

Fiche 10

Le syndrome

CHARGE

Comportements visuels, implications et stratégies palliatives possibles pour travailler avec des enfants et des jeunes atteints du syndrome CHARGE.



Factsheet 10

*Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens
Fiche d'informations n°10*

Comportements visuels, implications et stratégies palliatives possibles pour travailler avec des enfants et des jeunes atteints du syndrome CHARGE

CAIREEN NORTHEAST, BPHIL (MSI MQ), MSC (Troubles des apprentissages sévères et multiples et Handicap Multi-Sensoriel), **PG DIP (VI MQ) PGCE** (Education Secondaire), Médecin chef MSI, Services Spécialisés pour Enfants, Sense.

L'article d'Isabelle Russell-Eggitt dans ce pack – « Evaluation clinique de la vision pour les enfants atteints du syndrome CHARGE » - souligne les atteintes visuelles suivantes associées au syndrome CHARGE : perte d'acuité visuelle, éblouissement, perte de champ visuel, retard de la maturation visuelle, décollement de rétine, état de la cornée et colobome.

Colobome

Il existe un certain nombre de types différents de colobomes et le type de colobome influe directement sur le choix et l'efficacité des stratégies palliatives utilisées

– ainsi que les comportements visuels qui en découlent.

La sévérité d'un colobome peut aller de légère à grave. Un colobome de l'iris, par exemple, est relativement léger et une anophtalmie se situe à l'extrémité la plus sévère du spectre.

Si seule une petite partie de l'iris est manquante, la vision de l'enfant peut alors être normale. Néanmoins, il peut rencontrer des difficultés pour s'ajuster à la lumière vive, car la pupille peut être incapable de se rétrécir/s'adapter en taille correctement, en réponse aux changements de niveaux de luminosité. Ceci se rattache à la maladie visuelle qu'Isabelle Russell-Eggitt nomme « éblouissement ».

Interventions

Afin d'aider les personnes à gérer des niveaux de luminosité fluctuants en intérieur, on peut les déplacer en fonction de la



source de lumière. Des rideaux peuvent aussi être utilisés pour contrôler la quantité de lumière dans la pièce et réduire l'aveuglement et l'intensité. A l'extérieur, les personnes peuvent porter utilement une casquette, des lunettes de soleil ou une visière pour faire obstacle à l'éclat du soleil. Ces dispositifs peuvent aussi être utiles à l'intérieur.



Il peut aussi être bénéfique de donner davantage de temps à la personne pour s'ajuster aux différents niveaux de luminosité lorsqu'elle passe d'une lumière vive à l'obscurité et vice versa. Ce temps supplémentaire pour l'accommodation visuelle peut permettre à la personne de maximiser ses compétences en mobilité autonome. Au lieu de se reposer sur un adulte pour être guidé, elle peut développer des stratégies pour s'aider elle-même, et apprendre à attendre pour permettre l'accommodation visuelle avant de continuer son chemin.

Les colobomes rétinien dans le syndrome CHARGE peuvent avoir un effet plus sévère

et perceptible sur la vision, notamment la perte de champ visuel.

Perte de champ visuel

Si la partie inférieure de la rétine est affectée par le colobome, ceci engendre une perte du champ visuel supérieur, où la partie supérieure d'une image visuelle peut être difficile ou impossible à voir (Brown, 2010).

Ceci a des implications directes pour la visualisation de tout ce qui se trouve au-dessus du niveau du visage – par exemple les visages des personnes qui ont une taille élevée, la télévision, les tableaux dans les classes. De manière cruciale, tout langage des signes effectué dans le champ visuel affecté peut être visuellement inaccessible aux personnes ayant un syndrome CHARGE.

Si le colobome se situe sur la partie supérieure de la rétine, il est probable que le champ visuel inférieur soit affecté. La personne peut rencontrer des difficultés dans sa mobilité, dans les changements de niveaux, pour suivre des trajectoires, dans les escaliers, etc.

