

# 48

## **SURDICECITE ET DOUBLE DEFICIENCE SENSORIELLE**

Prospection et analyse documentaire pour comprendre la surdicécité et la double déficience visuelle et auditive : définition, méthode d'évaluation et ressources existantes.

Ce document a été réalisé dans le cadre de la recherche « **Identification des spécificités de la perception et progressions pédagogiques personnalisées pour les enfants en situation de surdicécité et autres handicaps complexes sévères (IS4P)** », réalisée par :



Et soutenue par :



FIRAH – 2024

[Attribution – Pas d'utilisation commerciale – Pas de modifications](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Ce dossier documentaire a été produit dans le cadre de la recherche appliquée « **Identification des spécificités de la perception et progressions pédagogiques personnalisées pour les enfants en situation de surdicécité et autres handicaps complexes sévères (IS4P)** » menée par l’institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation inclusive (INSEI) et son laboratoire le Groupe de recherche sur le handicap, l'accessibilité, les pratiques éducatives et scolaires (Grhape), le Centre national de ressources handicaps rares (Cresam), le Centre de ressources de soutien aux sourdaveugles et à leurs familles « Yaseneva Polyana », l’organisation publique caritative interrégionale « Community of Deafblind Families », avec l’Institut d’éducation sensoriel (IDES), l’Institut des jeunes sourds de Bourg-La-Reine (IJS), le Centre d’éducation spécialisée pour enfants sourdaveugles (Cessa), l’association Les Tout-Petits et le centre de pédagogie curative de Moscou.

Cette recherche a été soutenue par la FIRA, Klésia et le CCAH dans le cadre de l’appel à projets « L’intervention précoce : l’enfant handicapé, ses parents et les autres aidants ».

Ce document a été réalisé en avril 2023 par :

- Alina Khokhlova (INSHEA, Grhapes UR 7287)
- Cédric Moreau (INSHEA, Grhapes UR 7287)
- Caroline Treffé (INSHEA, Grhapes UR 7287)
- Loïc Le Minor (Cresam, Université de Poitiers, GRESCO, EA 3815)
- Corinne Boutet (Cresam)
- Iuliia Kremneva (Community of Deafblind Families)

L’objectif de ce dossier documentaire est de rendre compte des connaissances actuelles en recherche appliquée sur la surdicécité et la double déficience sensorielle. Elle a abouti à la sélection de ressources pertinentes au regard de la thématique, chacune classée au moyen d’un ensemble de critères prédéterminés. Parmi ces ressources, 7 ont été sélectionnées comme particulièrement pertinentes et intéressantes au regard de leur capacité à être applicables, particulièrement pour les personnes en situation de handicap et les organisations qui les représentent.

La sélection des recherches a été réalisée en fonction des points suivants, qui précisent ce que la FIRA entend par les termes de recherche appliquée sur le handicap :

- C’est d’abord un travail de recherche proprement dit, obéissant à ses règles de méthode et de rigueur, permettant la mise en œuvre d’une démarche scientifique, et

impliquant des équipes d'un ou plusieurs chercheurs ou enseignants-chercheurs dont la recherche est l'une des missions statutaires.

- La recherche appliquée est différente de la recherche fondamentale. Son objectif est d'accroître la participation sociale et l'autonomie des personnes en situation de handicap. Elle ne vise pas seulement la production de savoirs théoriques, mais également la résolution de problèmes pratiques en lien avec les besoins et les préoccupations des personnes en situation de handicap et de leurs familles. La collaboration entre les personnes en situation de handicap et leurs familles, les professionnels et les chercheurs est donc une donnée fondamentale dans la réalisation de ce type de recherche.
- En ce sens, ce type de recherche est destiné à produire des résultats directement applicables. En plus des publications classiques (articles, rapports de recherche), les recherches appliquées sont destinées à produire d'autres publications, appelées « supports d'applications », qui peuvent prendre différentes formes : développement de bonnes pratiques, guides méthodologiques, supports de formation, etc., et sont destinées à différents acteurs (personnes en situation de handicap professionnels, institutions).

Ce travail ne vise pas l'exhaustivité mais l'identification de résultats et de connaissances produits par des travaux de recherche pouvant être utiles aux acteurs de terrain pour améliorer la qualité et le choix de vie ainsi que la participation sociale des personnes en situation de handicap.

## Sommaire

Note de synthèse.....	5
○ Surdicécité et double déficience sensorielle.....	5
○ Évolution de la surdicécité et de la double déficience sensorielle .....	11
○ Évaluation.....	18
Fiches de lecture .....	22
Fiche n°1 : "Rehabilitation and Research Priorities in Deafblindness for the Next Decade" .....	22
Fiche n°2 : " <i>Guidelines for Assessment of Cognition in Relation to Congenital Deafblindness</i> " .....	25
Fiche n°3 : "Revealing hidden potentials – Assessing cognition in individuals with congenital deafblindness".....	30
Fiche n°4 : Child-guided strategies: the van Dijk approach to assessment for understanding children and youth with sensory impairments and multiple disabilities.....	33
Fiche n°5a : " <i>Understanding and Supporting Learners with Disabilities</i> " - Chapitre sur les troubles multiples du développement.....	38
Fiche n°5b : " <i>Understanding and Supporting Learners with Disabilities</i> " - Chapitre sur la surdicécité .....	41
Fiche n°6 : "Cortical Vision Impairment: Assessment and Intervention" & "Ellen Mazel Discusses Cortical Visual Impairment (CVI)"Remarque : .....	44
Fiche n°7 : Vivre au quotidien avec un enfant sourd-aveugle: Guide pratique à l'intention des parents et de l'entourage .....	47
Liens utiles.....	51
Bibliographie .....	52

## Note de synthèse

### ○ Surdicécité et double déficience sensorielle

Selon la déclaration du Parlement européen sur les droits des personnes sourdaveugles (01/04/2004), « la surdicécité est un handicap distinct, qui se traduit par des difficultés d'accès à l'information, à la communication et à la mobilité ».

La vue et l'ouïe sont les principaux canaux de la perception humaine et sont cruciales pour la perception à distance des objets et des individus. Elles permettent d'identifier les stimuli et d'organiser le comportement de la personne afin qu'elle se dirige vers les objets qu'elle souhaite explorer ou éviter. Si l'un de ces canaux est absent ou strictement limité, le second peut compenser en partie le manque d'informations. En cas de déficience visuelle, la vision peut être compensée par la perception auditive et le toucher ; si le canal auditif est endommagé, la vision et le sens des vibrations aident à naviguer et à explorer l'environnement. Si ces deux canaux sont endommagés, l'impact sur la vie d'une personne ne se limite pas à la somme des impacts de la déficience auditive et visuelle et les possibilités de compensation sont extrêmement réduites (Lefebvre, Thibodeau, Lavoie, 2016). Les possibilités d'orientation sûre sont limitées dans l'environnement et la motivation pour cette orientation. Il existe des exemples d'enfants sourdaveugles qui refusent de marcher de manière indépendante à cause d'une expérience traumatique épisodique, même minime. Ils préfèrent souvent s'asseoir ou s'allonger au même endroit et se concentrer sur leurs sensations corporelles, également parce qu'ils ne savent pas si leur mère est présente ou s'il y a des jouets intéressants dans la pièce. Il est difficile pour l'enfant avec une déficience visuelle et auditive de percevoir le comportement communicatif tel que le contact visuel et l'expression faciale (Damen, 2015), de reconnaître les personnes et les objets qui aident à anticiper les événements (van Dijk, et al., 2007), de manipuler librement même des objets familiers sans contrôle visuel.

Il existe des approches médicales et fonctionnelles pour définir la surdicécité. L'approche médicale évalue le degré de déficience sensorielle, tandis que l'approche fonctionnelle évalue

les caractéristiques conséquentes du fonctionnement et des capacités d'un individu. La Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (OMS, 2012) considère les déficiences développementales dans le cadre d'un modèle bio-social, c'est-à-dire que le niveau de fonctionnement d'une personne handicapée dépend des caractéristiques de son diagnostic médical en interaction avec son environnement. Le niveau de fonctionnement d'une personne dans la vie quotidienne et sociale dépend précisément de l'interaction de ces deux facteurs. En d'autres termes, deux enfants présentant les mêmes caractéristiques médicales peuvent présenter des progrès de développement très différents en fonction de leur environnement (Guidett & Tourette, 2018).

L'ensemble des personnes atteintes de surdicécité ne constitue pas un groupe homogène. Les enfants et les adultes diffèrent par le type et le niveau de la perte d'audition et de vision, l'âge de la perte de vision et d'audition, les caractéristiques physiques et somatiques, le fonctionnement cognitif, les formes expressives et réceptives de communication et les antécédents d'apprentissage (Lombardi, 2019).

L'organisation mondiale pour les personnes atteintes de surdicécité, Deafblind International (DBI), et ceux qui sont engagés avec eux, définissent le terme comme suit :

*Le terme de surdicécité décrit une condition qui combine à des degrés divers une déficience auditive et visuelle. Deux déficiences sensorielles multiplient et intensifient l'impact de l'une sur l'autre, créant ainsi un handicap grave, différent et unique. Toutes les personnes sourdaveugles rencontrent des problèmes de communication, d'accès à l'information et à la mobilité. Toutefois, leurs besoins spécifiques varient énormément en fonction de l'âge, de l'apparition et du type de surdicécité ([www.deafblindinternational.org](http://www.deafblindinternational.org)) (Bendixen, et al., 2020).*

En France, le comité interministériel du handicap, par la mise en place d'un groupe de travail destiné à apporter des réponses permettant d'améliorer la vie des personnes sourdaveugles, a proposé la définition suivante de la surdicécité :

*« La surdicécité résulte de la combinaison, à des degrés divers, d'une altération des fonctions auditive et visuelle, qui ne se compensent pas mutuellement<sup>1</sup>, engendrant une situation de*

*handicap n'étant pas la simple addition de ces troubles. Elle peut survenir et s'aggraver à tous les âges de la vie.*

*La surdicécité affecte l'interaction avec l'environnement humain et social et nécessite des adaptations et des compensations spécifiques.*

*Malgré les aides, des difficultés peuvent persister et se manifester dans divers domaines, parmi lesquels<sup>2</sup>:*

- *le langage et la communication,*
- *l'accès à l'information,*
- *la mobilité et le déplacement*

*Compte tenu de la diversité de ces altérations sensorielles, trois catégories de surdicécité, souvent associées à d'autres déficiences, sont identifiées pour mieux définir les accompagnements :*

- *la surdicécité est dite primaire quand la double altération sensorielle est présente dès la naissance ou survient avant l'acquisition du langage.*
- *la surdicécité est dite secondaire lorsque la personne est atteinte d'une seule altération sensorielle à l'origine, puis que la deuxième atteinte apparaît au cours de la vie, ou est consécutive d'une maladie (méningite par exemple) ou d'un accident.*
- *la surdicécité est dite tertiaire si la personne n'a pas d'altération sensorielle à l'origine ou une seule, et que la survenue de la seconde est liée à l'avancée en âge.*

*Toutefois, leurs besoins spécifiques varient en fonction de l'âge de la personne à l'apparition de la surdicécité et de ses caractéristiques individuelles » (CNRHR-CRESAM, 2022).*

Ces deux définitions sont proches de l'approche nordique de l'identification de la surdicécité. Cette approche permet de regrouper les différents cas de double déficience visuelle et auditive. Elle définit la surdicécité comme une « *déficience combinée de la vision et de l'audition d'une gravité telle qu'il est difficile pour les sens déficients de compenser* ». Elle affecte la vie sociale, la communication et l'accès à l'information, l'orientation et la capacité à se déplacer librement et en toute sécurité (Johansen, 2018).



La définition nordique a un caractère fonctionnel ; elle inclut les déficiences auditives et visuelles de différents degrés et étiologies et peut servir de base à l'identification des besoins particuliers associés aux spécificités de la perception visuelle et auditive.

Le degré d'hétérogénéité dans le groupe de personnes sourdaveugles et présentant une double déficience sensorielle est grandement influencé par l'énorme variabilité des combinaisons possibles du degré, de la nature et du moment de l'apparition de la déficience auditive et visuelle.

Les critères permettant de déterminer le degré de déficience visuelle sont l'acuité visuelle et le champ visuel. Toutefois, la vision des couleurs, la sensibilité aux contrastes, la dépendance à l'éclairage et la vision de près et de loin sont également reconnues comme des caractéristiques de la fonction visuelle. Les critères classiques de la déficience auditive sont la plage de sons perçus et la fréquence des stimuli acoustiques. Les méthodes objectives d'évaluation de l'audition et de la vision visent à évaluer ces paramètres. Aujourd'hui, dans les pays industrialisés où la technologie médicale est développée, on constate une prédominance de la déficience visuelle cérébrale (Chabrol & Desguerre, 2020; Mazel, 2020). Leurs manifestations sont décrites dans la littérature des dernières décennies et seront abordées plus en détail plus loin dans cette revue. Il existe également des troubles du traitement acoustique central, sur lesquels il est plus difficile de trouver des informations, car les définitions varient d'un pays à l'autre et le diagnostic est difficile à vérifier (Moore, 2018).

