

Les déficiences visuelles sont des troubles de la vision qui peuvent affecter la capacité de voir, de reconnaître et de comprendre ce qui est vu.

Elles peuvent être congénitales ou acquises, et peuvent affecter la vision de près, de loin ou les deux.

Les déficiences visuelles peuvent affecter la capacité de voir, de reconnaître et de comprendre ce qui est vu.

# DÉFICIENCES VISUELLES

## Chez le même éditeur

### **Rapports présentés à la Société Française d'Ophtalmologie :**

*Œdèmes maculaires*, par C. Creuzot-Garcher, P. Massin et collaborateurs, 2016, 635 pages.

*Chirurgie du regard*, par O. Galatoire, 2016, 256 pages.

*Surface oculaire*, par P.-J. Pisella, C. Baudouin, T. Hoang-Xuan et collaborateurs, 2015, 677 pages.

*Glaucome primitif à angle ouvert*, par J.-P. Renard, E. Sellem et collaborateurs, 2014, 747 pages.

*Strabisme*, par A. Pêchereau et collaborateurs, 2013, 544 pages.

*Presbytie*, par B. Cochener et collaborateurs, 2012, 456 pages.

*Décollements de rétine*, par G. Caputo et collaborateurs, 2011, 560 pages

*Les uvéites*, par A. P. Brézin et collaborateurs, 2010, 760 pages.

*Les lentilles de contact*, par F. Malet et collaborateurs, 2009, 1 088 pages.

*Pathologies vasculaires oculaires*, par C. Pournaras et collaborateurs, 2008, 848 pages.

*Les DMLAs*, par G. Soubrane et collaborateurs, 2007, 672 pages.

*Les voies lacrymales*, par A. Ducasse et collaborateurs, 2006, 640 pages.

*Œil et Génétique*, par J.-L. Dufier, J. Kaplan et collaborateurs, 2005, 640 pages.

*Neuro-ophtalmologie*, par A.B. Safran et collaborateurs, 2004, 848 pages.

*Pathologie du vitré*, par G. Brasseur et collaborateurs, 2003, 528 pages.

*Tumeurs intraoculaires*, par L. Zografos et collaborateurs, 2002, 740 pages.

*Chirurgie réfractive*, par J.-J. Saragoussi et collaborateurs, 2001, 826 pages.

*Œil et virus*, par H. Offret et collaborateurs, 2000, 584 pages.

*Exploration de la fonction visuelle*, par J.-F. Risse et collaborateurs, 1999, 800 pages.

*Pathologie orbito-palpébrale*, par J.-P. Adenis, S. Morax et collaborateurs, 1998, 848 pages.

*Œil et pathologie générale*, par J. Flament, D. Storck et collaborateurs, 1997, 848 pages.

*L'imagerie en ophtalmologie*, par E.-A. Cabanis, H. Bourgeois, M.-T. Iba-Zizen et collaborateurs, 1996, 784 pages.

*La rétinopathie diabétique*, par J.-D. Grange et collaborateurs, 1995, 648 pages.

# DÉFICIENCES VISUELLES

*par*

Pierre-Yves Robert

*et*

Bahram Bodaghi, Christian Corbé, Gérard Dupeyron,  
Françoise Gerin-Roig, Béatrice Le Bail, José-Alain Sahel

avec la collaboration de

Angelo Arleo, Laetitia Attia, Carine Aumeunier, Catherine Bâton, Marie-Pierre Beaunoir, Jihene Benammar, Alexandre Berger-Martinet, Laure Berthet-Signoret, Fanny Bonnet-Macaes, Sophie Bonnin, Dominique Brémond-Gignac, Isabelle Buissard, Fanny Carion, Régine Castaing, Nathalie Chabin, Georges Challe, Rachida Chentouf, Marie-France Clenet, Patrick Colin, Vincent Daien, Julie Dassie, Sabine Defoort-Dhellemmes, Brigitte Deguil, Yannick Delpuech, Béatrice Depondt, Ludivine Desbordes, Hélène Dollfus, Philippe Dublineau, Clément Dubois-Roussel, Daniel Duplex, Raimondo Forte, Mélanie Gauthier, Valérie Grangette, Grégoire Guillot, Emmanuel Gutman, Christian P. Hamel, Geneviève Helson, Steven Jaron, Luc Jeanjean, Zoï Kapoula, Frédéric Lafleur, Karine Lagrené, Cédric Lamirel, Pierre Lebranchu, Claire Lebret, Guylène Le Meur, Gérard Leroux, Xavier-Michel Lucas, Anne-Catherine Marie-Fressinaud, Pascale Mercier, Claire Meyniel, Dan Miléa, Chantal Milleret, Saddek Mohand-Said, Chantal Morel-Méry, Aurélien Morize, Chloé Pagot, Serge Picaud, François Poher, Alexia Potet, Pascale Pradat-Diehl, Serge Reznikov, Annie Rondet, Martine Routon, Anne-Catherine Scherlen, Séverine Siquier, Vassily Smirnov, Marion Sternis, Bertrand Tessier, Laurent Tissier, Françoise Tomeno, Isabelle Travade, Nathalie Van Landeghem, Monique Véronat, François Vital-Durand, Michel Weber, Xavier Zanlonghi

Préface de

Christian Corbé



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

*Illustrations de Cyrille Martinet*  
*martinet@numericable.com*

*L'œuvre en page IX a été photographiée par Julien Depaix*  
*julien.depaix@yahoo.fr*

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© Société Française d'Ophtalmologie, 2017

ISBN : 978-2-294-75062-5

E-ISBN : 978-2-294-75444-9

# Auteurs et collaborateurs

<b>Pierre-Yves Robert</b>	Chef du service d'ophtalmologie, INSERM 1092, CHU Dupuytren, Limoges ; Hôpital de jour Baudin, Limoges
<b>Angelo Arleo</b>	Directeur de recherche CNRS, Institut de la Vision, Paris
<b>Laetitia Attia</b>	Coordinatrice du centre d'appel et de conseil sur la déficience visuelle, ARRADV, Marseille
<b>Carine Aumeunier</b>	Instructrice en locomotion, AILDV, IJA Les Charmettes, Yseure
<b>Catherine Bâton</b>	Psychologue, ALFPHV, Centre Guinot, Villejuif
<b>Marie-Pierre Beaunoir</b>	Orthoptiste, service d'ophtalmologie, Hôpital Lariboisière, Paris
<b>Jihene Benammar</b>	Ophtalmologiste, service d'ophtalmologie, CHU Dupuytren, Limoges
<b>Alexandre Berger-Martin</b>	Orthoptiste, Six-Fours
<b>Laure Berthet-Signoret</b>	Ergothérapeute, Association FIDEV, Lyon
<b>Bahram Bodaghi</b>	Chef du service d'ophtalmologie, DHU Vision-Handicaps, Groupe hospitalier Pitié- Salpêtrière, Paris
<b>Fanny Bonnet-Macaes</b>	Instructrice en locomotion, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Sophie Bonnin</b>	Ophtalmologiste, Hôpital Lariboisière, Paris
<b>Dominique Brémond-Gignac</b>	Chef du service d'ophtalmologie, Hôpital Universitaire Necker Enfants-Malades ; CNRS FR3636, Paris
<b>Isabelle Buissard</b>	Chef de service, psychomotricienne, instructrice de locomotion, SIAM 75, Paris
<b>Fanny Carion</b>	Psychologue, ALFPHV, SAVS REMORA 59, Lille
<b>Régine Castaing</b>	Psychologue, ALFPHV, Bordeaux
<b>Nathalie Chabin</b>	Psychologue du travail/ergonome, SIADV, Angers
<b>Georges Challe</b>	Ophtalmologiste, DHU Vision-Handicaps, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris
<b>Rachida Chentouf</b>	Psychologue, ALFPHV, Centre régional basse vision, Angers
<b>Marie-France Clenet</b>	Orthoptiste, Saint-Sébastien-sur-Loire
<b>Patrick Colin</b>	Psychologue, ALFPHV, Institut Michel Fandre, Reims
<b>Christian Corbé</b>	Chef de service d'ophtalmologie, médecin général inspecteur, directeur de l'institut national des invalides, Paris
<b>Vincent Daien</b>	Ophtalmologiste, CHU de Montpellier
<b>Julie Dassie</b>	Ophtalmologiste, Centre André Mathis, Saint-Gaudens
<b>Sabine Defoort-Dhellemmes</b>	Chef de service, service d'exploration de la vision et neuro-ophtalmologie, CHRU de Lille ; ophtalmologiste, SAAAS de l'épi de Soil, pôle déficience visuelle, Loos
<b>Brigitte Deguil</b>	Rééducatrice en braille, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Yannick Delpuech</b>	Psychologue, ALFPHV, Service médical et service d'aide aux familles, INJA, Paris

<b>Béatrice Depondt</b>	Psychologue, service d'aide aux familles, INJA – centre de formation et de rééducation professionnelle Valentin Haiÿ, Paris
<b>Ludivine Desbordes</b>	Ergothérapeute, instructrice de locomotion, Hôpital de jour Baudin, Limoges
<b>Hélène Dollfus</b>	Ophthalmologiste, service de génétique médicale, Centre de référence pour les affections génétiques ophtalmologiques, CARGO, filière SENSGENE, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg
<b>Philippe Dublineau</b>	Ophthalmologiste, Centre régional basse vision, Angers
<b>Clément Dubois-Roussel</b>	Ophthalmologiste, Fondation Rothschild, Paris
<b>Gérard Dupeyron</b>	Médecin chef, Institut ARAMAV, Nîmes ; chef du service ophtalmologie, CHU de Nîmes
<b>Daniel Duplex</b>	Opticien, ARRADV, Marseille
<b>Raimondo Forte</b>	Ophthalmologiste, CHU de Grenoble
<b>Mélanie Gauthier</b>	Instructrice en locomotion, kinésiologue, SAFEP–SAAAIS, Eybens
<b>Françoise Gerin-Roig</b>	Ophthalmologiste, ARRADV, Marseille
<b>Valérie Grangette</b>	Ergothérapeute, spécialisée en autonomie dans la vie journalière des personnes déficientes visuelles, GIHP Aquitaine, Mérignac
<b>Grégoire Guillot</b>	Ergothérapeute, instructeur de locomotion, École de chiens guides d'Île-de-France, Coubert
<b>Emmanuel Gutman</b>	Directeur général, Streetlab, Institut de la Vision, Paris
<b>Christian P. Hamel</b>	Directeur de Recherche INSERM UMR 1051, Génétique et thérapie des cécités rétinienne et du nerf optique, Montpellier
<b>Geneviève Helson</b>	Psychologue, Institut royal pour sourds et aveugles, Louvain, Belgique
<b>Steven Jaron</b>	Psychologue, Psychanalyste, Centre hospitalier national d'ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris
<b>Luc Jeanjean</b>	Ophthalmologiste, unité de neuro-ophtalmologie, CHU de Nîmes ; Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Zoï Kapoula</b>	Directeur de recherche CNRS, Équipe Iris, physiopathologie de la vision et de la motricité binoculaire, Fédération Neurosciences, CNRS, FR3636, Paris
<b>Frédéric Laffleur</b>	Orthoptiste, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Karine Lagrené</b>	Orthoptiste, Institut de la Vision, Paris
<b>Cédric Lamirel</b>	Ophthalmologiste, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Hôpital Bichat-Claude Bernard, Paris
<b>Béatrice Le Bail</b>	Ophthalmologiste, IME Jean-Paul, Evry ; SDIDV J. Ganot, Créteil
<b>Pierre Lebranchu</b>	Ophthalmologiste, INSERM 1089, CHU Hôtel Dieu, Nantes
<b>Claire Leuret</b>	Psychologue, ALFPHV, Centre des Hauts-Thébaudières, Vertou
<b>Guyène Le Meur</b>	Ophthalmologiste, INSERM 1089, CHU Hôtel Dieu, Nantes
<b>Gérard Leroux</b>	Chargé de missions, SIADV, Angers
<b>Xavier-Michel Lucas</b>	Ergothérapeute, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Anne-Catherine Marie-Fressinaud</b>	Médecin nutritionniste, service d'ophtalmologie, CHU Dupuytren, Limoges
<b>Pascale Mercier</b>	Éducatrice spécialisée, instructrice de locomotion, Institut médico-professionnel Valentin Haiÿ, Chilly-Mazarin
<b>Claire Meyniel</b>	Neurologue, DHU Vision-handicaps, service d'ophtalmologie, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris ; Fédération hospitalière Sainte-Marie, Paris
<b>Dan Miléa</b>	Chef du service d'ophtalmologie, CHU d'Angers ; directeur, Groupe des sciences neurovisuelles, Singapore Eye Research Institute

<b>Chantal Milleret</b>	Maître de Conférences Hors Classe du Collège de France, Paris ; Professeur Associé, Université de Montréal, Canada
<b>Saddek Mohand-Said</b>	Ophthalmologiste, Directeur délégué du CIC du CHNO des Quinze-Vingts, Paris
<b>Chantal Morel-Méry</b>	Ergothérapeute, spécialisée en autonomie de la vie journalière des personnes déficientes visuelles, AVJADV, Centre Simone DELTHIL, Saint-Denis
<b>Aurélien Morize</b>	Doctorant, FR3636, CNRS, UFR Biomédicale, Université Paris Descartes, Paris
<b>Chloé Pagot</b>	Docteur en ergonomie, chef de projet Streetlab, Institut de la Vision, Paris
<b>Serge Picaud</b>	Directeur de recherches, INSERM, UMR-S968 ; CNRS, UMR 7210, U968, Institut de la Vision, Paris
<b>François Poher</b>	Directeur, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Alexia Potet</b>	Médecin rééducateur, DHU Vision-Handicaps, service de médecine physique et de réadaptation, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris
<b>Pascale Pradat-Diehl</b>	Chef de service de médecine physique et réadaptation, DHU Vision-Handicaps, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris
<b>Serge Reznikov</b>	Ophthalmologiste, Président de l'Organisation pour la prévention de la cécité, Paris
<b>Annie Rondet</b>	Ergothérapeute, spécialisée en autonomie de la vie journalière des personnes déficientes visuelles, AVJADV, GIHP Aquitaine, Mérignac
<b>Martine Routon</b>	Orthoptiste, Nantes
<b>José-Alain Sahel</b>	Ophthalmologiste, Directeur de l'Institut de la Vision, Paris
<b>Anne-Catherine Scherlen</b>	Optométriste, responsable d'activité basse vision, Essilor International, Institut de la vision, Paris
<b>Séverine Siquier</b>	Assistante sociale, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>Vassily Smirnov</b>	Ophthalmologiste, service d'exploration de la vision et neuro-ophtalmologie, CHRU de Lille
<b>Marion Sternis</b>	Psychomotricienne, instructrice de locomotion, AILDV, Association Valentin Haüy, Comité Paris Île-de-France, Paris
<b>Bertrand Tessier</b>	Directeur, Centre régional basse vision et troubles de l'audition, Angers
<b>Laurent Tissier</b>	Rééducateur informatique, association FIDEV, Lyon
<b>Françoise Tomeno</b>	Psychologue, ALFPHV, Tours
<b>Isabelle Travade</b>	Orthoptiste, Hôpital de jour Baudin, Limoges
<b>Nathalie Van Landeghem</b>	Psychologue, ALFPHV, Cabinet Seine-Comète ; IFMK Valentin Haüy, Paris
<b>Monique Véronat</b>	Psychomotricienne, instructrice de locomotion, AILDV, Institut ARAMAV, Nîmes
<b>François Vital-Durand</b>	Directeur de recherche CNRS ; Association Valentin Haüy, Lyon
<b>Michel Weber</b>	Chef du service d'ophtalmologie, INSERM 1089, CHU Hôtel Dieu, Nantes
<b>Xavier Zanlonghi</b>	Ophthalmologiste, Clinique Sourdille, Nantes

## VENTS CONTRAIRES, ENTRE ESPOIR ET DÉSESPOIR

**Évasion  
aux antipodes  
de la couleur  
jusqu'à voir l'invisible  
dans les jardins  
secrets...**

...jusqu'à écouter  
les reflets auditifs  
des musiques  
buissonnières,

...jusqu'à respirer  
les parfums flottants,

...jusqu'à toucher  
le vent,

...jusqu'à boire le temps,

...jusqu'à imaginer  
des horizons en perception  
troublée.

Sourire de solitude  
et provision de souvenirs  
pour une armoire  
mentale.

**Évasion  
au-delà de son horizon**

Passions partagées  
dans un monde  
aux couleurs de la vie  
Le bleu propulse  
une énergie ascendante  
comme un long vertige  
de liberté.