La nature et l'étendue de la perte de champ visuel devraient être déterminées de façon à ce que des stratégies palliatives appropriées puissent être mises en place. Par exemple, une perte de champ visuel supérieur peut impliquer que la personne soit positionnée de manière appropriée en classe, de sorte que la position de la tête et la posture adoptée soient les plus naturelles possibles. Ceci semble être plus durable et efficace avec le temps.



Brown (2013) souligne de plus les effets d'une perte de champ visuel et d'un sens vestibulaire (de l'équilibre) perturbé chez les personnes atteintes du syndrome CHARGE. La combinaison de ces deux éléments peut demander davantage de considération et des ajustements significatifs du positionnement et de la posture de la personne pour permettre un accès visuel optimum et soutenu.

Isabelle Russel-Eggitt note aussi que la vision aux deux yeux est rarement affectée au même degré chez les personnes atteintes du syndrome CHARGE. Ceci peut affecter la perception de la profondeur chez une personne, et la capacité à apprécier la vitesse et la distance. La mobilité peut être affectée chez certains enfants, particulièrement dans des environnements non familiers.

Ceci étant dit, de nombreuses personnes ayant une acuité visuelle différente à chaque œil s'adaptent sans s'en rendre compte et ont parfois besoin de peu d'aides ou pas du tout. Cependant, si le sens vestibulaire est lui aussi perturbé, cela peut causer des problèmes supplémentaires, et l'enfant peut avoir besoin d'une aide supplémentaire.

Acuité générale

Le syndrome CHARGE affecte la qualité de la vision d'une personne et le handicap peut aller d'une légère réduction de l'acuité visuelle (un certain flou mineur des images, etc) à aucune perception de la lumière ou à la cécité complète. Il est important d'obtenir une mesure précise de l'acuité visuelle, idéalement de manière clinique, pour

s'assurer que des dispositifs d'aide soient fournis dans le format le plus approprié.

La netteté des photographies, la taille des caractères et des symboles, la couleur et les contrastes devraient être pris en compte dans tous les documents écrits. Les images et les pages chargées devraient être en nombre réduit. Les caractères et les images qui se chevauchent devraient être évités. Il faut se demander plutôt quelle information est essentielle à la leçon ou à l'activité. L'acuité visuelle du lecteur peut aussi influencer sur le choix et l'utilisation d'aides techniques telles que des loupes, des téléagrandisseurs, des ordinateurs portables, etc.

Retard de la maturation visuelle

Les personnes atteintes du syndrome CHARGE peuvent avoir aussi un retard de maturation visuelle à des degrés divers. Des exercices de stimulation visuelle dans différents environnements, utilisant une variété de ressources, peuvent encourager le développement de la vision et aider les enfants à améliorer certaines de leurs capacités visuelles de base.

Décollement de rétine

Un risque accru de décollement de rétine est associé au colobome de la rétine. Les adultes encadrants doivent être conscients du risque de décollement de rétine et faire davantage attention lorsqu'ils aident quelqu'un pendant la pratique de sports de contact ou d'activités collectives qui comportent un risque de coup à la tête.



Lorsque quelqu'un a reçu un coup important à la tête, il faut vérifier sa vision dès que possible.

Etat de la cornée

Les personnes atteintes du syndrome CHARGE peuvent avoir une capacité moindre à cligner des yeux et à fermer complètement leurs paupières. Leurs yeux peuvent alors devenir secs, rouges et douloureux – ce qui peut entraîner une baisse supplémentaire de leur acuité visuelle. Des contrôles cliniques réguliers devraient être réalisés pour s'assurer que la meilleure santé oculaire possible soit maintenue.

RÉFÉRENCES

Brown, D. (2010) Vision Issues for People with CHARGE Syndrome. *reSources*. 15(1).

Brown, D. (2013) *Vision issues for people with CHARGE syndrome*. (online) Available at [http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts Vision Issues For People With CHARGE Syndrome](http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts%20Vision%20Issues%20For%20People%20With%20CHARGE%20Syndrome) (Accessed 23 May 2013).

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

Fiche d'informations n°10

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk



*Traduction CRESAM
Mise en page CRESAM*

