle se manifeste par des lésions au système cardio-vasculaire et au système nerveux central pendant le stade tertiaire ou final de la maladie. Source: Stedman' s Medical Dictionary (1972)

Herpès simplex néo-natal (VHS)

Un virus pathogène de l'herpex simplex chez l'homme, qui provoque une stomatite aiguë (inflammation de la muqueuse buccale), surtout chez les enfants, et ce qu' on appelle des boutons de fièvre, en général sur les lèvres et les narines externes. Source: Stedman' s Medical Dictionary (1972)

5.5 Définitions des différents modes de communication (Source: Joyce Thompson, communication personnelle, 2001)

Langage des signes adapté utilisé par une personne sourde-aveugle, qui place ses mains par-dessus celles de l' autre personne communiquant par signes afin de sentir les mouvements de mains qui expriment des mots, des actions ou des lettres. Aussi utilisé par les personnes sourdes qui ont une perte visuelle sévère ou qui sont aveugles.

Audio-cassettes un système de communication réceptif utilisé par les personnes qui peuvent entendre. Est aussi un moyen de communication expressif utilisé par les personnes qui ont l' usage de la parole pour envoyer des messages enregistrés aux membres de la famille et aux amis entendants.

Braille intégral un système de points en relief qui indiquent les lettres de l' alphabet.

Braille abrégé un système sophistiqué difficile à apprendre, qui utilise les points en relief du braille, mais où les mots sont contractés. Utilisé par les personnes avec une perte visuelle sévère qui les empêche de lire les caractères d' imprimerie, même avec une loupe.

Décodeurs de sous-titres sont utilisés pour capter les sous-titres transmis par les câbles de télévision mais qui ne sont pas visibles sans le décodeur. Les textes de certains programmes sont aussi disponibles si la personne à une capacité visuelle suffisante lui permettant de comprendre l' idée générale du programme.

Gestes il s'agit en général d' un système personnel de mouvements corporels et manuels développé par des membres de famille ou le personnel d' institutions qui n' ont jamais appris le langage des signes requis pour communiquer avec les personnes sourdes ou sourdes-aveugles.

Alphabet manuel un système tactile d' épellation digitale qui consiste à épeler chaque mot en tapant différents points sur la paume de la personne sourde-aveugle. Utilisé par beaucoup de

personnes atteintes d'une surdicécité totale.

Autres modes (non spécifiés) il peut s'agir du morse tapé dans la main ou d'un disque vibrateur. *Le langage parlé complété (LPC)* est une méthode de lecture labiale accompagnée de mouvements manuels pour indiquer les sons de la parole qu'on ne peut pas lire sur les lèvres. Avec la méthode *Tadoma*, la personne sourde-aveugle place le pouce sur les lèvres, l'index sur la mâchoire et les trois autres doigts repliés sur la gorge de la personne qui parle pour lire ce qu'elle dit.

Langage des signes le Langage des Signes Québécois (LSQ)/Américain (ASL) ou le français/anglais signé sont utilisés par les personnes sourdes avec une capacité visuelle suffisante.

Parole Peut être expressive et/ou réceptive et implique que la personne atteinte de surdicécité n'a pas toujours été sourde ou qu'elle peut encore entendre (avec l'aide d'un amplificateur) et est généralement complétée par la lecture labiale.

Tellatouch un clavier mécanique qui ressemble à celui d'une machine à écrire avec six touches en plus. Il est utilisé par les personnes qui savent écrire le braille pour communiquer avec une personne sourde-aveugle qui lit le braille. Le lecteur place son doigt sur une cellule braille (lettre) pour recevoir le message de la personne en train de l'écrire. C'est une aide précieuse pour la personne sourde-aveugle qui sait lire le braille quand elle voyage seule ou qu'elle est à l'hôpital. Cette machine n'est plus fabriquée.

Télébraille est un appareil téléphonique qui ressemble au Tellatouch mais a un affichage en braille pour les personnes sourdes-aveugles sachant lire le braille.

Téléscripteur-ATS (Appareil de télécommunication pour les sourds) sont des appareils à clavier digital avec un affichage, reliés à la ligne téléphonique par un coupleur acoustique pour le récepteur téléphonique ou branchés directement sur la ligne téléphonique à l'aide d'une fiche de raccordement. Les messages sont, soit échangés entre deux appareils similaires, soit envoyés à l'aide d'un opérateur téléphonique, qui transmet le message verbalement à la personne entendante et ensuite tape la réponse de cette dernière, qui est transmise à l'appareil de la personne sourde-aveugle.

Ecriture en lettres attachées/en caractères d'imprimerie utilisée par la personne sourde-aveugle (sourde mais avec une vision résiduelle) pour communiquer avec les personnes qui ne connaissent pas le mode de communication de la personne sourde-aveugle.

5.6 Définitions des différentes aides à la communication (Source : Joyce Thompson, Communication personnelle, 2001)

Le **convertisseur en braille** est un appareil mécanique avec 6 touches et une barre d'espacement, qui tape en relief sur le papier braille les points symbolisant les lettres de l'alphabet. Le plus populaire est le Convertisseur en braille de Perkins, un appareil lourd et robuste

qui n'a pas changé depuis son lancement il y a 50 ans. Prix : plus de \$CDN 1,000.

