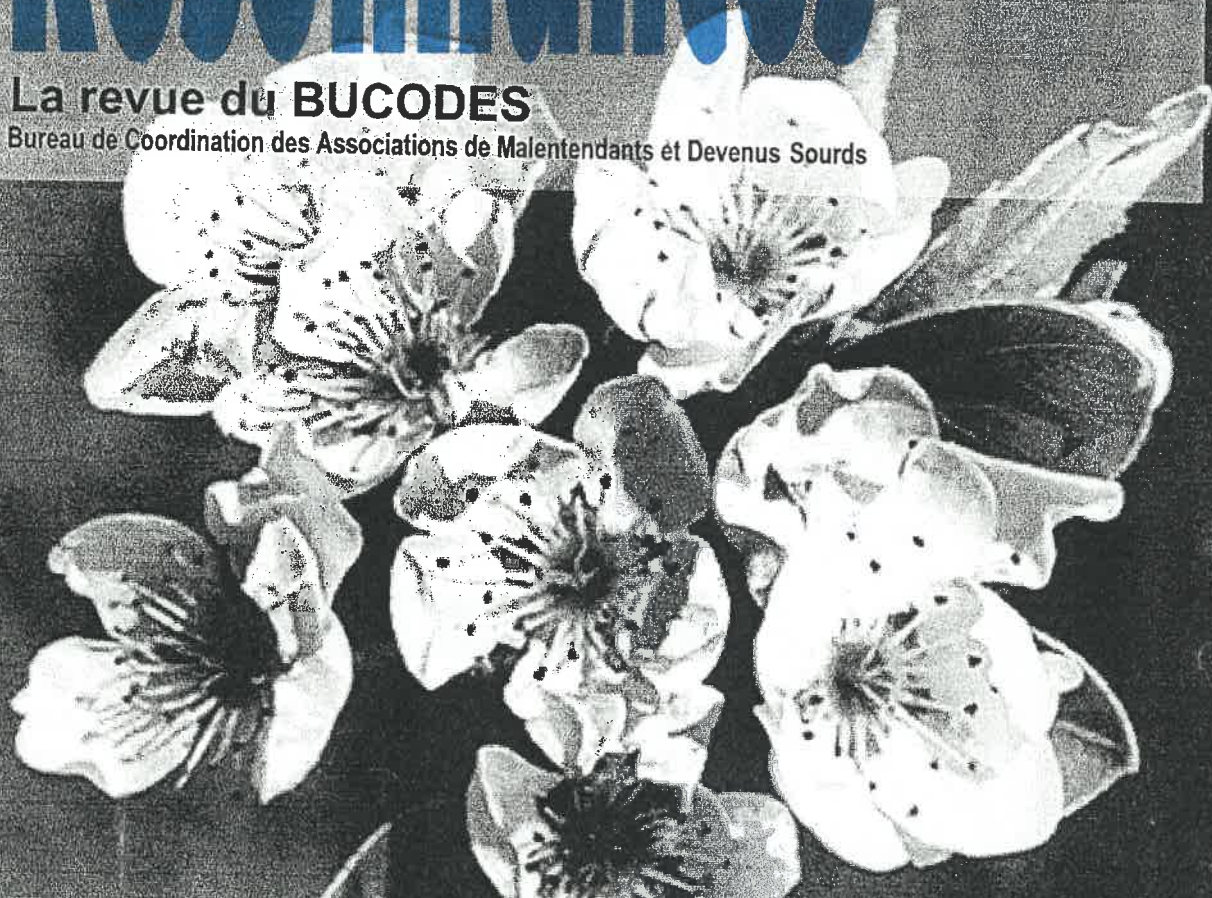


Résonnances

La revue du BUCODES

Bureau de Coordination des Associations de Malentendants et Devenus Sourds



> **Portrait**

Jeanne GUIGO,
présidente d'Oreille et Vie

> **Recherche**

Entretien avec Christine Petit

> **Conférence :**

Génétique et surdité

N° ISSN : en cours

N°2 - Trimestriel - Avril 2001

Résonnances

N° 2 - Avril 2001

BUCODES

Bureau de Coordination des associations de Devenus-Sourds et Malentendants

Groupement d'Associations régies par la loi de 1901.

Reconnu d'utilité publique par le décret du 13 janvier 1982

Membre de l'International Fédération of the Hard of Hearing People.

Membre de l'UNISDA (Union Nationale pour l'Insertion des Déficients Auditifs)

Membre du Comité d'Entente des Personnes Handicapées.

Adresse

39 rue Saint Sébastien. 75 011 PARIS

Tel/Minitel/Fax : (33) 01.49.29.07.42

Bal : 3614 ou 3615 chez*bucodes

Mel : bucodes@club-internet.fr

Présidente :

Dr Héléne MARCHAL (Nancy : «L'Espoir Lorrain»)

Vice-présidents :

Dr Daniel LEBAUUVY (ARDDS)

Renaud MAZELIER (FCS)

Vincent JAUNAY (Angers : Surdi 49)

Secrétaire générale :

Françoise QUERUEL (FCS)

Secrétaire générale adjointe :

Jeanne GUIGO (Lorient : «Oreille et Vie»)

Trésorière :

Annick ROZEC (Saint-Brieuc)

Trésorier adjoint :

Jean-Michel LEGRAND (Lille)

Directrice de la publication :

Dr Héléne MARCHAL

Equipe de Rédaction :

Edith HUGER : Association de la Sarthe

Maripaule PELLOUX : Association de Vaucluse

Jacques SCHLOSSER: Ardds.Aix

EDITORIAL

Résonnances, Ré-son-nances*...

N'est-ce pas une provocation de choisir ce nom pour le journal alors que c'est le son qui nous manque le plus?

Justement, si le son ne nous parvient plus ou souvent si mal, ne sommes-nous que du vide, incapables d'une réponse, d'une résonance au monde qui nous entoure?

Héléne Marchal

Difficile, voire impossible de recevoir des informations, la voix d'un ami, le chant d'un oiseau... Ce qui nous parvient encore un peu est souvent incompréhensible, quelques bribes sans signification, même si elles sont patiemment répétées. Au lieu de nous renseigner, de nous aider à participer, elles peuvent nous faire sentir davantage notre isolement, nous blesser, nous plonger dans l'absence de toute communication avec le monde.

Résonnances, conséquence de ce manque de relation, contrecoup douloureux. Nous sommes dans un bocal et le monde continue à exister autour de nous; mais que veulent dire ces sourires, ces grimaces qui nous échappent? Souffrance d'être à part, en dehors. Même l'entourage proche croit parfois que nous le faisons un peu exprès «: tu comprends quand tu veux...» Bien sûr, nous mettons une attention extrême pour que nos yeux remplacent nos oreilles défaillantes et cela peut faire illusion. Dès que cette attention se relâche, on perd le fil et on se retrouve très loin, si seul.

Résonnances : ce mot évoque pourtant un écho et non une perte dans le vide, le vide ne résonne pas. En sciences physiques, la réflexion est «le changement de direction des ondes qui rencontrent un corps interposé.» Sommes-nous un

corps interposé? Bien sûr et il faut que cela se sache. Nous existons encore, non? Pour la pensée, la réflexion c'est «l'action sur elle-même en vue d'examiner plus à fond une idée, un événement.» Cet appel muet pourrait-il avoir un sens et provoquer notre réponse?

Résonances évoque encore ce qui retentit, ce qui fait vibrer, ce qui met en mouvement. La résonance peut alors se répercuter dans le cœur, dans l'esprit de celui qui est touché. Il se produit une réponse qui rebondit comme une balle sur un mur, même si ici la balle est silence. Elle a reçu un élan, elle repart. Ayant attiré l'attention, la résonance suscite l'intérêt. Tout n'est pas noyé dans un vide immense et sombre. Ainsi relancés, à nous de nous faire entendre aussi fort.

Résonances positives qui nous ramèneront dans la vie avec une autre voix, pour nous permettre de dire : «nous existons et il faut en tenir compte».

Résonances. Puisse ce journal, lien entre nos associations, faire résonner notre désir de vivre et de participer à tout ce que le monde nous envoie et auquel nous ferons écho.

* Pour se différencier d'autres revues dénommées ainsi, résonance prendra les deux n de son ancienne orthographe devenue obsolète.

Sommaire du prochain numéro:

Echo des Associations:
l'ADSMEH à Montpellier
Médecine:
l'otospongiose
Justice et DSME

Le retard de parution de ce numéro est la conséquence de la procédure administrative engagée pour légale et officielle la revue du Bucodes (commission paritaire...)