Le moment de l'apparition de la déficience visuelle joue un rôle essentiel dans le développement de l'enfant. La déficience visuelle congénitale entraîne des effets sur le développement beaucoup plus importants que la déficience visuelle acquise (Chabrol & Desguerre, 2020).

Les personnes pour lesquelles la surdicécité apparaît plusieurs années après la naissance peuvent garder en mémoire des images acoustiques et visuelles du monde. Elles peuvent également garder leurs compétences sociales, langagières et spatiales. La surdicécité acquise change leur façon de communiquer, de s'orienter et nécessite une assistante technique ou

humaine accompagnée d'un support psychologique. Dans ce cas, l'aspect psychologique est sans doute plus important.

Comparées aux personnes avec une surdicécité acquise, le développement des personnes nées sourdaveugles est totalement différent. L'enfant né sourdaveugle développe une image particulière du monde qui l'entoure. Il n'a pas d'image visuelle ou acoustique et il est difficile d'imaginer quelles sont ses représentations des objets, des personnes et de son environnement. La surdit   cong  nitale change radicalement le d  veloppement cognitif, social et   motionnel, compar      celui d'une surdic  c  t   acquise. La surdic  c  t   cong  nitale contraint    d  velopper pour les personnes proches, des strat  gies sp  cifiques en ce qui concerne : les interactions, les   changes d'informations et la fa  on d'  duquer. Ainsi, les parents et les professionnels qui vivent et travaillent au quotidien avec l'enfant jouent un r  le de premier plan dans la compr  hension et la satisfaction de ses besoins perceptifs en lui fournissant une stimulation sensorielle appropri  e, en lui permettant de d  couvrir et de d  velopper ses moyens de communication (Lefebvre, Thibodeau, Lavoie, 2016).

Un autre facteur est aussi    prendre en consid  ration : lors d'une surdic  c  t   cong  nitale, d'autres probl  mes d  veloppementaux apparaissent fr  quemment en parall  le ou en compl  ment.

La surdit   cong  nitale est d  finie diff  remment selon les sources, tant sur le plan chronologique que fonctionnel (de la naissance,    l'  ge de 2 ans,    l'  ge de 3 ans / avant l'acquisition du langage, avant l'acquisition des comp  tences fondamentales de communication).

La surdit   cong  nitale entra  ne des privations physiques et sociales et limite l'acc  s au monde. La perception tactile est fragment  e et intermittente, contrairement    la perception visuelle et auditive constante et holistique. Elle offre un acc  s insuffisant aux informations distantes et prend plus de temps pour recevoir toutes les informations entrantes.

Dans un environnement non adapt   et non s  curis  , la personne sourdaveugle se trouve dans une situation de privation cognitive-motrice, ainsi qu'  motionnelle et culturelle (Ask Larsen & Damen. 2014).

Bien que des ressources et des technologies soient disponibles pour enseigner aux enfants atteints de déficience visuelle et de double déficience sensorielle, tous les enfants n'y ont pas accès car leurs caractéristiques visuelles et auditives ne sont pas diagnostiquées. Par exemple, une déficience auditive accompagnée de multiples troubles du développement ou une déficience visuelle progressive peut ne pas être identifiée. Dans ce cas, les besoins éducatifs individuels ne sont pas entièrement pris en compte (Spring, 2019). Pourtant, la manière d'éduquer les enfants sourdaveugles est peu connue de la plupart des professionnels de l'éducation (Lombardi, 2019).

Dans certains cas, les parents, qui connaissent le comportement auditif et visuel de leur enfant, expliquent aux enseignants comment leur enfant peut mieux s'approprier le matériel d'apprentissage (Spring, 2019).

Si les parents et les professionnels de l'assistance se rendent clairement compte de ce que l'enfant perçoit et de la manière dont il le perçoit, ils peuvent lui rendre le monde plus accessible. Ils pourraient stimuler la vue et l'ouïe de l'enfant de la meilleure façon possible et développer les fonctions motrices et cognitives, le comportement intentionnel et la communication. Il est également clair que des activités appropriées, un environnement et une communication adaptés augmenteraient aussi la qualité de vie de l'enfant et de sa famille, car il percevrait le monde qui l'entoure comme plus prévisible et sécurisant, plus riche en événements et plus intéressant (Lefebvre, Thibodeau, Lavoie, 2016).

W. Wittich, coordinateur du réseau de recherche Deafblind International, et ses co-auteurs soulignent que la recherche et la réadaptation doivent être privilégiées par trois groupes de personnes - les personnes atteintes d'une double déficience sensorielle, les prestataires de services et les chercheurs. Toutefois, les domaines d'intérêt doivent inclure non seulement l'audition et la vision, mais également tous les aspects de la surdicécité. Selon les résultats de l'enquête menée auprès des trois groupes, les priorités actuelles en matière de recherche et de pratique sont l'interdisciplinarité (la recherche étant avant tout un échange entre les scientifiques et les parties prenantes), l'aide précoce (qui commence dès le plus jeune âge), le développement de programmes de réadaptation individualisés, la sensibilisation accrue des

membres de la famille et des amis à la surdicécité, le développement d'outils d'évaluation (Wittich, et al., 2016).

- **Évolution de la surdicécité et de la double déficience sensorielle**

L'évolution des troubles du développement est liée au niveau de progrès de la réanimation et des soins de support. Le taux de guérison et l'adaptation des enfants présentant des déficiences légères sont plus élevés. Les taux de survie et l'espérance de vie des personnes atteintes de troubles graves du développement sont plus importants. La prévalence des diagnostics au sein des différents types de groupes de déficience évolue, le nombre d'étiologies infectieuses et traumatiques diminue et le pourcentage de pathologie génétique augmente. Les troubles acquis cèdent la place aux troubles congénitaux (Guidetti & Tourette, 2018).

Les données statistiques sur l'évolution de l'étiologie de la surdicécité au cours des dernières décennies montrent la prévalence des enfants présentant des déficiences congénitales de la vision et de l'audition combinées à d'autres troubles (Басилова (Basilova), 2011). Cela est dû en grande partie aux progrès médicaux dans la prise en charge des enfants prématurés et des enfants présentant des syndromes génétiques rares.

*Les statistiques de la fondation russe de soutien aux sourdaveugles "Con-nection" : au cours des 20 dernières années, la plupart des cas de surdicécité (près de 70% des 713 cas) sont des enfants atteints de déficiences congénitales, nés prématurément et/ou présentant des syndromes génétiques rares. Ils ont une vision partielle et une perte d'audition en combinaison avec d'autres troubles (Меликсетян (Meliksetyan), et al., 2018).*

*Selon les statistiques françaises, on a enregistré 7,5% de naissances prématurées en 2016 (Blondel, et al., 2017), 24% d'entre elles sont des nourrissons nés à moins de 32ème semaine de gestation. La moitié des nourrissons nés avant la 27e semaine de gestation présentent des troubles moteurs, cognitifs ou sensoriels (Fondation paralysie cérébrale, 2018). Certains des enfants prématurés présentent des troubles multiples, notamment des déficiences visuelles et auditives.*

Les changements dans l'étiologie des déficiences auditives et visuelles conduisent à un mélange de surdité congénitale et d'un autre groupe de troubles du développement - les déficiences multiples. Le groupe de « surdité pure » est très petit (Lombardi, 2019).

Les troubles multiples du développement sont la conséquence de dysfonctionnements cérébraux basés sur le manque de structures cérébrales ainsi que d'anomalies dans d'autres fonctions du corps de l'enfant.

Ces troubles sont congénitaux ou acquis assez tôt dans le développement postnatal et se manifestent par de multiples problèmes moteurs, perceptifs, cognitifs et communicatifs graves.

Principalement, les déficiences multiples font référence à des combinaisons de dysfonctionnements moteurs et cognitifs graves qui entraînent une limitation significative de l'autonomie. Mais généralement, des problèmes visuels, auditifs, comportementaux et de communication de gravité variable sont également présents et l'épilepsie est fréquente. Le nombre et le degré des déficiences varient. Lorsqu'on parle de troubles multiples du développement, il est également nécessaire de prendre en compte l'état physique de l'enfant, qui diffère des statistiques habituelles. Par exemple, il peut avoir une température peut être toujours plus basse, des rythmes veille-sommeil spécifiques, etc. L'instabilité somatique est également caractéristique de ces enfants (Chabrol & Desguerre, 2020).

Toutefois, le terme « polyhandicap » est générique et large. Il n'est pas possible de déterminer à partir du nom : combien de déficiences un enfant a, quels types de déficiences sont présents ; ou la gravité de chaque déficience (Lombardi, 2019).

On sait également qu'entre 30 et 50 % des enfants atteints de déficience visuelle présentent des troubles du développement supplémentaires. Pour les enfants souffrant de handicaps multiples, la vision joue un rôle incroyablement important dans leur qualité de vie, car c'est le contact visuel qui, dans la plupart des cas, offre des possibilités de communication et au moins une certaine autonomie (Chabrol & Desguerre, 2020).

Un trait commun du groupe est le fait que la plupart des enfants souffrant de handicaps multiples ont besoin d'une certaine forme d'aide et de soutien tout au long de leur vie. Lors de l'examen du type de soutien dont un enfant a besoin, toutes les activités de la vie doivent

être évaluées : soins personnels, mobilité et aptitudes manuelles, vision, audition, habitudes alimentaires, respiration, sommeil, langage et communication, apprentissage, emploi et perspectives de travail.

Pour ce groupe, l'apprentissage ne peut avoir lieu qu'au travers d'activités partagées avec autrui (Lombardi, 2019).

Le syndrome CHARGE est une maladie génétique rare qui entraîne souvent de multiples problèmes congénitaux de développement physique et mental, y compris une double déficience sensorielle. Outre les déficiences auditives et visuelles, elle comprend les retards de croissance et de développement, les anomalies cardiaques, les difficultés de respiration et de déglutition dans la petite enfance, les troubles de la communication et du comportement. Les enfants atteints de ce syndrome nécessitent une approche globale pour évaluer leur potentiel de développement. Même avec des restes visuels et auditifs importants, l'évaluation du comportement visuel et auditif est nécessaire, car il est important de comprendre non seulement ce que l'enfant voit et entend et comment il le fait, mais aussi comment les capacités sensorielles peuvent aider à compenser d'autres problèmes de développement (van Dijk, 2007; CRESAM, 2016).

Comme indiqué précédemment, les déficiences visuelles et auditives peuvent être de nature périphérique ou cérébrale. Chez les enfants souffrant de handicaps multiples, leur détection précoce devient particulièrement importante. Par ailleurs, de nombreux « dommages » périphériques des systèmes sensoriels auditifs et visuels peuvent être guéris ou compensés. Il est parfois difficile de les mettre en évidence dans le contexte de surdité et autres handicaps complexes sévères où les déficiences auditives et visuelles se manifestent comme des problèmes connexes. (van Dijk, 1986). La déficience visuelle d'origine cérébrale (DVOC) est la principale cause de déficience visuelle infantile dans les pays développés. La prévalence relative de la DVOC augmente en raison de la prise en charge réussie de la cécité infantile due à la cataracte et à la rétinopathie de la prématurité. La prévalence du handicap visuel chez les enfants de moins de 16 ans se situe entre 10 et 22 cas pour 10 000 naissances dans les pays développés et 40 pour 10 000 naissances dans les pays en développement (Philip & Dutton, 2014).

Les informations visuelles sont traitées dans plus de 30 zones du cerveau. Ces zones peuvent traiter le mouvement, le mouvement relatif, la couleur, les contours, tous les aspects que la vision fonctionnelle donne aux personnes normalement voyantes. Dans la déficience visuelle cérébrale, certaines de ces zones de la voie visuelle postérieure ne fonctionnent pas. Les yeux de l'enfant peuvent être en bonne santé, mais l'enfant n'utilise pas la vision de manière typique. La grande prématurité est l'une des conditions préalables à cela, mais l'hypoxie cérébrale, les neuroinfections, l'hydrocéphalie, les troubles métaboliques jouent également un rôle important dans la formation de la déficience visuelle cérébrale (Watson, Orel-Bixler & Haegerstrom-Portnoy, 2007).

Dans la plupart des cas, les potentiels visuels évoqués montrent une meilleure acuité visuelle que les méthodes d'évaluation comportementale, mais parfois, c'est le contraire qui se produit.

Les stratégies de prise en charge de la déficience visuelle cérébrale sont fondamentalement différentes de celles de la déficience visuelle périphérique, car l'accent est censé être mis sur l'amélioration de la capacité visuelle en adaptant l'environnement aux caractéristiques visuelles de l'enfant (Mazel, 2020). La plupart des enfants améliorent leur acuité visuelle et leur sensibilité aux contrastes au cours de leur vie (Watson, Orel-Bixler & Haegerstrom-Portnoy, 2007).

