

N°H102

Surdicécités : prévalence et étiologies

Version : septembre 2025

Prévalence des surdicécités

- Elle est difficile à estimer du fait d'un sous-diagnostic, d'étiologies et de niveaux de sévérité très variées, et de l'hétérogénéité selon la classe d'âge.
 - En France : le nombre précis de personnes sourdaveugles n'est pas connu.
 - Dans le monde : d'après la World Federation of the Deafblind, une étude ¹ menée dans 22 pays à partir d'enquêtes nationales représentatives estime que :
 - **0,2 %** de la population présente une **surdicécité sévère**; tous âges confondus
 - **2,1 %** vivent avec des **formes plus légères** de surdicécité.
- La prévalence augmente fortement avec l'âge :
- **< 0,1 %** chez les moins de 40 ans;
 - **6 %** chez les **personnes de 75 ans et plus**.
- Appliqué à la population française, cela représenterait :
 - **environ 130 000 personnes** en situation de surdicécité sévère;
 - **près de 1,4 million** concernées par des formes moins sévères.

Les estimations en population globale sont gonflées par les personnes âgées avec surdicécité tertiaire.

La même source ¹ indique, d'après une étude dans 36 pays, une prévalence de :

- **0,89 %** chez les enfants de 2 à 17 ans, toutes gravités confondues,
- **0,05 %** pour la forme sévère.

Quelques étiologies

La surdicécité peut être **primaire** (double atteinte sensorielle avant l'acquisition du langage) ou **secondaire** (une atteinte sensorielle à la naissance, la seconde arrivant plus tardivement au cours de la vie) ou **tertiaire** (survenue de la seconde ou des deux déficiences sensorielles pour des raisons liées à l'âge).

Causes génétiques

Elles expliquent la majorité des surdicécités non liées à l'âge dans les pays avec prévention des infections prénatales.

Syndrome d'Usher :

- Une des surdicécités les plus fréquentes (prévalence 1/20-30 000).

- Surdicécité secondaire qui associe :
 - une surdité congénitale de sévérité variable (parfois associée à des troubles de l'équilibre)
 - une rétinite pigmentaire, apparaissant secondairement et entraînant une perte progressive de la vision périphérique et une déficience visuelle dans un environnement sombre. La déficience visuelle peut évoluer vers une déficience très sévère.

Syndrome CHARGE :

- Incidence estimée autour de 1/8500 à 1/17 000 (toutes les personnes atteintes d'un syndrome CHARGE ne développent pas de surdicécité),
- Affecte plusieurs organes et fonctions, y compris potentiellement l'audition et la vision,
- Les personnes atteintes de ce syndrome peuvent naître avec une malformation des yeux, une surdité et des troubles de l'équilibre (constants). Les déficiences visuelles peuvent apparaître ou s'aggraver avec le temps. En fonction des situations, il s'agit d'une surdicécité primaire ou secondaire.

Infections prénatales

Rubéole congénitale :

Une rubéole contractée pendant la grossesse peut entraîner des anomalies fœtales incluant des déficiences auditive et visuelle dans un ensemble d'autres signes cliniques (déficience intellectuelle, atteinte cardiaque ...). La vaccination généralisée a permis de diminuer l'incidence de cette pathologie.

Cytomégalo virus (CMV) congénital :

Le CMV transmis de la mère au fœtus peut causer des problèmes auditifs et visuels.

Toxoplasmose congénitale :

La toxoplasmose, maladie parasitaire, contractée pendant la grossesse peut entraîner des troubles sensoriels et donc une surdicécité. La surveillance sérologique pendant la grossesse ainsi que les mesures de prévention permettent d'éviter la maladie ou ses conséquences.

Maladies infectieuses postnatales

Méningite et Encéphalite

Ces infections peuvent endommager les structures auditives et visuelles, menant à la surdicécité. Les vaccinations permettent d'éviter un grand nombre de méningites.

Traumatismes crâniens

Les traumatismes crâniens graves peuvent affecter les organes sensoriels.

Maladies dégénératives liées à l'âge

Chez les personnes âgées, la perte progressive de l'audition liée à l'âge (**presbyacousie**) peut être combinée avec des troubles visuels comme le **glaucome**, la **cataracte**, la **dégénérescence maculaire liée à l'âge (DLMA)**, ... entraînant une surdicécité tertiaire.

Exposition à des substances toxiques

Certains médicaments entraînent des pertes auditives ou visuelles. Penser à rechercher une origine

médicamenteuse. Être vigilant sur la prescription de médicaments à effets secondaires sensoriels, notamment chez les personnes ayant déjà une atteinte (ex : aminoglycoside et risque de perte auditive).

