

Board of Directors

President
Renata Sarno, Ph.D.

Secretary
Kay McCrary, Ed.D.

Treasurer
Barbara Sergent, MBA

Scientific Advisory Board

Jeremy Nathans, MD, Ph.D.
The Johns Hopkins School of
Medicine, Baltimore, Maryland

Samuel G. Jacobson, MD, Ph.D.
Scheie Eye Institute, University of
Philadelphia

William W. Hauswirth, Ph.D.
University of Florida

John G. Flannery, Ph.D.
University of California, Berkeley

Alessandro Iannaccone, MD, M.S.
Hamilton Eye Institute, University
of Tennessee

Bernd Wissinger, Ph.D.
University of Tuebingen,
Germany

MONOCHROMATISME À CÔNES BLEUS (BCM) ET BONNES PRATIQUES D'INTÉGRATION SCOLAIRE

BCM Families Foundation – Octobre 2015

Ce document contient des notes et des conseils collectés au fil des années d'expérience par des familles ayant des enfants atteints de monochromatisme à cônes bleus (ci-après BCM, du nom anglais de la maladie : Blue Cone Monochromacy), dont beaucoup vivent aux États-Unis et en Europe. Il a été écrit à l'intention des enseignants des établissements primaires et secondaires pour aider les élèves atteints de BCM, en fournissant à leurs enseignants un certain nombre d'informations utiles concernant le handicap visuel que est cause par le monochromatisme à cônes bleus et en proposant certaines stratégies pour mieux intégrer les élèves dans la classe. Nous espérons qu'il pourra leur être utile.

Merci à toutes les personnes qui ont donné une contribution à ce document : Kay McCrary Ed.D., Renata Sarno, Ph.D., Trudi Dawson, Valentina Della Volpe Ph.D., et à toutes les familles qui nous ont envoyé leurs conseils et leurs commentaires. Nous remercions en particulier le Dr. Laura Windsor du 'Low Vision Center of Indiana', USA, auteur d'un guide pour les enseignants d'élèves achromatiques dont nous nous sommes inspirés pour écrire le nôtre concernant le monochromatisme à cônes bleus.

Communications et commentaires peuvent être envoyés à :
kaymccrary70@gmail.com

– les nouveaux commentaires sont les bienvenus !

***Toward the cure of
Blue Cone Monochromacy***

BCM Families Foundation
PO Box 7711
Jupiter, FL 33458-7711 USA
info@BCMfamilies.org
www.BCMfamilies.org

BCM Families Foundation is recognized as a non-profit organization by the Internal Revenue Service. Tax Identification Number 47-132773

« Voici mon secret. Il est très simple: on ne voit bien qu'avec le cœur. L'essentiel est invisible pour les yeux. »

Le Petit Prince – Antoine de Saint-Exupéry

Le monochromatisme à cônes bleus (Blue Cone Monochromacy ou BCM), également appelé Achromatopsie liée au Chromosome X, est une maladie génétique rare de la rétine et frappe presque exclusivement des individus de sexe masculin. Sa prévalence dans la population est de 1:100.000. On compte moins de 15.000 personnes en Europe et aux États-Unis souffrant de cette maladie.

Le monochromatisme à cônes bleus :

- est héréditaire et se manifeste par un dysfonctionnement partiel des cônes de la rétine. C'est une maladie génétique liée au chromosome X ;
- engendre une perte d'acuité visuelle avec myopie (dans de nombreux cas), photophobie (éblouissement en présence de lumière), incapacité à distinguer les couleurs et nystagmus infantile, qui peut demeurer également à l'âge adulte.

Pour en savoir plus : www.bcmfamilies.org

Symptomatologie

Acuité visuelle réduite.

Du fait de la maladie, l'élève a une acuité visuelle réduite. Un garçon atteint de BCM a besoin de se rapprocher de très près pour voir les lettres, pour lire et pour écrire; pour lui, il est normal, quand il lit un livre, de s'en rapprocher le plus possible, comme s'il voulait en sentir l'odeur.