Un rôle important dans le diagnostic est joué par les observations des parents qui remarquent, par exemple, un manque de réaction au visage ou de suivi des mouvements, mais notent que l'enfant prête parfois attention aux objets d'une certaine couleur.

Les signes diagnostiques de l'infirmité motrice cérébrale comprennent :

1. l'attention portée aux couleurs rouge et jaune
2. l'attention portée uniquement aux objets en mouvement
3. les réponses visuelles nettement retardées
4. la capacité de ne voir que les objets familiers
5. la capacité à voir les objets à une courte distance, non pas à cause de la myopie, mais parce qu'il y a moins d'objets environnants qui peuvent être distrayants de près que de loin.

6. la capacité de voir des objets à faible complexité visuelle (arrière-plan, contraste, ombres, détails).
7. les difficultés à traiter simultanément les informations visuelles et acoustiques. Détérioration de la vision sur fond de bruit.
8. le ralentissement des réflexes oculaires.
9. les particularités de la perception dans les champs visuels, la préférence pour les champs périphériques. Préférence pour le champ gauche ou droit.
10. l'attention portée à la lumière (Mazel, 2020).
11. les difficultés de perception des images plates.
12. la faible capacité d'attention (Baker-Nobles & Rutherford, 1995).

Ces caractéristiques sont également les clés de l'organisation du travail. L'attention visuelle peut être améliorée par les moyens suivants : marquer les objets significatifs en rouge et en jaune, attirer l'attention par le mouvement, la proximité, l'éclairage des objets, utiliser des objets de faible complexité visuelle, réguler le fond sonore, augmenter le temps de réaction de l'enfant, etc. Ellen Mazel note l'efficacité de l'intervention précoce et la nécessité d'informer les intervenants des caractéristiques de la déficience visuelle cérébrale.

La prévalence estimée du trouble auditif central (TAC) chez les enfants d'âge scolaire est de 2 à 5 % (Obuchi, et al., 2017).

Le trouble auditif central peut être le résultat d'une altération de la fonction neuronale du système nerveux auditif central, entraînant un dysfonctionnement du traitement des sons vocaux et non vocaux. Le TAC peut entraîner une altération de l'audition dans le bruit, une mauvaise perception de la parole, des demandes fréquentes de répétition et une altération de l'attention auditive et/ou de la mémorisation des instructions verbales.

Le TAC est un diagnostic difficile à vérifier. Les difficultés auditives peuvent ne pas être liées au traitement de l'information acoustique, mais à des fonctions d'ordre supérieur - déficits d'attention, troubles du langage et de la parole, et difficultés intellectuelles.

Contrairement à une idée fautive, les enfants atteints de TAC ont rarement un audiogramme normal.



Les difficultés de diagnostic sont dues à la faible spécificité des tests audiolinguistiques pour le TAC. L'auteur pense qu'il est préférable d'utiliser une combinaison d'un questionnaire bien vérifié et d'une série de tests audiolinguistiques.

Manifestations possibles du TAC chez les enfants :

- La réponse de l'enfant aux sons n'est pas constante.
- En présence d'une réponse auditive, l'enfant arrête toute autre activité et ne fait qu'écouter.
- Il est impossible de prédire quels sons attireront son attention.
- Les réactions aux sons peuvent être indisponibles dans les environnements bruyants.
- Un environnement bruyant peut ne pas perturber l'enfant, mais parfois un seul son doux et inattendu peut détourner son attention de toute activité et l'amener à écouter.
- Un enfant peut répondre aux voix de ses proches, mais cela ne signifie pas qu'il comprend ce qui est dit.
- Un enfant ne réagit pas aux voix qui ne lui sont pas familières.
- Un enfant peut réagir à des mélodies et des chansons familières, quelle que soit la langue dans laquelle elles sont chantées.
- Un enfant peut répondre à des mots familiers ou significatifs (oui, non, tout, manger, prendre un bain).
- Certains enfants peuvent prononcer des mots ou même des phrases en dehors du contexte de communication. Mais ils ne répondent pas verbalement, ne les prononcent pas et ne les répètent pas lorsqu'on leur demande.
- Un enfant peut cesser d'entendre ou même se boucher les oreilles lorsqu'il regarde quelque chose.
- Un enfant préfère la langue des signes pour communiquer (s'il la maîtrise).

Il existe des niveaux moins graves de TAC qui sont davantage de l'ordre d'un retard de perception que d'une perte auditive profonde. Dans ces cas, l'enfant peut ne pas être capable

de distinguer des mots à consonance similaire, avoir une mauvaise mémoire auditive ou avoir des difficultés à reproduire des séquences sonores.

Bien qu'il soit difficile de poser un diagnostic précis, un diagnostic précoce est très important car la plasticité du cerveau à un âge précoce garantit une efficacité optimale des interventions spécifiques.

Les stratégies d'intervention doivent être basées sur les besoins individuels de chaque enfant. Il existe deux domaines d'intervention : 1 - optimiser l'environnement pour améliorer la compréhension de l'oral, et 2 - proposer des séances d'écoute et de compréhension individualisées (Moore, et al., 2018).

Les déficiences visuelles et auditives cérébrales peuvent être combinées avec les déficiences périphériques. Par conséquent, les déficiences visuelles et auditives liées au cerveau (DVOG et TAC) se manifestent souvent dans le cadre de la surdité et d'autres handicaps complexes sévères (Aitken, 2010) et il est particulièrement important de les identifier, car en cas de restriction des canaux de perception auditifs et visuels, l'enfant a besoin d'une approche individuelle très spécifique en matière de communication et d'éducation.

Il convient de noter que les difficultés de perception visuelle et auditive chez l'enfant ne sont pas uniquement dues à des lésions des systèmes sensoriels périphériques ou centraux proprement dits. Par exemple, les enfants souffrant de graves déficiences motrices peuvent avoir des difficultés à bouger leurs yeux volontairement, ce qui empêche une perception visuelle efficace. Les enfants atteints de troubles cognitifs graves peuvent présenter un retard plus ou moins important dans le traitement des informations sensorielles provenant de tous les sens. Les enfants atteints de troubles du spectre autistique présentent souvent des caractéristiques perceptives particulières, parfois similaires à des déficits centraux d'information visuelle ou acoustique (réponse ralentie au stimulus sensoriel, fluctuations de l'efficacité perceptive, incapacité à traiter les informations provenant de deux canaux sensoriels simultanément). Mais les enfants atteints d'un trouble du spectre autistique peuvent également présenter des problèmes perceptifs spécifiques - hyper- ou hyposensibilité, canaux perceptifs bloqués, etc. Les profils sensoriels de ces enfants peuvent être extrêmement variés et nécessitent également une analyse individuelle. Les besoins sensoriels de base passent

souvent inaperçus, surtout dans le cas des enfants non verbaux, si bien que l'environnement et les interventions pédagogiques ne s'y adaptent pas. Parallèlement, la connaissance par les proches des besoins perceptifs d'un enfant atteint d'un trouble du spectre autistique peut les aider à établir avec lui des interactions plus efficaces et plus confortables (Bogdashina, 2013).

Les enfants manifestant des déficiences développementales complexes graves peuvent présenter diverses combinaisons de déficiences auditives et visuelles périphériques et centrales, des problèmes oculomoteurs, ainsi que des traits perceptifs et comportementaux autistiques. (Hoevenaars-van den Boom, Antonissen, Knoors, & Vervloed, 2009)

### ○ **Évaluation**

La question de l'évaluation du développement mental d'un enfant souffrant d'un double handicap sensoriel et d'un handicap multiple semble assez complexe pour de nombreuses raisons. Un enfant souffrant de graves déficiences congénitales visuelles et auditives a une expérience de vie très particulière, différente de celle des enfants voyants et entendants. Par conséquent, Ses réactions et son comportement dans la vie quotidienne et dans les situations d'examen sont également inhabituels et difficiles à interpréter. Tous les auteurs qui étudient la surdicécité s'accordent à dire que les tests standard d'évaluation du développement mental sont d'une utilité limitée, voire nulle, pour les enfants présentant une double déficience sensorielle (Nelson, et al., 2009 ; Ask Larsen & Damen. 2014 ; Lombardi, 2019 ; Bendixen, et al., 2020). Ceci est lié à la fois aux spécificités de la présentation et du contenu des éléments du test et aux spécificités de la communication entre l'enfant et le chercheur pendant le processus de test. La principale méthode d'évaluation est l'observation et l'interprétation du comportement de l'enfant comme source d'information sur ses capacités. Cela génère une autre difficulté liée à la présentation des résultats de l'évaluation, qui ne sont en aucun cas comparables aux indicateurs normatifs de développement. Même si des éléments de tests standardisés peuvent être appliqués, leurs résultats ne peuvent être interprétés en termes de normes du monde des voyants et entendants et impliquent uniquement une analyse qualitative.

Lors de l'évaluation des capacités perceptives, cognitives, communicatives et autres d'un enfant atteint de handicaps sensoriels et complexes congénitaux, il convient de s'appuyer sur un certain nombre de principes généraux (Ask Larsen & Damen. 2014) :

1. Comprendre le but de l'évaluation (toute procédure psychologique doit répondre à l'objectif d'améliorer la qualité de vie de l'individu) : expliquer les problèmes, les prédictions, les recommandations d'intervention, communiquer les résultats aux parents dans un cadre thérapeutique, assurer l'accès aux services de soutien.
2. Formuler l'objectif de l'évaluation : compétences cognitives générales, langage, développement moteur, développement socio-émotionnel. Dans le cas de la surdité, perception visuelle et vision fonctionnelle, perception auditive et audition fonctionnelle, autres analyses (toucher, odorat, sens vestibulaire), développement sensorimoteur, moyens de communication - symboliques ou non symboliques.
3. Procédure d'évaluation (structure et techniques) : doit être adaptée à l'objectif de l'enquête ainsi qu'à l'âge et aux caractéristiques de développement de l'individu. Organiser l'évaluation de la cognition tactile devient une tâche à part entière.
4. Adapter ou modifier les techniques aux cas spécifiques : les outils qui ont été développés pour les personnes malentendantes nécessitent une adaptation ou ne sont pas du tout applicables aux personnes sourdaveugles. Les techniques d'évaluation des fonctions mentales chez les sourdaveugles connaissent actuellement quelques développements. Les tests standardisés comportent toujours le risque de ne pas remarquer les capacités potentielles d'un enfant sourdaveugle, et de n'enregistrer que les déficits.
5. Recueillir des données sur les manifestations comportementales des processus mentaux des sourdaveugles à partir d'une variété de sources, car elles peuvent différer dans différents contextes (Bendixen, et al., 2020).
6. Évaluer le comportement non-verbal.
7. Déterminer les risques : les variations individuelles des résultats de l'évaluation peuvent dépendre dans une large mesure de la vision et de l'audition résiduelles. Dans

le cas de la surdicécité, il est très difficile de séparer les capacités propres de l'enfant de l'influence du degré d'adaptation de l'environnement à ses besoins.

8. Utiliser des outils d'évaluation spécifiques : analyse vidéo, techniques tactiles, évaluation dans le contexte de l'interaction (dialogue) et dans la dynamique (c'est-à-dire comment les résultats changent au cours du processus d'apprentissage).
9. Évaluer le comportement dans un environnement familial et en présence/médiation de personnes familières.

Jan van Dijk, auteur de l'approche guidée par l'enfant dans l'évaluation du développement des enfants atteints de handicaps sensoriels et multiples, a souligné l'importance de la qualité de l'interaction avec l'enfant dans le processus d'évaluation. Un enfant souffrant de ce type de déficience ne peut pas exécuter les instructions de manière autonome. Le comportement de l'évaluateur doit donc permettre de faciliter au maximum le potentiel latent de l'enfant. Pour cela, il faut obtenir à l'avance des informations des parents sur les habitudes, les intérêts et les préférences de l'enfant, ainsi que sur ses modes de communication avec ses proches. L'observation de l'enfant dans un environnement libre est également une étape importante de l'évaluation, qui doit commencer par mettre le en contact avec des activités familières et agréables (Nelson, et al., 2009).

En ce qui concerne l'évaluation des capacités visuelles et auditives, qui est au centre de ce projet, traditionnellement, les méthodes d'évaluation objectives et subjectives ont été utilisées en médecine, se complétant les unes les autres. Les méthodes d'évaluation objectives sont réalisées exclusivement par des professionnels de la santé et donnent un aperçu de l'état et du fonctionnement des analyseurs auditifs et visuels. Dans le cas de l'évaluation visuelle, l'évaluation instrumentale de l'œil et les potentiels évoqués visuels sont standards, alors que dans le cas de l'évaluation auditive, seuls les potentiels évoqués acoustiques sont standards. L'évaluation subjective de la vision et de l'audition permet de comprendre comment une personne utilise ces outils d'analyse dans la vie réelle. Elle s'effectue en demandant à une personne de répondre à des stimuli visuels et acoustiques et de les reconnaître.