SOMMAIRE

Editorial :p 2 et 3

Portrait:

Jeanne GUIGO présidente d'Oreille et Vie.....p 4 à 7
Jeanne Guigo est la présidente de l'association «Oreille et Vie» dans le Morbihan. Confrontée aux problèmes de la surdité cette enseignante dynamique n'a jamais baissé les bras ; ni devant sa surdité ni devant les obstacles rencontrés. Elle nous livre son parcours pour réconcilier vie et oreilles...

Conférence:

Génétique et Surditép 8 à 12
Le Docteur Journal est médecin au Centre Hospitalier Bretagne Atlantique à VANNES. Il est intégré à une équipe de recherche génétique sur la surdité. Cette équipe bretonne travaille en lien avec l'Institut Pasteur. Plusieurs membres d'Oreille et Vie se sont portés volontaires pour faire les tests nécessaires à l'étude.

Le 24 septembre 2000, le Dr Journal a animé la conférence «Génétique et surdité» organisé à Vannes par Oreille et Vie. Ce texte est constitué d'extraits de cette conférence.

Aidez la recherche.....p.13

La Recherche

Interview de Christine Petitp.14 à 16
Christine Petit, la cinquantaine, a une formation de médecin et de biologiste. Elle a acquis cette dernière à l'université de Paris, puis dans les laboratoires de l'Institut Pasteur. Depuis 7 ans, elle dirige l'Unité de Génétique des Déficiences Sensoriels. Son équipe est à l'origine de la découverte d'une douzaine de gènes responsables de surdité et de la mise en évidence de la forte prévalence de la forme de surdité due à l'atteinte du gène CX26 qui code pour la connexine-26 ; elle rend compte de 50% des surdités de naissance.

Internet: Site VISUF.....p17

Le tour du monde des DSME:

Les Malentendants suisses.....p18 et 19
Dans tous les pays, sous toutes les latitudes, notre déficience est partagée par de nombreuses personnes. Comment les malentendants du monde vivent-ils leur handicap ? Leur expérience peut-elle nous être utile? Pouvons nous espérer des échanges fructueux? ... Pour commencer, je propose de jeter un regard sur un pays si proche qu'on croit tout en savoir. Détrompez-vous ! La Suisse a beau nous être mitoyenne, presque imbriquée dans notre hexagone, tout y est différent.

Contactez nous et bulletin d'abonnement.....p20

Interview de **Jeanne Guigo**

Jeanne Guigo est la présidente de l'association «Oreille et vie» dans le Morbihan. Confrontée aux problèmes de la surdité cette enseignante dynamique n'a jamais baissé les bras ; ni devant sa surdité ni devant les obstacles rencontrés. Elle nous livre son parcours pour réconcilier vie et oreilles...

Propos recueillis par J. Schlosser

Tu as, toi, exploré la législation ?

Jeanne tu es présidente d'Oreille et Vie. Quelle est l'origine de ta surdité ?

A l'âge de 4 ans j'ai fait une mastoïdite à l'oreille gauche j'ai été opérée et j'ai perdu une partie de l'audition sur cette oreille. J'ai vécu ainsi sans difficulté et j'ai fait des études. Je ne me sentais pas malentendante. A 44 ans, professeur de mathématiques, j'ai fait une otite sur ma bonne oreille avec perforation du tympan. J'ai été opérée pour tympanoplastie à Rennes en 1987, et ma bonne oreille s'est totalement détruite : je suis rentrée en entendant à l'hôpital, j'en suis ressortie malentendante sévère.

Du point de vue professionnel c'était une catastrophe, qu'as-tu fait ?

Au départ je pensais qu'il ne m'était pas possible de con-

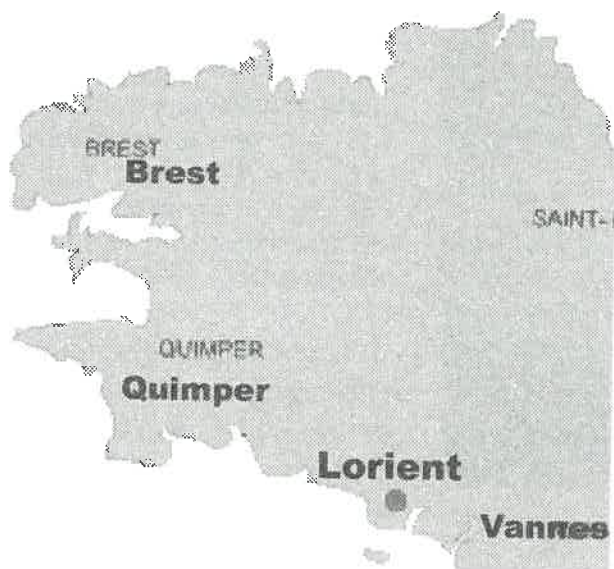
tinuer mon travail avec cette surdité. C'est avec l'idée de changer de métier que j'ai entrepris une formation en informatique, sur une année scolaire. Ce stage m'a donné le recul suffisant pour pouvoir reprendre mon poste de professeur. J'ai pu continuer à enseigner pendant 4 ans et cela s'est bien passé. Mais mon état de santé se dégradant (vertiges, fatigues) j'ai dû cesser toute activité professionnelle en 1993.

Dans toutes ces épreuves successives je n'ai jamais caché ma surdité, cette attitude m'a beaucoup aidée.

En général les professeurs de l'éducation nationale confrontés au handicap ne trouvent qu'une seule issue : le CNED (enseignement à distance).

Effectivement, ce qui m'a donné l'idée des 2 fascicules « Je deviens sourd. Que faire ? », réédités par la Fondation de France en un seul livre l'an dernier. J'étais professeur dans l'enseignement privé sous contrat, avec un statut mi-privé, mi-public. J'ai découvert qu'en cas d'invalidité totale nous avons une meilleure protection sociale que dans la public. Il y a très peu de handicapés reconnus à l'éducation nationale : en 1994 on y comptait 2,4% de l'ensemble du personnel, toutes fonctions confondues. Face à quelqu'un devenant sourd l'administration, comme dans l'ensemble des milieux professionnels, ne sait pas quoi faire et n'a rien prévu.

Dans le livre «Vécu identitaire et cécité tardive», on peut lire le témoignage d'un



professeur devenant aveugle qui a pu se faire assister d'un surveillant pour l'aider pendant ses cours.

Y a-t-il des exemples de ce type pour les devenant-sourds ?

Il m'a été rapporté l'exemple d'un professeur de mathématiques malvoyante sévère qui doit se faire aider pour la correction des copies. Je n'ai jamais eu connaissance de professeurs sourds, mais un certain nombre d'enseignants malentendants et appareillés continuent d'exercer... sans aides particulières !

En fait, tu as tout de suite pensé à une association. Pourquoi ?

J'étais une habituée des associations, une syndicaliste convaincue : pour moi, seules les personnes ayant vécu des situations identiques peuvent véritablement développer des actions répondant aux vrais besoins du handicapé. Cependant il faut se garder du cor-

poratisme...

Et très vite vous avez créé une section ARDDS ?

Avec deux autres personnes devenues sourdes nous avons décidé de démarrer un groupe, ceci un an après ma surdité. Très vite je m'y suis investie. J'ai senti que je rentrais dans un monde marginalisé, un monde de souffrance importante et sous-estimée.

Les circonstances m'ont amenée à devenir responsable de la section ARDDS Morbihan puis présidente d'Oreille et Vie à sa création en 98. Nous avons fêté les 10 ans du groupe en 1999... L'activité associative, la rencontre de personnes prêtes à se battre, les amitiés créées m'ont aidée à surmonter mes propres difficultés, à les regarder avec une certaine sérénité, à relativiser, à chercher des solutions. Il a fallu également apprendre à aborder les responsables administratifs ou politiques, les médecins, les audiopro-

L'activité associative, la rencontre de personnes prêtes à se battre, les amitiés créées m'ont aidée à surmonter mes propres difficultés, à les regarder avec une certaine sérénité, à relativiser, à chercher des solutions.

thésistes, devenir compétente dans divers domaines touchant la surdité. C'est une expérience exigeante mais enrichissante ! Si l'ARDDS Morbihan a pu grandir c'est grâce à un vrai travail d'équipe. Quand on s'investit beaucoup, la tentation est grande de s'accrocher à un poste de responsabilité associatif. Il faut savoir passer la main au

bout de quelques années...

Vous organisez régulièrement des conférences. Quel bilan en fais-tu ?