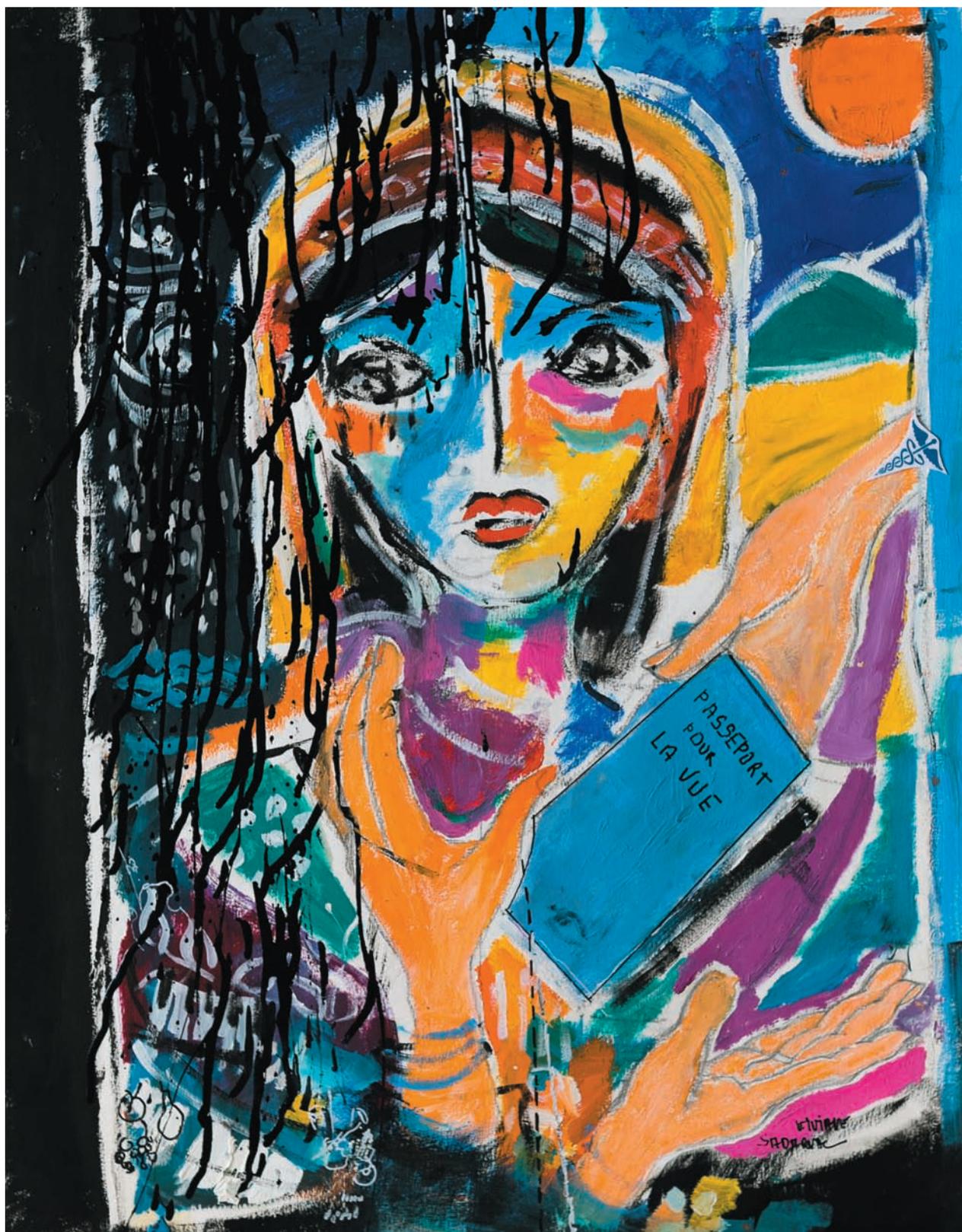
Saisir la lumière  
vagabonde.

Moments suspendus,  
musiques écoutées  
au présent.

Créer, avoir toujours  
un rêve d'avance,  
avec pour signature, le plus  
profond de l'inconscient.

Voir ou revoir le soleil.

**À tous ceux qui œuvrent pour soigner, encourager, aider,  
à tous ceux qui s'investissent dans la recherche,  
une immense gratitude de ceux qui rêvent de franchir la frontière  
entre ténèbres et lumière et qui attendent un passeport pour la vue**



*Lumières en vitrail et ombres vespérales. Passeport pour la vue,*  
de Viviane Sadarnac (huile sur papier).  
Reproduction autorisée



# Préface

La fondation des Quinze-Vingts, achevée en 1260, accueillait, comme les ordres mendiants, des aveugles. À partir de 1783, l'établissement commença à exiger un état de cécité complète pour ses résidents ; auparavant, il s'agissait de cécité pratique. En 1784, Valentin Haüy mit en application des méthodes permettant à tout aveugle d'accéder à une insertion sociale ou professionnelle. En 1928, le Dr Maurice Benoit publiait un opuscule sur la vision des aveugles. En 1986, le Dr Claude Chambet, directrice de l'établissement de réadaptation des aveugles et malvoyants à Marly-le-Roi et le Dr Jean-Paul Boissin, ophtalmologiste du centre, se montraient perplexes devant certains de leurs patients qui, entrant dans les critères d'admission de l'établissement avec une acuité visuelle correspondant à un état de cécité, avaient un comportement laissant supposer un fond de vision. À cette époque, pas si lointaine, l'analyse des paramètres de la vision permettait de différencier deux catégories de population : celle qui était voyante et celle qui était en état de cécité.

La cécité est, pour l'Organisation mondiale de la santé (OMS), la vision d'un sujet égale ou inférieure à 1/20. Dans certains pays, le terme de cécité était réservé aux acuités visuelles inférieures à 1/10. Toujours est-il que l'on distinguait deux catégories de vision : d'un côté les bien-voyants et de l'autre côté les aveugles ou ceux en état de cécité (on disait cécité pratique).

Plusieurs centres, orientés vers la prise en charge des aveugles, appliquaient des procédures et des techniques de réadaptation dont la finalité était le développement de l'autonomie de ces sujets aveugles par compensation sensorielle avec des équipes pluridisciplinaires composées d'ergothérapeutes, d'avéjistés, d'instructeurs en locomotion, de psychologues, de médecins de rééducation.

Or, petit à petit, on s'est aperçu que les protocoles mis en place pour ces patients ne bénéficiaient pas à certains ± ils voyaient trop !?

La question était donc de savoir quelle méthode pouvait être appliquée à ces patients et, surtout, de comprendre cette physiopathologie.

La nécessaire recherche de compréhension à cette demande paradoxale s'est appuyée sur les travaux de chercheurs (Hubel et Wiesel, De Valois, Enroth-Cugell-Robson) qui avaient défini, à partir de 1960, le rôle de filtres passe-bande du spectre lumineux par les milieux de l'œil ; la mise en évidence des champs récepteurs rétiniens en contraste de luminance ; les unités fonctionnelles rétinienne aux fréquences spatiales et temporelles ; les voies parvo- et magnocellulaires ; l'analyse corticale ; la réalité des zones de rétine préférentielles et de plasticité neurosensorielle (avec les recherches de Grall et Le Gargasson).

On découvrait une nouvelle conception du système visuel qui s'inscrivait, véritablement, dans le cadre d'une fonction biologique qui n'est ni une transformation, ni une activité, mais plutôt un processus fonctionnel et itératif. Dans sa globalité, la fonction visuelle est une fonction de perception de l'environnement qui consiste non seulement à voir, mais aussi et surtout à comprendre rapidement ce qui est vu. La difficulté de son étude réside dans la nécessité de réunir dans une même description l'apparente complexité de « voir et comprendre ». C'est dire l'importance des fonctions intégratives cognitives impliquées dans le traitement de l'information visuelle. Cette chaîne de découverte a eu son application dans l'analyse fonctionnelle du système visuel.

L'établissement de modalités d'évaluation de la fonction visuelle, en particulier la vision morphoscopique, couvre un domaine beaucoup plus vaste que la simple détermination de l'acuité visuelle. Même si celle-ci est la base de la définition de la vision, le relevé de la vision des formes par les tests de sensibilité aux contrastes de luminance est un complément indispensable pour évaluer l'enveloppe de vision détectable par un œil. En effet, la détermination de l'acuité visuelle évalue au pouvoir de discrimination le plus petit, et à contraste maximal, alors que la sensibilité aux contrastes de luminance évalue le nombre d'éléments physiques contenus dans le flux lumineux entrant et englobe l'ensemble du processus de détection environnementale, quelle que soit l'ambiance lumineuse.

L'application de ces principes aux sujets dits en état de cécité pratique ou encore aveugles légaux a permis de définir le concept « malvoyance », nouvelle entité fonctionnelle et clinique. Une personne malvoyante n'est ni un aveugle légal ou pratique, ni un aveugle de fait. Un malvoyant possède toujours des capacités visuelles qui peuvent lui permettre d'effectuer des tâches au moyen de la vision « restante » optimisée par le processus neurocognitif.

Le malvoyant n'appartient pas au monde de la cécité, mais il n'appartient plus au monde des « bien-voyants ». Il existe, par suite, une ambiguïté pour ce type de situation, entraînant des difficultés dans la vie quotidienne, souvent l'incompréhension de l'entourage.

La tenue des États généraux de la basse vision, à Paris le 8 mai 1995, sous l'impulsion du Dr S.-Y. Cohen et du Pr J.-P. Menu, a permis de connaître et de confronter les différentes prises en charge de sujets déficients visuels, en France, par les structures spécifiques à ce type de handicap. Il en a résulté la fondation de l'ARIBa (Association représentative des professionnels de basse vision ; *Journal Officiel* du 22 décembre 1995) qui constituait un lien favorisant les échanges interdisciplinaires pour privilégier une stratégie de prise en charge. Le Dr Béatrice Le Bail a accompagné, en 2015, les 20 ans d'existence de l'ARIBa qui est devenue Association francophone des professionnels de basse vision.

Que de chemin parcouru depuis 1986, avec en point d'orgue la désignation du Pr Pierre-Yves Robert en tant que coordinateur des travaux et *chairman* du groupe Europe lors de la conférence internationale de consensus sur la réhabilitation visuelle tenue à l'initiative de l'OMS, à Rome, début décembre 2015 ! La participation française y a été particulièrement appréciée et reconnue.

L'association entre recherche et clinique a été fondamentale et l'est encore dans la connaissance de la complexité, parfois encore ignorée, de la fonction visuelle, de son intégration avec les autres sens et de la place essentielle de l'intégration neuro-sensori-cognitive.

La prise en compte de la théorie mathématique des catastrophes ou singularité de Thom et les travaux de l'Institut de la Vision dirigés par le Pr José Sahel ont engendré des applications cliniques et fonctionnelles innovantes. La vision est apparue non seulement comme une fonction dédiée à un organe particulier, mais surtout comme une des fonctions nécessaires à la survie d'un organisme entier qui justifie pleinement la collaboration interdisciplinaire. L'enseignement diffusé par le Pr Bahram Bodaghi, responsable du département hospitalo-universitaire (DHU) « Vision et handicap », est à la base de cette formation.

Le remplacement de l'œil comme organe élémentaire, indispensable et nécessaire à la finalité de nombreuses fonctions physiologiques, permet à l'ophtalmologie de sortir d'un cadre, apparemment limité, de spécialité technique orientée fortement vers l'acte chirurgical. Or, s'il est indispensable de reconstruire l'organe qu'il dans son intégrité anatomique, il est essentiel aussi de réfléchir à la modification fonctionnelle engendrée par les diverses pathologies ou les divers traumatismes oculaires, y compris chirurgicaux, qui entraînent des changements d'équilibre sensoriel et cognitif.

Trop souvent, la spécialité s'arrête à la remise en état, si l'on peut dire, de l'organe qu'il, sans s'appesantir sur la finalité réelle de la demande du patient.

Il peut en être de même en cas de séquelles anatomocliniques qui nous laissent démunis. Or, les exemples et les expériences rapportés par certains de nos malades doivent nous faire porter une attention au fait que, même si une pathologie affecte profondément la fonction visuelle, il existe la possibilité de redonner au patient les moyens d'expressivité de ses possibilités sensorielles pour la poursuite de son parcours de vie.

Par ailleurs, l'humanité évolue de plus en plus vers une civilisation informatisée, numérique, télévisuelle, dans tous les actes de la vie (ordinateur, téléphone portable, écran de signalisation, billetterie automatique, etc.). De fait, s'amorce un regain d'intérêt pour la connaissance et la conséquence d'une déficience visuelle sur un individu ou une société. De plus, face à une plus longue espérance de vie de la population et à la difficulté de leur prise en charge pour les personnes les plus dépendantes du fait de polyopathologies liées à l'âge, il apparaît nécessaire que chacun puisse garder une autonomie et continuer à vivre à son domicile, compte tenu du manque d'établissements d'accueil médicalisés. D'ailleurs, en son temps, Cicéron pouvait écrire : « La vieillesse est noble quand elle garde ses droits, se défend elle-même et ne doit rien à personne ». Cette orientation passe non seulement par la prise en charge thérapeutique ou préventive des maladies, mais aussi par la préservation des capacités visuelles et sensorielles de ces personnes afin qu'elles puissent assurer leur autonomie et avoir la possibilité de garder une communication sociale.

Ainsi, lorsque toute thérapeutique a échoué, ou que, dans un grand nombre de cas, il n'existe pas encore de traitement radical, certains de nos patients pourraient être considérés comme atteints d'un état incurable, devant rester à la charge de leur famille ou d'établissements adaptés. Actuellement, il est possible de développer une efficacité visuelle chez la plupart de ceux-ci, grâce à une prise en charge fonctionnelle spécifique. Il existe cependant une différence d'appréciation de la part du malade et de la part des médecins. En effet, le sensoriel est souvent perçu comme limité à l'organe, et la tentation est immédiate de proposer plus de lumière ou l'usage d'une loupe. Or, les patients malvoyants ne se plaignent pas de ne plus voir ; ils se plaignent de ne plus lire, de ne plus se déplacer, de ne plus entendre, etc. Il s'agit donc de renaître à un nouvel état structurel neuro-sensori-cognitif.

Cet ouvrage, à partir de nombreux exemples, permettra à chaque ophtalmologiste, qui est aussi médecin, de reconnaître les difficultés rencontrées par quelques malades et de leur proposer un traitement rééducatif et réadaptatif, en explicitant qu'il s'agira du passage d'un état à un autre, certes différent, mais qui peut être efficient.

**Christian Corbé**

# Avant-propos

## Pourquoi s'intéresser aux déficiences visuelles ?

Prendre en charge les déficiences visuelles suscite volontiers le désintérêt, pour de multiples préjugés :

1. *C'est sans intérêt scientifique.* Lorsque la science médicale a terminé son travail, il n'y a de place que pour l'assistance et la compassion.
2. *Ce n'est pas notre métier.* Notre métier d'ophtalmologiste est de redonner la vue. Lorsque la pathologie est plus forte que nous, nous passons la main. C'est normal.
3. *C'est ingrat.* Nous savons redonner 10/10 en 20 minutes de phacoémulsification. Un déficient visuel nous prend toujours beaucoup plus de temps ; pour quel résultat ?
4. *C'est mal valorisé.* Aucun acte CCAM (Classification commune des actes médicaux) spécifique ne permet actuellement de rentabiliser une consultation.

L'ambition de cet ouvrage est de montrer le contraire :

1. *C'est une école scientifique.* La prise en charge d'une déficience visuelle requiert des connaissances pointues dans de nombreuses disciplines : ophtalmologie, neurosciences, optique, pédiatrie, gériatrie, psychologie, et bien d'autres.
2. *C'est le *cú ur* de notre métier.* Les patients déficients visuels sont ceux qui ont le plus besoin de nous.
3. *C'est gratifiant.* Une réadaptation réussie peut transformer une vie.
4. *La valorisation sera au rendez-vous.* Implanter une rétine artificielle n'a aucun sens si on ne réadapte pas le patient après. La conférence internationale de consensus de l'OMS à Rome en décembre 2015 a reconnu le rôle central de l'ophtalmologiste, chef d'orchestre d'une équipe multidisciplinaire. Le développement des traitements des pathologies cécitantes passera inévitablement par une revalorisation des actes de réadaptation.

Les auteurs ont voulu vous proposer un ouvrage permettant de comprendre, d'explorer et de réadapter les patients déficients visuels. Ils espèrent que vous y trouverez, appuyées sur une base scientifique actualisée, des réponses pratiques à toutes les questions que vous vous posez lorsqu'un patient déficient visuel franchit la porte de votre cabinet.