L'évaluation objective est extrêmement importante et fournit des informations assez complètes dans le cas de blessures isolées « classiques » de l'analyseur périphérique. Mais ces résultats ne peuvent pas toujours être correctement interprétés dans le cas de lésions cérébrales d'étiologies diverses chez l'enfant. Les résultats de l'évaluation peuvent varier dans le temps ou être influencés par l'environnement. Par conséquent, l'évaluation subjective peut apporter des ajouts significatifs.

L'évaluation subjective est compliquée par le fait que, dans sa version classique, elle nécessite l'exécution consciente de certaines instructions, ce qui n'est pas à la portée des jeunes enfants et de nombreux enfants plus âgés souffrant de handicaps multiples congénitaux.

Par conséquent, pour l'évaluation subjective de l'audition et de la vision fonctionnelles, on utilise l'observation des réponses comportementales inconscientes ou partiellement conscientes en réponse à des stimuli visuels et acoustiques de qualité, d'intensité et de localisation variables. Les réflexes et les réponses d'orientation et de recherche sont évalués (Chabrol & Desguerre, 2020).

L'évaluation du fonctionnement de l'audition et de la vision de l'enfant, dans des situations quotidiennes et d'entraînement, pourrait être utile pour comprendre les conditions améliorant les capacités perceptives et autres (Lueck & Dutton, 2015) en plus des examens médicaux.

Dans le cas de déficiences sensorielles doubles et de troubles multiples du développement, il ne faut pas oublier les principes généraux de l'évaluation du développement décrits ci-dessus - la connaissance des modèles de réactions d'orientation de l'enfant spécifique, ses manifestations communicatives, son besoin de proximité et d'environnement familial.

Par conséquent, le rôle des parents et des professionnels travaillant avec l'enfant semble être extrêmement important pour une telle évaluation.

## Fiches de lecture

### Fiche n°1 : "Rehabilitation and Research Priorities in Deafblindness for the Next Decade"

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

[https://www.academia.edu/27395202/Rehabilitation\\_and\\_Research\\_Priorities\\_in\\_Deafblindness\\_for\\_the\\_Next\\_Decade?email\\_work\\_card=view-paper](https://www.academia.edu/27395202/Rehabilitation_and_Research_Priorities_in_Deafblindness_for_the_Next_Decade?email_work_card=view-paper)

Auteurs

Wittich, Walter ; Jarry, Jonathan ; Groulx, Genevieve ; Southall, Kenneth ; Jean-Pierre, Gagne

Référence Bibliographique

Wittich, W., Jarry, J., Groulx, G., Southall, K., & Jean-Pierre, G. (2016, July-August).

Rehabilitation and Research Priorities in Deafblindness for the Next Decade. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 110(4), 219-231. doi:10.1177/0145482X1611000402

Thématiques

Information et communication adaptées ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Vie dans la communauté ; Proche aidant ; Autodétermination

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive

Zones Géographiques

Europe ; Amérique du Nord

Résumé de l'article

Dans cet article, la surdicécité est définie comme un terme qui englobe de nombreuses personnes présentant un niveau variable de déficience auditive et visuelle combinée. Historiquement la connaissance de la surdicécité est associée à Helen Keller, dont le travail a démontré au monde entier les besoins et les capacités des personnes atteintes de surdicécité. À la suite de l'histoire d'Helen Keller, les premières publications sur ce sujet se sont concentrées sur la réadaptation des enfants et des jeunes adultes sourdaveugles, mais les

changements démographiques survenus par la suite dans le monde ont amené les chercheurs à s'intéresser à d'autres groupes de sourdaveugles, notamment les personnes âgées souffrant de déficiences auditives et visuelles acquises. Les auteurs de cet article estiment que les domaines prioritaires de la réadaptation des sourdaveugles devraient être déterminés par trois groupes de personnes : les personnes elles-mêmes atteintes d'un double handicap sensoriel, les représentants des services d'aide et les chercheurs. Ce faisant, les domaines de travail dans ce domaine devraient inclure non seulement l'audition et la vue, mais aussi tous les aspects de la surdicécité.

L'enquête a été menée auprès de professionnels et de personnes souffrant de déficiences sensorielles. Le questionnaire consistait en des questions ouvertes sur la terminologie, les problèmes de prestation de services et les priorités pour la décennie à venir.

Les résultats ont montré qu'il existe de nombreux points communs entre les priorités identifiées par les personnes interrogées comme étant les plus importantes pour la réhabilitation et la recherche. Les principales priorités communes sont les suivantes :

- Le défi du développement et de l'accessibilité des technologies d'assistance
- L'accessibilité de la communication. Ici, les répondants considèrent que la question de l'optimisation de l'utilisation des capacités résiduelles d'audition et de vision dans le processus de communication est particulièrement importante.
- L'interdisciplinarité. Les répondants notent que la recherche doit avant tout être un échange entre les universitaires et les parties prenantes.
- L'inclusion sociale
- L'aide précoce

Selon l'enquête, les priorités distinctes pour le domaine de la réadaptation devraient être les suivantes : formation et développement d'une meilleure compréhension de la surdicécité parmi le personnel d'assistance, programmes de réadaptation individualisés, accessibilité des lieux publics, travail avec les personnes âgées.

Des priorités de recherche distinctes devraient être la création d'outils d'évaluation et le développement de services centrés sur l'utilisateur, l'amélioration des connaissances des membres de la famille des sourdaveugles et des amis, et la recherche sur l'inclusion sociale de ce public.



### Commentaire du praticien :

Cet article est inclus dans la revue de la littérature parce qu'il s'agit d'une étude initiée par le réseau de recherche de l'Organisation mondiale de la cécité (DbI), et que ses résultats démontrent la nécessité d'une collaboration entre les scientifiques, les personnes atteintes de surdicécité et les professionnels praticiens pour identifier les domaines prioritaires du travail scientifique et professionnel, c'est-à-dire qu'il souligne l'importance de la recherche participative.

L'article mentionne le développement d'outils d'évaluation comme des défis scientifiques de la période actuelle, mais ne fournit pas d'exemples de ces outils créés à la suite d'une recherche participative.

Un point intéressant de l'article est la description d'un nombre important de priorités communes sur lesquelles s'accordent les chercheurs, les praticiens et les personnes sourdaveugles elles-mêmes qui ont participé à l'enquête décrite.

## Fiche n°2 : “Guidelines for Assessment of Cognition in Relation to Congenital Deafblindness”

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

<https://nordicwelfare.org/en/publikationer/guidelines-for-assessment-of-cognition-in-relation-to-congenital-deafblindness/>

Auteurs

Ask Larsen, Flemming ; Damen, Saskia ; Frölander, Hans Erik ; Boers, Erica ; Nicholas, Jude; Johannessen ; Annika Maria ; Tuomi, Emmi ; Varran, Anne ; Hunsperger-Ehrlich, Henriette ; Andersen, Vivi ; Okbøl, Henrik

Référence Bibliographique

Ask Larsen, F., Damen, S., Frölander, H. E., Boers, E., Nicholas, J., Johannessen, A. M., Okbøl, H. (2014). *Guidelines for Assessment of Cognition in Relation to Congenital Deafblindness*. (F. Ask Larsen, & S. Damen, Éd.s.) Helsingfors, Finland: Nordic Centre for Welfare and Social Issues. Récupéré sur <https://nordicwelfare.org/en/publikationer/guidelines-for-assessment-of-cognition-in-relation-to-congenital-deafblindness/>

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Enfant et adolescent

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive ; Incapacité cognitive

Zone Géographique

Europe

Résumé de l'article

Ce livre traite de l'évaluation des capacités cognitives des personnes atteintes de surdité congénitale. D'emblée, les auteurs soulignent que le groupe des personnes atteintes de

surdité congénitale n'est pas homogène. Ils citent la définition de la surdicécité de Deafblind International (DBI) :

*« Le terme "surdicécité" décrit une condition dans laquelle des déficiences auditives et visuelles de différents degrés sont combinées. Les deux déficiences sensorielles se multiplient et amplifient les effets l'une de l'autre, créant ainsi un handicap grave et unique. Toutes les personnes sourdaveugles ont des problèmes de communication, d'accès à l'information et de mobilité. Toutefois, leurs besoins spécifiques varient fortement en fonction de l'âge de la manifestation de la déficience sensorielle et du type de surdicécité » ([www.deafblindinternational.org](http://www.deafblindinternational.org)).*

Il existe des approches médicales et fonctionnelles pour définir la surdicécité. L'approche médicale évalue le degré de déficience sensorielle, tandis que l'approche fonctionnelle évalue les caractéristiques résultantes du fonctionnement et des capacités de l'individu.

La surdit e cong enitale est d efinie diff eremment selon les sources, tant sur le plan chronologique que fonctionnel (de la naissance,   l' ge de 2 ans,   l' ge de 3 ans / avant l'acquisition du langage, avant l'acquisition des comp etences fondamentales de communication).

L' valuation de la fonction cognitive en relation avec la surdic ecit e cong enitale, selon les auteurs, implique d'une part, de conna tre les processus du d veloppement cognitif et, d'autre part, d'utiliser l'interpr tation du comportement comme seule source d'information sur les capacit es cognitives de la personne sourdaveugle.

La cognition est le processus mental de compr hension du monde. Il s'agit d'une action observable et motiv e. La cognition est situationnelle et interactive. Elle s'inscrit dans un syst me dynamique de relations socioculturelles. Les processus cognitifs des autres nous sont accessibles   travers le prisme de notre propre interpr tation de l'interaction de l'autre avec l'environnement pendant l'observation de l'activit e cognitive. Il est important de remarquer et de reconna tre l'activit e cognitive.

L'évaluation cognitive est une évaluation du contenu et de la réussite des activités d'une autre personne, toujours dans un but précis et dans un contexte particulier.

La surdité congénitale entraîne des privations physiques et sociales et limite l'accès au monde. La perception tactile (le principal canal de perception dans la surdicécité) est fragmentée et intermittente, contrairement à la perception visuelle et auditive, constante et holistique. Il n'offre pas un accès suffisant aux informations distantes et prend plus de temps pour recevoir toutes les informations entrantes.

Dans un environnement non adapté et non sécurisé, la personne sourdaveugle se trouve dans une situation de privation cognitive-motrice, mais aussi émotionnelle et culturelle. Dans la section suivante du livre, les auteurs soulignent les principaux problèmes liés à l'évaluation de la fonction cognitive chez les personnes atteintes de surdité congénitale, tels que :

- Les actions cognitives atypiques, dont la signification est difficile à comprendre pour un observateur.
- Le problème de l'adaptation des méthodes et des outils d'évaluation.
- Le problème de la formulation des résultats de l'évaluation.

Les aspects généraux du manuel d'évaluation interrogent quant à eux, les questions éthiques ainsi que la qualité des résultats produits.

Les objectifs de l'évaluation se définissent ainsi : clarification des problèmes, pronostic, recommandations d'intervention, communication des résultats aux parents dans un cadre thérapeutique, garantie d'accès aux services de soutien. Toute procédure psychologique doit répondre au but d'améliorer la qualité de vie de la personne. L'évaluation a pour objectifs l'analyse des aptitudes cognitives générales, du langage, du développement moteur, du développement socio-émotionnel, de la personne. Dans le cas de la surdicécité, il faut y ajouter la perception visuelle et la vision fonctionnelle, la perception auditive et l'audition fonctionnelle, les analyses sensorielles secondaires (toucher, odorat, sens vestibulaire), le développement sensori-moteur, ainsi que les moyens de communication - symboliques ou non symboliques.

La procédure d'évaluation (structure et méthodes), doit être adaptée à l'objectif de l'évaluation, ainsi qu'à l'âge et aux caractéristiques de développement de l'individu. Une tâche distincte devient l'organisation de l'évaluation de la cognition tactile.

Les instruments qui ont été développés pour les entendants et les voyants doivent être adaptés ou ne sont pas du tout applicables aux sourdaveugles. Les techniques d'évaluation des fonctions mentales chez les sourdaveugles sont actuellement en plein développement. Les tests standardisés comportent toujours le risque de ne pas percevoir le potentiel d'un enfant sourdaveugle et de n'enregistrer que les déficits.

Le comportement non verbal doit être pris en compte et certains de ses aspects doivent être mesurés afin d'évaluer le plus précisément possible les processus cognitifs de la personne sourdaveugle.

Les variations individuelles des résultats de l'évaluation peuvent dépendre dans une large mesure du statut visuel et auditif résiduel, dans le cas de la surdicécité, il est très difficile de séparer les capacités propres de l'enfant, de l'influence du degré d'adaptation de l'environnement à ses besoins.