De même, en l'absence de dispositifs visuels appropriés, il ne réussit pas à voir un spectacle au cinéma ou au théâtre ou à suivre une leçon s'il se trouve loin du tableau ou du professeur. Il peut lui arriver de ne pas reconnaître les gens de loin ou de se perdre dans des endroits peu connus.

Aversion à la lumière.

La lumière dérange beaucoup ces élèves et, pour certains d'entre eux, elle est même aveuglante.

En présence d'une forte lumière, qui n'aveuglera pas une personne ayant une vue normale, le garçon peut avoir la même perception qu'un normo-voyant ébloui par des phares.

Incapacité à distinguer les couleurs.

Les cellules qui, dans l'œil, permettent la vision des couleurs rouge et verte sont compromises dès la naissance, les bâtonnets et les photorécepteurs de la couleur bleue continuant seuls à fonctionner. Il est donc difficile pour ces jeunes de distinguer des couleurs qu'ils n'ont jamais vues. Nous pouvons penser que les enfants affectés de BCM sont monochromatiques, c'est-à-dire qu'ils voient en blanc, en noir et en gris, et que certains d'entre eux peuvent distinguer le bleu et le vert.

Nystagmus.

Certains enfants présentent un mouvement oscillant involontaire de l'œil, qui peut être aussi bien horizontal que vertical et qui augmente en cas de stress.

Précautions et stratégies en milieu scolaire

La basse acuité visuelle

L'acuité visuelle est la capacité à distinguer les détails fins et à voir de loin. Elle est très réduite chez les garçons atteints de BCM et l'on parle donc de « malvoyance ».

L'acuité visuelle varie, d'un enfant à l'autre, entre un et cinq dixièmes, et peut devenir très basse en présence d'une forte lumière.

Comment intégrer dans la classe un élève atteint de BCM et ayant une basse acuité visuelle

Pour permettre à un élève atteint de BCM de bien s'intégrer à la classe et de participer à toutes les activités, il convient de le placer au premier rang, si possible à l'écart de tout grand faisceau de lumière. En effet, s'il se trouve éloigné de ce qui se passe en classe, il ne verra rien, se distraira plus facilement et ne pourra utiliser que ses capacités d'attention auditive, ce qui sera pour lui très fatigant.

Quand on écrit au tableau ou sur des tableaux électroniques ou interactifs, prendre soin d'écrire gros, pour que les lettres soient facilement reconnaissables. Si on écrit à la craie, utiliser uniquement de la craie blanche. L'élève peut avoir des problèmes pour déchiffrer ce qui écrit au tableau même s'il se trouve au premier banc.

Il se peut qu'un enfant atteint de BCM n'ait pas envie de demander continuellement ce qui est écrit au tableau. L'enseignant peut contrôler si l'élève réussit à voir et à transcrire les notes et, en cas de besoin, lui fournir du matériel supplémentaire. On peut également envisager de placer sur le banc de l'élève un tableau électronique connecté à celui de la classe; l'élève peut alors s'asseoir sur n'importe quel banc.

- Un garçon atteint de BCM doit faire de grands efforts pour lire des livres écrits en petits caractères. La vitesse de lecture et de compréhension d'un texte est inférieure à la normale. Pour l'aider, il est donc nécessaire de choisir des livres de lecture ayant le format électronique ou Kindle, en favorisant l'utilisation d'un iPad ou d'une tablette, de façon à ce qu'il puisse augmenter la dimension des caractères. Il faut lui permettre d'utiliser des vocabulaires numériques.

Éviter d'indiquer de loin les parties d'une page sur un livre. Fournir à l'élève atteint de BCM une copie personnelle du matériel ou des livres utilisés devant la classe par le professeur.

Pour les devoirs à faire en classe, remettre à l'élève des fiches et des textes agrandis d'au moins 100% (par exemple en format A3), imprimés avec des niveaux de qualité et de contraste élevés. L'élève atteint de BCM doit avoir sa propre copie et ne doit pas la partager avec les autres élèves ou avec un groupe.

- Il pourrait être nécessaire de lui accorder davantage de temps pour terminer les devoirs en classe ou pour les épreuves d'examen, et prendre cette possibilité en compte également pour les tests standards d'évaluation.