Le groupe morbihannais a organisé deux réunions-conférences par an pendant plusieurs années. De nombreux thèmes concernant la surdité acquise ont été abordés : la connaissance de l'oreille et de ses maladies, les audioprothèses avec leurs limites, les droits des handicapés, la surdité et le travail, les aspects psychologiques, sans oublier les aides techniques. La dernière conférence, le 24 septembre dernier, avait pour thème *Génétique et Surdité*. Pour organiser ces rencontres nous avons toujours obtenu le concours de personnes compétentes.

Les conférences nous ont fait connaître et apprécier de tous ces professionnels. Par ailleurs elles ont contribué à la formation des adhérents, la mienne en particulier, et bien des adhésions en découlent.

Enfin il y a l'important effet médiatique : nous avons toujours cherché à faire couvrir ces manifestations par la presse locale. Ce n'est pas aussi facile qu'on le pense ! Chaque article amène son lot de demandes de renseignements.

Mais il est également important, pour la cohésion du groupe, de ménager quelques réunions conviviales où les conversations peuvent s'engager librement...

Qu'avez vous obtenu dans le département ou la ville pour les malentendants et les devenus sourds ?

Avant nous, personne n'avait posé la question des déficients auditifs. A Lorient (premiers contacts en 91) de nombreuses salles ont été équipées en boucle magnétique. Pour toute étude de nouveaux bâtiments publics où la mairie peut intervenir, l'accessibilité pour les déficients auditifs est étudiée au même titre que l'accessibilité pour les autres handicaps. Grâce à la municipalité la question de l'accueil des malades sourds ou malentendants a pu être posée à la direction du Centre Hospitalier. Cette démarche a abouti à une série de réunions d'information pour le personnel soignant. Nous avons aussi visité tous les foyers résidence de personnes âgées. Tout récemment la ville a édité un « Guide pour mieux communiquer avec les personnes malentendantes ou sourdes » réalisé en grande partie



Le phare de Lorient

avec Oreille et Vie. Ce petit dépliant a été distribué largement auprès des personnes recevant du public, y compris dans les magasins.

Les premiers contacts avec la municipalité de Vannes plus tardifs (en 1996) commencent eux aussi à porter leurs fruits. Oreille et Vie est maintenant invitée à toutes les réunions «handicap» organisées par le CCAS de cette ville. Les réalisations n'y sont pas encore nombreuses. Mais les esprits évoluent ! Ainsi l'association a rencontré les responsables des foyers de personnes âgées.

Des difficultés avec la COTOREP nous avaient conduits à prendre contact avec le président du Conseil Général voici quelques années. Nous avons ainsi pu lui dire qui nous étions... et obtenir une subvention majorée en 2000. Nous avons été invités à donner notre avis à l'occasion de l'étude du plan départemental d'insertion sociale des personnes handicapées. Un seul bémol à ce tableau : en prenant tous ces contacts l'association s'est donnée des obligations

parfois lourdes à assumer.

En 98 vous avez démarré Oreille et Vie essentiellement pour pouvoir assumer l'embauche d'une permanente à mi-temps. Quel bilan fais-tu de ces 2 années ?

L'idée d'employer une personne à mi-temps, grâce aux contrats aidés, est née au début de l'année 98. C'est une adhérente en recherche d'emploi, sourde profonde, comptable de profession, qui occupe le poste. Elle travaille au siège de l'association, un local mis à disposition gratuitement par la mairie. Grâce à cet emploi nous avons pu développer les permanences à Lorient, et surtout libérer les responsables d'un certain nombre de tâches administratives et de secrétariat. Il a certainement contribué à l'essor de l'association et je pense qu'aucun adhérent ne conteste ce choix, surtout quand il réalise qu'il n'en coûte que 400 F par mois à l'association. La question serait plutôt : comment ferons-nous quand nous aurons épuisé les droits aux aides de l'Etat ?

Tu es maintenant secrétaire adjointe du BUCODES, comment vois-tu l'évolution de nos associations de devenus sourds et malentendants ?

Je suis encore trop nouvelle au BUCODES et au bureau, pour bien appréhender tout le travail de ces dernières années, et surtout

l'esprit qui l'animait. Il y a un but commun à tous : dire non à la marginalisation des DSME, leur proposer des lieux où il seront écoutés et compris. Pour déboucher sur des réalisations à l'échelon national il faut une volonté commune d'unir nos forces. Le Conseil d'Administration a adopté la plate-forme de revendications* le 8 octobre. C'est un pas important dans l'affirmation de notre identité et dans la coordination de nos actions... *Ce journal est aussi un élément essentiel pour exprimer les préoccupations et les attentes des membres de toutes les associations. Notre intérêt à tous est d'avoir un BUCODES fort afin qu'il soit crédible et devienne incontournable dès qu'il est question de surdité. Ainsi chaque association bénéficiera de cet appui et ses actions en seront renforcées à l'échelon local.*

Plate forme de revendications des Devenus Sourds et Malentendants

Cette plate forme représente l'ensemble des revendications du BUCODES et de ses associations membres, pour les cinq années à venir. Un travail collectif a été entrepris après un bilan de nos actions passées, des acquis et des besoins prioritaires des DSME. Des objectifs précis ont été définis en matière d'emploi, de formation, d'accessibilité (transports, culture, hôpitaux...), des normes et remboursements des appareils de correction auditive et d'implants. L'information des DSME et du public est également prioritaire avec la prévention et le dépistage. Certaines revendications d'ordre national seront défendues par le Bucodes à l'échelon ministériel.. Localement chaque association s'efforce d'agir suivant des orientations données à l'échelon de son département.

Sur votre agenda

Oreille et Vie vous attend...pour le Congrès 2002!

Dès à présent, entre deux batailles administratives, une conférence, une soirée Café-théâtre sur-titrée, dont les bénéfices ont été versés à la Recherche Médicale sur les Surdités, et bien d'autres choses encore, toute l'équipe d'**Oreille et Vie** prépare le prochain congrès. Travail de longue haleine qui nécessite une organisation sans faille.

Ce sera l'occasion de découvrir le Morbihan, région qui ne manque pas d'attraits par ses paysages, mais aussi par la persistance de ses coutumes, danses et chants bretons qui ne sont pas encore tombés aux oubliettes du «folklore». Peut-être pourrons-nous même goûter «la godinette», apéritif aux fraises, avec un soupçon, entre autres, de Calvados...!

Gageons que ce congrès sera un moment fort d'échanges et de convivialité, aussi, notez sur votre agenda : « **Octobre ou novembre 2002, je pars une semaine en Bretagne** »!

Génétique et Surdité

Le Docteur Journal est médecin au Centre Hospitalier Bretagne Atlantique à VANNES. Il est intégré à une équipe de recherche génétique sur la surdité. Cette équipe bretonne travaille en lien avec l'Institut Pasteur. Plusieurs membres d'Oreille et Vie se sont portés volontaires pour faire les tests nécessaires à l'étude.

Le 24 septembre 2000, le Dr Journal a animé la conférence «Génétique et surdité» organisé à Vannes par Oreille et Vie. Ce texte est constitué d'extraits de cette conférence.

Maripaule Pelloux

Les surdités congénitales se manifestent dans les premiers mois de vie et touchent près de 120 000 personnes en France; Jusqu'en 1995 on estimait qu'il y avait peu de surdités génétiques. On évalue aujourd'hui leur fré-

quence à 75 % des surdités. Pour 70% de ces cas, il s'agit d'une surdité isolée (sans autre syndrome). Dans les autres cas, la surdité est associée à d'autres symptômes, et est alors dite syndromique.

L'étude des surdités génétiques

est récente, en raison du grand nombre de gènes en cause, et des moyens techniques nécessaires. Dès le début des années 90, l'Institut Pasteur en France a orienté un de ses laboratoires vers les maladies neuro-sensorielles, l'olfaction et l'audition.

> La génétique

Elle a pour vocation d'élucider les mécanismes fondamentaux de la reproduction biologique. La génétique moderne a vu le jour en 1865 avec les travaux de Mendel sur la transmission des caractères héréditaires. Mais les chromosomes et leur structure ne sont vraiment connus que depuis 1956 ; ce sont eux qui portent l'information génétique. Ils sont constitués de

molécules d'ADN, qui ne sont pas toutes semblables, et de protéines. Certains constituants sont alignés dans un ordre précis. Cette séquence (ou suite) est caractéristique et correspond à une information : c'est le code génétique.