**Pierre-Yves Robert**



# Table des matières

Auteurs et collaborateurs .....	V
Préface.....	XI
Avant-propos – Pourquoi s’intéresser aux déficiences visuelles ? .....	XIII
Abréviations .....	XIX
Table des compléments en ligne .....	XXI

## PARTIE I

### Les déficiences de la fonction visuelle

CHAPITRE 1 – Définitions .....	3
1 – Qu’est-ce que la fonction visuelle ? .....	3
C. MEYNIEL, P.-Y. ROBERT	
2 – Définitions et classifications .....	5
V. DAIEN, S. REZNIKOV, X.-M. LUCAS, P.-Y. ROBERT	
3 – Épidémiologie descriptive et analytique des principales pathologies cécitantes .....	8
V. DAIEN, S. REZNIKOV	
CHAPITRE 2 – Traitement physiologique de l’information visuelle .....	13
1 – Anatomie et physiologie des voies visuelles .....	13
C. MILLERET	
2 – De la perception visuelle aux mouvements oculomoteurs .....	19
C. MEYNIEL	
3 – Rétinopathie et imagerie .....	21
P. LEBRANCHU	
4 – Les neurones miroirs .....	33
C. LAMIREL	
CHAPITRE 3 – Évolution de la fonction visuelle au cours de la vie .....	37
1 – Les étapes de l’acquisition de la vision, du fœtus à l’enfant .....	37
F. VITAL-DURAND	
2 – Vieillesse naturelle des fonctions visuelles .....	41
K. LAGRENÉ, A. ARLEO	
CHAPITRE 4 – Conséquences des déficiences visuelles .....	47
1 – Que voit mon patient ? .....	47
P.-Y. ROBERT	
2 – Retentissement de la déficience visuelle sur le développement de l’enfant .....	50
B. LE BAIL	
3 – Complications de la déficience visuelle .....	56
C. MEYNIEL, F. GERIN-ROIG, B. LE BAIL	
4 – Cécité et atteinte des fonctions non visuelles de l’œil .....	58
D. MILÉA	

## PARTIE II

### Évaluations et bilans

CHAPITRE 5 – Évaluation du déficit visuel. . . . .	63
1 – Examen d’un déficient visuel au cabinet. . . . .	63
P.-Y. ROBERT	
2 – Fréquences spatiales et temporelles, et sensibilité aux contrastes . . . . .	66
V. SMIRNOV, S. DEFOORT-DHELLEMMES	
3 – L’examen de la vision chez l’enfant préverbal . . . . .	71
F. VITAL-DURAND	
4 – Micropérimétrie . . . . .	75
R. FORTE, P.-Y. ROBERT	
5 – Monitoring du point de fixation. . . . .	80
M.-P. BEAUNOIR, C. DUBOIS-ROUSSEL, S. BONNIN, J. BENAMMAR	
6 – Électrophysiologie et déficience visuelle. . . . .	86
S. DEFOORT-DHELLEMMES	
7 – Sémiologie des troubles visuels d’origine cérébrale. . . . .	90
P. PRADAT-DIEHL, A. POTET, L. JEANJEAN	
8 – Sensibilité à la lumière : fondements physiologiques et outils d’explorations. . . . .	95
A.-C. SCHERLEN, X. ZANLONGHI	
CHAPITRE 6 – Évaluation de la qualité de vie . . . . .	99
D. BRÉMOND-GIGNAC	
CHAPITRE 7 – Mises en situation . . . . .	101
1 – Évaluation du champ visuel au sol . . . . .	101
L. DESBORDES, M. GAUTHIER, M. VÉRONAT, I. TRAVADE, F. LAFLEUR, P. MERCIER, G. GUILLOT	
2 – Mise en situation grâce à des plateformes innovantes pour la déficience visuelle. . . . .	103
C. PAGOT, E. GUTMAN, S. MOHAND-SAID, J.-A. SAHEL	

## PARTIE III

### Prises en charge

Introduction – L’École française . . . . .	107
C. CORBÉ	
CHAPITRE 8 – Prévention . . . . .	109
1 – Conseil génétique et handicap visuel. . . . .	109
H. DOLLFUS	
2 – Alimentation et déficience visuelle . . . . .	111
A.-C. MARIE-FRESSINAUD	
CHAPITRE 9 – Réhabilitation de la perception . . . . .	115
1 – Cécité rétinienne et compensation transmodale. . . . .	115
C. MILLERET	
2 – Le « <i>blindsight</i> » ou vision aveugle. . . . .	119
C. MEYNIEL	
3 – Les prothèses visuelles. . . . .	119
S. PICAUD	
4 – Génétique de la transduction du signal visuel. . . . .	123
C.P. HAMEL	
5 – Thérapie génique . . . . .	126
G. LE MEUR, M. WEBER	
6 – Restauration visuelle par thérapie optogénétique . . . . .	129
S. PICAUD	

CHAPITRE 10 – Adaptations .....	133
1 – Technique de guide. ....	133
C. AUMEUNIER, L. DESBORDES, G. GUILLOT, F. BONNET-MACAES, M. GAUTHIER	
2 – Adaptation du domicile .....	136
V. GRANGETTE, C. MOREL-MÉRY	
3 – Apport des technologies innovantes et de l’intelligence artificielle .....	140
A.-C. SCHERLEN	
CHAPITRE 11 – Stratégies de réadaptation .....	145
1 – Soutien psychologique .....	145
Annonce du handicap .....	145
C. BÂTON, N. VAN LANDEGHEM	
Annonce du handicap visuel d’un nourrisson .....	147
B. DEPONDT, Y. DELPUECH	
Les mécanismes psychiques en jeu dans la déficience visuelle et le vécu de la perte visuelle. ....	149
S. JARON, N. VAN LANDEGHEM	
Le travail psychologique et les manifestations psychopathologiques. ....	152
2 – Stratégies visuelles .....	154
Bilan orthoptique basse vision. ....	154
M.-F. CLENET	
Aides techniques optiques et non optiques : quels matériels, pour quels patients ? .....	156
D. DUPLEIX	
3 – Stratégies de réadaptation en locomotion .....	162
F. BONNET-MACAES, L. DESBORDES, M. STERNIS, G. GUILLOT, I. BUISSARD, M. GAUTHIER	
4 – Éducation, rééducation, réadaptation en activités de la vie journalière .....	166
C. MOREL-MÉRY	
5 – Stratégies en outils de communication .....	170
La lecture : approche oculomotrice, importance de la vergence. ....	170
Z. KAPOULA, A. MORIZE	
Rééducation de la lecture chez l’adulte avec déficience visuelle acquise .....	174
M. ROUTON	
Rééducation de l’écriture (adultes) .....	178
A. RONDET, C. MOREL-MÉRY	
Principes d’apprentissage de la lecture et de l’écriture chez les enfants déficients visuels. ....	181
A. BERGER-MARTINET	
Le braille : outil de connaissance et de savoir au service de l’autonomie dans la vie quotidienne .....	183
B. DEGUIL	
Adaptations de l’outil informatique .....	185
L. TISSIER, L. BERTHET-SIGNORET	
6 – Réinsertion sociale et professionnelle .....	187
Les droits des personnes déficientes visuelles et des aidants .....	187
S. SIQUIER, L. ATTIA	
Réinsertion professionnelle .....	189
P. DUBLINEAU, B. TESSIER, N. CHABIN, G. LEROUX	
Sport et déficience visuelle. ....	191
G. CHALLE, P.-Y. ROBERT	
Le certificat ophtalmologique. ....	193
F. GÉRIN-ROIG, B. LE BAIL	

## PARTIE IV

## État des lieux

CHAPITRE 12 – Les métiers de la déficience visuelle et l’offre de formation en France. ....	197
G. DUPEYRON	

CHAPITRE 13 – L’offre de soins française .....	201
1 – Enfants .....	201
B. LE BAIL	
2 – Adultes .....	201
F. GÉRIN-ROIG	
CHAPITRE 14 – Quel financement pour la réadaptation des personnes déficientes visuelles ? .....	205
F. POHER	
CHAPITRE 15 – Conférence de consensus de Rome 2015 sur la réadaptation visuelle .....	207
P.-Y. ROBERT, C. MEYNIEL, M. GAUTHIER, B. BODAGHI, G. CHALLE – POUR LA DÉLÉGATION EUROPÉENNE À LA CONFÉRENCE DE CONSENSUS DE ROME 2015	
CHAPITRE 16 – Dix propositions pour optimiser la prise en charge des personnes déficientes visuelles en France. . .	209
F. GÉRIN-ROIG, G. DUPEYRON, B. LE BAIL, B. BODAGHI, J.-A. SAHEL, C. CORBÉ, P.-Y. ROBERT	
PARTIE V	
<b>Fiches cliniques</b>	
CHAPITRE 17 – Fiches cliniques .....	215
COORDONNÉ PAR	
F. GÉRIN-ROIG, B. LEBAIL, C. MEYNIEL, D. DUPLÉIX, P.-Y. ROBERT	
RÉDACTEURS : L. DESBORDES, M. GAUTHIER ET F. BONNET-MACAES (POUR L’AILDV), Y. DELPUECH, G. HELSON, F. CARION ET N. VAN LANDEGHEM (POUR L’ALFPHV), J. DASSIE, G. DUPEYRON, D. DUPLÉIX, R. FORTE, F. GÉRIN-ROIG, L. JEANJEAN, B. LE BAIL, C. MEYNIEL, C. PAGOT, X. ZANLONGHI, P.-Y. ROBERT	
FICHE N° 1 – <b>Enfant d’âge préscolaire</b> .....	219
FICHE N° 2 – <b>Enfant d’âge préscolaire avec troubles de l’apprentissage et/ou du comportement</b> .....	221
FICHE N° 3 – <b>Enfant d’âge préscolaire avec polyhandicap</b> .....	223
FICHE N° 4 – <b>Enfant d’âge scolaire</b> .....	225
FICHE N° 5 – <b>Enfant d’âge scolaire avec trouble relationnel (autisme)</b> .....	227
FICHE N° 6 – <b>Déficience visuelle d’apparition brutale chez l’adolescent</b> .....	229
FICHE N° 7 – <b>Déficience visuelle progressive chez l’adolescent</b> .....	231
FICHE N° 8 – <b>Nystagmus</b> .....	233
FICHE N° 9 – <b>Diplopie</b> .....	235
FICHE N° 10 – <b>Rétinopathie pigmentaire</b> .....	237
FICHE N° 11 – <b>Myopie forte dégénérative</b> .....	239
FICHE N° 12 – <b>Glaucome chronique</b> .....	241
FICHE N° 13 – <b>Rétinopathie diabétique</b> .....	243
FICHE N° 14 – <b>Uvéites et tumeurs</b> .....	245
FICHE N° 15 – <b>Pathologies cécitantes de la surface oculaire</b> .....	247
FICHE N° 16 – <b>Sclérose en plaques</b> .....	249
FICHE N° 17 – <b>Pathologies post-traumatiques de l’adulte</b> .....	251
FICHE N° 18 – <b>DMLA isolée</b> .....	253
FICHE N° 19 – <b>DMLA avec perte du point de fixation</b> .....	255
FICHE N° 20 – <b>DMLA avec épargne maculaire</b> .....	257
FICHE N° 21 – <b>DMLA avec entourage absent</b> .....	259
FICHE N° 22 – <b>DMLA avec altération cognitive débutante</b> .....	261
FICHE N° 23 – <b>Atrophie corticale postérieure (syndrome de Benson)</b> .....	263
FICHE N° 24 – <b>Patient polyhandicapé non oralisant</b> .....	265
FICHE N° 25 – <b>Surdicécité (syndrome d’Usher)</b> .....	267
FICHE N° 26 – <b>Réadaptation après pose d’implant rétinien</b> .....	269
FICHE N° 27 – <b>Déficience visuelle aiguë en contexte de crise humanitaire</b> .....	271
Index .....	273

# Abréviations

<b>AAH</b>	allocation adulte handicapé	<b>DTI</b>	<i>diffusion tensor imaging</i> (imagerie en tenseur de diffusion)
<b>AAV</b>	<i>adeno-associated virus</i>	<b>EBU</b>	European Blind Union (Union européenne des aveugles)
<b>ACP</b>	atrophie corticale postérieure	<b>EHPAD</b>	établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes
<b>ADVS</b>	<i>Activities of daily vision scale</i>	<b>EMA</b>	European Medicines Agency (Agence européenne du médicament)
<b>AEEH</b>	allocation d'éducation de l'enfant handicapé	<b>EP</b>	épithélium pigmentaire
<b>AESH</b>	accompagnant des élèves en situation de handicap	<b>EPR</b>	épithélium pigmentaire de la rétine
<b>AG</b>	acides gras	<b>ERG</b>	électrorétinogramme
<b>AGEFIPH</b>	Association de gestion du fonds pour l'insertion des personnes handicapées	<b>ERP</b>	emplacements rétinien préférés
<b>AILDV</b>	Association des instructeurs de locomotion pour personnes déficientes visuelles	<b>ESAT</b>	établissement et service d'aide par le travail
<b>ALFPHV</b>	Association de langue française des psychologues spécialisés pour handicapés de la vue	<b>ETDRS</b>	Early Treatment Diabetic Retinopathy Study
<b>AMM</b>	autorisation de mise sur le marché	<b>FDA</b>	Food and Drug Administration
<b>ANPEA</b>	Association nationale des parents d'enfants aveugles	<b>FEF</b>	<i>frontal eye field</i> (champ oculomoteur frontal)
<b>APA</b>	allocation personnalisée d'autonomie	<b>FFA</b>	<i>fusiform face area</i>
<b>ARIBa</b>	Association francophone des professionnels de basse vision	<b>FFH</b>	Fédération française handisport
<b>ARNm</b>	acide ribonucléique messager	<b>FIPHPF</b>	Fonds pour l'insertion des personnes handicapées de la fonction publique
<b>ATP</b>	adénosine triphosphate/aveugle total précoce	<b>FO</b>	fond d'œil
<b>AV</b>	acuité visuelle	<b>FRPP</b>	formation réticulée pontique paramédiane
<b>AVC</b>	accident vasculaire cérébral	<b>FSMR</b>	Filière de soins maladies rares
<b>AVJ</b>	activités/autonomie de la vie journalière	<b>GDP</b>	guanosine diphosphate
<b>AVS</b>	auxiliaire de vie scolaire	<b>GMPC</b>	guanosine monophosphate cyclique
<b>BAT</b>	<i>Brightness acuity test</i>	<b>GPAO</b>	glaucome primitif à angle ouvert
<b>BCEA</b>	<i>bivariate contour ellipse area</i>	<b>GTP</b>	guanosine triphosphate
<b>BDAE</b>	<i>Boston diagnosis aphasia examination</i>	<b>HAS</b>	Haute autorité de santé
<b>BOBV</b>	bilan orthoptique basse vision	<b>HFA</b>	<i>Humphrey field analyzer</i> (analyseur de champ Humphrey)
<b>BOLD</b>	<i>blood oxygen level dependent</i>	<b>hMT</b>	<i>human middle temporal area</i>
<b>CAMSP</b>	centre d'action médico-sociale précoce	<b>IC</b>	intervalle de confiance
<b>CCAM</b>	Classification commune des actes médicaux	<b>ICD</b>	International Classification of Diseases
<b>CCAS</b>	centre communal d'action sociale	<b>ICF</b>	International Classification of Functioning, Disability and Health
<b>CCD</b>	<i>charge coupled device</i>	<b>IME</b>	institut médico-éducatif
<b>CDAPH</b>	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées	<b>INJA</b>	Institut national des jeunes aveugles
<b>CEF</b>	<i>cingulate eye field</i> (champ oculomoteur cingulaire)	<b>IPS</b>	<i>intraparietal sulcus</i> (sillon intrapariétal)
<b>CFPSAA</b>	Confédération française pour la promotion sociale des aveugles et amblyopes	<b>IR</b>	infrarouge
<b>CGLd</b>	corps genouillé latéral dorsal	<b>IRMf</b>	imagerie par résonance magnétique fonctionnelle
<b>CIF</b>	Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé	<b>ISCEV</b>	International Society for Clinical Electrophysiology of Vision
<b>CIH</b>	Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages	<b>LBC</b>	lampe basse consommation
<b>CIM</b>	Classification internationale des maladies	<b>LIP</b>	<i>lateral intraparietal area</i>
<b>CMPP</b>	centre médico-psycho-pédagogique	<b>LO</b>	<i>lateral-occipital area</i>
<b>CRMR</b>	Centre de référence maladies rares	<b>LSF</b>	langue des signes française
<b>CRPM</b>	Centre de rééducation pour personnes malvoyantes	<b>MA</b>	maladie d'Alzheimer
<b>CV</b>	champ visuel	<b>MDPH</b>	Maison départementale des personnes handicapées
<b>DHA</b>	acide docosahéxaénoïque	<b>MER</b>	membrane épitréminienne
<b>DLPFC</b>	<i>dorsolateral prefrontal cortex</i> (cortex préfrontal dorsolatéral)	<b>MPR</b>	médecine physique et de réadaptation
<b>DLTV</b>	<i>Daily living tasks dependent on vision</i>	<b>MT</b>	<i>middle temporal area</i>
<b>DMLA</b>	dégénérescence maculaire liée à l'âge	<b>NGS</b>	<i>next-generation sequencing</i>
		<b>NM</b>	neurones miroirs
		<b>NSC</b>	noyau supra-chiasmatique

<b>OCT</b>	<i>optical coherence tomography</i> (tomographie en cohérence optique)	<b>SAFEP</b>	service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
<b>OETH</b>	Obligation d'emploi pour travailleurs handicapés	<b>SAMETH</b>	service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés
<b>OFA</b>	<i>occipital face area</i>	<b>SAMSAH</b>	service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés
<b>OMD</b>	ú dème maculaire diabétique	<b>SAVS</b>	service d'accompagnement à la vie sociale
<b>OMS</b>	Organisation mondiale de la santé	<b>SD-OCT</b>	<i>spectral domain optical coherence tomography</i>
<b>PCH</b>	prestation de compensation du handicap	<b>SEF</b>	<i>supplementary eye field</i> (champ oculomoteur supplémentaire)
<b>PDE</b>	phosphodiesterase	<b>SESSAD DV</b>	service d'éducation spéciale et de soins à domicile déficience visuelle
<b>PE</b>	phosphatidyl éthanolamine	<b>SIADV</b>	service interrégional d'appui aux adultes déficients visuels
<b>PECS</b>	Picture Exchange Communication System	<b>SLO</b>	<i>scanning laser ophthalmoscopy</i> (ophtalmoscope laser à balayage)
<b>PEF</b>	<i>parietal eye field</i> (champ oculomoteur pariétal)	<b>SSR</b>	soins de suite et de réadaptation
<b>PET-FDG</b>	tomographie par émission de positrons avec injection de fluorodésoxyglucose	<b>TEP</b>	tomographie par émission de positrons
<b>PEV</b>	potentiels évoqués visuels	<b>TMS</b>	<i>transcranial magnetic stimulation</i> (stimulation magnétique transcrânienne)
<b>pFST</b>	<i>putative homologue of fundus of the superior temporal area</i>	<b>TO</b>	<i>temporal-occipital area</i>
<b>pMST</b>	<i>putative homologue of middle superior temporal area</i>	<b>TSA</b>	troubles du spectre autistique
<b>PPC</b>	punctum proximum de convergence	<b>UEROS</b>	unité d'évaluation, de réentraînement et d'orientation sociale et/ou professionnelle pour personnes cérébrolésées
<b>PRL</b>	<i>preferred retinal locus</i> (locus rétinien préféré)	<b>ULIS</b>	unité localisée pour l'inclusion scolaire
<b>pSTS</b>	<i>posterior superior temporal sulcus</i>	<b>VEGF</b>	<i>vascular endothelial growth factor</i>
<b>RP</b>	rétinite/rétinopathie pigmentaire	<b>VO</b>	<i>ventral-occipital area</i>
<b>RQTH</b>	reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé	<b>VPPB</b>	vertige positionnel paroxystique bénin
<b>SAAAIS</b>	service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire		
<b>SAAAS</b>	service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation		
<b>SAAAVS</b>	service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation		
<b>SAEDV</b>	structure d'accompagnement des élèves déficients visuels		

# Table des compléments en ligne

Les compléments en ligne peuvent être consultés aux adresses :  
<http://www.sfo.asso.fr/>  
<http://em-consulte.com/e-complement/475062>

## Chapitre 7

Vidéo 7-1

Présentation du Homelab.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm016.mp4/>

Vidéo 7-2

Présentation de la rue artificielle.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm216.mp4/>

Vidéo 7-3

Exemple d'une séquence de locomotion avec capteurs.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm111.mp4/>

## Chapitre 9

eTableau 9-1

Divers essais cliniques de thérapie génique déclarés dans le monde (selon <https://clinicaltrials.gov>).