Causes liées à des maladies systémiques

Diabète

Le diabète non contrôlé peut entraîner des complications comme la rétinopathie diabétique, qui affecte la vision, et des neuropathies qui peuvent aussi affecter l'audition (rare).

Accidents vasculaires cérébraux (AVC)

Certains AVC exceptionnels peuvent toucher les parties du cerveau responsables de l'audition et de la vision.



Pour en savoir plus

Références

- [↑ The World Federation of the DeafBlind \(La Fédération mondiale des SourdsAveugles\). 2023. Deuxième rapport global sur la situation des personnes ayant une surdicécité.](#) Chapitre sur la prévalence et définition des niveaux de sévérité en p25 à 28.
- CRESAM. 2019. [Revue de littérature sur les ressources permettant d'évaluer le nombre de personnes en situation de double déficience sensorielle en France.](#)
- Minhas, R., Jaiswal, A., Chan, S., Trevisan, J., Paramasivam, A., & Spruyt-Rocks, R. (2022). [Prevalence of Individuals With Deafblindness and Age-Related Dual-Sensory Loss.](#) Journal of Visual Impairment & Blindness, 116(1), 36-47.
- CRESAM. [Les principales causes connues ou non de la surdicécité.](#)
- Mission ministérielle. 2025. [Rapport « Améliorer la vie des personnes sourdaveugles ».](#) Voir le paragraphe « recensement » en page 16.
- Arcous, M., Potier, R., & Dumet, N. (2024). [Psychological and social consequences of deafblindness for siblings: a systematic literature review.](#) Frontiers in Psychology, 15, 1102206.
- CRESAM. [Le syndrome de Usher](#)
- Encyclopédie Orphanet du handicap. 2017. [Syndrome de Usher de type 2.](#)
- Encyclopédie Orphanet Grand Public. 2012. [Le syndrome d'Usher de type 1.](#)
- CRESAM. [Fiches d'information sur le syndrome CHARGE](#)
- HAS. 2021. [Protocole National de Diagnostic et de Soins \(PNDS\). Syndrome CHARGE](#)
- Orphanet. 2025. [Syndrome CHARGE.](#)

Documentation

- Réseau européen de Surdicécité. 2014. [Cartographie des opportunités pour les sourdaveugles en Europe](#)



Associations

- [Association Nationale pour les Personnes SourdAveugles \(ANPSA\)](#)
- [Réseau National des SourdAveugles \(RNSA\)](#)
- [Association C.H.A.R.G.E. Enfant Soleil](#)
- [Usher infos](#)
- [Union Européenne des Personnes SourdAveugles \(EDbU\)](#)
- [Réseau Européen des SourdAveugles \(EDbN\)](#)
- [Fédération Mondiale des SourdAveugles \(WFDb\)](#)
- [Deafblind International DBI](#)

Contributeurs

Cette fiche a été co-construite et validée par le groupe de travail HandiConnect.fr « Surdicécités » dont les membres sont : Isabelle Bouillevaux (Médecin, CHRU de Nancy et Unité Régionale d'Accueil pour les Sourds et les Malentendants (URASSM) Grand-Est, médecin conseiller technique ERHR Nord-Est, médecin conseiller technique CRESAM), Jean Bouissou (Vice-président de l'Association Nationale pour les Personnes SourdAveugles (ANPSA)), Anaïs Dubois (psychologue, Centre National de Ressources Handicaps Rares – Surdicécité (CRESAM), Poitiers), Renaud Henneguelle (coordinateur territorial, Équipe Relais Handicaps Rares Nord-Est, Nancy), Loïc Le Minor (directeur Centre National de Ressources Handicaps Rares – Surdicécité (CRESAM), Poitiers), Sandrine Marlin (génétique clinique, AP-HP, Hôpital Necker, Paris), Fabienne Roussey (Pilote de l'Équipe Relais Handicaps Rares Nord-Est-Territoire Alsace, Strasbourg), Dominique Spriet (vice-présidente de l'Association Nationale pour les Personnes SourdAveugles (ANPSA) et Groupement National de Coopération Handicaps Rares).

Mentions légales

Sa réalisation et sa mise en ligne en accès libre ont été rendues possibles grâce au soutien financier de [nos partenaires institutionnels](#).

HandiConnect.fr est un projet porté par l'association Coactis Santé et ses partenaires. Tous droits de reproduction, de représentation et de modification réservés sur tout support dans le monde entier. Toute utilisation à des fins autres qu'éducative et informative et toute exploitation commerciale sont interdites. ©Coactis Santé

Première publication : juillet 2025