La connaissance des chromosomes permet la cartographie des gènes. Nos cellules contiennent 46 chromosomes, soit 22 paires sem-

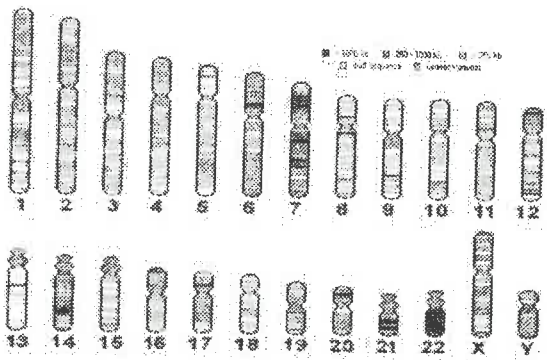
blables et une paire de chromosomes différents déterminant le sexe. En visualisant ces chromosomes avec des couleurs différentes, de très petites anomalies peuvent être mises en évidence. Certaines anomalies chromosomiques sont susceptibles de générer des surdités. Lorsqu'il manque un petit bout de chromosome il manque plusieurs gènes.

> La recherche des gènes à l'origine de maladies

Le travail des généticiens est d'identifier les gènes, pour pouvoir ensuite rechercher les gènes anormaux responsables de maladies, en les comparant à ceux connus. Identifier un gène ne signi-

fie pas trouver sa fonction. Les connaissances s'acquièrent à partir des maladies. C'est pourquoi on parle des gènes des surdités et non des gènes de l'audition. La connaissance de la carte génétique permet

de progresser dans la découverte des anomalies génétiques. Grâce aux études statistiques de familles sélectionnées et à l'étude des caractères transmis dans la descendance, on évalue la distance entre différents gènes sur le chromosome. C'est la réalisation de la carte génétique. L'accès à la connaissance des maladies en est accéléré.



La carte est ainsi établie par les personnes qui analysent directement l'ADN. Ces «inventeurs du génome» appartiennent à deux grands groupes : un groupe privé aux Etats Unis, un second qui est le résultat des coopérations de tous les laboratoires du monde.

Leur travail ne consiste pas à s'intéresser aux maladies mais à l'écriture du code génétique. Les chromosomes qui sont représentés en «plein» sont ceux pour lesquels toute l'écriture est faite (des imperfections pouvant rester). On voit que l'étude du chromosome 22 est terminée, mais qu'elle est incomplète pour les 6 et 7

← Carte génétique montrant la localisation et l'identification des gènes (ce n'est pas la dernière version)

> Méthodes de recherche

La première procédure est d'identifier les familles atteintes, et de comprendre la répartition des surdités. Il est possible de faire une recherche dans une seule famille comptant un nombre important de personnes dont certains sont porteurs de surdité potentiellement transmissible de façon reconnaissable. Prélèvements et analyses seront nécessaires pour localiser un gène.

Dans d'autres cas l'étude de dizaines de familles où deux personnes au moins sont atteintes, sera indispensable. Lorsque les gènes concernés sont nombreux, il faut multiplier le nombre des familles à étudier.

Après la sélection d'une famille, l'étape suivante est longue et diffi-

cile avec des analyses de la liaison génétique. La séquence de l'ADN est pour l'essentiel la même d'un individu à l'autre, mais elle n'est pas strictement identique et présente un certain taux de variation. Certains segments d'ADN porteurs de variations révèlent les caractéristiques d'un individu. On parle de **marqueur génétique** pour cette séquence d'ADN variable selon les individus mais dont la localisation est connue, un marqueur permet la recherche d'un gène pour une maladie donnée.

D'autre part, il faut déterminer sur quel chromosome est situé le gène recherché. Le marqueur dont on connaît l'emplacement sur les chromosomes, se transmet chez le sujet malade avec le gène malade

et ne se transmet pas chez le sujet indemne.

L'étude des fragments d'ADN et de marqueurs judicieusement choisis permet de positionner un gène sur un chromosome et de reconstituer la séquence des constituants: c'est **la carte physique**. Cette étude est à faire systématiquement, ce qui est très long. Chaque chromosome des deux parents est analysé ainsi que ceux des personnes malades et des personnes non malades. Une seule localisation implique plusieurs milliers de tests.

Depuis 1990, près de 50 gènes impliqués dans la surdité ont été identifiés et localisés sur les chromosomes 3, 4, 5 et 10. Cette recherche onéreuse sera restreinte à un, deux ou trois gènes, lorsque les surdités seront mieux comprises.

> La transmission génétique des surdités

Depuis longtemps, en parlant de surdité génétique on évoque les cas où la maladie est récessive et ceux où elle est dominante. Lorsqu'un gène est récessif, la maladie ne peut se révéler que si les 2 parents en sont porteurs. C'est une explication simplifiée car il existe des mutations entre l'un des parents et l'individu

malade. Lorsqu'un gène est dit dominant, il suffit d'un seul parent atteint pour transmettre la maladie. On a pensé pendant longtemps que le gène sain donne 50% de l'activité, ce qui ne suffit pas pour assurer un fonctionnement normal. En fait le gène malade peut empêcher le fonctionnement normal du gène sain.

Il y a un troisième mode de transmission : certaines surdités sont portées par le chromosome X. Elles touchent principalement les hommes car ayant un seul chromosome X une anomalie sur ce chromosome ne peut être compensée par son homologue. Ces surdités sont rares, 1 % de l'ensemble, et ne sont pas encore bien comprises.

Mais l'évolution des connaissances en génétique montre une plus grande complexité des transmissions génétiques. Un même gène

Conférence

peut entraîner des maladies récessives, des maladies dominantes, voire même des maladies différentes. Le cas de la connexine est à ce titre édifiant : elle peut donner des surdités récessives, mais aussi dominantes. A l'inverse une maladie peut être due à plusieurs gènes, ce qui est bien connu pour les troubles de l'audition.

L'effort de recherche pour les surdités est bien moindre que pour les maladies de l'œil par exemple, pour lequel un simple fond d'œil donne une image neuro-sensorielle. Il n'y a rien de semblable pour les oreilles. Au regard des dossiers d'enfants ou d'adultes il est souvent difficile de déterminer exactement l'apparition de la surdité et sa vitesse de progression. Pour les enfants, dans les cas les plus graves, le dépistage est souvent décalé par rapport à l'apparition de la maladie. Il est difficile de retracer à posteriori l'historique de l'apparition de la surdité. A la découverte d'une surdité chez l'enfant, par exemple à un an, la conclusion est souvent qu'il l'était probablement à la naissance. Pour en être certain il faudrait que l'analyse clinique, c'est à dire l'analyse de l'apparition, du développement, de la progression d'une surdité, soit parfaite, ce qui n'est pas toujours possible.

Ainsi certains antibiotiques sont réputés pour générer une surdité. En fait l'antibiotique agit sur un gène qui entraîne la surdité. Les anomalies liées aux antibiotiques sont bien des anomalies génétiques. Beaucoup de maladies génétiques surviennent tardivement, à l'occasion d'un traitement ou d'une maladie. On pense maintenant que les surdités de l'adulte âgé sont aussi d'origine génétique.

Causes de la modification du gène Certaines mutations se produisent dans l'œuf, de façon accidentelle et aléatoire. D'autres mutations remontent à des générations lointaines. Ainsi on peut faire remonter la mutation 30LG de la connexine 26 à 5 000 ou 10 000 ans.

Quelques exemples de surdités génétiques syndromiques

Certaines surdités sont associées à d'autres syndrome. On découvre petit à petit les gènes en cause. La bataille de l'identification est lancée!

Le syndrome d'Alport : il associe une atteinte du rein, une anomalie de l'œil relativement peu importante et une surdité. Trois gènes sont déjà connus dont un sur le chromosome X.

Le syndrome BOR ou bronchio-oto-rénal : . Ce syndrome se traduit par de petites anomalies de l'oreille externe, donnant une surdité. On trouve aussi des anomalies des reins qui peuvent être graves, mais le plus souvent ce sont de petites anomalies des reins, souvent inapparentes, Trois gènes sont en cause.

Le syndrome de Waardenbrug : Il donne des surdités de sévérités variables dans une même famille. Il donne aussi des anomalies pigmentaires, la plus connue étant une mèche blanche, une hétérochromie de l'iris (plusieurs couleurs pour le même oeil ou deux yeux de couleurs différentes). En fait ce n'est pas un seul syndrome, mais plusieurs, liés à plusieurs gènes qui ne sont pas encore tous connus.

Le syndrome de Treacher Collins : Il comprend une hypoplasie de la mâchoire, unie ou bilatérale, des anomalies de l'oreille qui peuvent être mineures ou majeures.