<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm312.pdf>

## Chapitre 10

eFig. 10-1

Boîte aux lettres.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm412.JPG/>

eFig. 10-2

Cuisine aménagée.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm611.JPG/>

eFig. 10-3

Éclairage de plaque de cuisson.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm811.jpg/>

eFig. 10-4

Rangement des couverts.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm1018.jpg/>

eFig. 10-5

Étiquetage agrandi.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm1212.jpg/>

eFig. 10-6

Lampe sous un meuble.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm1415.jpg/>

eFig. 10-7

Repères tactiles sur une machine à laver.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm1612.jpg/>

eFig. 10-8

Miroir grossissant ventouse.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm1813.jpg/>

eFig. 10-9

Boîtier de télécommande.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm2019.jpg/>

eFig. 10-10

Lampe télécommandée.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm2215.jpg/>

eFig. 10-11

Lampe LED, contact manuel.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm2417.jpg/>

## Chapitre 11

eFig. 11-1

Couper du fromage.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm2611.JPG/>

eFig. 11-2

Repères tactiles pour disposer du fromage.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm2814.JPG/>

eFig. 11-3

Séparer jaune d'uf et blanc d'uf.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm3013.JPG/>

eFig. 11-4

Couper des tomates.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm3218.JPG/>

eFig. 11-5

Presser une orange.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm3414.JPG/>

eFig. 11-6

Adaptation d'un micro-onde.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm3614.JPG/>

eFig. 11-7

Adaptation de plaque électrique.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm3816.jpg/>

eFig. 11-8

Couper des tomates, contraste.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm4014.jpg/>

eFig. 11-9

Domino tactile.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm4212.JPG/>

eFig. 11-10

Jeu adapté tactile Pegdomino®.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm4418.JPG/>

eFig. 11-11

Lacer des chaussures, gestes guidés.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm4619.JPG/>

eFig. 11-12

Geste guidé pour verser.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm4811.JPG/>

eFig. 11-13

Utilisation d'un porte-monnaie dans un magasin.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm5017.JPG/>

eFig. 11-14

Couper de la viande, apprentissage avec de la pâte à modeler.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm5216.JPG/>

eFig. 11-15

Patrimoine visuel tactile (légumes).

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm5416.JPG/>

eFig. 11-16

Adaptation d'un jeu de gommettes.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm5611.JPG/>

eFig. 11-17

Horloge agrandie.

<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm5815.JPG/>

eFig. 11-18  
Jeu adapté.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm6017.JPG/>

eFig. 11-19  
Opti mémo®.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm6215.JPG/>

eFig. 11-20  
Plan incliné avec une lampe (adulte).  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm6411.jpg/>

eFig. 11-21  
Casquette dans un magasin.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm6614.JPG/>

eFig. 11-22  
Bouchon doseur sépare-uf et anti-monte lait.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm7019.jpg/>

eFig. 11-23  
Aide technique, sépare-uf.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm6814.JPG/>

eFig. 11-24  
Perkins.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm7212.JPG/>

eFig. 11-25  
Maintien de fixation, suivi de lignes.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm7414.JPG/>

eFig. 11-26  
Maintien de fixation, suivi de lignes.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm7612.jpg/>

eFig. 11-27  
Technique du suivi de lignes  $\pm$  sur support E de Weiss.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm7813.jpg/>

eFig. 11-28  
Technique du suivi de lignes  $\pm$  sur mots en colonnes.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm8013.jpg/>

eFig. 11-29  
Préparation à la lecture syllabique.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm8212.jpg/>

eFig. 11-30  
Mise en place du relais vision spontanée/vision aidée.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm8412.jpg/>

eFig. 11-31  
Appropriation : travail en situation.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm8613.jpg/>

eFig. 11-32

Exercices sur supports variés (calligraphies, contrastes, etc.).  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm8817.jpg/>

eFig. 11-33  
Stratégies : avantage de la préparation en colonnes.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm9017.jpg/>

eFig. 11-34  
Installation à privilégier, correction optique appropriée !  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm9211.jpg/>

eFig. 11-35  
Copie d'écran du logiciel Dolphin Guide®.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm9416.jpg/>

eFig. 11-36  
Copie d'écran du logiciel Le Localisateur® de Philippe Léon, pour rendre internet plus accessible.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm9613.jpg/>

eFig. 11-37  
Bloc-notes Braille Sens® de la société HIMS.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm9812.jpg/>

eFig. 11-38  
Plage Braille.  
<http://www.em-consulte.com/emmflash/475062/emm10014.jpg/>

eFig. 11-39  
Certificat ophtalmologique CERFA actuel.  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10219.pdf>

eFig. 11-40  
Propositions d'améliorations du certificat ophtalmologique.  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10313.pdf>

eTableau 11-1  
Principaux logiciels de grossissement d'écran  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10413.pdf>

eTableau 11-2  
Principaux lecteurs d'écrans et synthèses vocales  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10514.pdf>

eTableau 11-3  
Autres logiciels d'assistance  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10617.pdf>

## Chapitre 13

eTableau 13-1  
Structures pluridisciplinaires prenant en charge des déficients visuels en France.  
<http://www.em-consulte.com/em/e-complement/475062/emm10711.pdf>

Partie I

# LES DÉFICIENCES DE LA FONCTION VISUELLE



# Définitions

## 1 ± QU'EST-CE QUE LA FONCTION VISUELLE ?

C. MEYNIEL, P.-Y. ROBERT

Voir, regarder, viser, scruter, chercher, découvrir, admirer, contempler, appréhender, surprendre, remarquer, rencontrer, percevoir, distinguer, entrevoir, discerner, observer, apercevoir, constater, remarquer, être témoin, surveiller, épier, repérer, fixer, toiser, mater, dévisager, désigner, poursuivre, aviser, examiner, inspecter, reconnaître, revoir, visualiser, lire, étudier, consulter, visionner, etc.

Plus de 200 verbes ou expressions différentes témoignent de la richesse et de la complexité de la fonction visuelle chez l'homme. Originellement destinée à détecter le danger, chercher la nourriture ou choisir un partenaire sexuel, la fonction visuelle est devenue aujourd'hui socialement déterminante, notamment dans l'accès à l'image, au texte ou à la beauté.

Elle peut être schématisée en trois fonctions génériques : fonction de perception, fonction d'exploration, fonction de veille.

### ■ Fonction de perception

On estime que 80 % de notre perception du monde extérieur est visuelle ; le cortex occipital représente à lui seul entre 20 et 25 % de la surface du cortex cérébral humain [1].

L'information visuelle qui parvient à la rétine a traversé les milieux transparents de l'œil, ses erreurs réfractives et opacités, a été rendue nette par l'accommodation, a été adaptée à l'intensité lumineuse par le jeu pupillaire, et à la vision nocturne par la synthèse du pourpre rétinien.

Un grand nombre de déficiences visuelles trouvent leur cause dans ces premiers éléments, mais la rééducation implique de comprendre comment l'information est ensuite traitée.

### ■ AU STADE RÉTINIEN

La perception rétinienne de l'information visuelle n'est pas uniforme. Chantal Milleret explique comment la perception rétinienne s'organise en *champs récepteurs* (voir chap. 2.1).

La rétine effectue ensuite un tri actif de l'information visuelle, assuré par les cellules bipolaires, et dans une moindre mesure les cellules amacrines et les cellules de Müller. Dès le stade rétinien, les informations de couleur, de mouvement, de fréquence spatiale sont traitées différemment. Il n'existe ainsi que 1 million de cellules ganglionnaires pour 4,6 millions de cônes et 92 millions de

bâtonnets. L'ingénierie des prothèses rétiniennes les plus avancées essaie aujourd'hui de restaurer ce prétraitement rétinien de l'information visuelle (voir chap. 9.3).

### ■ LES VOIES RÉTINOCORTICALES

L'information issue des cellules ganglionnaires est acheminée au cortex visuel après avoir fait un relais dans le thalamus au niveau du corps géniculé latéral. Ce système, appelé géniculostrié, est composé de trois voies :

- ± la voie P (parvocellulaire), issue des cônes L ou M et des bâtonnets, qui véhicule la vision scotopique et photopique, les hautes fréquences spatiales (vision des détails) et la vision des couleurs (rouge-vert). Elle représente 80 % de l'information visuelle ;

- ± la voie M (magnocellulaire), issue des cônes L et M, qui véhicule la vision photopique uniquement, les faibles contrastes et les fréquences temporelles élevées (vision du mouvement). Elle représente 20 % de l'information visuelle ;

- ± la voie K (koniocellulaire), issue des cônes S, qui véhicule la vision des couleurs (bleu-jaune). Elle représente moins de 1 % de l'information visuelle (voir chap. 2.1).

Parallèlement, une petite partie (moins de 10 %) des axones des cellules ganglionnaires vont se diriger dès la sortie de la rétine vers le colliculus supérieur, puis faire relais dans une région du thalamus, au niveau du pulvinar, pour se terminer dans les lobes temporaux et pariétaux. Ce système, appelé tectopulvinarien, a principalement un rôle dans la sélection de la cible.

### ■ AU NIVEAU CORTICAL

Le cortex visuel primaire, appelé aussi cortex strié ou V1, est organisé en colonnes, allant de la surface du cortex jusqu'à la substance blanche sous-corticale. Chaque colonne traite les caractéristiques d'une région donnée du champ visuel : contraste, forme, mouvement, couleur.

L'ensemble du champ visuel est ainsi représenté au niveau de l'aire V1 ; c'est la rétinotopie. L'hémichamp visuel droit va se projeter sur l'hémisphère gauche et inversement. La fovéa, zone centrale de la macula où la vision des détails est la plus précise, se projette sur près de 60 % de V1.

Les autres aires visuelles du cortex occipital sont appelées cortex extrastrié ou aires visuelles secondaires. De V1, l'information est acheminée à V2, où les signaux concernant la forme, la couleur

et le mouvement restent différenciés, formant deux voies principales : la voie dorsale et la voie ventrale.

### VOIE DORSALE

Les signaux codant pour la forme et le mouvement sont intégrés au niveau des aires visuelles secondaires (V3 et V5) et vont se diriger vers le lobe pariétal, formant la voie dorsale (voie du « où ? » et du « comment ? »).

Elle permet de réaliser des mouvements sous le contrôle de la vue afin de guider en temps réel les actions. Les lésions de cette voie peuvent entraîner une agnosie spatiale, composée de deux principaux tableaux cliniques :

± l'héminégligence : le patient ignore les éléments situés dans l'espace opposé à la lésion pariétale ;

± le syndrome de Balint : il est constitué d'une incapacité du patient d'analyser plusieurs objets à la fois (simultagnosie), d'une réduction de l'exploration visuelle spontanée (apraxie oculomotrice) et de difficultés à réaliser des mouvements sous le contrôle de la vue (ataxie optique) [2].

### VOIE VENTRALE

Les signaux codant pour la forme et la couleur sont intégrés au niveau des aires visuelles secondaires V3 et V4 et vont se diriger vers le lobe temporal, formant la voie ventrale (voie du « quoi ? »).

La voie ventrale permet l'identification des objets, à travers, tout d'abord, une analyse perceptive, entraînant une reconnaissance de la forme en 2 puis en 3 dimensions, suivie, dans un second temps, d'une analyse associative de cette représentation visuelle qui sera comparée aux objets connus. Les lésions de cette voie peuvent entraîner une agnosie visuelle, dont il existe deux principales catégories :

± l'agnosie aperceptive : le patient est incapable de reconnaître ou de copier des formes simples ;

± l'agnosie visuelle associative : le patient perçoit les objets et peut les décrire mais n'arrive pas à les identifier visuellement [2].

## ■ INTÉGRATION DE L'INFORMATION VISUELLE

L'information visuelle est ensuite traitée par de très nombreuses zones corticales de reconnaissance associées par exemple à la mémoire et aux émotions. La façon dont nous percevons une scène visuelle est intimement liée à notre mémoire, notre histoire, notre culture et nos affects : *c'est le cerveau qui voit*.

Toutes les démarches de réadaptation visuelle s'appuient sur les capacités de plasticité cérébrale, notamment dans les capacités de mémoire visuelle, d'attention, d'accroche visuelle et de reconnaissance.

Par exemple, la réadaptation de certaines tâches (par exemple jouer aux cartes, faire la cuisine) sera facilitée si le patient en a gardé une image mentale précise. De la même façon, certains patients devenus non voyants sont capables d'utiliser leur mémoire visuelle au point d'apprécier assidûment le cinéma, en reconstituant mentalement les scènes à partir des seules informations sonores. À l'inverse, l'éducation visuelle des jeunes enfants doit toujours prendre en considération l'absence de représentations mentales préalables.

## ■ Fonction d'exploration

La fonction d'exploration visuelle sous-entend la notion de cible visuelle, et suppose plusieurs capacités (voir chap. 2.2) :

- ± recherche, balayage visuel ;
- ± accroche ;
- ± fixation ;
- ± poursuite.

La fonction d'exploration est indépendante de la fonction de perception : certains patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) avec un scotome central limité peuvent avoir un comportement de non-voyant si leur fonction d'exploration est inopérante.

## ■ THÉORIE DES CATASTROPHES

La notion d'*attracteur* a été modélisée par le mathématicien français René Thom en 1971 dans sa *théorie des catastrophes* [3].

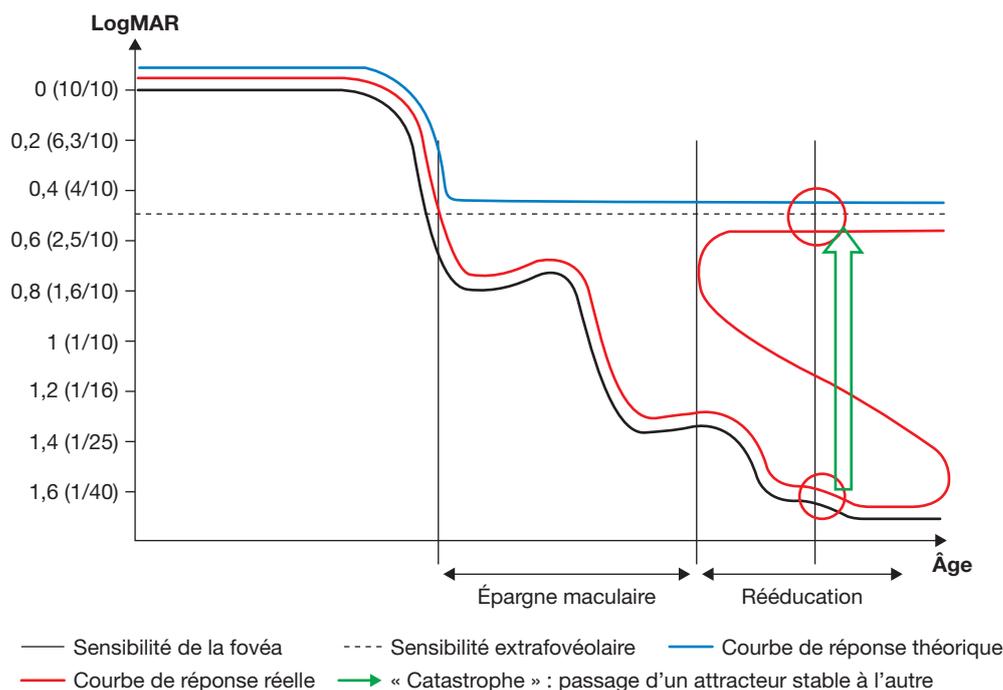
Cette théorie propose des modèles géométriques pour expliquer ce qui se passe lorsque plusieurs attracteurs sont en concurrence. Par exemple, lorsqu'un funambule est en équilibre, il est sous l'influence de deux attracteurs de la pesanteur pouvant le faire tomber respectivement à droite ou à gauche. Il suffit d'un événement brutal infiniment petit (une « catastrophe ») pour qu'un attracteur prenne irréversiblement l'ascendant sur l'autre.

La théorie des catastrophes a permis de modéliser un grand nombre de phénomènes de changements biologiques. Le mathématicien français Jacques Viret a proposé ainsi une modélisation pour quatre niveaux de traitement du signal visuel : la phototransduction d'une information lumineuse, la genèse d'un potentiel d'action, la perception visuelle corticale et l'intégration cognitive [4].

En réadaptation visuelle, la théorie des catastrophes peut nous aider à comprendre, par exemple, les enjeux de rééducation du point de fixation. Lorsqu'un patient est atteint de maculopathie, il doit apprendre à développer un nouveau point de fixation extrafovéolaire (voir chap. 5.5) extrafovéolaire. La fixation est alors soumise à deux attracteurs compétitifs : la fovéa malade et le nouveau point de fixation. La figure 1-1 illustre comment un patient qui perd progressivement sa vision centrale peut passer par un stade de quasi-cécité avant d'être capable d'utiliser une fixation extrafovéolaire.