- Lui permettre d'utiliser des équipements visuels, par exemple des dispositifs de grossissement. Pour éviter que l'élève soit continuellement courbé sur son livre, il pourrait être utile de lui fournir un pupitre de lecture à poser sur son bureau.
- A l'école primaire, quand l'élève apprend à écrire, il pourrait être utile de lui fournir des feuilles de papier avec des lignes plus foncées et des espaces plus grands, et de lui faire utiliser des crayons plus foncés.
- Pendant les sorties didactiques, s'assurer que l'élève se trouve près du groupe ou près d'un camarade de classe ('Buddy System') et lui permettre de s'approcher des expositions ou des activités. Si l'école le permet, fournir aux élèves plus âgés (pas ceux de l'école primaire) un téléphone portable et le numéro de téléphone de l'enseignant à appeler au cas où les professeurs et les compagnons s'éloigneraient. Vérifier à priori si l'excursion est sûre et adéquate pour les enfants malvoyants.
- Toujours se rappeler que le garçon atteint de BCM a des difficultés à reconnaître les personnes de loin ou à voir des événements ou des démonstrations (en laboratoire) qui se déroulent à distance.
- L'activité sportive peut présenter des difficultés. Le garçon peut ne pas voir le ballon, spécialement si celui-ci est de petites dimensions et se déplace rapidement, ou ne pas apercevoir les obstacles pendant la course à pied. Des sports comme le tennis peuvent être dangereux pour un enfant atteint de BCM. Quoiqu'il en soit, il faut permettre au garçon d'essayer de faire les mêmes activités que les autres garçons, sans l'exclure à priori et en essayant d'adapter les activités à ses nécessités.
- Si une activité sportive ne lui convient pas, le garçon atteint de BCM doit avoir la possibilité de la remplacer par une autre.
- Du fait de la fréquente myopie élevée, les risques de décollement de la rétine sont supérieurs à la normale; il est donc nécessaire de protéger les yeux contre heurts, pendant les activités sportives susceptibles de présenter des risques (Éducation physique et sportive).

Aversion à la lumière

L'aversion à la lumière provoque des phénomènes d'**éblouissement** et la perte quasi-totale de la vue. Le problème survient à l'extérieur pendant les journées de soleil, à l'intérieur d'une classe ensoleillée ou si le garçon se trouve près d'une fenêtre ou en présence d'un tableau lumineux. Certains garçons utilisent des lentilles de contact teintées (magenta ou marron) même à l'intérieur de l'école. Les lentilles de contact protègent l'œil de la lumière et augmentent l'acuité visuelle. Il est normal, pour ces garçons, de cligner très souvent des yeux ou de regarder vers le bas pour éviter la lumière.

Comment intégrer dans la classe un élève atteint de BCM, avec ses problèmes d'éblouissement à la lumière

- Choisir dans la classe une position éloignée des fenêtres ou des sources lumineuses trop fortes. Demander des rideaux foncés pour les fenêtres. Régler l'éclairage de la classe afin qu'il ne soit pas trop fort.

- Au cours des excursions, permettre à l'élève, quand il se trouve en plein air, de porter des lunettes de soleil foncées et un chapeau à visière.
- Pendant les projections ou l'utilisation de tableaux lumineux, s'assurer que le garçon peut suivre convenablement ou bien lui fournir une copie de ce qui est projeté. Éviter qu'il s'assoie auprès de projecteurs qui émettent une lumière éblouissante.
- Le garçon doit avoir la permission de porter des lunettes de soleil même pendant les activités d'éducation physique en plein air, s'il le juge nécessaire. L'idéal serait qu'il garde ses lunettes de soleil dans sa poche ou attachées autour du cou avec une petite ficelle.

Incapacité à distinguer les couleurs

Les garçons atteints de BCM ne distinguent pas bien les couleurs et nous pouvons penser qu'ils voient en noir et blanc. Les activités pour lesquelles il est nécessaire de distinguer les couleurs peuvent donc être compromises. En particulier, ces garçons ne distinguent pas le rouge du noir.