Le syndrome de Pendred : Il est admis aujourd'hui qu'il représente un nombre important de personnes atteintes de surdité, sans en connaître les proportions exactes, 5 ou 10% du total. Cette maladie est connue pour avoir plusieurs atteintes : une atteinte de la thyroïde, un goitre, ce qui n'est ni banal ni rare, une surdité qui s'accompagne de troubles vestibulaires en raison d'une dilatation du vestibule, avec une malformation des tours de spire de la cochlée. Le syndrome est dû à un gène, le PDF, localisé et identifié depuis trois ans. Mais il existe aussi d'authentiques mutations du gène PDF sans signes associés.

Le syndrome de Usher : il associe une atteinte de l'œil et une atteinte de l'oreille, donc un double déficit. Il y en plusieurs types, I, II et III, qui correspondent à des gènes différents. Le gène de type III a été identifié récemment.

Le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen : La surdité coexiste avec un problème cardiaque, souvent peu ou pas visible. L'individu atteint de cette maladie présente des risques d'arrêts brutaux du cœur, et donc de mort subite. Souvent les gènes de la surdité sont situés au niveau de la membrane de la cellule. Le gène a pour fonction d'assurer le passage du potassium, qui sera perturbé par toute mutation du gène. C'est une maladie à la fois cardiaque et auditive pour laquelle le dépistage est facile, il suffit d'un électrocardiogramme, avec des solutions thérapeutiques pour la partie cardiaque.

> Les surdités isolées et le gène de la connexine 26

Pour un grand nombre d'individus atteints de surdité, les différents examens, examen clinique, analyse d'urine, électrocardiogramme, examen de la thyroïde, permettent de conclure à une surdité non syndromatique. Il s'agit d'individus apparemment normaux dont l'audition est défectueuse avec un gène identifié : le gène de la connexine 26. Ce gène est impliqué fréquemment dans les surdités avec souvent la même mutation dans presque deux cas sur trois. Ainsi le gène de la connexine a été localisé sur le chromosome 13.

Le gène lui-même est composé de différentes parties qui n'ont pas la même fonction. Les mutations peuvent être loca-

lisées sur ces différentes fractions du gène, ce qui rend complexe leur recherche. Ainsi ces différentes localisations des mutations multiplient les possibilités d'anomalies (ex : mutation 32delG).

Les observations donnent des éléments contradictoires: une même mutation peut suffire à impliquer une surdité plus ou moins profonde, dans d'autres cas elle n'engendrera aucune surdité. D'autres gènes peuvent être en cause également.

> Conséquences d'une atteinte de la connexine 26

Une anomalie de la connexine entraîne une anomalie de fonctionnement au niveau de l'organe de Corti, situé dans la cochlée, qui porte les cellules ciliées. Celles-ci entrent en vibration sous l'influence des sons. L'information sonore est alors transmise aux voies nerveuses grâce à une réaction biochimique : la circulation du potassium. Celui-ci doit être « pompé » au niveau de l'organe de Corti et

remis en circulation à un autre endroit en suivant tout un parcours à travers les cellules ciliées. C'est une espèce de tapis cellulaire qui se met en route sous l'effet d'une stimulation sonore. Ce circuit de polarisation et de la dépolarisation du potassium, son passage d'un côté à l'autre de la paroi de la cellule, ne peut plus se faire s'il est altéré par un mauvais fonctionnement cellulaire. Une altération de

ce processus entraîne une surdité. Cette explication est l'une de celles avancées aujourd'hui, mais ce n'est pas la seule, il ne s'agit que d'hypothèses.

Les résultats amènent à penser que pour les surdités il y a une mutation prédominante dans un gène prédominant, la connexine. La fréquence d'une mutation du gène de la connexine dans la population serait de un sur vingt, ce qui est considérable. A l'avenir cette hypothèse peut être confirmée ou se révéler totalement fautive.

> La thérapie génique

Introduire un gène dans une cellule est une opération complexe. Il faut introduire le gène modifié dans les cellules, soit par l'intermédiaire de virus inoffensifs, soit par des matériaux inertes mais peu efficaces. Les traitements doivent être bien tolérés pour obtenir une amélioration.

Dans le domaine des surdités il n'existe actuellement aucune thérapie génique. Mais, compte tenu du nombre de gènes et de type

de fonctionnement génétique, il est probable que des thérapies seront possibles dans un avenir proche. Dans certains cas, les conséquences d'une anomalie de fonctionnement d'un gène peuvent être corrigées avec un médicament, ce qui permet d'espérer des thérapies, non pas géniques mais médicamenteuses pour traiter certains types de surdités.



La Médecine prédictive : éthique et avenir

La médecine prédictive est difficile surtout dans le domaine des surdités. En ce qui concerne le dépistage de la surdité pendant la grossesse le Comité National d'Éthique a donné une réponse négative. Les tests prédictifs mettent en jeu des questions éthiques, le droit de savoir ou non, la liberté des personnes, le droit de faire des tests ou pas. L'intérêt de la recherche devra être examiné avec l'intérêt de l'individu.

On peut craindre l'usage des tests prédictifs pour une sélection professionnelle, ou d'assurance. Exigera-t-on des tests pour des professions à risques, certaines professions exposées aux bruits par exemple?

En progressant dans la connaissance il sera possible de proposer des améliorations thérapeutiques précises, prévoir le type de prise en charge en fonction des gènes en cause. (ex: proposer un implant pour certains types de surdité). Tout le génome sera décodé entre 2002 et 2005, donc avant 5 ans. L'avancée des connaissances rejaillira sur toutes les maladies.

La prévention est essentielle et accompagne la prédiction. Être capable de renseigner, d'informer, d'anticiper est important dans la réflexion du médecin.

L'enquête menée actuellement avec l'équipe de l'Institut Pasteur

Pour progresser dans la connaissance de la surdité, il faut progresser à la fois sur le plan clinique et sur la répartition des gènes. C'est pourquoi l'enquête menée conjointement par l'Institut Pasteur et l'équipe bretonne nécessite la participation de 2 000 à 3 000 personnes atteintes de surdité (sur les 4 millions...), afin d'obtenir des études plus complètes, tant au plan clinique que sur l'histoire de leur surdité, et pour vérifier quelques unes des données.

La première étape, concernant la connexine 26, se fait en Bretagne, à Brest. La seconde étape se fait à l'Institut Pasteur où sont étudiés actuellement 16 gènes, selon un protocole précis.

En Bretagne l'équipe du Dr Journal travaille avec l'équipe de Brest pour l'étude de deux connexines, peut-être bientôt de trois. Pour cette enquête, il faut articuler les deux étapes: l'étape d'application clinique pratique avec une application protocolaire de recherche à l'Institut. Dans les deux cas les Comités d'Éthique ont donné leur aval.

L'intérêt de cette enquête est qu'elle se fait avec des familles ou des individus et ne nécessite que des tests simples : analyses, scanners de l'oreille, examens du cœur, des reins, de la thyroïde.

En France une vingtaine de centres coopère, avec à chaque fois un généticien et un ORL, parfois d'autres personnes. Les données récupérées sont des données nominatives. Elles nécessitent la signature de la personne concernée. Celle-ci peut toujours arrêter, se retirer. Pour ces études peu d'informations sur la personne sont nécessaires.

Les bases de données sont déclarées à la CNIL (Comité National Informatique et Liberté). Elles ne sont donc accessibles qu'aux chercheurs travaillant à l'étude concernée. Ainsi, sur Vannes-Auray, le Dr Journal participe à cette recherche avec le docteur Catros. Ils fournissent les données mais n'ont aucun accès à la base de données. Seuls les quatre à cinq chercheurs de l'Institut Pasteur concernés par cette étude y ont accès. De même l'équipe du professeur Ferret de Brest qui établit les premiers résultats et envoie les prélèvements à l'Institut Pasteur s'ils sont négatifs, n'a pas accès aux données complémentaires.

Il est prévu que la découverte d'autres mutations ou d'autres anomalies reviennent aux patients et aux familles. Le patient reste toujours propriétaire de ses données. L'Institut Pasteur est un des organismes les plus sûrs en ce domaine, et tous les dispositifs légaux ont été respectés.