## ■ Fonction de veille

Enfin, la fonction visuelle joue un rôle déterminant dans le rythme nyctéméral, dans le rythme veille/sommeil, notamment par les cellules ganglionnaires photosensibles (voir chap. 4.5), qui peut expliquer la gêne de certains patients (par exemple les glaucomeux) liée au dérèglement de leur horloge biologique.



**Fig. 1-1** Le schéma figure l'évolution de la sensibilité rétinienne (chiffrée en degrés potentiels d'acuité visuelle), en fonction du temps, chez un patient maculopathe évolutif suivi pendant de nombreuses années.

À mesure que la sensibilité de l'attracteur fovéolaire décroît, certains points de fixation extrafovéolaires devenus plus sensibles que la fovéola peuvent constituer un deuxième attracteur. La courbe de réponse en termes d'acuité visuelle pourrait être tracée en choisissant à chaque temps donné la meilleure acuité visuelle possible (courbe bleue). Dans ce modèle, le patient serait capable de tirer profit de sa meilleure acuité visuelle, passant facilement d'un attracteur à l'autre au profit du plus performant. En revanche, si l'on modélise la courbe de réponse en introduisant une catastrophe élémentaire de type *pli* (courbe rouge), on voit que lorsque le point extrafovéolaire devient plus sensible que la fovéa, à chaque temps donné, deux attracteurs stables entrent en concurrence. Le patient est ainsi susceptible de passer par un stade de quasi-cécité avant de trouver le chemin du nouvel ERP. Cette brusque bascule vers le nouveau point extrafovéolaire constitue une catastrophe au sens de René Thom.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Wandell BA, Dumoulin SO, Brewer AA. Visual field maps in human cortex. *Neuron* 2007 ; 56(2) : 366-83.  
 [2] Barton JJ. Disorder of higher visual function. *Curr Opin Neurol* 2011 ; 24(1) : 1-5.

- [3] Thom R. Stabilité structurelle et morphogénèse. 2<sup>e</sup> éd. Paris : Dunod ; 1984.  
 [4] Viret J. Attracteur ou adaptabilité de survie fonctionnelle, In : Corbé C (Éd.). *Avancées en ophtalmologie. Apport de la conquête spatiale*. Paris : Tec et Doc-Lavoisier ; 2012.

# 2 ± DÉFINITIONS ET CLASSIFICATIONS

V. DAIEN, S. REZNIKOV, X.-M. LUCAS, P.-Y. ROBERT

## I Déficience visuelle

### ■ DÉFINITION DE L'OMS

L'ouverture des droits et l'éligibilité à une réadaptation impliquent de définir et classifier les déficiences visuelles. Les débats issus de la conférence internationale de consensus de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) à Rome en décembre 2015 ont permis de dégager une définition large [1] : « Peuvent être éligibles à la

réadaptation visuelle, les patients avec une basse vision définie par l'OMS (WHO/PBL/93.27), et généralement les patients avec des déficits visuels bilatéraux ou des troubles de la cognition visuelle interférant avec la vie quotidienne ».

Cette définition se fonde sur la classification de référence OMS [2], éditée en 1993, et révisée en 2006 (tableau 1-1), qui a été reprise dans la 10<sup>e</sup> édition (2008) de la Classification internationale des maladies (CIM-10, ICD-10 en anglais pour International Classification of Diseases), sous le chapitre H54, « Cécité et baisse de la vision » [3].

**Tableau 1-1** ± Déficience visuelle dans la Classification internationale des maladies (CIM-10)\*.

Acuité visuelle de loin avec la « correction portée » les deux yeux ouverts		
Catégorie	Inférieure à	Égale ou supérieure à
Déficience visuelle légère ou absente – 0		6/18 3/10 (0,3) 20/70
Déficience visuelle modérée – 1	6/18 3/10 (0,3) 20/70	6/60 1/10 (0,1) 20/200
Déficience visuelle sévère – 2	6/60 1/10 (0,1) 20/200	3/60 1/20 (0,05) 20/400
Cécité – 3	3/60 1/20 (0,05) 20/400	1/60 1/50 (0,02) 5/300 (20/1 200)
Cécité – 4	1/60 1/50 (0,02) 5/300 (20/1 200)	Perception lumineuse
Cécité – 5	Pas de perception lumineuse	
9	Indéterminé ou non spécifié	

\* D'après Classification internationale des maladies : <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2008/fr>.

Dans cette classification qui comprend 5 catégories, la déficience visuelle commence lorsque l'acuité visuelle est inférieure à 6/18 (3/10), ou le champ visuel inférieur à 10 degrés à partir du point de fixation, sur le meilleur ū il, malgré tout traitement et toute correction réfractive ; et la « cécité » est définie par une acuité inférieure à 3/60 (1/20) sur le meilleur ū il (catégories 3, 4 et 5). Ces catégories correspondent, dans le barème en droit commun, à des incapacités fonctionnelles de 40 % à 85 % (tableau 1-2).

Selon les recommandations de l'OMS, lorsqu'il s'agit d'évaluer la fonction visuelle dans son ensemble, à l'échelle des individus, l'acuité visuelle devrait être mesurée les deux yeux ouverts et avec la correction ± quelle qu'elle soit ± que la personne porte habituellement et non pas avec la meilleure correction théoriquement possible. Au cours des enquêtes épidémiologiques, il est cependant fréquent que l'acuité visuelle soit mesurée pour chaque ū il séparément, puis c'est l'acuité visuelle du « meilleur ū il » qui est retenue pour définir le niveau de la fonction visuelle.

Si le champ visuel est pris en considération, seront classées dans la catégorie 3 les personnes dont le champ visuel est inférieur à 10° mais supérieur à 5° autour du point de fixation, et dans la catégorie 4 les personnes dont le champ visuel est inférieur ou égal à 5° autour du point de fixation, même si l'acuité centrale est intacte.

Il est à noter que le terme « basse vision », qui était utilisé dans les versions antérieures de la classification internationale, a été remplacé par « déficience visuelle modérée » et « déficience visuelle sévère » pour éviter toute confusion entre un niveau d'acuité visuelle et le besoin d'une réhabilitation visuelle du fait d'une situation incurable.

Depuis quelques années, une révision complète de la classification internationale des maladies est en cours. Cette ICD-11 différera sensiblement de la version actuelle pour deux raisons. D'une part, le processus de révision s'appuie sur une consultation très large et très ouverte à toutes les contributions ; d'autre part, elle devrait intégrer la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF).

La proposition actuelle est d'avoir deux codes différents : l'un pour la déficience visuelle, l'autre pour l'incapacité visuelle. Le premier mesurera la façon dont chaque ū il fonctionne ; le second évaluera dans quelle mesure les activités de la personne sont limitées. En outre, il est prévu que l'acuité visuelle de près rentre dans la classification internationale et vienne s'ajouter à l'acuité visuelle de loin. Cet ajout aura aussi pour conséquence de faire enfin apparaître la presbytie non corrigée dans les statistiques internationales. C'est d'autant plus important que la déficience de vision de près a un impact au moins aussi important ± si ce n'est plus ± que la

**Tableau 1-2** ± Barème indicatif des incapacités fonctionnelles en droit commun.

	10/10	9/10	8/10	7/10	6/10	5/10	4/10	3/10	2/10	1/10	1/20	< 1/20	Absence de perception lumineuse
10/10	0	0	0	1	2	3	4	7	12	16	20	23	25
9/10	0	0	0	2	3	4	5	8	14	18	21	24	26
8/10	0	0	0	3	4	5	6	9	15	20	23	25	28
7/10	1	2	3	4	5	6	7	10	16	22	25	28	30
6/10	2	3	4	5	6	7	9	12	18	25	29	32	35
5/10	3	4	5	6	7	8	10	15	20	30	33	35	40
4/10	4	5	6	7	9	10	11	18	23	35	38	40	45
3/10	7	8	9	10	12	15	18	20	30	40	45	50	55
2/10	12	14	15	16	18	20	23	30	40	50	55	60	65
1/10	16	18	20	22	25	30	35	40	50	65	68	70	78
1/20	20	21	23	25	29	33	38	45	55	68	75	78	80
< 1/20	23	24	25	28	32	35	40	50	60	70	78	80	82
Absence de perception lumineuse	25	26	28	30	35	40	45	55	65	78	80	82	85

Catégorie 1 : déficience visuelle modérée

Catégorie 2 : déficience visuelle sévère

Catégories 3 et 4 : cécité légale

Catégorie 5 : non-voyance

déficience de vision de loin, et ce quels que soient le niveau socio-économique, le cadre ou le mode de vie des personnes concernées.

## ■ PARAMÈTRES « NINE-PLUS »

En plus de la classification OMS, l'Union européenne des aveugles (European Blind Union [EBU]) a établi et diffusé une liste de 9 paramètres principaux et 5 paramètres annexes, connue sous le nom « *Nine-Plus parameters* », pour évaluer les déficiences visuelles [4], qui peut par exemple servir de canevas dans un processus de dépistage ou d'évaluation :

±« *Nine* » parameters :

1. Sensibilité aux contrastes
2. Adaptation et sensibilité à la lumière
3. Sensibilité à l'éblouissement
4. Vision des couleurs
5. Vision nocturne
6. Fixation
7. Nécessité d'un agrandissement pour lire un journal
8. Acuité visuelle de loin et de près
9. Champ visuel, incluant hémianopsie, scotomes et corps flottants

±« *Plus* » parameters :

1. Diplopie
2. Horror fusionis
3. Dominance du plus mauvais œil
4. Fatigue
5. Lecture : vision, vitesse, erreurs, amplitude, quantité de lumière nécessaire.

# ■ Handicap

## ■ SÉMANTIQUE

Le terme « handicap » provient de la contraction de l'expression anglaise « *hand in the cap* » signifiant « main dans le chapeau ». À l'origine, le terme « handicapé » n'était pas associé à ceux qui avaient quelque chose en moins, mais plutôt à ceux dont les performances dépassaient celles des autres, que l'on pénalisait pour égaliser les chances de tous.

Les termes « handicap » et « personnes handicapées » ont ensuite progressivement remplacé les termes « infirme », « invalide », « paralytique », « mutilé », « débile », « idiot », etc. qui portaient des connotations péjoratives et dévalorisantes, et qui insistaient sur la dimension de privation (préfixe « in- »). Aujourd'hui, le terme « handicap » est utilisé très largement et dans tous les domaines, pour indiquer un désavantage, qu'il soit économique, social, physique, etc.

## ■ DÉFINITIONS ACTUELLES DANS LE DOMAINE DE LA SANTÉ

En 1980, l'OMS a proposé une définition du handicap : « est handicapé un sujet dont l'intégrité physique ou mentale est passagèrement ou définitivement diminuée, soit congénitalement, soit sous l'effet de l'âge, d'une maladie ou d'un accident, en sorte que son autonomie, son aptitude à fréquenter l'école ou à occuper un emploi s'en trouvent compromises ».

Dans la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, la définition donnée est la suivante : « constitue un handicap,

au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant. » La notion de handicap évoque donc un déficit, des limitations, mais surtout les conséquences sur la vie sociale des individus.

## ■ CLASSIFICATION INTERNATIONALE DU HANDICAP (CIH-2) [5]

L'OMS a publié en 1980 la Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages (CIH), révisée en 2001 en Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF ou CIH-2, en anglais ICF pour International Classification of Functioning, Disability and Health).

Dans la première classification de 1980 (CIH), les conséquences d'un état de santé étaient déclinées en déficience (par exemple scotome central), incapacité (par exemple incapacité de lire) et handicap (par exemple impossibilité d'un maintien à domicile).

La nouvelle classification de 2001 (CIH-2) propose une approche différente :

±la notion de déficience est remplacée par l'évaluation des *fonctions de l'organisme* (lettre b), et des *structures anatomiques* (lettre s) ;

±la notion d'incapacité est remplacée par l'évaluation des *activités* (exécution d'une tâche) et de la *participation* (implication du patient) (lettre d) ;

±la notion d'*environnement* apparaît (lettre e) ;

±les facteurs *personnels* ne sont pas évalués dans la CIH-2.

À titre d'exemple pour les déficiences visuelles, la CIH-2 propose les catégories suivantes (liste non exhaustive), elles-mêmes déclinées en sous-catégories, à coter sur une échelle de 0 (pas de déficience) à 4 (déficience absolue) :

±fonctions de l'organisme (b) :

±b210 Fonctions visuelles (fonctions sensorielles associées à la perception de la présence de lumière et à la perception de la forme, de la taille et de la couleur du stimulus visuel)

±structures corporelles (s) :

±s110 Structure du cerveau

±s220 Structure du globe oculaire

±activités et participation (d) :

±d110 Regarder

±d130 Copier

±d140 Apprendre à lire

±d145 apprendre à écrire

±d166 Lire

±d169 Écrire

±d325 Communiquer ±recevoir ±des messages écrits

±d345 Écrire des messages

±d360 Utiliser des appareils et des techniques de communication

±d450 Marcher

±d455 Se déplacer

±d460 Se déplacer dans différents lieux

±d465 Se déplacer en utilisant des équipements spéciaux

±d475 Conduire un véhicule

±d510 Se laver

±d520 Prendre soin de parties de son corps

±d530 Aller aux toilettes

±d540 S'habiller

±d550 Manger

±d560 Boire

- ±d630 Préparer les repas
- ±d640 Faire le ménage
- ±facteurs environnementaux (e) :
  - ±e115 Produits et systèmes techniques à usage personnel dans la vie quotidienne
  - ±e120 Produits et systèmes techniques destinés à faciliter la mobilité et le transport à l'intérieur et à l'extérieur
  - ±e125 Produits et systèmes techniques pour la communication
  - ±e310 Famille proche
  - ±e315 Famille élargie
  - ±e320 Amis
  - ±e325 Connaissances, pairs, collègues, voisins et membres d'une communauté

La CIH-2 constitue l'échelle de référence pour l'évaluation du handicap visuel. Elle permet une évaluation objective et reproductible du patient tout au long d'un processus de réadaptation.

#### BIBLIOGRAPHIE

- [1] WHO International Conference Consensus, Rome 2015 (à paraître).
- [2] Management of low vision in Children, WHO/PBL/93.27.
- [3] Classification internationale des maladies : <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2008/fr>.
- [4] Implementing standards for low vision services in Europe. [www.euroblind.org/media/ebu-media/EBU-low-vision-toolkit.pdf](http://www.euroblind.org/media/ebu-media/EBU-low-vision-toolkit.pdf).
- [5] WHO/EIP/GPE/CAS/ICIDH-2 FI/01.1.

## 3 ± ÉPIDÉMIOLOGIE DESCRIPTIVE ET ANALYTIQUE DES PRINCIPALES PATHOLOGIES CÉCITANTES

V. DAIEN, S. REZNIKOV

D'après une revue systématique de la littérature publiée par le groupe d'experts sur la déficience visuelle, en 2010, au niveau mondial, les principales causes de cécité étaient : la cataracte (33,0 %), les erreurs réfractives non corrigées (21 %), les dégénérescences maculaires (6,6 %), le glaucome (6,5 %) et la rétinopathie diabétique (2,6 %) [1]. Dans les pays européens, les principales causes de cécité étaient les dégénérescences maculaires (41,4 %), les amétropies non corrigées (13,8 %), le glaucome (10,6 %) et la rétinopathie diabétique (4,2 %) [1].

### Dégénérescence maculaire liée à l'âge

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la principale cause de cécité légale dans les pays industrialisés après l'âge de 50 ans [2]. Au niveau mondial, la prévalence de la maculopathie liée à l'âge et de la DMLA a été estimée à 8,01 % (intervalle de confiance [IC] 95 %, 3,98 ± 5,49) et 0,37 % (0,18 ± 0,77), respectivement [3]. Cette prévalence était plus élevée en Europe qu'en Asie et en Afrique [3]. La prévalence de la DMLA augmente avec l'âge ; elle est de 1,4 % (IC 95 %, 1,0 % ± 2,0 %) à 70 ans, 5,6 % (IC 95 %, 3,9 % ± 7,7 %) à 80 ans, et de 20 % (IC 95 %, 14 % ± 27 %) à 90 ans. En cas d'antécédent familial de DMLA, le risque est multiplié par 3 à 4 et des gènes de susceptibilité ont été mis en évidence [4]. Le principal facteur de risque environnemental est le tabac, avec un risque multiplié par trois, une relation dose-effet et une réversibilité du facteur de risque à l'arrêt [5]. Les autres facteurs de risque sont moins évidents. Ont été évoqués les facteurs de risques cardiovasculaires, l'exposition aux ultraviolets et des facteurs nutritionnels.

### Glaucome primitif à angle ouvert

Le glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) est la troisième cause mondiale de cécité derrière la cataracte et les dégénérescences maculaires. Il s'agit de la première cause de cécité irréversible et le GPAO représente environ 6,6 % (IC 95 %, 6,0 % ± 7,9 %) de toutes les cécités au niveau mondial [1]. La prévalence du GPAO est très variable selon les études et la définition utilisée, variant de 0,71 % à 7 %. D'après une méta-analyse publiée en 2006, la prévalence du GPAO est évaluée à 2,1 % (IC 95 %, 1,6 % ± 2,7 %) pour la population caucasienne, 4,2 % (IC 95 %, 3,1 % ± 5,8 %) pour la population noire et 1,4 % (IC 95 %, 1,0 % ± 2,0 %) pour la population asiatique [6]. Le taux de GPAO non diagnostiqués reste élevé ; il est autour des 50 % dans la population caucasienne selon les études [7-9]. La prévalence du GPAO augmente avec l'âge, avec un *odds ratio* estimé entre 1,04 et 1,06 par année écoulée [10] ; entre 40 et 49 ans, la prévalence est estimée à 1,3 % (IC 95 %, 0,9 % ± 1,9 %), et entre 70 et 79 ans, de 5,1 % (IC 95 %, 3,6 % ± 7,2 %). En cas d'hérédité au premier degré, le risque de GPAO est multiplié par trois [10]. Des facteurs de susceptibilité génétique impliqués dans les paramètres cliniques du glaucome ont été mis en évidence : épaisseur cornéenne centrale, rapport *cup/disc*, taille de la papille [11]. Parmi les facteurs de risque environnementaux de GPAO, nous pouvons retenir les pesticides et agents neurotoxiques, la myopie, les fluctuations de pression artérielle [12].