Des outils d'évaluation spécifiques dans le contexte de la surdicécité sont nécessaires, comme par exemple : l'analyse vidéo, les techniques tactiles, l'évaluation dans le contexte de l'interaction (dialogue) et dans la dynamique (c'est-à-dire comment les résultats changent au cours du processus d'apprentissage).

Le manuel est suivi d'une description des méthodes d'évaluation de certaines fonctions cognitives chez les personnes atteintes de surdicécité congénitale (échelle de mémoire de travail tactile), ainsi que de recommandations sur les possibilités d'utilisation de matériel de test standardisé pour l'analyse qualitative. En général, les enfants sourdaveugles présentent des résultats caractéristiques des tout premiers stades du développement cognitif correspondant à une déficience cognitive profonde, de sorte que les tests de développement cognitif pour la petite enfance et l'enfance précoce sont utilisés pour évaluer des capacités telles que l'imitation, la réciprocité, l'anticipation, l'attente, l'expression des besoins, l'attention, la perception de la permanence des objets, les premières étapes de la classification. Les tâches sont présentées et modifiées sous une forme très individualisée, de sorte qu'elles ne peuvent être interprétées que qualitativement, sans comparaison avec des données normatives.

Une autre caractéristique du processus d'évaluation des capacités cognitives d'un enfant atteint de surdicécité que les auteurs évoquent est l'organisation particulière de l'observation.

L'optimisation de l'interaction est nécessaire pour identifier le potentiel réel de l'enfant, puisque l'évaluation n'est possible que pendant l'interaction avec un enfant sourdaveugle qui ne peut pas exécuter seul des tâches selon les instructions. Autrement dit, le résultat de l'évaluation dépend non seulement des capacités et de l'état de l'enfant, mais aussi de son partenaire d'interaction. L'enfant sourdaveugle est capable de s'engager dans une interaction significative avec l'environnement avec le soutien adéquat d'un partenaire. Les actions significatives dans l'espace physique et la compréhension des interactions interpersonnelles - idées sur l'espace, respect de l'ordre du jeu, imitation, etc. - sont évaluées. La ligne de base de l'évaluation est le profilage du développement mental. L'objectif est d'identifier les meilleurs moments du comportement de l'enfant, dans lesquels ses véritables capacités se manifestent.

### Commentaire du praticien

Ce guide porte sur l'évaluation du fonctionnement cognitif des personnes atteintes de surdicécité. Il sera utile aux professionnels qui ont une expérience de l'évaluation psychologique, mais qui n'ont pas rencontré de personnes ayant une double déficience sensorielle dans leur pratique. Ce guide détaille les définitions existantes de la surdicécité. Les praticiens pourront l'utiliser pour adapter les techniques d'évaluation existantes, et pourront également mettre en évidence les aspects importants qui doivent être abordés lors du diagnostic. Toutefois, ce guide ne fournit pas une description précise des techniques et protocoles d'évaluation, et les professionnels devront se référer à d'autres manuels afin d'appliquer ces protocoles dans leur pratique.

Un aspect important de cette ressource est la description des spécificités de l'évaluation d'une personne atteinte de surdicécité et des principes généraux de l'évaluation, quels que soient l'objectif de la procédure et les caractéristiques du cas individuel.

### Fiche n°3 : "Revealing hidden potentials – Assessing cognition in individuals with congenital deafblindness"

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

<https://nordicwelfare.org/en/publikationer/hidden-potentials/>

Auteurs

Bendixen, Tina ; Costain, Kirsten ; Damen, Saskia ; Einarsson, Vuokko ; Gibson, Joe ; Gullvik, Torill ; Hauge, Elena ; Johannessen, Annika Maria ; Johnsgård, Olai ; Madsen, Odd Erik ; Melhuus, Eline Falch ; Chistiansen, Tanja Møller ; Nafstad, Anne; Nich

Référence Bibliographique

Bendixen, T., Costain, K., Damen, S., Einarsson, V., Gibson, J., Gullvik, T., Nich. (2020).

*Revealing hidden potentials – Assessing cognition in individuals with congenital deafblindness*. Stockholm, Sweden: Nordic Welfare Center. Récupéré sur

<https://nordicwelfare.org/en/publikationer/hidden-potentials/>

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Enfant et adolescent

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive ; Incapacité motrice ; Incapacité intellectuelle ; Incapacité cognitive

Zones Géographiques

Europe

Résumé de l'article

Cet ouvrage s'inscrit dans la continuité de l'ouvrage précédent "Guidelines for Assessment of Cognition in Relation to Congenital Deafblindness" (Ask Larsen, et al., 2014), qui comprenait des lignes directrices générales pour l'évaluation cognitive des personnes atteintes de surdité congénitale. Ce document se consacre davantage à leur application pratique.

Pour comprendre le développement cognitif, les auteurs utilisent le modèle de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF), un modèle biopsychologique qui comprend les principales parties : 1) Fonctionnement et handicap, 2) Facteurs contextuels (personnalité et caractéristiques environnementales). L'interaction des caractéristiques affecte le développement, la qualité de vie et la santé.

L'ouvrage décrit la complexité et la diversité du groupe des sourdaveugles et la difficulté qui en découle pour sélectionner des critères communs d'évaluation des capacités cognitives.

L'objectif de l'évaluation est précisé : identifier les capacités cachées des enfants et des adultes sourdaveugles depuis la naissance, qui peuvent ne pas être apparentes lors d'une observation de routine et de procédures de test standardisées.

La nécessité de collecter des données sur les manifestations comportementales des processus cognitifs de ce public à partir de sources variées est soulignée, car elles peuvent différer selon les contextes.

Les situations dans lesquelles les manifestations comportementales des sourdaveugles peuvent fournir des informations sur les capacités cognitives sont examinées plus en détail. Les études sur le jeu et l'humour, qui impliquent un certain niveau de cognition sociale, de mémoire et de capacité d'imagination, sont citées. Les activités sportives permettent de faire des déductions sur les capacités spatiales, les capacités d'attention et de contrôle, et la compréhension des interactions sociales.

Un chapitre distinct est consacré à la description de l'évaluation cognitive basée sur les technologies d'apprentissage guidées par l'enfant de Jan van Dijk (stratégies guidées par CHILD). Le comportement, les réponses aux stimuli sensoriels, les canaux d'apprentissage, l'approche / l'évitement, la mémoire, l'interaction sociale et la communication, les processus de résolution de problèmes sont évalués dans le cadre d'une interaction multimodale entre l'adulte évaluateur et l'enfant, dans un environnement prévisible et sûr, avec une orientation centrée sur l'enfant et créant des situations d'apprentissage motivantes.

L'ouvrage aborde également la technologie de la micro-analyse des enregistrements vidéo en tant que type d'observation semi-structurée, ainsi que les spécificités du codage et de l'interprétation des comportements enregistrés. Le codage est un processus strictement



structuré, tandis que l'interprétation est plus abstraite et suppose une connaissance du contexte.

Les chapitres suivants sont consacrés à l'étude des activités qui régulent le niveau d'éveil de la personne sourdaveugle, ce qui est important tant pour la régulation des processus cognitifs en général que pour l'organisation des procédures d'évaluation, et à l'étude des activités qui motivent la cognition (en utilisant les jeux d'eau comme exemple).

Un chapitre distinct porte sur les méthodes d'évaluation de la mémoire de travail tactile.

Le dernier chapitre est consacré aux caractéristiques de l'évaluation des fonctions neurocognitives (perception, motricité, fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, langage, cognition sociale) des personnes sourdaveugles en termes de procédures d'évaluation, de la figure du diagnostiqueur et des caractéristiques des manifestations des fonctions étudiées dans des conditions de double déficience sensorielle.

### Commentaire du praticien

Ce livre décrit la complexité et la diversité du groupe des personnes sourdaveugles, ce qui constitue une information très utile pour les praticiens. Les auteurs soulignent qu'au cours de l'observation de routine et des procédures de test standard, les professionnels négligent souvent les capacités latentes de la personne sourdaveugle. Ils mettent également en évidence la nécessité de recueillir des données sur ses manifestations comportementales des processus cognitifs à partir de diverses sources. Les praticiens éducateurs pourront apprendre pour leur travail les spécificités de la réalisation d'une évaluation cognitive chez une personne ayant une double déficience sensorielle, ainsi que les particularités de l'organisation de cette évaluation. Le livre accorde une attention particulière à une méthode importante, telle que l'analyse vidéo, qui peut aider les professionnels à clarifier le comportement de l'enfant en procédant à une analyse plus approfondie. Comme le guide précédent, ce livre ne décrit pas suffisamment les procédures d'évaluation, c'est-à-dire qu'il ne s'agit pas d'un guide exhaustif, bien que des exemples de techniques individuelles soient abordés.

Ce que nous trouvons le plus significatif dans cet ouvrage est l'approche positive de la définition des objectifs d'évaluation, selon laquelle l'objectif principal est d'identifier le potentiel latent des personnes atteintes de surdicécité congénitale

## Fiche n°4 : Child-guided strategies: the van Dijk approach to assessment for understanding children and youth with sensory impairments and multiple disabilities

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

Le livre n'est actuellement disponible que dans certaines bibliothèques. Le contenu de la méthode de J. van Dijk peut être trouvé dans notre résumé et dans un lien vers un article des mêmes auteurs où le matériel est présenté de manière très détaillée, mais avec moins d'analyse de cas :

[https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://cvi.aphtech.org/wp-content/uploads/2015/03/Every-Child-has-Potential-Child-guided-Strategies-for-Assessing-Children-using-the-van-Dijk-Framework.pdf&ved=2ahUKEwiF2Nb9ksX3AhVOzoUKHd5VBr0QFnoECAUQAQ&usg=AOvVaw0Nas\\_YnPoaWI-PCw29pV06](https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://cvi.aphtech.org/wp-content/uploads/2015/03/Every-Child-has-Potential-Child-guided-Strategies-for-Assessing-Children-using-the-van-Dijk-Framework.pdf&ved=2ahUKEwiF2Nb9ksX3AhVOzoUKHd5VBr0QFnoECAUQAQ&usg=AOvVaw0Nas_YnPoaWI-PCw29pV06).

Auteurs

Nelson, Catherine ; Van Dijk, Jan ; Oster, Teresa ; McDonnell, Andrea

Référence Bibliographique

Nelson, C., Van Dijk, J., Oster, T., & McDonnell, A. (2009). *Child-guided strategies: the van Dijk approach to assessment for understanding children and youth with sensory impairments and multiple disabilities*. Louisville: KY: American Printing House for the Blind, Inc.

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Vie dans la communauté ; Enfant et adolescent ; Autodétermination

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive ; Incapacité motrice ; Incapacité intellectuelle ; Incapacité cognitive ; Incapacité psychique ; TSA

Zones Géographiques

Europe ; Amérique du Nord

## Résumé du livre

Jan van Dyk a souligné l'inadéquation des tests standardisés et des schémas d'évaluation du développement pour les enfants souffrant de handicaps sensoriels et multiples en raison du fait que les expériences de vie acquises par ces enfants sont totalement atypiques. Les systèmes d'évaluation standard passent à côté des capacités des enfants et ne les font pas ressortir. Van Dyke a développé une approche unique de l'évaluation.

Les enfants souffrant de déficiences sensorielles ne manifestant pas un intérêt évident pour le monde extérieur, M. van Dijk a estimé qu'il était nécessaire de « pénétrer » dans le monde de l'enfant, de se connecter à ses mouvements, à ses rituels, à ses sensations et à partir de là, d'évaluer sa capacité à se souvenir, à anticiper, à s'orienter. Il a abandonné le modèle d'évaluation purement cognitif et a intégré des éléments de la théorie neurobiologique, de la théorie de l'apprentissage social, du modèle d'analyse transactionnelle et de la théorie de l'attachement dans les fondements de sa méthode.

La manière dont le processus de diagnostic guidé par l'enfant a été développé par van Dijk ne contient pas de protocoles ou de matériels standardisés. Il comprend huit domaines d'observation :

1. Statut comportemental. Du sommeil profond à l'agitation incontrôlable. Évaluation par entretien et observation. Des stratégies de gestion du statut sont sélectionnées.
2. Réponses d'orientation. Les moyens de les évaluer sont basés sur des entretiens et des observations. Quels sont les stimuli qui attirent l'attention de l'enfant ? Quelle est l'intensité de ces stimuli ? Les canaux sensoriels que l'enfant utilise pour explorer ces stimuli. Comment l'enfant montre-t-il son orientation et son intérêt ? Comment les stimuli affectent son état comportemental ? Les stimuli préférés peuvent être utilisés pour attirer l'attention sur ce que nous considérons comme important pour l'apprentissage.
3. Canaux d'apprentissage. Par l'observation et le questionnement, les canaux sensoriels que l'enfant utilise principalement sont mis en évidence, ainsi que les possibilités de naviguer sur plusieurs canaux en même temps. Quels canaux sont utilisés dans les activités familières et nouvelles ? L'apprentissage doit être basé sur les canaux forts, les canaux plus faibles sont développés en les connectant aux canaux forts.