Comment intégrer dans la classe un élève atteint de BCM qui ne voit pas les couleurs.

- Vérifier si, dans les livres de texte, il y a des codes liés à la couleur et s'assurer que les informations et le sens des phrases ne sont pas véhiculés par la couleur. Si c'est le cas, fournir à l'élève les mêmes informations, mais dans un autre format.
- Pour évaluer la manière dont un enfant atteint de BCM voit un texte, on peut faire une photocopie en noir et blanc des pages des livres, en contrôlant ensuite s'il comprend le sens de ce qui est écrit indifféremment sur les pages en noir et blanc et sur les autres.
- Éviter d'utiliser des graphes ou des diagrammes circulaires avec des parties de différentes couleurs, ou alors fournir à l'élève un graphe ou un diagramme circulaire avec différentes échelles de gris ou des symboles qui soient bien visibles pour lui.
- Pour mettre en évidence les corrections sur une épreuve écrite, on peut par exemple entourer l'erreur éventuelle d'un cercle ou d'un carré. Il est en effet impossible, pour un garçon atteint de BCM, de distinguer les corrections faites au stylo rouge sur un texte noir.
- Il pourrait arriver que, par erreur, le garçon atteint de BCM écrive des pages entières avec un stylo rouge.
- Pendant les sorties didactiques, ne pas oublier qu'il est très difficile, pour ces élèves, de voir les numéros ou les inscriptions lumineuses dans les salles d'attentes d'une gare ou d'un aéroport, de voir le numéro des autobus ou, aux arrêts de bus, de lire les panneaux avec les différents parcours. Dans beaucoup de pays, ces panneaux sont noirs avec des lettres rouges; de nombreux garçons atteints de BCM se servent de leur téléphone portable pour photographier et agrandir les panneaux ou pour améliorer le contraste, et déclarent être ainsi en mesure de les lire. Autorisez donc les plus grands à utiliser leur téléphone portable à cette fin.

- Pour les plus petits, éviter de les mettre en difficulté pendant les heures de dessin en lui demandant le nom des couleurs ou en leur faisant faire des exercices pour lesquels il est important de savoir les reconnaître. En cas de besoin, utiliser des crayons ou des feutres sur lesquels le nom de la couleur est écrit. Si possible, faire choisir à l'élève des activités alternatives, par exemple du dessin en noir et blanc. Quoiqu'il en soit, de nombreux jeunes atteints de BCM aiment le dessin artistique et aiment colorier, même si leurs capacités à reconnaître les couleurs qu'ils utilisent sont limitées. Parents et enseignants ne doivent pas limiter l'expressivité de ces enfants seulement parce qu'ils voient les couleurs différemment des autres personnes.
- Pendant les cours d'activité artistique ou d'histoire de l'art, vérifier que les œuvres d'art peuvent être vues en blanc, en noir et en gris.

Nystagmus

Il s'agit d'un mouvement rythmique et oscillatoire de la pupille présent chez certains enfants atteints de BCM. Plus ce mouvement est rapide, moins bonne est la vue. Le stress augmente la vitesse de mouvement des yeux. Certaines personnes réussissent à bloquer le nystagmus en inclinant la tête dans une position donnée, en cherchant ce que l'on appelle le « point zéro » (*null point*). Cette inclinaison continue du cou peut provoquer un torticolis.

Que faire, en présence de nystagmus, pour intégrer dans la classe un élève atteint de BCM

- Lui éviter stress et fatigue.
- Lui accorder des moments de repos, si possible de quelques minutes, après chaque activité ayant exigé un effort plus important en matière de concentration visuelle.
- L'utilisation de règles peut aider l'élève à lire, en maintenant l'attention sur la ligne de texte qu'il est en train de lire.

Aspects psychologiques

Certaines personnes atteintes de BCM éprouvent un sentiment de colère lié à l'exclusion sociale dérivant de leur handicap visuel. D'autres, si elles se sentent mises à l'écart, peuvent développer des formes de frustration et de dépression.