La **télévisionneuse** (télévision à circuit fermé) est une caméra qui agrandit les caractères d'imprimerie (jusqu'à 60 fois) sur un écran similaire à celui d'une télévision avec la possibilité de convertir le texte au mode négatif (lettres blanches sur un fond noir) ce que préfèrent beaucoup de personnes avec une vision basse. Le coût approximatif de cet appareil est de \$ 3,000.

Les **implants cochléaires** consistent en un microphone placé à l'extérieur de l'oreille et d'un processeur implanté à l'intérieur de l'oreille. Le processeur sélectionne et code les sons afin que le cerveau puisse les comprendre. Les messages sont envoyés directement au cerveau, en contournant les parties de l'oreille interne qui ne fonctionnent plus. Les implants cochléaires sont de plus en plus recherchés par les personnes atteintes de surdicécité.

Les **ordinateurs** sont souvent utilisés lors de réunions. Une personne est chargée de retranscrire sur ordinateur le contenu des discussions et la personne sourde/avec une vision basse lira le texte qui défile, qui aura été formaté avec la taille de police et le contraste qui lui convient. Plusieurs écrans peuvent être reliés au poste de la personne qui retranscrit afin que plusieurs personnes puissent lire simultanément ; ou le texte peut être projeté sur un grand écran si tout l'auditoire est sourd. Ceci ne convient pas aux personnes sourdes-aveugles.

Le **MF/Infrarouge** est un système d'amplification des sons sur lequel est branché un émetteur MF ou infrarouge et qui permet aux personnes malentendantes équipées de récepteurs compatibles d'écouter une bande sonore, des concerts dans des salles de spectacles ou des offices, sans entendre les bruits émis par les spectateurs.

Les **appareils auditifs** sont utilisés par un grand nombre de personnes qui ne peuvent percevoir la parole mais qui ont une audition résiduelle leur permettent de percevoir des sirènes et les sons de l'environnement. Cette capacité à entendre des sons rend les personnes sourdes-aveugles plus conscientes de leur environnement et contribue énormément à leur sécurité.

L'**Internet** est un système qui permet aux individus de se connecter électroniquement avec d'autres personnes par le biais d'un ordinateur et d'obtenir des informations via le Web mondial. Malheureusement, il y a beaucoup de personnes atteintes de surdicécité qui n'ont pas accès à la formation ou aux ressources nécessaires pour pouvoir acheter un ordinateur et accéder à l'internet.

Les **loupes** sont utilisées pour agrandir les caractères d'imprimerie et un grand choix de modèles existe (loupe à main, de poche, avec une lumière).

Les **longues-vue** sont des appareils oculaires utilisés à l'extérieur pour lire les panneaux ou numéros de rues ou à l'intérieur pour lire les tableaux noirs.

Le **matériel d'écriture braille** consiste en une tablette en plastique ou métal avec du papier braille et un stylo spéciale (barre en métal épointée) pour embosser les points représentant les différentes

lettres.

6.0 BIBLIOGRAPHIE

- Brown, David (1997). *Trends in the population of children with multi-sensory development*. Talking Sense, Eté 1997, pp 12-14.
- Bulmer, Cherry et Newbury, Jo Ann (1995). *WINGS: A Model for an Integrated Lifestyle*. L'Association canadienne de la surdicécité et de la rubéole. Owen Sound, Ontario.
- Collins, M., Majors M. et Riggio, M. (1991). *New Deaf-Blind Population: Etiological Factors and Implications for the future*. Compte-rendu de la 10ème Conférence de IAEDB International, Orebro, Suède.
- Ellis, Caroline. *Deafblind people and welfare reform: Towards recognition and inclusion*. Sense-Royaume-Uni, juillet 1998.
- Gilbert, Patricia (1996). *The A-Z reference Book of Syndromes and Inherited Disorders, Second Edition*. Réimprimé en 1997 par : Stanley Thorne Publishers, Cheltenham, Royaume-Uni.
- Ginou, Ben et Nancy Lord. (2001). *Communication personnelle*.
- Green, William (2001). *Communication personnelle*.

Hembree, Robbin (2000). *National deaf-blind child count summary: December 1, 1999 count*. Monmouth, Orégon. National Technical Assistance Consortium for Children and Young Adults who are Deaf-Blind (NTAC), Teaching Research Division, Western Oregon University.

Lefebvre, Gilles (2000). *Communication personnelle*.

Lévesque, Alain (2000). *Communication personnelle*.

Lewin-Leigh, Benedict (2001). *Communication personnelle*.

O'Donnell, Nancy (2001). *Communication personnelle*.

Stedman's Medical Dictionary (1972). *A vocabulary of medicine and its allied sciences, with pronunciations and deviations, Twenty Second Edition*. The Williams & Wilkins Company, Baltimore.

Stette, Oystein (2001). *Communication personnelle*.

Svingen, E., Friile, B. et Jacobsen, K (1987). *Work with the Deaf-Blind in Norway by the National Central Team for the Deaf-Blind*.

Task Force Report (1984). *Report of the Task Force to the Advisory Committee on Services to Deaf-Blind Persons in Canada*. Subventionné par: National Welfare Grants Program, Health and Welfare Canada. INCA, Toronto, Ontario.

Thompson, Joyce (2001). *Communication personnelle*.