4. Proximité et distance. Ils permettent d'identifier les activités préférées pour engager l'enfant dans des interactions d'apprentissage.
5. La mémoire. Elle est évaluée en observant le processus d'accoutumance au stimulus et de réponse aux changements de ce dernier. Nous devrions prêter attention à la question de savoir si l'enfant passe d'un stimulus à un autre après avoir appris, combien de temps il lui faut pour s'habituer au stimulus, si l'enfant remarque des changements dans le stimulus et s'il réagit différemment à différents stimuli. Un autre indicateur important de la mémoire est la capacité d'anticiper après un événement en le suivant logiquement. Il est important de créer des situations prévisibles et d'observer comment l'enfant y réagit, et comment il réagit à des changements dans la conséquence d'événements familiers.
6. Les interactions sociales. Pour les évaluer, nous devons impliquer les parents et observer les interactions avec eux. Il convient de noter si l'enfant est orienté vers les adultes proches, si les personnes sont intéressantes pour lui, s'il fait preuve d'un attachement sécurisé, s'il s'engage dans des interactions de manière ordonnée, quand initie-t-il l'interaction avec autrui et quand les autres l'initient avec lui.
7. La communication. Le niveau disponible des moyens de communication doit être évalué : pré-intentionnel, intentionnel pré-symbolique, gestes conventionnels, symboles concrets iconiques, symboles abstraits, deux mots apparentés, phrases courtes, langage grammatical. Pour évaluer efficacement la communication, il est nécessaire de créer des situations dans lesquelles l'enfant a besoin de s'adresser à un adulte, de lui laisser le temps de communiquer et de lui proposer des choix. La principale méthode pour stimuler le développement de la communication consiste à répondre à toutes les tentatives de communication.
8. Résolution de problèmes. Afin d'évaluer la possibilité de résoudre des problèmes, on peut créer des situations avec des interruptions des activités habituelles, créer des dilemmes pour la prise de décision et observer si l'enfant comprend les relations de cause à effet, les moyens et les résultats, les fonctions des objets familiers, quelles stratégies de résolution de problèmes il utilise, combien de temps il maintient son attention et essaie de résoudre le problème.

L'ouvrage fournit ensuite des conseils généraux sur la manière d'organiser le processus d'évaluation. Il s'agit notamment de :

1. Contact avec les parents : collecte d'informations sur les intérêts, les activités et les préférences de l'enfant, ainsi que sur leurs attentes vis-à-vis de l'examen de l'enfant.
2. Observation d'un enfant dans un environnement libre.
3. L'examen se déroule dans un environnement familier à l'enfant, en se connectant à ses mouvements et à ses activités d'intérêt, en répondant à toutes les manifestations comportementales et communicatives de l'enfant, en utilisant différents canaux sensoriels pour l'interaction.
4. Se connecter aux actions répétitives de l'enfant de manière ordonnée, encourager l'enfant à signaler la poursuite de l'action puis ajouter de nouveaux éléments au jeu familier, créer des situations problématiques telles que des réponses retardées à la demande de poursuite du jeu, interrompre le jeu puis revenir (vérifier que les nouveaux éléments ont été mémorisés).
5. Créer des situations d'apprentissage.
6. Créez des situations où vous pouvez observer l'excitation et la détente de l'enfant.

Le livre contient des exemples d'évaluations de deux enfants et d'un jeune homme présentant des déficiences sensorielles et des troubles multiples du développement, un support électronique avec des enregistrements vidéo de l'évaluation et des annexes avec des formulaires de questionnaire pour les parents et des protocoles d'évaluation.

### Commentaire du praticien

Ce livre est une lecture essentielle pour les praticiens qui travaillent avec des personnes sourdaveugles. Van Dijk attire l'attention sur l'insuffisance des tests et des techniques standardisés visant à évaluer les capacités cognitives des enfants atteints de surdicécité et de handicaps multiples graves. Il insiste également sur les stratégies qui se concentrent principalement sur chaque enfant et la libération de son potentiel. L'ouvrage décrit les lignes directrices générales en matière de diagnostic et les orientations en matière d'observation. L'ouvrage accorde peu d'attention aux aspects théoriques des études sur les déficiences sensorielles et handicaps complexes sévères, mais fournit des conseils détaillés accessibles

aux praticiens expérimentés et comprend des protocoles d'évaluation et des descriptions de cas individuels (études de cas).

**Fiche n°5a : “Understanding and Supporting Learners with Disabilities”** - Chapitre sur les troubles multiples du développement

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

<https://granite.pressbooks.pub/understanding-and-supporting-learners-with-disabilities/chapter/multiple-disabilities/>

Auteure

Lombardi, Paula

Référence Bibliographique

Lombardi, P. (2019). *Understanding and Supporting Learners with Disabilities*, [eBook]. (CC-BY-NC-SA). Concord, USA: Granite State College. Récupéré sur

<https://granite.pressbooks.pub/understanding-and-supporting-learners-with-disabilities/front-matter/resources-and-copyright-notice/>

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Vie dans la communauté ; Enfant et adolescent ; Autodétermination

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ;

Zones Géographiques

Amérique du Nord

Résumé du chapitre

Le terme « polyhandicap » fait référence à des handicaps cooccurrents [simultanés] (tels qu'une déficience intellectuelle et une cécité, une déficience intellectuelle et une déficience orthopédique, etc.) dont la combinaison entraîne des besoins éducatifs si importants qu'ils ne peuvent être pris en charge dans un programme d'éducation spécifique à un seul de ces handicaps. Ce terme n'inclut pas la surdicécité.

« Polyhandicap » est un terme générique et général. Il n'est pas possible de déterminer à partir de ce signifiant le nombre et le type de déficiences d'un enfant ainsi que gravité de chacune d'elles.

La plupart des enfants souffrant d'handicaps multiples ont besoin d'une certaine forme d'aide et de soutien tout au long de leur vie. Lorsque vous réfléchissez à l'aide dont un enfant a besoin, vous devez penser à toutes les principales activités de la vie telles que les soins personnels, les compétences manuelles, les capacités sensorielles, l'alimentation et le sommeil, la respiration, la mobilité, la parole et la communication, l'apprentissage, la lecture, l'attention et la réflexion, ainsi que le travail.

La principale approche de l'apprentissage est l'activité collaborative et partagée. Les principes de base sont les suivants :

- Modifier l'environnement
- Utiliser des technologies d'assistance, y compris les dispositifs de positionnement, de mobilité et de communication alternative.
- Dispenser une formation spécialisée supplémentaire en fonction des besoins individuels
- Identifier les forces et les opportunités
- Répéter et renforcer les compétences
- Attendre les réactions et les résultats
- Fournir un assistant personnel si nécessaire
- Travailler sur le comportement
- Travailler sur l'autorégulation et la conscience de soi
- Développer l'autosoin
- Favoriser au maximum l'inclusion sociale et l'inter-compréhension des relations sociales
- Favoriser l'autonomie accrue et la généralisation des compétences
- Définir des critères individuels d'évaluation des progrès
- Planifier de façon détaillée la transition (transition vers la compagnie des adultes)

### Commentaire du praticien

Ce chapitre est inclus dans l'analyse documentaire parce qu'il fournit une description brève et résumée d'un groupe d'enfants souffrant de polyhandicaps, qui peuvent inclure des déficiences visuelles et auditives. Les professionnels n'y trouveront pas de recommandations



détaillées sur la manière de mettre en œuvre une évaluation des capacités de ces enfants et de travailler avec eux, mais ils pourront parfaitement visualiser les besoins particuliers de ces enfants et les principes généraux de leur accompagnement.

**Fiche n°5b : “Understanding and Supporting Learners with Disabilities”** - Chapitre sur la surdicécité

Type de ressource

Recherche

Lien vers la publication

<https://granite.pressbooks.pub/understanding-and-supporting-learners-with-disabilities/chapter/deaf-blindness/>

Auteure

Lombardi, Paula

Référence Bibliographique

Lombardi, P. (2019). *Understanding and Supporting Learners with Disabilities*, [eBook]. (CC-BY-NC-SA). Concord, USA: Granite State College. Récupéré sur

<https://granite.pressbooks.pub/understanding-and-supporting-learners-with-disabilities/front-matter/resources-and-copyright-notice/>

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Vie dans la communauté ; Enfant et adolescent ; Autodétermination

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive ;

Zones Géographiques

Europe ; Amérique du Nord

Résumé du chapitre

Le terme « surdicécité » fait référence à des déficiences auditives et visuelles simultanées, dont la combinaison entraîne des besoins spécifiques en matière de communication et d'éducation tels qu'ils ne peuvent être pris en compte dans des programmes éducatifs spéciaux destinés exclusivement aux enfants atteints de surdité ou de cécité. La surdicécité est **le plus petit groupe de déficiences développementales** et aussi **le plus hétérogène**. Les enfants et les adultes diffèrent par le type, le niveau et l'âge de la perte auditive et visuelle,

les caractéristiques physiques et somatiques, le fonctionnement cognitif, les formes expressives et réceptives de communication et les antécédents d'apprentissage.

La plupart des professionnels de l'éducation reçoivent peu d'informations sur la manière d'éduquer les enfants sourdaveugles.

Les personnes sourdaveugles peuvent apprendre en petits groupes, et des activités d'apprentissage individuelles sont également nécessaires.

Les méthodes d'évaluation standardisées ne sont pas adaptées aux personnes sourdaveugles, contrairement aux méthodes d'évaluation dynamique non standardisées qui fournissent plus d'informations. L'évaluation doit inclure des protocoles pour l'audition et la vision fonctionnelles, la perception tactile et la communication.

Les principes les plus importants de l'apprentissage sont :

- Proposer des outils de communication et d'apprentissage tactiles
- Fournir des aides auditives pour naviguer dans l'espace et les situations sociales
- Pourvoir un environnement sûr et prévisible.
- Fournir une expérience pratique.
- Renforcer les compétences en matière de soins personnels et les compétences de vie.
- Enseigner l'orientation spatiale.
- Enseigner des techniques tactiles de communication alternative.
- Travailler sur le comportement
- Fournir des technologies d'aide à la communication, à l'écriture et à la lecture
- Concevoir et proposer des programmes éducatif individuels
- Planifier des transitions individuelles minutieuses.

Les deux principales stratégies d'enseignement et de développement de la communication sont centrées sur l'enfant et axées sur les compétences (techniques comportementales de répétition et de renforcement).

### Commentaire du praticien

Ce chapitre décrit des principes importants pour l'enseignement aux enfants atteints de surdicécité, avec lesquels les praticiens doivent se familiariser. L'auteure souligne l'inadaptation des méthodes d'évaluation standard. Il attire également l'attention sur le rôle essentiel que jouent les diagnostics fonctionnels de la vue et de l'ouïe et la détermination de la forme de communication. Les praticiens peuvent appréhender l'importance du principe centré sur l'enfant et de l'utilisation de techniques de répétition et de renforcement. Comme le chapitre précédent, il ne fournit pas les informations exhaustives dont les professionnels ont besoin dans leur travail quotidien, mais il permet une présentation généralisée des caractéristiques du groupe des sourdaveugles et des principes d'intervention. Il est intéressant de noter le commentaire de l'auteure selon lequel les professionnels ont tendance à manquer de connaissances sur le travail avec les sourdaveugles dans leur formation.

## Fiche n°6 : “Cortical Vision Impairment: Assessment and Intervention” & “Ellen Mazel Discusses Cortical Visual Impairment (CVI)” Remarque :

Cette fiche de lecture est un résumé (extrait) de deux entretiens d'Ellen Mazel, qui sont complémentaires et quelque peu répétitifs. Nous présentons donc leurs résumés combinés dans une seule fiche de lecture.

### Type de ressource

Ressource complémentaire

### Lien vers la publication n°1

<https://www.perkinselearning.org/cvi/ellen-mazel-discusses-cortical-visual-impairment-cvi>

### Auteure

Mazel, Ellen

### Référence Bibliographique n°1

Mazel, E. (s.d.). Ellen Mazel Discusses Cortical Visual Impairment (CVI). (P. eLearning, Intervieweur) Perkins School for the Blind. Consulté le février 05, 2023, sur <https://www.perkins.org/resource/ellen-mazel-discusses-cortical-visual-impairment-cvi/>

### Lien vers la publication n°2

<https://www.perkinselearning.org/videos/webcast/cortical-vision-impairment-assessment-and-intervention>

### Auteure

Mazel, Ellen

### Référence Bibliographique n°2

Mazel, E. (s.d.). Cortical Vision Impairment: Assessment and Intervention. (P. eLearning, Intervieweur) Perkins School for the Blind. Consulté le 05 février, 2023, sur <https://www.perkins.org/resource/cortical-vision-impairment-assessment-and-intervention/>

### Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Adaptation et réadaptation ; Enfant et adolescent

### Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité cognitive

### Zones Géographiques

## Amérique du Nord

### Résumé de l'entretien

90 % des informations qu'un enfant reçoit sont transmises par la vue, ce qui signifie qu'elle est extrêmement importante à tous les niveaux d'apprentissage.