### Rétinopathie diabétique

À travers le monde, environ 415 millions de personnes souffrent de diabète et ce chiffre pourrait bien atteindre 642 millions en 2014

[13]. Aux États-Unis, plus de 2,5 % de la population de plus de 18 ans souffre de rétinopathie diabétique [14]. D'après une méta-analyse regroupant 35 études et 22 896 individus, la prévalence globale de la rétinopathie diabétique était de 34,6 % (IC 95 %, 34,5 %  $\pm$  34,8 %), de 6,96 % (6,87 %  $\pm$  7,04 %) pour la rétinopathie proliférante, de 6,81 % (6,74 %  $\pm$  6,89 %) pour l'uvéïte maculaire diabétique, et dans 10,2 % des cas (10,1 %  $\pm$  10,3 %), une baisse d'acuité visuelle était observée [15]. La détection et le traitement précoce de l'atteinte de la rétine permettraient de prévenir une majorité des baisses d'acuité visuelle chez les diabétiques [16].

La prévalence de la rétinopathie diabétique augmente avec l'ancienneté du diabète [15]. Pour les diabétiques de type 1 après 12 ans d'ancienneté du diabète, des taux de prévalence de 45 % pour la rétinopathie diabétique, de 3,7 % pour la rétinopathie diabétique proliférante et de 16,4 % pour les formes menaçant la vision ont été retrouvés [17]. Pour les diabétiques de type 2 avec une ancienneté connue de la maladie de 3 à 9 ans, des prévalences plus faibles ont été observées, de l'ordre de 25 à 31 % pour la rétinopathie diabétique, de 0,5 à 2,9 % pour la rétinopathie diabétique proliférante, de 5,3 % pour les uvéïtes maculaires cliniquement significatifs et de 6 % de formes menaçant la vision [14, 15]. Plusieurs études ont montré qu'un mauvais équilibre de la glycémie était corrélé à la présence de la rétinopathie diabétique ou à sa progression [15]. L'hypertension artérielle favorise la survenue et la progression de la rétinopathie diabétique [15].

## Cataracte

La cataracte est la première cause de cécité dans le monde. Elle représente 11 des 32 millions de personnes ayant une acuité visuelle < 1/20 [1]. Sa prévalence augmente avec l'âge. Selon diverses études épidémiologiques, la prévalence de la cataracte est inférieure à 10 % avant l'âge de 65 ans ; elle est de 18 % à 29 % entre les âges de 65 et 74 ans ; elle est de 37 % à 59 % entre les âges de 75 et 84 ans, et elle est de 60 % à 67 % à 85 ans et plus [18  $\pm$  20]. Actuellement, environ 700 000 cataractes de l'adulte sont opérées chaque année en France [21]. Les principaux facteurs de risque de cataracte sont : la myopie forte, le diabète, l'alcool, le tabac, une corticothérapie et l'exposition aux ultraviolets [19, 23  $\pm$  25].

## Amétropies non corrigées

Les amétropies non corrigées ne sont pas l'apanage des pays en développement. Elles représentent la deuxième cause de cécité aussi bien dans le monde (21 %) que dans les pays industrialisés (14 %) [1]. Ainsi, dans une analyse d'étude POLA (Pathologies oculaires liées à l'âge) réalisée chez 1947 sujets entre 1998 et 2000 dans la ville de Sète, 38,5 % des sujets avaient une correction optique qui n'était pas optimale [26].

## Tendances épidémiologiques

Le tableau 1-3 présente une estimation de la prévalence de la déficience visuelle dans le monde et de ses causes [1, 27]. Plu-

**Tableau 1-3  $\pm$  Estimation de la prévalence de la déficience visuelle\* dans le monde d'après une revue systématique de la littérature réalisée en 2010 [1].**

Pathologies	Nombre	Prévalence**
Total	223 752 750	3,4 %
Cataracte	45 970 080	0,7 %
Amétropies non corrigées	107 924 960	1,6 %
Glaucomes	6 338 800	0,10 %
Rétinopathie diabétique	4 540 510	0,07 %
Dégénérescence maculaire	8 130 200	0,12 %
Trachome	1 805 180	0,03 %
Autre	49 049 910	0,7 %

\* Acuité visuelle < 3/10 avec la correction habituellement portée.

\*\* Prévalence standardisée sur l'âge.

sieurs initiatives internationales lancées par l'OMS ont visé l'élimination de la cécité en tant que problème de santé publique, d'abord en se focalisant sur des causes précises : élimination de la cécité due à l'onchocercose (programmes Onchocerciasis Control Programme, African Programme for Onchocerciasis Control, Onchocerciasis Elimination Program for the Americas), puis élimination du trachome cécitant à travers l'Alliance mondiale GET (Global Elimination of Trachoma) 2020. Puis, en 1999, l'objectif a été d'éliminer la cécité évitable d'ici l'an 2020 (initiative « VISION 2020  $\pm$  le Droit à la Vue »). Enfin a été lancé un plan d'action mondial qui vise à réduire de 25 % la prévalence des déficiences visuelles évitables entre 2010 et 2019 grâce au développement de l'accès universel à la santé oculaire [28]. On voit donc que les objectifs ont été progressivement de plus en plus ambitieux et larges, mais aussi de plus en plus spécifiques.

Force est de constater que la situation s'est améliorée au cours des 20 dernières années. Le succès est patent en ce qui concerne l'onchocercose : il n'y a plus de nouveaux cas de cécité liés à cette parasitose et la maladie a même été éliminée dans la plupart des foyers en Amérique centrale. Il en est de même pour le trachome qui a reculé non seulement du fait du développement socio-économique, mais aussi sous l'effet des programmes de lutte. Dans les deux cas, ces progrès sont dus à la collaboration entre l'OMS, des réseaux d'organisations non gouvernementales, l'industrie pharmaceutique qui fait don des médicaments et les pays endémiques [29].

Sur un plan plus général, le nombre d'aveugles dans le monde est resté stable au cours des 20 dernières années malgré un accroissement de 30 % de la population et, surtout, malgré son vieillissement rapide. En Europe occidentale, la diminution a été spectaculaire tant en nombre de personnes ( $\pm$  19 %) que de prévalence ( $\pm$  26 %) (tableau 1-4). Les prévalences ont diminué pour presque toutes les causes, mais pas uniquement grâce aux interventions médicales. Malgré ces points positifs, nulle part la cataracte cécitante n'a été éliminée en tant que cause de cécité, et les amétropies non corrigées demeurent, de loin, la première cause de déficience visuelle, y compris dans les pays les plus développés. Les déficiences visuelles dues au diabète diminuent dans les pays développés, mais augmentent ailleurs (tableau 1-5). Un problème prend des aspects qui ont été qualifiés de « pandémiques » : la myopie, et en particulier la myopie forte, qui est en progression rapide partout dans le monde [30]. En Asie, la dégénérescence maculaire myopique représente déjà une cause majeure de cécité, parfois la première [28].

**Tableau 1-4** ± Aveugles et déficients visuels dans le monde et en Europe occidentale : nombre et prévalence brute. Changements entre 1990 et 2010.

	Cécité*			Déficiência visuelle**		
	1990	2010	Changement	1990	2010	Changement
<b>Monde</b>						
Nombre	31 815 900	32 410 560	+ 2 %	204 028 800	223 752 750	+ 10 %
Prévalence brute	0,6 %	0,5 %	- 22 %	3,8 %	3,2 %	- 16 %
<b>Europe occidentale</b>						
Nombre	1 179 358	956 549	- 19 %	9 708 412	8 446 803	- 13 %
Prévalence brute	0,3 %	0,2 %	- 26 %	2,5 %	2,0 %	- 21 %

\* Acuité visuelle &lt; 1/20 avec la correction habituellement portée.

\*\* Acuité visuelle &lt; 3/10 avec la correction habituellement portée.

**Tableau 1-5** ± Principales causes de cécité et de déficiência visuelle dans le monde et en Europe occidentale : prévalence standardisée sur l'âge (adultes de 50 ans et plus). Changements entre 1990 et 2010.

	Cataracte	Rétinopathie diabétique	Dégénérescence maculaire	Autres causes	Glaucome	Amétropies non corrigées	Trachome
<b>Monde</b>							
Cécité							
- 1990	1,3 %	0,1 %	0,2 %	0,7 %	0,2 %	0,6 %	0,1 %
- 2010	0,7 %	0,1 %	0,1 %	0,5 %	0,1 %	0,4 %	0,0 %
- Changement	- 46 %	- 21 %	- 21 %	- 29 %	- 10 %	- 32 %	- 68 %
Déficiência visuelle							
- 1990	5,7 %	0,3 %	0,6 %	2,7 %	0,4 %	7,5 %	0,3 %
- 2010	2,9 %	0,3 %	0,6 %	2,4 %	0,4 %	5,7 %	0,1 %
- Changement	- 49 %	- 1 %	- 1 %	- 11 %	+ 9 %	- 24 %	- 62 %
<b>Europe occidentale</b>							
Cécité							
- 1990	0,1 %	0,0 %	0,1 %	0,3 %	0,1 %	0,1 %	0,0 %
- 2010	0,1 %	0,0 %	0,1 %	0,2 %	0,0 %	0,1 %	0,0 %
- Changement	- 60 %	- 44 %	- 47 %	- 37 %	- 37 %	- 44 %	-
Déficiência visuelle							
- 1990	1,5 %	0,2 %	0,4 %	1,3 %	0,2 %	2,7 %	0,0 %
- 2010	0,5 %	0,1 %	0,2 %	1,1 %	0,2 %	1,7 %	0,0 %
- Changement	- 64 %	- 24 %	- 30 %	- 16 %	- 18 %	- 35 %	-

## BIBLIOGRAPHIE

[1] Bourne RRA, Stevens GA, White RA, et al. Causes of vision loss worldwide, 1990-2010 : a systematic analysis. *Lancet Glob Health* 2013 ; 1(6) : e339-49.

[2] Augood CA, Vingerling JR, de Jong PTVM, et al. Prevalence of age-related maculopathy in older Europeans : the European Eye Study (EUREYE). *Arch Ophthalmol Chic III* 1960 2006 ; 124(4) : 529-35.

[3] Wong WL, Su X, Li X, et al. Global prevalence of age-related macular degeneration and disease burden projection for 2020 and 2040 : a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health* 2014 ; 2(2) : e106-16.

[4] Rudnicka AR, Kapetanakis VV, Jarrar Z, et al. Incidence of late-stage age-related macular degeneration in American whites : systematic review and meta-analysis. *Am J Ophthalmol* 2015 ; 160(1) : 85-93.e3.

[5] Thornton J, Edwards R, Mitchell P, et al. Smoking and age-related macular degeneration : a review of association. *Eye Lond Engl* 2005 ; 19(9) : 935-44.

[6] Rudnicka AR, Mt-Isa S, Owen CG, et al. Variations in primary open-angle glaucoma prevalence by age, gender, and race : a

Bayesian meta-analysis. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006 ; 47(10) : 4254-61.

[7] Topouzis F, Coleman AL, Harris A, et al. Factors associated with undiagnosed open-angle glaucoma : the Thessaloniki Eye Study. *Am J Ophthalmol* 2008 ; 145(2) : 327-35.

[8] Topouzis F, Wilson MR, Harris A, et al. Prevalence of open-angle glaucoma in Greece : the Thessaloniki Eye Study. *Am J Ophthalmol* 2007 ; 144(4) : 511-9.

[9] Friedman DS, Jampel HD, Muñoz B, West SK. The prevalence of open-angle glaucoma among blacks and whites 73 years and older : the Salisbury Eye Evaluation Glaucoma Study. *Arch Ophthalmol Chic III* 1960 2006 ; 124(11) : 1625-30.

[10] Hollands H, Johnson D, Hollands S, et al. Do findings on routine examination identify patients at risk for primary open-angle glaucoma ? The rational clinical examination systematic review. *JAMA* 2013 ; 309(19) : 2035-42.

[11] Khan AO. Genetics of primary glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol* 2011 ; 22(5) : 347-55.

[12] Doucette LP, Rasnitsyn A, Seifi M, Walter MA. The interactions of genes, age, and environment in glaucoma pathogenesis. *Surv Ophthalmol* 2015 ; 60(4) : 310-26.

- [13] IDF diabetes atlas. 7th edition. <http://www.diabetesatlas.org/>.
- [14] Prevent Blindness America, National Eye Institut. Vision problems in the US - Prevalence of adult vision impairment and age-related eye disease in America. 2002.
- [15] Yau JWY, Rogers SL, Kawasaki R, et al. Global prevalence and major risk factors of diabetic retinopathy. *Diabetes Care* 2012 ; 35(3) : 556-64.
- [16] Lee R, Wong TY, Sabanayagam C. Epidemiology of diabetic retinopathy, diabetic macular edema and related vision loss. *Eye Vis Lond Engl* 2015 ; 2 : 17.
- [17] Younis N, Broadbent DM, Harding SP, Vora JR. Prevalence of diabetic eye disease in patients entering a systematic primary care-based eye screening programme. *Diabet Med J Br Diabet Assoc* 2002 ; 19(12) : 1014-21.
- [18] Hirvelä H, Luukinen H, Laatikainen L. Prevalence and risk factors of lens opacities in the elderly in Finland. A population-based study. *Ophthalmology* 1995 ; 102(1) : 108-17.
- [19] Delcourt C, Carrière I, Delage M, et al. Associations of cataract with antioxidant enzymes and other risk factors : the French Age-Related Eye Diseases (POLA) Prospective Study. *Ophthalmology* 2003 ; 110(12) : 2318-26.
- [20] Congdon N, Vingerling JR, Klein BEK, et al. Prevalence of cataract and pseudophakia/aphakia among adults in the United States. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960 2004 ; 122(4) : 487-94.
- [21] Daien V, Le Pape A, Heve D, et al. Incidence and characteristics of cataract surgery in France from 2009 to 2012 : a national population study. *Ophthalmology* 2015 ; 122(8) : 1633-8.
- [22] Mukesh BN, Le A, Dimitrov PN, et al. Development of cataract and associated risk factors : the Visual Impairment Project. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960 2006 ; 124(1) : 79-85.
- [23] Delcourt C, Carrière I, Ponton-Sanchez A, et al. Light exposure and the risk of cortical, nuclear, and posterior subcapsular cataracts : the Pathologies Oculaires Liées à l'Âge (POLA) study. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960 2000 ; 118(3) : 385-92.
- [24] Chang MA, Congdon NG, Bykhovskaya I, et al. The association between myopia and various subtypes of lens opacity : SEE (Salisbury Eye Evaluation) project. *Ophthalmology* 2005 ; 112(8) : 1395-401.
- [25] Delcourt C, Cristol JP, Tessier F, et al. Risk factors for cortical, nuclear, and posterior subcapsular cataracts : the POLA study. *Pathologies Oculaires Liées à l'Âge. Am J Epidemiol* 2000 ; 151(5) : 497-504.
- [26] Daien V, Pérès K, Villain M, et al. Visual impairment, optical correction and their impact on activity limitations in the elderly : the POLA Study. *Arch Intern Med Press*. 2011 ; 171(13) : 1206-7.
- [27] Stevens GA, White RA, Flaxman SR, et al. Global prevalence of vision impairment and blindness : magnitude and temporal trends, 1990-2010. *Ophthalmology* 2013 ; 120(12) : 2377-84.
- [28] Universal eye health : a global action plan 2014-2019. Geneva : World Health Organization ; 2013.
- [29] WHO alliance for the global elimination of Blinding trachoma by the year 2020. *Weekly Epidemiological Record* 2014 ; 89(39) : 421-8.
- [30] Holden BF, Wilson T, Jong D, et al. Global prevalence of myopia, high myopia, and temporal trends from 2000 to 2050. *Ophthalmology* 2016 ; 23(5) : 1036-42.

#### POUR EN SAVOIR PLUS

Daien V, Peres K, Villain M, et al. Visual acuity thresholds associated with activity limitations in the elderly. *The Pathologies Oculaires Liées à l'Âge study. Acta Ophthalmol (Copenh)* 2014 ; 92(7) : e500-6. *International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)*. Geneva : World Health Organization ; 2001. *World Health Organization, International Statistical Classification of Diseases and Health Related Problems (2007) : ICD-10. 10th revision. Vol 1*. Geneva : World Health Organization. <http://www.who.int/blindness/Changements.pdf>.