Avec le BUCODES
et la FONDATION POUR LA RECHERCHE MEDICALE**

SOUTENONS LA RECHERCHE SUR LES SURDITES ACQUISES

Faites un don pour prévenir les surdités

*L'apparition d'une surdité est
toujours un événement difficile
à vivre...*

*Perte brutale ou perte
progressive de l'audition, il est
nécessaire de pouvoir enrayer
l'évolution de la maladie ou
du vieillissement, pour éviter
l'aboutissement à une surdité
totale.*

*Les progrès attendus de la
recherche médicale devraient
permettre, pour les générations
futures, d'améliorer la situation
des malentendants.*

*Actuellement, la Fondation
pour la Recherche Médicale sou-
tient plusieurs projets de recher-
che sur l'audition. Votre soutien
actif et ciblé permettra d'aller
encore plus loin.*

Merci de l'adresser à:
Fondation pour la Recherche Médicale
54, rue de Varenne. 75 335 Paris cedex 07
Libellez votre chèque (**) à l'ordre de «FRM (surdités acquises)»

* Reconnu d'utilité publique - ** Un reçu fiscal permettant une réduction d'impôts vous sera envoyé.

Interview de Christine Petit

Christine Petit, la cinquantaine, a une formation de médecin et de biologiste. Elle a acquis cette dernière à l'université de Paris, puis dans les laboratoires de l'Institut Pasteur. Depuis 7 ans, elle dirige l'Unité de Génétique des Déficits Sensoriels. Son équipe est à l'origine de la découverte d'une douzaine de gènes responsables de surdité et de la mise en évidence de la forte prévalence de la forme de surdité due à l'atteinte du gène CX26 qui code pour la connexine-26 ; elle rend compte de 50% des surdités de naissance.

Propos recueillis par J. Schlosser

Peut-on dire que le fonctionnement de la cochlée n'est connu que depuis 6 ou 7 ans seulement ?

Non, la biophysique de l'oreille interne et en particulier de la cochlée, sa partie auditive, fait l'objet de nombreux travaux depuis une quarantaine d'années. En revanche, les bases moléculaires de son fonctionnement sont méconnues. C'est à cette connaissance que contribue la découverte des gènes responsables de surdité.

Il semble qu'on confronte un fonctionnement purement passif de l'oreille interne et un fonctionnement beaucoup plus actif...

Les deux coexistent. Il existe une analyse fréquentielle du son qui s'effectue passivement par une membrane. Les phénomènes actifs, eux, amplifient les déplacements de cette membrane et font intervenir une activité

cellulaire, celle des cellules ciliées externes. Ces cellules sont des amplificateurs de la stimulation sonore tandis que les cellules ciliées internes sont les authentiques cellules sensorielles qui envoient un influx nerveux vers le cerveau.

Ainsi si les cellules ciliées externes sont détruites, on est à moitié sourd ?

C'est exact !

Et si elles sont intactes avec au contraire des cellules ciliées internes détruites, la surdité est totale ?

C'est exact !

La question pour les devenus sourds ou malentendants c'est : «qu'est ce que la génétique va nous apporter ?» C'est-à-dire dans

combien d'années va-t-on pouvoir soigner nos maladies ! Commençons par le syndrome de Usher qui allie cécité et surdité évolutives. Où en est-on aujourd'hui ?

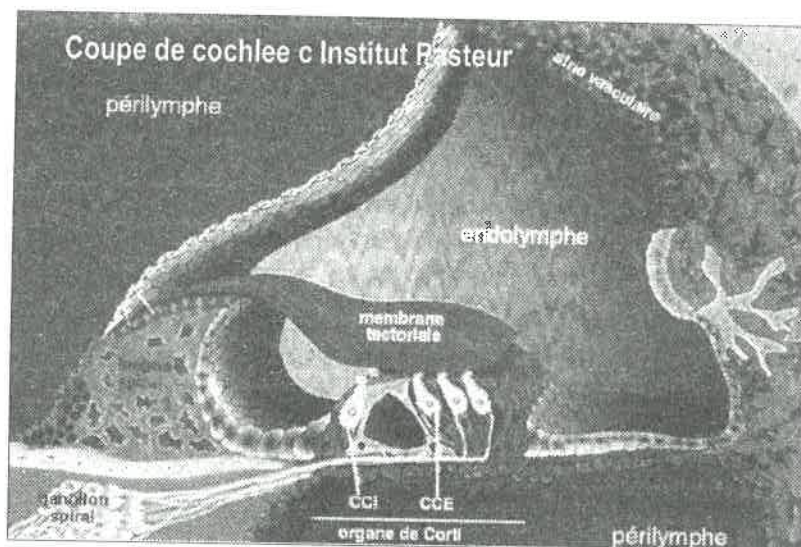
Pour le syndrome de Usher, on sait que le déficit d'une dizaine de gènes peut être à l'origine de ce syndrome. Quatre gènes ont été identifiés à présent. Les éléments dont on dispose indiquent que le syndrome de Usher de type I pourrait représenter un ensemble d'atteintes des cellules photoréceptrices et des cellules sensorielles de la cochlée qui pourraient porter sur un même processus biologique. Elles pourraient en particulier désorganiser la touffe ciliaire de cellules sensorielles de l'oreille interne, structure réceptrice de la stimulation sonore.

Il y a 5 ans, on ne connaissait aucun gène impliqué dans les surdités isolées (c'est-à-dire non associées à d'autres signes cliniques), on en connaît aujourd'hui vingt. On estime

à une centaine, le nombre des gènes responsables de surdités isolées. La recherche d'un traitement pour une maladie ou un déficit ne peut être entreprise que lorsqu'un minimum de connaissances est acquis sur les mécanismes pathogéniques sous-jacents. On sait aujourd'hui que la faillite de processus biologiques très divers peut être à l'origine d'une surdité : anomalies des gels acellulaires qui couvrent les épithéliums sensoriels de l'oreille interne, anomalies du cytosquelette des cellules sensorielles, anomalies de l'homéostasie ionique... Plusieurs laboratoires cherchent à développer des thérapeutiques médicamenteuses ou par transfert de gènes, de ces diverses atteintes. Il est raisonnable de penser que, compte tenu de la diversité de ces atteintes, certaines pourront bénéficier de nouveaux traitements.

Vous dites qu'il n'y a que 3000 cellules auditives dans la cochlée humaine pour 120 millions de cellules sensorielles dans la rétine...

Il s'agit des cellules ciliées internes. Si l'on inclut les cellules ciliées externes, le nombre total des cellules sensorielles est de 12000. Dans la rétine, il y a 120 millions de cellules sensorielles photoréceptrices. Dans la cochlée, il y a une vingtaine d'autres types cellulaires et l'atteinte de l'un d'eux peut conduire à une surdité.



Venons-en à la découverte du gène qui code pour la protéine «connexine-26» et qui serait responsable de 50% des malentendances de naissance. Est-ce que la découverte de ce gène nous conduit à un traitement ?

La connexine-26 est présente dans les cellules de soutien et les fibrocytes de l'oreille interne. On ignore aujourd'hui le rôle de cette molécule. Pour appréhender la fonction de la protéine codée par un gène de surdité, il faut en règle générale inactiver le gène homologue chez la souris et ainsi créer un modèle animal de la surdité. Or l'inactivation du gène de la connexine-26 est incompatible avec la survie des embryons qui meurent en raison d'anomalies du placenta, qui sont spécifiques à la souris. Il nous a donc fallu développer des approches plus sophistiquées pour inactiver ce gène exclusivement dans les cellules de soutien et les fibrocytes de l'oreille interne.

On voit également beaucoup d'études sur le cycle du potassium dans l'oreille...

Oui, en effet c'est le principal ion qui rentre dans la cellule sensorielle après ouverture du canal de mécanotransduction suite à la stimulation sonore, et il la dépolarise. La connexine-26 pourrait être impliquée dans le recyclage du potassium. Cet ion joue donc un rôle crucial dans la fonction auditive.

Qu'en est-il des surdités brusques ? Qu'est ce que l'on sait aujourd'hui ?

Très peu de choses. La cause en est le plus souvent vasculaire. Certaines pourraient aussi être d'origine virale. Il existe aussi des formes héréditaires.

Et la maladie de Ménière ?

Il s'agit d'hyperpressions brusques au sein de l'oreille interne dues à un excès de liquide (liquide endolympatique) au sein du labyrinthe

membraneux. Les causes en sont le plus souvent locales et pour une forme héréditaire, le gène a été isolé. Son apparition peut être favorisé par des facteurs généraux, troubles vasculaires, hypertension....

Et l'otospongiose ?

C'est une affection fréquente qui touche environ 1% de la population. Elle correspond à une atteinte de la capsule otique qui bloque la mobilité du dernier osselet de l'oreille moyenne, l'étrier. Aujourd'hui, il apparaît clairement qu'il s'agit d'une atteinte héréditaire due à plusieurs gènes, dont aucun n'a encore été isolé.

La presbyacousie correspond-elle toujours à une destruction des cellules ciliées ?