Les informations visuelles sont traitées dans plus de 30 zones du cerveau. Ces zones peuvent traiter le mouvement, le mouvement relatif, la couleur, les contours, tous les aspects que la vision fonctionnelle donne aux personnes normalement voyantes. Avec la déficience visuelle cérébrale (DVC - traduction du concept "cerebral visual impairment" (CVI)), certaines de ces zones ne fonctionnent pas. Les yeux d'un enfant peuvent être en bonne santé, mais l'enfant n'utilise pas la vision de manière typique. Certains enfants sont atteints à la fois d'une déficience visuelle cérébrale et d'une déficience visuelle périphérique. Celles-ci doivent être évaluées séparément.

La DVC est désormais la principale cause de déficience visuelle aux États-Unis et probablement en Europe occidentale. La grande prématurité en est l'une des conditions préalables.

Les stratégies de prise en charge de la déficience visuelle cérébrale sont fondamentalement différentes de celles qui s'appliquent à la déficience visuelle périphérique, car l'accent est censé être mis sur l'amélioration de la capacité visuelle en adaptant l'environnement aux caractéristiques visuelles de l'enfant.

Un rôle important dans le diagnostic est joué par les observations des parents qui remarquent, par exemple, une absence de réaction aux visages ou de suivi des mouvements, mais peuvent noter que l'enfant prête parfois attention à des objets d'une certaine couleur.

Les signes diagnostiques d'anomalies cérébrales sont les suivants :

1. Attention portée au rouge et au jaune
2. Attention portée uniquement aux objets en mouvement
3. Retard notable dans les réponses visuelles
4. Capacité à ne voir que les objets familiers
5. Capacité à voir des objets à courte distance, non pas à cause de la myopie, mais parce qu'il y a moins d'objets environnants qui peuvent être distrayants de près comme de loin.

6. Capacité à voir des objets présentant un faible niveau de complexité visuelle (arrière-plan, contraste, ombres, détails).
7. Difficulté à traiter simultanément les informations visuelles et acoustiques. Détérioration de la vision dans un contexte de bruit.
8. Ralentissement des réflexes oculaires.
9. Particularités de la perception dans les champs visuels, préférence pour les champs périphériques. Préférence pour le champ gauche ou droit.
10. Attention à la lumière.

Ces caractéristiques sont également des clés pour organiser le travail afin d'améliorer la perception visuelle de l'enfant. Cette dernière (et l'attention) peut être améliorée en : marquant les objets significatifs en rouge et jaune, en attirant l'attention par le mouvement, la proximité, l'éclairage des objets, en utilisant des objets de faible complexité visuelle, en régulant le fond sonore, en augmentant le temps d'attente des réactions de l'enfant, etc.

Ellen Mazel note l'efficacité de l'intervention précoce et la nécessité d'informer les intervenants précoces des caractéristiques de la déficience visuelle cérébrale.

### Commentaire du praticien

Cette interview est très importante pour les professionnels qui travaillent avec des enfants souffrant de handicaps multiples graves et de surdité. Elle présente le concept de déficience visuelle cérébrale, qui est aujourd'hui de plus en plus fréquente chez les enfants. L'auteure attire l'attention sur les différences fondamentales entre cette pathologie et la déficience visuelle périphérique.

Ces entretiens ne sont pas des publications scientifiques et les professionnels doivent consulter la littérature, qui se fait rare dans le domaine public, pour approfondir leurs connaissances. Toutefois, ils donnent un aperçu des signes de la déficience visuelle cérébrale. La connaissance de ces signes aidera les parents et les praticiens à adapter leurs approches de l'environnement, de la communication et de l'apprentissage de certains enfants atteints de déficience visuelle, de surdité et de handicaps multiples.

## Fiche n°7 : Vivre au quotidien avec un enfant sourd-aveugle: Guide pratique à l'intention des parents et de l'entourage

Type de ressource

Ressource complémentaire

Lien vers la publication

[https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle\\_v\\_numerique.pdf](https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle_v_numerique.pdf)

[Notice sur le site de la FIRAH](#)

Auteurs

Lefebvre, Gilles ; Thibodeau, Joanne ; Lavoie, Marie-Claude

Référence Bibliographique

Lefebvre, G., Thibodeau, J., & Lavoie, M.-C. (2016). *Vivre au quotidien avec un enfant sourd-aveugle: Guide pratique à l'intention des parents et de l'entourage*. (Centre intégré de santé et de services sociaux de , & Centre intégré universitaire de santé et de servic, Éd.s.)

Longueuil & Montréal, Canada. Récupéré sur [https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle\\_v\\_numerique.pdf](https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle_v_numerique.pdf)

Thématiques

Information et communication adaptées ; Petite enfance/Ecole primaire ; Evaluation des besoins ; Aide humaine ; Accompagnement social et psycho social ; Adaptation et réadaptation ; Vie dans la communauté ; Fratrie ; Proche aidant ; Enfant et adolescent

Incapacités

Personnes ayant des besoins complexes ; Incapacité visuelle ; Incapacité auditive

Zones Géographiques

Europe

Résumé de l'entretien

Le guide s'adresse principalement aux parents, mais aussi aux autres personnes de l'environnement immédiat de l'enfant sourdaveugle.

L'introduction souligne le rôle particulier des adultes de l'entourage dans le processus d'apprentissage du monde par un enfant sourdaveugle, car leur propre capacité à compenser la déficience sensorielle est considérablement limitée. Les auteurs nous rappellent que les



enfants atteints de surdité totale sont très rares. En général, les enfants ont une audition et une vision résiduelles, qu'ils peuvent utiliser à des degrés divers dans la vie quotidienne, mais ils présentent souvent des troubles associés du développement. Ainsi, il est difficile de trouver deux enfants sourdaveugles qui se ressemblent (même profil et même potentiels), mais beaucoup présentent des caractéristiques communes : passivité, manque d'initiative, réactions retardées, difficulté à accepter de nouvelles choses.

Le rôle des adultes proches, notamment des parents qui connaissent leur enfant plus que quiconque, dans l'accompagnement du développement de l'enfant est énorme. Les auteurs spécialisés de ce guide ont rassemblé quelques conseils généraux pour adapter les situations quotidiennes aux caractéristiques et aux besoins des enfants sourdaveugles.

Le premier chapitre traite de la création d'un attachement de confiance. Cela est favorisé par : la réponse aux signaux de l'enfant, le toucher doux, l'orientation au rythme de l'enfant, le maintien des routines quotidiennes.

Le deuxième chapitre aborde les possibilités d'anticipation, c'est-à-dire de la prévisibilité de l'événement suivant. Pour rendre la vie d'un enfant sourdaveugle plus prévisible et compréhensible, on peut lui suggérer de toucher des objets qui signalent une activité à venir (une cuillère avant de manger, par exemple).

Le troisième chapitre recommande de maintenir une routine quotidienne cohérente afin d'aider l'enfant à être plus attentif au temps et à l'espace, et à établir des liens plus forts entre les événements et les gestes qui les signifient.

Le principe d'une action coopérative de type « main dans la main » ou « main sur la main » est ensuite abordé. La répétition constante des mêmes activités quotidiennes avec l'enfant lui permet d'apprendre à les réaliser et à en comprendre le but.

Le cinquième chapitre contient des conseils sur l'utilisation régulière d'appareils auditifs et de lunettes.

Viennent ensuite des conseils pour développer les compétences linguistiques de l'enfant. Les signes linguistiques doivent être soutenus et façonnés par des expériences concrètes. Des mots simples et des gestes adaptés ou iconiques doivent être utilisés pour commenter ce que l'enfant voit, entend ou touche, et ces signes doivent être répétés à plusieurs reprises dans des situations appropriées.

Le chapitre suivant présente la séquence des actions de communication : avertissement du contact, possibilité de faire connaissance avec le partenaire de communication, contact utilisant les moyens de communication dont dispose l'enfant, avertissement de la fin du contact.

Les stratégies de communication suivantes sont décrites : s'adapter à l'environnement auditif et visuel, attirer l'attention de l'enfant avant de commencer l'interaction, attendre les réponses de l'enfant, répondre à tous les signaux de l'enfant.

La stimulation des vocalisations et de la parole doit se faire face à face, l'enfant doit voir les mouvements d'articulation de l'adulte et sentir tactilement sa gorge vibrer. L'adulte doit imiter les vocalisations de l'enfant.

Les sections suivantes sont consacrées à l'exploration de l'environnement avec votre enfant. L'enfant utilise tous ses sens pour s'orienter. Selon ses capacités visuelles et auditives, il peut, par exemple, entendre le bruit de l'eau dans le bain ou voir une lumière s'allumer, mais il peut aussi s'orienter par le toucher et l'odorat. Si possible, vous devez commenter tous les indices qui peuvent contribuer à l'orientation de l'enfant vers le lieu où il se trouve.

L'organisation de l'espace de jeu doit être la suivante : les jouets doivent être placés à des endroits permanents, ils doivent être variés - sonores, lumineux, tactiles. L'enfant doit savoir où tout se trouve, afin qu'il puisse ramasser les jouets tout seul.

Un espace extérieur à la maison peut être stressant pour un enfant car il lui est moins familier. Vous devez mettre en garde votre enfant contre le fait de quitter la maison en le laissant toucher ses vêtements ou le landau. Les sons ambiants doivent être expliqués si possible. Lorsqu'un enfant manifeste de la peur ou de l'anxiété, vous devez le rassurer sur votre présence et votre protection.

Le dernier chapitre traite de l'organisation du jeu coopératif. Les jouets de l'enfant doivent être suffisamment éclairés pour permettre à l'enfant d'utiliser sa vision résiduelle. Les nouveaux jouets prennent du temps à être acceptés et examinés. Les parents de l'enfant, les frères et les sœurs, ... peuvent jouer avec lui, chacun à sa manière. L'enfant doit être familier avec leurs apparences. Pour ce faire, il doit pouvoir les toucher.

La conclusion souligne le rôle des parents et l'apprentissage de l'enfant dans la vie quotidienne, qui ne peut être remplacé par le travail des professionnels dans la salle de classe.

Les annexes fournissent des conseils spécifiques sur les sujets décrits dans les paragraphes de ce manuel.

### Commentaire du praticien

Ce guide se concentre sur le rôle des proches dans le développement d'un enfant atteint de surdité, car ce sont eux qui connaissent le mieux l'enfant et ses capacités. Les praticiens trouveront utile d'étudier ce manuel, qui révèle des conseils pour adapter la vie quotidienne d'un enfant sourdaveugle. Plus précisément, des conseils sur la création d'un environnement de confiance, prévisible et cohérent, sur le développement de la communication et sur l'exploration progressive du monde qui les entoure. Une des limites de cette publication peut être considérée comme des conseils trop généraux qui ne tiennent pas compte de la grande diversité au sein du groupe des sourdaveugles.

Nous trouvons que les chapitres sur l'examen de l'espace et l'organisation de la communication avec les membres de la famille, en tenant compte des capacités perceptives de l'enfant sourdaveugle, sont les plus importants et les plus intéressants.

## Liens utiles

- <https://www.perkins.org/cvi-now>

La page de l'école Perkins consacrée à la déficience visuelle cérébrale contient des ressources pédagogiques adaptées aux enfants atteints de cette déficience. La langue est l'anglais.

- <https://www.asha.org/public/hearing/understanding-auditory-processing-disorders-in-children/> (comprendre les troubles du traitement auditif chez les enfants)

Article sur les stratégies d'intervention pour les troubles du traitement de l'information acoustique cérébrale (surdit  corticale). La langue est l'anglais.

- <https://www.bloghoptoys.fr/les-desordres-du-processus-sensoriel>

Ce site contient des ressources et des conseils sur les activit s destin es aux enfants souffrant de probl mes sensoriels. La langue est le fran ais.

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

Le Centre National de Ressources Handicaps Rares – Surdic cit  (CRESAM) a pour vocation de venir en aide   toute personne pr sentant une double d ficience sensorielle, visuelle et auditive, sur le territoire fran ais. La langue est le fran ais.

- <https://gnchr.fr/notre-reseau/centres-nationaux-ressources-handicaps-rares>

Le Groupement National de Coop ration Handicaps Rares (GNCHR), un r seau national au service des personnes en situation de handicap rare, de leur entourage et des professionnels qui les accompagnent. La langue est le fran ais.

- <http://www.associationcharge.fr/>

Site de l'association des Parents et amis d'enfants et adultes porteurs du syndrome CHARGE. La langue est le fran ais.