# Traitement physiologique de l'information visuelle

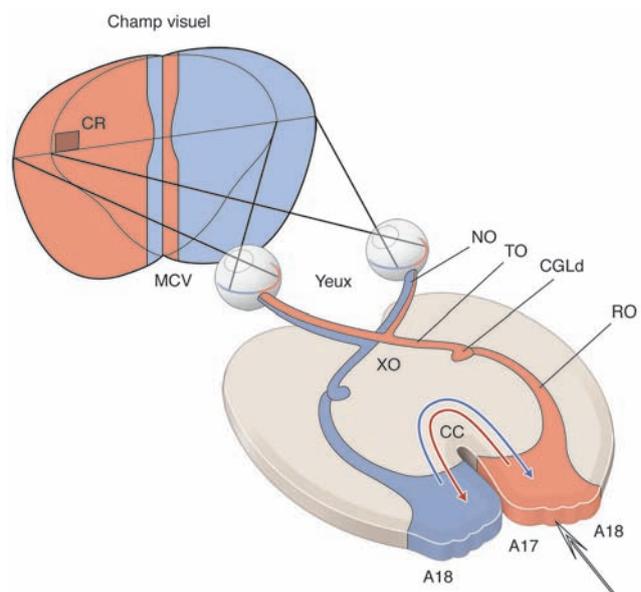
## 1 ± ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DES VOIES VISUELLES

C. MILLERET

De façon générale, la scène visuelle peut se décomposer en différents « attributs » : la localisation spatiale, l'orientation (horizontale, verticale, etc.), la fréquence spatiale, le contraste, la direction de mouvement, la couleur et la dominance oculaire (qui sous-tend les visions 2D et 3D). De la rétine au cortex visuel primaire, ces attributs sont chacun traités séparément, en parallèle, via des circuits anatomofonctionnels spécifiques. Ils sont ensuite traités au niveau des aires visuelles supérieures en fonction de leur contribution dans la perception en termes de « où ? », « comment ? » et « quoi ? ». Ce n'est qu'au-delà que toutes les informations ainsi obtenues sont reliées entre elles pour élaborer la perception visuelle. Toute lésion ou tout dysfonctionnement à un quelconque niveau du système visuel altérera ce processus et donc la perception.

### Organisation rétinotopique du système visuel

Avant toute chose, notre système visuel doit permettre la localisation précise de chacun des éléments qui se trouvent dans la scène visuelle. À cet effet, chaque hémisphère cérébral est impliqué dans la perception de l'hémichamp visuel controlatéral en intégrant les informations issues de la rétine temporale ipsilatérale et celles de la rétine nasale controlatérale (fig. 2-1). Ainsi, tout neurone visuel localisé dans ledit hémisphère « voit » une portion (restreinte) de l'espace situé dans l'hémichamp visuel controlatéral via son « champ récepteur ». Tous les faisceaux de fibres de la rétine au cortex (nerfs, tractus et radiations optiques) et toutes les structures visuelles centrales, sous-corticales et corticales (voir plus loin), sont de plus organisés de façon *rétinotopique*. Ainsi, des fibres contiguës dans un faisceau de fibres donné véhiculent des informations visuelles spatialement proches ; des neurones proches dans une structure visuelle donnée « voient » des portions proximales dans le même hémichamp visuel. En d'autres termes, leurs champs récepteurs se superposent ou sont localisés très proches les uns des autres (voir fig. 2-3a) [1].

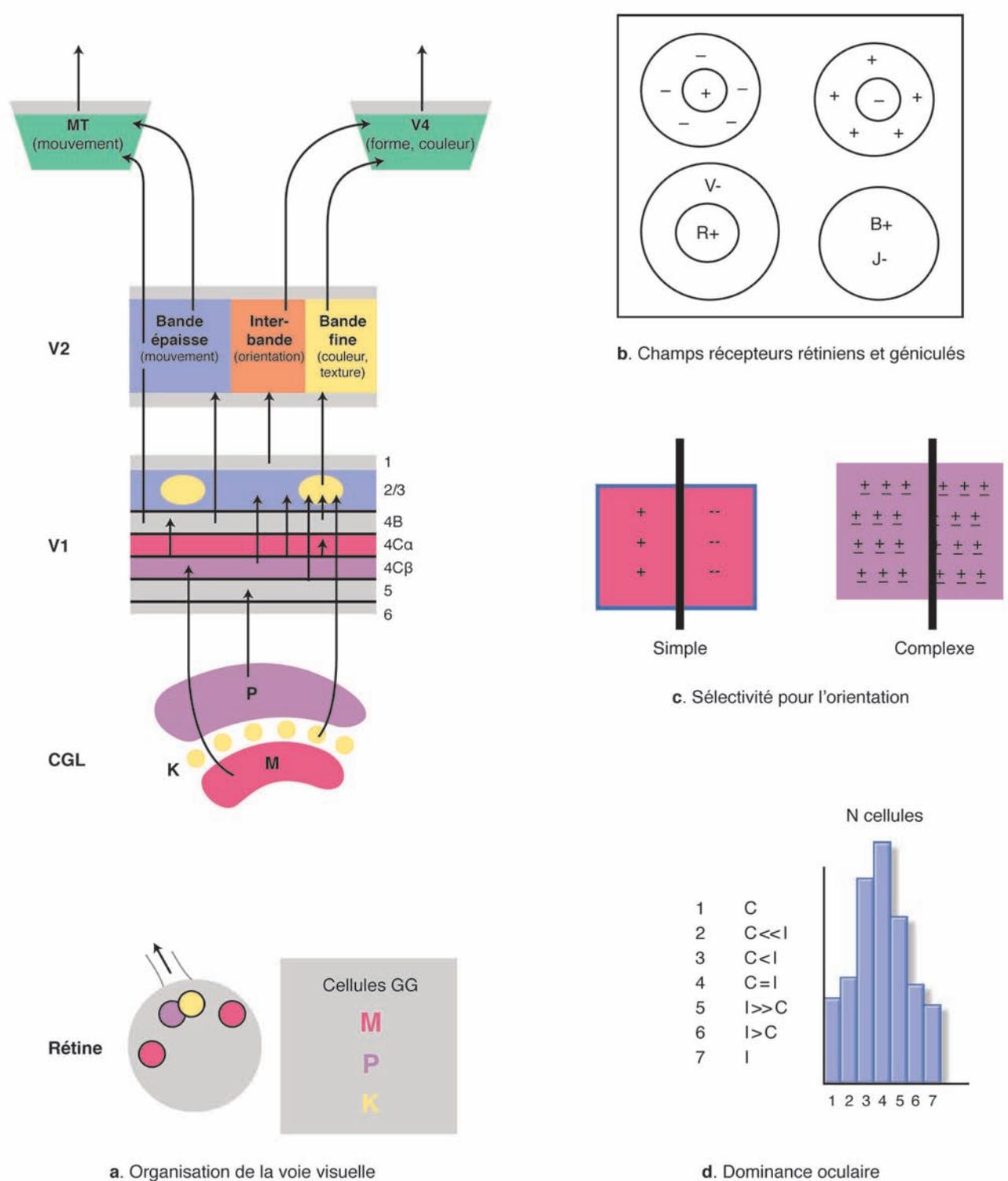


**Fig. 2-1** Organisation générale de la voie visuelle primaire chez le mammifère supérieur et son implication dans la perception du champ visuel.

Cette voie inclut la rétine, le corps genouillé latéral dorsal (CGLd) du thalamus et le cortex visuel primaire (aire V1). Elle est organisée de telle sorte que chaque hémichamp visuel (en rouge et en bleu) est représenté de façon rétinotopique au niveau du cortex visuel primaire controlatéral en impliquant la rétine temporale d'un œil et la rétine nasale de l'autre œil. Corrélativement, un neurone dont on enregistre l'activité avec une microélectrode dans un cortex visuel primaire donné (ici le droit) aura son champ récepteur (champ récepteur) dans l'hémichamp visuel controlatéral. CC : corps calleux ; MVC : méridien vertical central du champ visuel ; NO : nerf optique ; RO : radiations optiques ; TO : tractus optique ; XO : chiasma optique.

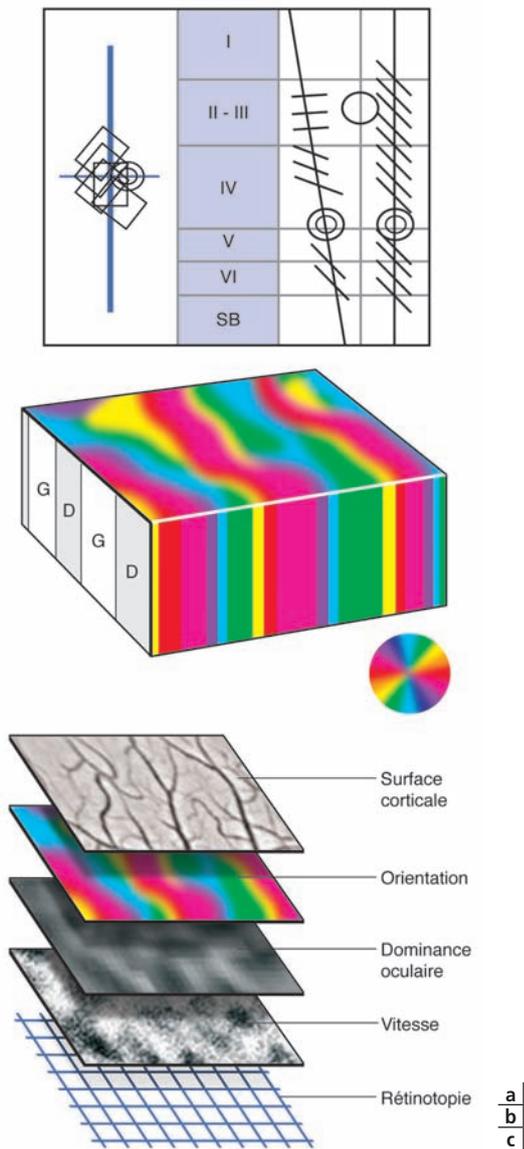
### La voie visuelle « primaire »

La voie rétino-géniculocorticale est la voie visuelle « primaire » de notre système visuel (fig. 2-2a) [2]. Elle est majeure puisqu'elle



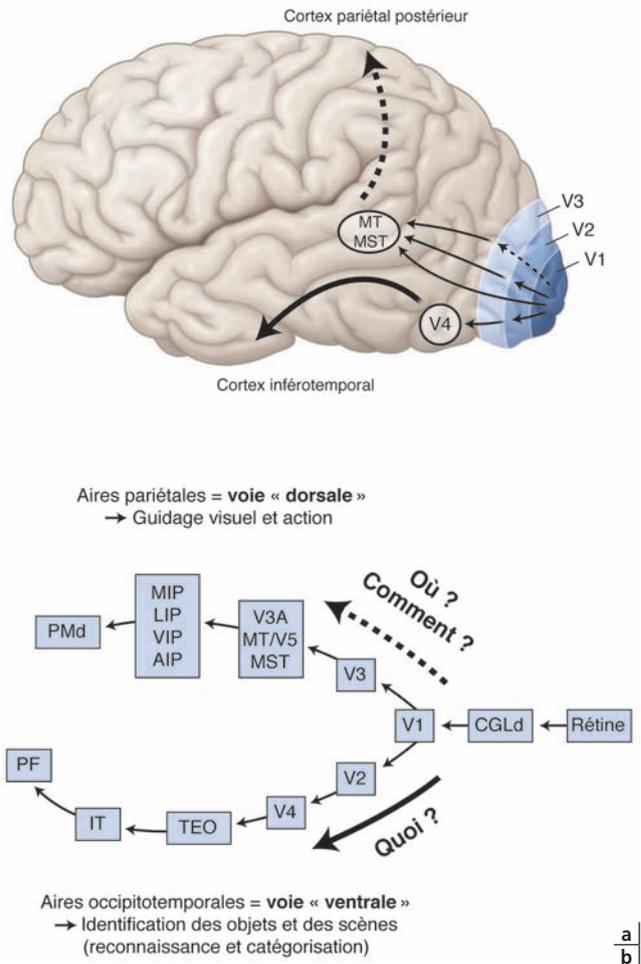
véhicule environ 90 % des informations rétiniennes vers la région occipitale de notre cerveau où se situe le *cortex visuel primaire* appelé aussi « aire V1 » ou « aire striée » (voir fig. 2-4a). Le *corps genouillé latéral dorsal* (CGLd), structure sous-corticale du thalamus, sert de relais entre la rétine et l'aire V1. En plus de coder la localisation spatiale, cette voie « primaire » analyse chacun des

attributs de la scène visuelle séparément, via des voies parallèles parfaitement caractérisables anatomiquement et fonctionnellement. Classiquement, les auteurs se sont focalisés sur les voies qui traitent de trois attributs particuliers : le mouvement, la forme et la couleur. Aussi nous focaliserons-nous sur ces trois voies ci-dessous.



**Fig. 2-3** Organisation des neurones du cortex visuel primaire en fonction de leurs propriétés fonctionnelles.

a. En colonnes. En enregistrant successivement l'activité de neurones individuels dans les différentes couches du cortex visuel primaire (I à VI) à l'aide d'une microélectrode et d'une chaîne d'enregistrement électrophysiologique, il apparaît que les neurones enregistrés perpendiculairement à la surface corticale codent tous préférentiellement pour le même attribut de la scène visuelle, ici la même orientation du stimulus (à l'extrême droite). En revanche, si la descente de microélectrode est oblique, on voit changer progressivement les caractéristiques de l'attribut en question : ici, l'orientation préférée change progressivement parce qu'on traverse successivement plusieurs colonnes contiguës (à droite). Les champs récepteurs de ces mêmes cellules (à gauche) restent quant à eux confinés dans la même région du champ visuel si les deux descentes de microélectrode sont suffisamment proches, respectant ainsi la représentation rétinotopique du champ visuel au niveau cortical. b. Illustration de l'organisation en colonnes des neurones dans tout le cortex visuel, avec un ensemble de colonnes pour le codage de chaque attribut de la scène visuelle. On peut visualiser ici les colonnes d'orientation (en couleur) qui s'étendent dans toute l'épaisseur du cortex et les colonnes de dominance oculaire (blanc, œil gauche ; gris, œil droit) surtout visibles quant à elles en couche IVC. Ces colonnes forment des « cartes fonctionnelles » dont on peut visualiser l'organisation à partir de la surface corticale à l'aide d'une technique *ad hoc* telle l'imagerie optique (chez l'animal). c. Représentation de la partie supérieure de différentes cartes fonctionnelles présentes dans le cortex visuel, chacune « codant » pour un attribut donné de la scène visuelle.



**Fig. 2-4** Voies dorsales et voies ventrales.

a. Illustration générale de ces deux voies visuelles « supérieures ». b. Détail. V1, V2, V3 sont en quelque sorte des aires visuelles « primaires ». L'aire V4 correspond au début de la voie ventrale qui va se terminer au niveau du cortex inférotemporal, alors que les aires MT/V5 (aires médianes temporale/V5) et MST (aire médiane supérieure temporale) amorcent la voie dorsale qui s'oriente quant à elle vers le cortex pariétal postérieur. Notons que ces deux voies communiquent, bien que ce ne soit pas illustré ici. AIP : aire antérieure intrapariétale ; CGLd : corps genouillé latéral dorsal. IT : cortex inférotemporal ; LIP : aire latérale intrapariétale ; MIP : aire médiale intra-pariétale ; PF : aire préfrontale ; PMd : aire prémotrice dorsale ; TEO : cortex inférotemporal, partie postérieure ; VIP : aire ventrale intrapariétale.

Signalons brièvement cependant que les 10 % d'afférences rétiniennes restantes forment la voie extragéniculée. Elles quittent la voie primaire au niveau du tractus optique, pour innervier différentes structures sous-corticales, telles que le colliculus supérieur, le noyau suprachalamique, le prétectum et les noyaux du système optique accessoire, qui sont impliquées entre autres dans la genèse des mouvements oculaires.

■ RÉTINE

L'amorce des voies « primaires » traitant le mouvement, la forme et la couleur est identifiable dès le niveau rétinien, en particulier au niveau des cellules ganglionnaires (GG) dont les axones, rappelons-le, forment les nerfs optiques qui transmettent les informations rétiniennes aux structures centrales visuelles. Les anatomistes ont tout d'abord distingué trois grandes classes de cellules GG. Les

physiologistes les ont ensuite associées à des fonctions spécifiques en termes de perception visuelle :

±les cellules GG de type « M » (magnocellulaire) qui ont un gros corps cellulaire et un axone de gros diamètre (= 10 % de la population). Transmettant l'influx nerveux rapidement, sensibles à des mouvements rapides (parfois même sélectifs à une direction de mouvement donnée), présentant des décharges phasiques à la stimulation visuelle, très sensibles au contraste (même faible) entre le noir et le blanc, possédant un grand champ récepteur, ces cellules ont très vite été considérées comme le premier stade du codage du mouvement ;

±les cellules GG de type « P » (parvocellulaire) qui ont au contraire un petit corps cellulaire et un axone de fin diamètre (= 80 % de la population). Capables de transmettre l'influx nerveux seulement lentement, sensibles à des mouvements lents des stimuli, parfois présentant une certaine sélectivité pour l'orientation de ces stimuli, présentant des décharges toniques en réponse à la stimulation visuelle, très sensibles aux longueurs d'onde, possédant un petit champ récepteur, ces cellules ont été considérées quant à elles comme le premier stade du codage des formes et des couleurs ;

±les cellules GG de types  $\gamma$  qui incluent toutes les autres cellules GG, avec donc des morphologies (et donc sans doute des fonctions) très variées (10 % de la population). Une sous-classe, appelée « cellules GG bistratifiées », présentant des réponses toniques ou phasiques, répondant à de petits objets, a toutefois été isolée. Elle s'est avérée jouer un rôle majeur dans la perception de certaines couleurs. Compte tenu de ce qui va suivre, nous les appellerons dès ce stade les cellules GG de type K (pour « koniocellulaire »).

Les cellules GG de types M et P ont des champs récepteurs circulaires, avec une organisation concentrique et un antagonisme des réponses à la lumière entre le centre et la périphérie (fig. 2-2b, en haut) : réponse à l'allumage (ON, +) au centre et réponse à l'extinction (OFF,  $\ominus$ ) en périphérie ou l'inverse. Les cellules GG de type P peuvent quant à elles présenter en outre des réponses antagonistes au rouge et au vert entre le centre et la périphérie :  $R+V \pm R \mp V +$ ,  $V+R \pm V \mp R +$  (fig. 2-2b, en bas, à gauche). Des antagonismes du type  $(R+V) + / (R+V) \pm$  ou l'inverse existent également. Les champs récepteurs des cellules GG bi-stratifiées (type K) ne présentent quant à eux pas d'organisation concentrique. Mais des antagonismes entre le bleu et le jaune (=  $R+V$ ) y ont été identifiés (fig. 2-2b, en bas, à droite). Il ressort donc ici les deux familles d'antagonismes spectraux bien connus pour être à l'origine de la vision des couleurs : rouge/vert et bleu/jaune.