C'est probable

J'ai rencontré récemment une famille dont la fille aujourd'hui âgée de 19 ans est malentendante à la suite de traitements antibiotiques quand elle avait 6 mois (aminoglycosides). Or il y avait de nombreux malentendants dans la famille et un simple interrogatoire de la mère aurait pu écarter d'emblée l'utilisation de ces antibiotiques. Notre expérience d'association est que les médecins de ville sont peu attentifs à ce problème...

Aujourd'hui, ce n'est pas normal. L'utilisation de cette catégorie d'antibiotiques doit être systématiquement précédée d'un

interrogatoire visant à rechercher l'existence d'une surdité dans la famille. En cas de doute, comme le gène qui contrôle la sensibilité aux aminoglycosides a été identifié, et que la mutation la plus fréquente dans ce gène est très simple à déceler, on devrait largement avoir recours au diagnostic moléculaire. Pour résumer on ne devrait plus voir de tels cas de surdité.

Qu'est-ce qu'on peut attendre aujourd'hui des thérapies géniques ? L'utilisation de l'ADN «pou-belle» d'un rétrovirus n'apparaît pas à priori comme très sympathique...

Des vecteurs de transfert non viraux sont aussi à l'étude.

Qui soutient financièrement aujourd'hui vos recherches sur les surdités ? Pourquoi l'AFM (Association Française contre les Myopathies) a tendance à se désengager ?

Nos recherches sont soutenues par la Communauté Européenne et nous bénéficions pour 3 ans d'un soutien de la Fondation pour la Recherche Médicale (FRM). L'AFM soutient les recherches à visée thérapeutique sur les maladies héréditaires, y compris sur les surdités. Parlons clair, pour un laboratoire comme le nôtre, pionnier au niveau mondial dans cette recherche, ce qui manque c'est une véritable reconnaissance de ce domaine de recherche. Elle devrait être assortie d'un engagement financier sur plusieurs années, qui est la condition indispensable à l'exploitation optimale de notre savoir-faire,

et plus encore à l'exploration de nouvelles voies de recherche. Aux Etats-Unis, la recherche sur les surdités est organisée par une institution, le National Institute for Deafness and other Communication Disorders (NIDCD) dont le budget annuel est de 280 millions de dollars.

Dans nos associations, nous sommes presque tous des familles de malentendants, comment peut-on aider la recherche ?

En oeuvrant pour la reconnaissance de ce domaine de recherche. Il est probable que ceci ne peut se faire sans un engagement dans une collecte de fonds.

En conclusion...?

Les généticiens se sont dans un premier temps penchés sur les surdités de l'enfant. Aujourd'hui, l'attention se porte sur les surdités dont le début est tardif (les devenus sourds), et dont l'étude est un peu plus difficile. La connaissance des gènes impliqués, comme je l'ai dit, est indispensable à toute recherche de traitement. En parallèle, plusieurs laboratoires, principalement des sociétés privées américaines, tentent d'obtenir par l'utilisation de substances pharmaceutiques, la régénération des cellules sensorielles endommagées. Aujourd'hui, une recherche efficace sur les surdités, quelle que soit leur origine, et sur leurs traitements ne peut se passer d'une approche multidisciplinaire incluant bon nombre de secteurs de la biologie et de la physique, une très grande diversité de compétences en biologie et en physique.



www.visuf.org :
Visuel SURdité Francophone

Voilà un site francophone sur la surdité absolument incontournable.

Vous y trouverez de très nombreuses rubriques : Agenda, Annonces, Annuaire, Associations, Boutique, Culture, Dialogue, Education, Forum, Emploi, Histoire, Langues, Lecture, Liens, Loisirs, Questions, Régions, Vie Pratique. , ainsi que la liste des adresses des associations existantes. Vous apprécierez les questions réponses depuis la culture en passant par la santé et les problèmes techniques ainsi que la rubrique vie pratique. Vous pouvez également passer une petite annonce.

Le créateur de VISUF, Philippe Féret, est un véritable pont entre malentendants et sourds. Mais qui est-il?

Il voit le jour en Normandie en 1966. Malgré une surdité profonde, son enfance se déroule sans difficultés majeures entourée de sa famille : scolarité normale sans trop de problèmes avec l'obtention du baccalauréat. Il effectue ensuite à Rouen des études supérieures et obtient, après cinq années, son diplôme d'ingénieur en génie électrique. A ce stade de la vie il lui faut trouver des amis qui puissent le comprendre, en un mot des amis sourds... Comment se lier avec des sourds quand on n'en a jamais rencontré? Par hasard il apprend qu'un Forum des étudiants sourds se tient à Paris... Et le voilà devenu, pour un an, le président de l'Association des Etudiants Sourds et Malentendants, et participant activement au comité d'études d'aides aux étudiants sourds.

A ce moment là vivre à Paris s'impose, il s'y installe donc en 92. Ce qui lui permet de rencontrer des personnes sourdes et de

s'épanouir pleinement tant sur le plan personnel que professionnel. Il exerce alors un emploi d'informaticien à la Ville de Paris, à EDF puis au département Intranet de Renault où il est actuellement. Il pratique parfaitement la lecture labiale et la LSF.

En 97, il découvre le site québécois «*surdité.org*» qui est, à l'époque, le site le plus complet pour les sourds du Québec. Mais pour les Français rien n'existe... Son souhait est alors de créer un site web impartial et ouvert à tous les sourds et malentendants (oral, LPC, LSF, etc.).

Il commence le site *VISUF* en avril 1998 et travaille seul pendant 6 mois. Ensuite il demande à quelques amis de fonder, une association «*AVISUF*», à laquelle il donne la propriété du site.

De novembre 1998 à avril 2000, débute une période de contacts formidables grâce à Internet : les responsables du site québécois

«*surdité.org*» viennent les voir à Paris. Ils deviennent partenaires du projet «Centre de Veille sur les Handicaps» soutenu par l'Agence de la Francophonie. Des liens se tissent avec les associations comme l'ARDDDS, le MDS de France, la FNSF et bien d'autres !!

Une subvention de l'Agence de la Francophonie pour le projet «Centre de Veille» permet d'employer 2 jeunes sourds pendant 3 mois. A part cette subvention l'*AVISUF* repose entièrement sur le bénévolat. L'association gère maintenant le site *VISUF*, un espace libre-service Internet à Paris dans le 3ème pour le public sourd et malentendant, des formations sur Internet et les bases en l'informatique. Pour l'instant, deux personnes travaillent bénévolement sur *VISUF*, avec d'autres parfois pour assurer les permanences de l'espace libre-service Internet appelé *CyberVISUF*.

Les malentendants suisses

Dans tous les pays, sous toutes les latitudes, notre déficience est partagée par de nombreuses personnes. Comment les malentendants du monde vivent-ils leur handicap ?

Leur expérience peut-elle nous être utile? Pouvons nous espérer des échanges fructueux? ...

Pour commencer, je propose de jeter un regard sur un pays si proche qu'on croit tout en savoir. Détrompez-vous ! La Suisse a beau nous être mitoyenne, presque imbriquée dans notre hexagone, tout y est différent.



Les malentendants suisses à l'âge actif

Enquête du Dr. Paul Zylberberg,
Président d'Audio Ile-de-France

C'est ainsi que deux fois sur trois, on peut distinguer d'emblée un malentendant suisse d'un malentendant français, sans confusion possible.

Comment ? Non pas à son accent vaudois, pas plus qu'à ses septantes et ses nonantes. Ni même à son haleine chocolatée. En fait, c'est à son appareil qu'on reconnaît un malentendant suisse deux fois sur trois!

Non pas que les Helvètes mettent leur appareil auditif dans le nez ou sur le front. Ni qu'ils le peignent de couleurs extravagantes !

Simplement, des appareils auditifs, ils en ont, et trois fois plus qu'en France!!

On dénombre 200 000 malentendants suisses appareillés, soit 3% de la population, alors qu'en France il y en a entre 600 000 et 800 000, soit 1%. Autrement dit: deux fois sur trois, un malentendant suisse, porteur d'un appareil, n'en aurait pas s'il vivait en France

Un autre élément différencie les malentendants suisses de leurs homologues français, moins visible que le port d'un appareil: c'est la prise en charge du coût de cet appareillage. Une prise en charge sans comparaison avec ce qui se passe en France, et qui permet à tous ceux qui en ont besoin d'être appareillés. Il s'agit d'un dispositif assez complexe, faisant intervenir différents organismes, ayant chacun son propre champ de compétence, selon plusieurs critères dont le premier est l'âge du premier appareillage.