## Bibliographie

- Aitken, S. (2010). Strategies to Help Children who have Both Visual and Hearing Impairments. In V. I. Brain, *Dutton, Gordon; Bax, Martin* (1 ed., pp. 245-256). Hoboken, USA: Wiley-Blackwell. Retrieved from <https://www.wiley.com/en-us/Visual+Impairment+in+Children+due+to+Damage+to+the+Brain-p-9781898683865>
- Ask Larsen, F., Damen, S., Frölander, H. E., Boers, E., Nicholas, J., Johannessen, A. M., . . . Okbøl, H. (2014). *Guidelines for Assessment of Cognition in Relation to Congenital Deafblindness*. (F. Ask Larsen, & S. Damen, Eds.) Helsingfors, Finland: Nordic Centre for Welfare and Social Issues. Retrieved from <https://nordicwelfare.org/en/publikationer/guidelines-for-assessment-of-cognition-in-relation-to-congenital-deafblindness/>
- Baker-Nobles, L., & Rutherford, A. (1995, October 1). Understanding Cortical Visual Impairment in Children. *The American Journal of Occupational Therapy*, 49(9), pp. 899–903.\*. doi:<https://doi.org/10.5014/ajot.49.9.899>
- Bendixen, T., Costain, K., Damen, S., Einarsson, V., Gibson, J., Gullvik, T., . . . Nich. (2020). *Revealing hidden potentials – Assessing cognition in individuals with congenital deafblindness*. Stockholm, Sweden: Nordic Welfare Center. Retrieved from <https://nordicwelfare.org/en/publikationer/hidden-potentials/>
- Blondel, B., Gonzalez, L., & Raynaud, P. (2017). *Enquête nationale périnatale Rapport 2016 - Les naissances et les établissements Situation et évolution depuis 2010 -*. Enquête nationale, Institut national de la santé et de la recherche médicale (INSERM) ; Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES), Équipe de recherche en Épidémiologie Obstétricale, Périnatale et Pédiatrique (EPOPé) ; Sous-direction de l'Observation de la santé et de l'Assurance maladie, Bureau État de santé de la population . Retrieved from [http://www.xn--epop-inserm-ebb.fr/wp-content/uploads/2017/10/ENP2016\\_rapport\\_complet.pdf](http://www.xn--epop-inserm-ebb.fr/wp-content/uploads/2017/10/ENP2016_rapport_complet.pdf)

- Bogdashina, O. (2012). *Questions sensorielles et perceptives dans l'autisme et le syndrome d'Asperger - Des expériences sensorielles différentes, des mondes perceptifs différents*. (2e ed.). Autisme France Diffusion.
- Chabrol, B., & Desguerre, I. (2020). *Progrès en pédiatrie* (02e0 ed.). Paris, France: Doin.
- CNRHR-CRESAM. (2022). *Définition de la Surdicécité*. Retrieved Février 13, 2023, from Centre National de Ressources Handicaps Rares Surdicécité (CNRHR-CRESAM): <https://www.cresam.org/surdicecite/definition-surdicecite>
- Damen, S. (2015). *A matter of meaning: The effect of social partner support on the intersubjective behaviors of individuals with congenital deafblindness*. Rijksuniversiteit Groningen. 's-Hertogenbosch: BOXPress. Retrieved from [https://www.rug.nl/research/portal/en/publications/a-matter-of-meaning\(cbdb164a-4de5-4a94-8458-76768eef04f6\).html](https://www.rug.nl/research/portal/en/publications/a-matter-of-meaning(cbdb164a-4de5-4a94-8458-76768eef04f6).html)
- Fondation paralysie cérébrale. (2018, October 03). *DP Paralysie cérébrale VF*. Retrieved August 10, 2020, from Fondation paralysie cérébrale: <https://www.fondationparalysiecerebrale.org/sites/default/files/inline-files/DP%20Paralysie%20Ce%CC%81re%CC%81brale%20VF.pdf>
- Guidetti, M., & Tourette, C. (2018). Les handicaps sensoriels. In M. Guidetti, & C. Tourette, *Handicaps et développement psychologique de l'enfant* (4e ed., pp. 85-112). Paris, France: Dunod.
- Guthrie, D., Hirdes, J., Stolee, P., Strong, G., Poss, J., Tjam, E., . . . Ashworth, M. (2009, 02 01). Characteristics of Individuals with Congenital and Acquired Deaf-Blindness. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 103, pp. 93-102.  
doi:10.1177/0145482X0910300208
- Hoevenaars-van den Boom, M. A., Antonissen, A. C., Knoors, H., & Vervloed, M. P. (2009). Differentiating characteristics of deafblindness and autism in people with congenital deafblindness and profound intellectual disability. (V. Totsika, M. Craig, J. Blacher, & P. Embregts, Eds.) *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(6), 548-558.  
doi:10.1111/j.1365-2788.2009.01175.x
- Johansen, K. (2018, July). *Developping a new nordic definition of deafblindness*. (D. International, Ed.) Retrieved March 12, 2020, from

<https://www.deafblindinternational.org/dbi-review/>:

[https://www.deafblindinternational.org/?media\\_dl=3055](https://www.deafblindinternational.org/?media_dl=3055)

Lefebvre, G., Thibodeau, J., & Lavoie, M.-C. (2016). *Vivre au quotidien avec un enfant sourd-aveugle: Guide pratique à l'intention des parents et de l'entourage*. (Centre intégré de santé et de services sociaux de , & Centre intégré universitaire de santé et de servic, Eds.) Longueuil & Montréal, Canada. Retrieved from [https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle\\_v\\_numerique.pdf](https://extranet.inlb.qc.ca/wp-content/uploads/2021/04/Guide-Vivre-enfant-SourdAveugle_v_numerique.pdf)

Lombardi, P. (2019). *Lombardi, P. (2019). Understanding and Supporting Learners with Disabilities, [eBook]. (CC- BY-NC-SA)*. Concord, USA: Granite State College. Retrieved from <https://granite.pressbooks.pub/understanding-and-supporting-learners-with-disabilities/front-matter/resources-and-copyright-notice/>

Lueck, A. H., & Dutton, G. N. (2015). *Vision and the Brain: Understanding Cerebral Visual Impairment in Children*. New York: American Printing House for the Blind.

Mazel, E. C. (2020, April 15). *Cortical Vision Impairment: Assessment and Intervention\**.

Retrieved from Perkins School for the blind - elearning:

<https://www.perkinselearning.org/videos/webcast/cortical-vision-impairment-assessment-and-intervention>

Mazel, E. C. (2020, April 1). *CVI Consulting Interview*. Retrieved from Perkins school for the blind - elearning:

<https://www.perkinselearning.org/sites/elearning.perkinsdev1.org/files/cvi-consulting-interview.pdf>

Mazel, E. C. (2020, April 15). *Ellen Mazel Discusses Cortical Visual Impairment (CVI)*.

Retrieved from Perkins School for the blind - elearning:

<https://www.perkinselearning.org/cvi/ellen-mazel-discusses-cortical-visual-impairment-cvi>

Moore, D. R., Campbell, N. G., Rosen, S., Bamiou, D.-E., Sirimanna, T., Grant, P., & Wakeham, K. (2018). *Position Statement and Practice Guidance - Auditory Processing Disorder (APD)*. British Society of Audiology. British Society of Audiology (BSA). Retrieved from <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2018/02/Position-Statement-and-Practice-Guidance-APD-2018.pdf>

- Nelson, C., Van Dijk, J., Oster, T., & McDonnell, A. (2009). *Child-guided strategies: the van Dijk approach to assessment for understanding children and youth with sensory impairments and multiple disabilities*. Louisville: KY: American Printing House for the Blind, Inc.
- Njiokiktjien, C. (2007). *Developmental Dyspraxia and Related Motor Disorders: Neural Substrates and Assessment*. Amsterdam: Suyi Publications. Retrieved from <https://www.bookshop.suyi.nl/books/developmental-dyspraxias/>
- Obuchi, C., Ogane, S., Sato, Y., & Kaga, K. (2017, September). Auditory symptoms and psychological characteristics in adults with auditory processing disorders. *Journal of Otology*, 12(3), 132-137. doi:10.1016/j.joto.2017.05.001
- Philip, S. S., & Dutton, G. N. (2014). Identifying and characterising cerebral visual impairment in children: a review. *Clinical & experimental optometry*(97(3)), 196–208. doi:10.1111/cxo.12155
- Roman-Lantzy, C. (2007). *Cortical Visual Impairment: An Approach to Assessment and Intervention* (2e ed.). New-York: AFB Press.
- Spring, S. (20196, Mars 1). État des lieux sur l'enseignement spécialisé pour les enfants d'âge scolaire handicapés de la vue ou sourdaveugles6. *Revue suisse de pédagogie spécialisée*, pp. 49-55.
- (2016). *Syndrome CHARGE. Journées de rencontres et de formation*5. Centre National de Ressources Handicaps Rares - Surdicécité (CRESAM). Saint-Benoit: CRESAM. Retrieved from <https://www.cresam.org/wp-content/uploads/sites/18/2017/01/Actes%20colloque%20Journ%C3%A9es%20CHARGE%202014.pdf>
- van Dijk, J. (1986). An educational curriculum for deaf-blind multihandicapped persons. In D. Ellis (Ed.), *Sensory impairments in mentally handicapped people* (pp. 374–382). London: CroomHelm.
- van Dijk, J., Nelson, C., & de Kort, A. (2007). Charge Syndrome Revisited (2007) : A 5 Year Follow-Up of 6 Children with CHARGE. AapNootMuis Educaiment.
- Watson, T., Orel-Bixler, D., & Haegerstrom-Portnoy, G. (2007, June). Longitudinal quantitative assessment of vision function in children with cortical visual impairment.



*Optometry and Vision Science*, 84(6), pp. 471-480.

doi:10.1097/OPX.0b013e31806dba5f

Wittich, W., Jarry, J., Groulx, G., Southall, K., & Jean-Pierre, G. (2016, July-August).

Rehabilitation and Research Priorities in Deafblindness for the Next Decade. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, 110(4), 219-231.

doi:10.1177/0145482X1611000402

Басилова (Basilova), Т. (2011). Об изменении этиологии и структуры нарушений при слепоглухоте за 35 лет наблюдений (Changes in the etiology and structure of blindness deafness disorders over 35 years of observation). *Вопросы психического здоровья детей и подростков. (Mental health issues for children and adolescents.)*, 12(2). Retrieved from <http://psychildhealth.ru/2011-02.pdf>

Меликсетян (Meliksetyan), Н., Хохлова (Khokhlova), А., Дианова (Dianova), М., & Братухина (Bratukhina), П. (2018). Эволюция слепоглухоты в Российской Федерации по данным переписи слепоглухих фонда "Со-Единение" (The evolution of deafblindness in the Russian Federation according to the census of blind deafblind people held by the Connection foundation). In О. с.-и. ИНФРА-М» (Ed.), *IV МЕЖДУНАРОДНАЯ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ ПО СЛЕПОГЛУХОТЕ (IV INTERNATIONAL SCIENTIFIC CONFERENCE ON DEAFBLINDNESS)* (pp. 11-12). Москва (Moscow): Сборник материалов Четвертой Международной научно-практической конференции (Limited Liability Company INFRA-M Research and Publishing Centre). Retrieved from <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=36617615>

Ce dossier documentaire a été produit dans le cadre de la recherche appliquée « **Identification des spécificités de la perception et progressions pédagogiques personnalisées pour les enfants en situation de surdicécité et autres handicaps complexes sévères (IS4P)** » menée par l'institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation inclusive (INSEI) et son laboratoire le Groupe de recherche sur le handicap, l'accessibilité, les pratiques éducatives et scolaires (Grhape), le Centre national de ressources handicaps rares (Cresam), le Centre de ressources de soutien aux sourdaveugles et à leurs familles « Yaseneva Polyana », l'organisation publique caritative interrégionale « Community of Deafblind Families », avec l'Institut d'éducation sensoriel (IDES), l'Institut des jeunes sourds de Bourg-La-Reine (IJS), le Centre d'éducation spécialisée pour enfants sourdaveugles (Cessa), l'association Les Tout-Petits et le centre de pédagogie curative de Moscou.

Cette recherche a été soutenue par la FIRAH, Klésia et le CCAH dans le cadre de l'appel à projets « L'intervention précoce : l'enfant handicapé, ses parents et les autres aidants ».

L'objectif de ce dossier documentaire est de rendre compte des connaissances actuelles en recherche appliquée sur la surdicécité et la double déficience sensorielle. Elle a abouti à la sélection de ressources pertinentes au regard de la thématique, chacune classée au moyen d'un ensemble de critères prédéterminés. Parmi ces ressources, 7 ont été sélectionnées comme particulièrement pertinentes et intéressantes au regard de leur capacité à être applicables, particulièrement pour les personnes en situation de handicap et les organisations qui les représentent.