Dans la plupart des cas, les garçons atteints de BCM cherchent à masquer leur problème et à paraître normaux, en développant leur sens de l'autonomie et des stratégies d'orientation compensatoires. Cela leur coûte de gros efforts et l'on discerne souvent des signes de fatigue. Il pourrait se vérifier des épisodes où d'autres personnes se moquent de ces jeunes parce qu'ils ont l'air différents ou qu'ils ne sont pas capables de faire les mêmes choses que les autres.

Comment intégrer dans la classe l'élève atteint de BCM en l'aidant à surmonter ses problèmes psychologiques.

- Favoriser l'inclusion sociale, en développant et en renforçant l'autonomie, l'estime de soi et la pleine participation à toutes les activités de la classe.
- L'aider en mettant en place toutes les stratégies compensatoires, sans faire voir à ses camarades de classe que cette démarche est due au fait qu'il ne voit pas bien.

- Saisir et comprendre les nécessités de l'élève sans qu'il soit toujours obligé d'expliquer qu'il ne voit pas bien.
- Ne jamais s'adresser au jeune en lui disant qu'il ne voit pas bien ou qu'il ne discerne pas les couleurs. S'il faut faire un commentaire, essayer d'utiliser un langage positif. Par exemple, au lieu de dire: « il ne voit pas de cette distance », on peut dire: « pour lui, il vaudrait peut-être mieux regarder de plus près ».
- Éviter d'attirer l'attention de toute la classe quand on autorise l'élève à utiliser des accessoires visuels, des lunettes de soleil ou autres.
- Au niveau lycée, un élève pourrait avoir honte si, devant ses amis, un professeur lui demande de mettre une paire de lunettes de soleil ou un chapeau à visière, ou d'utiliser un accessoire d'aide visuelle.
- Apprendre à reconnaître les moments d'épuisement et accorder des pauses de récupération si on comprend que l'élève est trop fatigué.
- À l'école primaire et au collège, si l'élève atteint de BCM est d'accord et si ses parents le sont aussi, il pourrait être important d'éduquer toute la classe et de lui faire comprendre les problèmes de vue, la nécessité de porter des lunettes de soleil et l'incapacité à voir les couleurs.
- Pour les garçons atteints de BCM, il peut être utile d'envisager un plan d'éducation personnalisé.
- Au fur et à mesure que passent les années, il est utile d'orienter les jeunes atteints de BCM vers des études et des professions qu'ils soient en mesure d'exercer avec satisfaction et de les aider à prendre en considération les dispositifs sociaux et financiers susceptibles de l'aider au niveau des études et du travail.

Ce qu'il est important de NE PAS FAIRE

Le monochromatisme à cônes bleus est une maladie stable qui ne change pas dans le temps et qui est présente dès la naissance. C'est donc une maladie différente d'autres pathologies de la vue qui sont dégénératives et s'aggravent avec l'âge. Votre élève atteint de BCM, ses parents ou ses médecins pourrai(en)t avoir ou ne pas avoir opté pour l'apprentissage du Braille. Le Braille pourrait être utile pour soulager la fatigue de la lecture. De plus, les cours d'orientation et de mobilité peuvent être utiles pour un élève atteint de BCM, pour l'aider à se mouvoir dans des endroits qu'il ne connaît pas, à prendre des moyens de transport pour sa vie quotidienne ou à se faire reconnaître comme un malvoyant au milieu de la circulation ou dans les parkings.

Quoi qu'il en soit, les cours d'orientation et de mobilité, l'utilisation d'une canne pour aveugles ou le Braille doivent être considérés comme des outils secondaires, des options, pour une personne atteinte de Monochromatisme à cônes bleus.

Ne limitez pas vos élèves atteints de BCM. Rappelez-vous que cette maladie frappe **UNIQUEMENT** leur vue. Sous tous les autres aspects, le jeune est un garçon normal qui a besoin d'être soutenu positivement et encouragé pendant ses années d'école.

Ce qu'il est important de FAIRE

Demandez directement à votre élève atteint de BCM de quoi il a besoin et quelle est selon lui la meilleure façon de l'aider à surmonter les défis que sa vue constitue pour lui. Le garçon que vous avez devant vous est le meilleur expert en BCM que vous puissiez rencontrer.