Entre la naissance et 62/65 ans, c'est l'Assurance Invalidité (A.I.), qui prend en charge les déficients auditifs. Elle a pour objet essentiel la réadaptation.

C'est à ce titre qu'elle prend en charge :

➤ **L'octroi total de l'appareillage acoustique nécessaire.**

Ceci selon la prescription d'un médecin O.R.L expert, quelque soit la situation financière, scolaire ou professionnelle de la personne concernée. Théoriquement, l'assuré n'acquiert pas un appareillage qui lui serait remboursé, celui-ci lui est « remis en prêt ».

➤ **L'achat des piles** (selon un forfait)

➤ **Les réparations nécessaires.**

➤ **Le renouvellement de l'appareil tous les 5 ans**

tions possibles)

- **Une installation d'appels lumineux, à domicile et sur lieu du travail**, selon un forfait de 1.100 francs suisses (4.700 Francs français)
- **Le paiement d'un système adapté**, pour ceux qui ne peuvent pas faire usage du téléphone le télescriteur, ou téléphonoscripteur. (2 200 Francs suisses, soit 9 700 francs français.)

En plus de ces moyens techniques, l'Assurance Invalidité subventionne des cours d'entraînement auditif et de lecture labiale. Elle prend en charge les frais d'aide psychopédagogique, d'orthophonie, de scolarité spéciale pour les enfants, ainsi que des frais de formation professionnelle. Elle assure un service de conseils d'orientation professionnelle et d'aide à la recherche d'emploi. Elle accorde des prestations aux personnes obligées de changer d'emploi en raison de leur handicap. C'est elle qui sert des rentes d'invalidité lorsque la diminution de capacité de gain atteint 40%.

Les seniors suisses

Les hommes de plus de 65 ans, les femmes de plus de 62, ans ressortissent de l'Assurance Vieillesse et Survivants (A.V.S.). Cet organisme leur verse une rente (retraite), ce qui est sa fonction essentielle. Il prend également en charge l'octroi des appareils acoustiques, pour ceux qui en ont besoin, au titre de «moyens auxiliaires», selon les règles de l'Assurance Invalidité si celle-ci intervenait déjà à l'âge actif. Dans le cas contraire les règles d'attribution lui sont pro-

pres. La personne demandant un appareil acoustique pour la première fois après avoir atteint l'âge de la retraite, n'a donc droit, de la part de l'A.V.S., qu'à une contribution de 75% pour un seul appareil, avec un maximum. L'atteinte doit être «grave», et l'appareillage doit apporter une amélioration «manifeste» de la compréhension de la parole. L'A.V.S. ne participe pas, pour ces personnes, aux frais d'entretien, de réparation et de piles. Par contre elle peut contribuer, après 5 ans (exceptions possibles), au renouvellement de l'appareil.

Les autres aides

Cependant, en réalité, cette contribution de l'A.V.S. peut être complétée par d'autres aides. Les «prestations complémentaires» et les «caisses de prévoyance professionnelle» accordent, d'une part, des rentes qui s'ajoutent à celles de l'assurance invalidité, et d'autre part peuvent assurer le remboursement de la différence entre le prix de l'appareil acoustique et la contribution A.V.S.

D'autres organismes publics : «Pro Infirmis», «Pro Senectute» peuvent accorder une aide dans les cas où les frais d'appareillage ne sont pas suffisamment pris en charge par les assurances sociales. Par exemple : nécessité pour une personne âgée d'avoir deux appareils, appareils pour un enfant étranger, etc....

Cas particuliers

Les lésions de l'ouïe survenues à la suite d'un accident ou d'une maladie professionnelle sont du ressort de l'assurance accidents.

Les lésions de l'ouïe survenues

pendant le service militaire ou aggravées à cause de celui-ci relèvent de l'assurance militaire.

Ces deux organismes assurent des prestations à peu près semblables à celles de l'Assurance Invalidité (A.I.). De plus, ils accordent également des rentes et des prestations pour «atteinte à l'intégrité personnelle».

Voici donc résumé ce dispositif qui n'est complexe qu'en apparence, et qui permet aux malentendants suisses de bénéficier de ce qui pour nous semble une revendication tellement hardie que certains n'osent même pas la formuler:

La prise en charge réelle des appareils de correction auditive pour tous ceux qui en ont besoin!

Me permettez vous d'insister lourdement ?

Cette prise en charge qui permet que trois personnes soient appareillées en Suisse quand une seule l'est en France, évite que **les deux tiers des malentendants souffrent de ne pas être appareillés!**

Comme moi, vous vous posez peut-être des questions :

-Comment les Suisses en sont-ils arrivés à ce résultat ?

-Que sont et que font des Association regroupant les malentendants suisses ?

Malentendants, Devenus Sourds ne restez pas seuls,

AFCDS- association Franc-Comtoise des Devenus Sourds

30 rue de Cambrai
90150 PHAFFANS
Tel /Fax : 03.84.29.86.93

Association des Deve- nus Sourds de la Manche

31.rue Charles de Gaulle
50660 QUETREVILLE
Tel/ Fax : 02.33.47.57.81

A.C.M.E Surdi 84

962, les jardins, av. Pasteur
84 270 VEDENE
Tel/Fax : 04.90.23.37.66
maripaule .pelloux@freesbee.fr

Association des Deve- nus Sourds et Malen- tendants de la

Mayenne

32. rue du bourg Hersent
53000 LAVAL
Tel/Fax: 02.43.69.21.00

Association des Malentendants et Deve- nus Sourds de l'Aube

Maison de quartier des Marrots
23. rue Trouvassot 10 000
TROYES
Bal: Tajean

AMDSS- Association des malentendants et Devenus Sourds de la Sarthe

Maison des Associations
4.rue d'Arcole.
72000 LE MANS
Tel/Fax: 02.43.28.44.12

Association des Malentendants et Devenus Sourds d'Alsace

63a rue d'Illzach
68100 MULHOUSE

ALDS

Association Lyonnaise des Devenus Sourds

25. rue de Volney
69 008 LYON

AFIAC-Association Fran- çaise des Implantés Audi- tifs Cochléaires

Chemin Suzac
65 500 VIC EN BIGORRE
Tel : 05.62.96.71.07
Fax: 05.62.96.83.16

AIFIC-Association d'Ile de France des Implân- tés Cochléaires

11bis, rue du poirier de Paris
77 280 OTHIS.
Tel: 01.60.03.48.13
Bal: AIFIC

Association des Deve- nus Sourds et Malen- tendants du Nord

46. rue de la Centenaire
59 170 CROIX
Jean-Michel.legrand2@wanadoo.fr

AUDIO Ile de France

5.bld de Strasbourg
75010 PARIS
Tel 01 40 22 02 30
AudioAsso@aol.com

ANDS- Association Régionale des Deve- nus Sourds

6. rue G . Le Conquérant
76 6600 LE HAVRE
Tel: 02.35.54.12.90
Fax : 02.32.73.35.61

Oreille et Vie

11P. Maison des Associations
12.rue Colbert
56 100 LORIENT
Tel/Fax02.97.37.57.98(Lorient)
02.97.63.77.71 (Vannes)
oreille et vie@wanadoo.fr

L'Espoir Lorrain des Devenus Sourds

39.41 rue de l'Armée Patton
54 000 NANCY
Tel /Fax : 03.83.28.26.96
Bal : Bruyer

AMEDSH

241. RUE Mas de Merle
34 070 MONTPELLIER
Tel/Fax : 04.67.47.08.82
Bal : Jacapin
Surdi34@free.fr

AAMDS-SURDI 49

58.bld Armauld
49 100 ANGERS
Fax : 02.41.48.91.64
Bal : AAMDS

F.C.S-Fraternité Catho- lique des Sourds

Musée Social. BP2.
5 rue Las Cases
75 010 PARIS
Tel/Fax : 03.21.51.54.09
http://fcs.malentendant.free.fr

ARDDS-

Association Réadapta- tion et Défense des Devenus Sourds

B.P 285
75962 PARIS Cedex 20
Tel : 01.30.41.55.17
Fax :01.30.41.55.37
ardds@hotmail.com

A.D.S.M.E

Côtes d'Armor

6bis, rue du maréchal Foch
2200 SAINT BRIEUC
Fax : 02.96.63.93.98
Bal : argoat

contactez nous !

Abonnement à Resonnances

Abonnement à la revue du Bucodes
4 numéros par an : 40 fr.

Non adhérent à une
association à 10 Euros/an

Nom :

Prénom :

Adresse :

.....

Abonnement à renvoyer au Bucodes, 39 rue St Sébastien 75 011 PARIS
Chèque libellé à l'ordre du Bucodes