## ■ CORPS GENOUILLÉ LATÉRAL DORSAL

Le CGLd est donc une structure sous-corticale localisée dans le thalamus qui sert de relais entre la rétine et l'aire V1. Anatomiquement, chez le primate, il inclut six couches cellulaires « empilées » les unes sur les autres, innervées à peu près en alternance par l'ú il controlatéral et l'ú il ipsilatéral (couches 1-4-6 et 2-3-5 respectivement). Cette structure est donc la première à recevoir des afférences des deux yeux mais, pour l'essentiel, la ségrégation ú il droit/ú il gauche y subsiste. Seules quelques cellules binoculaires existent entre les couches. Par ailleurs, les cellules GG de type M se projettent sur les deux couches les plus profondes (5 et 6), les cellules P sur les quatre couches les plus superficielles (1 à 4) et les cellules K entre ces différentes couches. Les cellules du CGLd localisées dans chacune de ces régions présentent respectivement les mêmes caractéristiques anatomiques et fonctionnelles que les cellules GG qui les innervent (voir plus haut). La ségrégation M, P,

K et, par conséquent, le traitement du mouvement, des formes et des couleurs subsistent donc dans cette structure relais.

## ■ CORTEX VISUEL PRIMAIRE

L'aire V1 inclut également six couches cellulaires : I à VI de la surface (voir fig. 2-2a), avec une couche IV qui se sous-divise en trois sous-couches IVA, IVB et IVC. C'est la couche IVC qui reçoit la grande majorité des afférences géniculées, en conservant d'ailleurs la ségrégation ú il droit/ú il gauche sous forme de colonnes alternées. Elle se sous-divise elle-même en deux sous-couches :  $IVC_{\alpha}$  et  $IVC_{\beta}$ . Là encore, les cellules M, P et K se projettent différemment sur ces couches, et activent des réseaux intracorticaux différents. Les mouvements, les formes et les couleurs impliquent donc là encore un traitement séparé.

### CARACTÉRISTIQUE DE LA VOIE INTRACORTICALE QUI ANALYSE LES MOUVEMENTS

Anatomiquement, cette voie alimentée par les cellules GG et géniculées de type M est la suivante :  $IVC_{\alpha} (V1) \gg \gg IVB (V1)$ . Fonctionnellement, alors que les cellules GG et géniculées de type M ont des champs récepteurs circulaires, les cellules corticales de la couche  $IVC_{\alpha}$  qui reçoivent ces afférences ont des champs récepteurs allongés, de forme rectangulaire. Ils présentent là encore des zones ON et OFF antagonistes, mais celles-ci sont placées cette fois en parallèle et en alternance. On parle de champs récepteurs de « type simple » (fig. 2-2c) [3]. Contrairement aux cellules GG et géniculées qui sont activables surtout par des spots lumineux, ces cellules simples sont activables de façon maximale par un bord d'une orientation bien définie, préférentiellement en mouvement, parallèlement aux zones ON et OFF. On parle de cellules « sélectives pour l'orientation », habileté évidemment essentielle pour notre perception. À ce niveau, elles sont encore monoculaires, comme la plupart des cellules GG et géniculées. Mais elles deviennent « binoculaires » (c'est-à-dire activables par les deux yeux) dans la couche IVB, innervée par la couche  $IVC_{\alpha}$  via le réseau intracortical « vertical ». La « binocularité » et la perception de la profondeur qui en dépend sont donc des propriétés surtout d'origine corticale.

### CARACTÉRISTIQUES DE LA VOIE INTRACORTICALE QUI N'ANALYSE QUE LES COULEURS

Les cellules GG et géniculées de type K se projettent strictement sur de petites régions ovoïdes de la couche II/III appelées « blobs » en anglais, caractérisées par une forte activité de l'enzyme cytochrome oxydase [4]. Les cellules situées dans ces « blobs » présentent exactement les mêmes caractéristiques fonctionnelles que les cellules K sous-corticales : monoculaires (quelquefois binoculaires), non sélectives pour l'orientation du stimulus et surtout très sensibles aux longueurs d'onde (et non aux couleurs en tant que telles).

### CARACTÉRISTIQUES DE LA VOIE INTRACORTICALE QUI ANALYSE LES FORMES ET LES COULEURS

Cette dernière voie, appelée « voie P-IB », peut se résumer ainsi :  $IVC_{\beta} + IVA (V1) \gg \gg II/III (V1) \pm$  régions inter-blobs. Elle est alimentée par les cellules rétinienne et géniculées de type P au niveau des couches  $IVC_{\beta}$  et IVA, lesquelles se projettent ensuite sur les zones « inter-blobs » de la couche II/III. Fonctionnellement, les cellules de la couche  $IVC_{\beta}$  du cortex visuel primaire ont des propriétés proches des cellules GG et géniculées de type P : mono-

culaires, avec de petits champs récepteurs concentriques ; elles présentent pour la plupart un antagonisme rouge/vert (R/V) entre le centre et la périphérie, mais des combinaisons plus complexes du type  $G+R \neq G \neq R+$ ,  $B+J \neq B \neq J+$  ont aussi été identifiées. Les cellules des régions inter-*blobs* de la couche II/III deviennent quant à elles à nouveau binoculaires et présentent des champs récepteurs allongés, sélectifs pour une orientation donnée du stimulus visuel. Mais ces cellules sont dites « complexes » car leurs champs récepteurs présentent uniformément des réponses de type ON/OFF (fig. 2-2c) [3].

### DU NEURONE AUX CARTES FONCTIONNELLES

À l'exception des neurones de la couche  $IVC_p$  et des « *blobs* » de la couche II/III (voir ci-dessus), grâce aux connexions intracorticales verticales et horizontales, chaque neurone de l'aire V1 est activable par chacun des attributs de la scène visuelle, mais de façon très sélective : chacun code précisément une orientation, une fréquence spatiale, une vitesse, une direction de mouvement et une longueur d'onde. Tous les neurones sont aussi activables par un  $\tilde{u}$  il et/ou l'autre [3]. Leurs réponses sont maximales avec des contrastes maximaux.

Si l'on considère maintenant l'ensemble des neurones du cortex visuel primaire (V1), toutes les orientations (horizontales, verticales, obliques), fréquences spatiales (basses, moyennes et hautes), vitesses et directions de mouvement (des plus lentes aux plus élevées, vers la droite, la gauche, etc.) sont codées de façon équivalente, évitant ainsi normalement tout biais perceptif. La plupart des cellules sont aussi binoculaires (fig. 2-2d) [3].

Mais les neurones qui *codent pour un même attribut* sont regroupés sous deux formes :

- ±perpendiculairement à la surface, des couches I à VI, sous forme de *colonnes* [5]. Aussi existe-il par exemple des *colonnes* de cellules qui codent pour la même orientation du stimulus visuel. Deux colonnes contiguës codent pour des orientations différentes mais proches l'une de l'autre (fig. 2-3a,b) ;

- ±sous forme de *carte fonctionnelle*, également dans toute l'épaisseur du cortex, incluant l'ensemble des colonnes de neurones correspondantes (fig. 2-3b). On peut visualiser la partie supérieure de chacune de ces cartes à partir de la surface corticale avec par exemple la technique d'imagerie optique chez l'animal (fig. 2-3c). On peut aussi maintenant les visualiser avec la technique d'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf) (4 Tesla [T]) chez l'homme [6]. À chaque attribut correspond une *carte fonctionnelle neuronale* bien précise. Ces cartes fonctionnelles présentent toutes un caractère « discontinu », à l'exception de la carte rétinotopique qui est « continue » pour des raisons évidentes [7-9].

Au final, en termes de perception, l'aire V1 va ainsi permettre d'extraire le contour extérieur des objets en se fondant sur la luminosité, la texture et la profondeur. Elle va permettre de décider de la partie des images qui est à l'intérieur du contour des objets et déduire la forme d'une partie manquante de ceux-ci. Cette aire mesure aussi des mouvements locaux. Elle active les aires V2 et V3, dont les fonctions sont assez proches (voir fig. 2-2a).

## Aires visuelles corticales supérieures

Le traitement de l'information visuelle au niveau cortical ne se limite évidemment pas aux seules aires V1, V2 et V3. À cet effet,

au-delà, près de 40 aires visuelles supplémentaires dites « supérieures », couvrant près d'un tiers de la surface corticale, vont poursuivre ce traitement en abordant des aspects de plus en plus complexes d'un point de vue perceptif. Elles se séparent toutefois en deux grandes voies associées chacune à une fonction bien précise (fig. 2-4) [10-13] :

- ±la voie « dorsale » qui aboutit dans le lobe pariétal inférieur. Elle répond aux questions « Où est-ce ? » et « Comment ? » (établi plus récemment) et est impliquée globalement dans les actions qu'effectue le sujet en interaction avec son environnement, lors de la perception d'objets ou d'événements dans l'espace. Elle contient des informations sur la fixation du regard, la poursuite oculaire, l'attention en relation avec les objets d'intérêt. Elle code aussi spécifiquement le mouvement des objets dans l'espace ainsi que les déplacements du sujet dans l'environnement lui-même (tel le flux optique). Elle inclut différentes aires telles : V3A >>> MT/V5 >>> MST >>> MIP, LIP, VIP, AIP >>> PMd, qui ont toutes une organisation modulaire (c'est-à-dire en colonnes) comme les aires V1, V2 et V3, mais chacune a une fonction bien précise. Ainsi, par exemple, l'aire MT/V5 traite entre autres spécifiquement le mouvement global des objets dans l'espace, leur direction de mouvement, mais également les gradients de vitesse et l'inclinaison en profondeur. L'aire MST code le flux optique et ses différentes composantes (translations, rotations, etc.), le tout permettant d'analyser les mouvements de soi dans l'espace ;

- ±la voie « ventrale » qui aboutit quant à elle dans le lobe occipitotemporal (ou inférotemporal) et répond à la question « Qu'est-ce que c'est ? ». Elle est impliquée globalement dans l'identification des objets lors de la perception. Elle inclut également différentes aires ayant une organisation modulaire : V4 >>> TEO >>> IT, et le cortex fusiforme dont les fonctions respectives sont là encore complémentaires et de plus en plus élaborées. Ainsi, par exemple, l'aire V4 a pour fonction d'identifier les couleurs en tant que telles mais est aussi impliquée dans les processus de segmentation (ségrégation image/fond), l'analyse des figures (formes et contours) et la représentation des surfaces (angles et courbures). L'aire inférotemporale a quant à elle pour fonction de coder sélectivement la forme des objets. Par exemple, certains neurones dans cette aire sont sélectivement activés par des visages humains ! Ils sont aussi sélectifs pour une certaine courbure en profondeur (spécifiée par la vision 3D).

## Élaboration de la perception visuelle

Après toutes ces étapes, c'est la *synchronisation* (c'est-à-dire la corrélation temporelle) des activités neuronales entre toutes les différentes aires visuelles corticales précitées qui est considérée comme permettant le « *liage perceptif* » des différents attributs de la scène visuelle et donc l'élaboration de la perception visuelle. Cette théorie a été initialement proposée par Von der Malsburg [14] et largement démontrée par Singer et ses collaborateurs au cours des dernières décennies [15]. Cette synchronisation est assurée par les connexions (« *feed-forward* » et « *feed-back* ») qui existent entre toutes ces aires [16]. N'oublions pas par ailleurs que toute cette « machinerie » se met en place progressivement au cours du développement prénatal et postnatal [17]. Pendant cette seconde période, l'expérience visuelle non seulement en termes de vision mais également de mouvements oculaires joue un rôle essentiel.



- [9] DeYoe EA, Raut RV. Visual mapping using blood oxygen level dependent functional magnetic resonance imaging. *Neuroimaging Clin N Am* 2014 ; 24(4) : 573-84.
- [10] Ungerleider LG, Haxby JV. 'What' and 'where' in the human brain. *Curr Opin Neurobiol* 1994 ; 4(2) : 157-65. Review.
- [11] Van Essen DC, Gallant JL. Neural mechanisms of form and motion processing in the primate visual system. *Neuron* 1994 ; 13(1) : 1-10.
- [12] Shen L, Hu X, Yacoub E, Ugurbil K. Neural correlates of visual form and visual spatial processing. *Hum Brain Mapp* 1999 ; 8(1) : 60-71.
- [13] Kravitz DJ, Saleem KS, Baker CI, Mishkin M. A new neural framework for visuospatial processing. *Nat Rev Neurosci* 2011 ; 12(4) : 217-30.
- [14] Von der Malsburg C. Binding in models of perception and brain function. *Curr Opin Neurobiol* 1995 ; 5(4) : 520-6. Review.
- [15] Singer W. Cortical dynamics revisited. *Trends Cogn Sci* 2013 ; 17(12) : 616-26.
- [16] Gilbert CD, Li W. Top-down influences on visual processing. *Nat Rev Neurosci* 2013 ; 14(5) : 350-63.
- [17] Klaver P, Marcar V, Martin E. Neurodevelopment of the visual system in typically developing children. *Prog Brain Res* 2011 ; 189 : 113-36.
- [18] Benson DF, Greenberg JP. Visual form agnosia. A specific defect in visual discrimination. *Arch Neurol* 1969 ; 20(1) : 82-9.
- [19] Barton JJ. Disorder of higher visual function. *Curr Opin Neurol* 2011 ; 24(1) : 1-5.
- [20] Atkinson J, Braddick O. From genes to brain development to phenotypic behavior : "dorsal-stream vulnerability" in relation to spatial cognition, attention, and planning of actions in Williams syndrome (WS) and other developmental disorders. *Prog Brain Res* 2011 ; 189 : 261-83.
- [21] Goodale MA. Separate visual systems for perception and action : a framework for understanding cortical visual impairment. *Dev Med Child Neurol* 2013 ; 55 Suppl 4 : 9-12.

## 2 ± DE LA PERCEPTION VISUELLE AUX MOUVEMENTS OCULOMOTEURS

C. MEYNIEL

L'information visuelle, perçue par la rétine, est traitée dans un premier temps au niveau du cortex occipital, puis des régions sous-corticales. Cette perception entraîne la mise en place de stratégies visuelles, dans lesquelles interviennent notamment les mouvements oculaires.

La vision d'une cible de petite taille met en jeu deux types de mouvements oculaires : les mouvements lents et les mouvements rapides. Les mouvements lents comprennent la poursuite, les vergences et les phases lentes des réflexes vestibulo-oculaires et optocinétiques, réflexes qui permettent de stabiliser l'image de la cible sur la fovéa. Les mouvements rapides sont constitués principalement par les saccades. Ces dernières déplacent le centre d'intérêt de la perception visuelle. En passant d'une cible à une autre, les mouvements rapides assurent la sélection d'une nouvelle image. Les saccades sont fréquemment étudiées en laboratoire par l'oculométrie (*electro-oculographe moteur, eye tracker*). L'intérêt de ces études est d'identifier les zones corticales et sous-corticales qui dysfonctionnent, notamment dans l'étude des pathologies neuro-dégénératives.

### Contrôle cortical des saccades

Les saccades sont caractérisées par leur latence (temps de déclenchement du mouvement, en moyenne 160 ms), leur précision par rapport à la cible (amplitude) et leur vitesse (300 degrés par seconde en moyenne). Elles peuvent être automatiques, réflexes ou volontaires :

± les saccades automatiques sont présentes pendant le sommeil ou lors de la réflexion ; elles sont sans but visuel et semblent n'être que le reflet d'une activité cérébrale autonome ;

± les saccades réflexes sont déclenchées par un stimulus externe, auditif ou visuel. Leur latence et leur amplitude dépendent de ce stimulus ;

± les saccades volontaires sont de déclenchement interne ; le sujet en détermine le moment et l'amplitude.

L'exécution d'une saccade est le résultat de plusieurs étapes. Tout d'abord, l'identification d'un stimulus va entraîner l'activation corticale des zones oculomotrices. L'information est ensuite transmise aux centres de genèse des saccades horizontales ou verticales, qui sont connectés aux nerfs crâniens. Chaque nerf crânien innerve des muscles oculomoteurs, responsables d'un mouvement oculaire rapide, la saccade. Parallèlement, des systèmes de contrôle sont impliqués dans les différentes étapes.

L'intégration visuelle du stimulus est réalisée au niveau du cortex pariétal postérieur. Elle permet la sélection de la cible et évalue la localisation de celle-ci. Selon le type de mouvements à réaliser, le signal est ensuite transmis aux différentes aires corticales qui contrôlent le déclenchement des saccades, essentiellement frontales et pariétales, avant d'être envoyé au colliculus supérieur.

Les études des lésions cérébrales focales, la stimulation électrique profonde et l'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle ont permis d'identifier cinq régions corticales spécifiquement impliquées dans le contrôle des saccades (fig. 2-6 et 2-7) :

± le champ oculomoteur pariétal (*parietal eye field [PEF]*), situé dans le sulcus intrapariétal ; son activation entraîne le déclenchement de saccades réflexes ;

± le champ oculomoteur frontal (*frontal eye field [FEE]*), ou aire oculomotrice principale, qui appartient à l'aire 6 de Brodmann. Il joue un rôle lors des saccades volontaires. Il permet le désengagement de l'attention pour déclencher des saccades volontaires controlatérales et contrôle leur amplitude ;

± le cortex préfrontal dorsolatéral (*dorsolateral prefrontal cortex [DLPFC]*), situé dans l'aire 46 de Brodmann, qui a une fonction principalement décisionnelle dans le contrôle de l'oculomotricité. Il

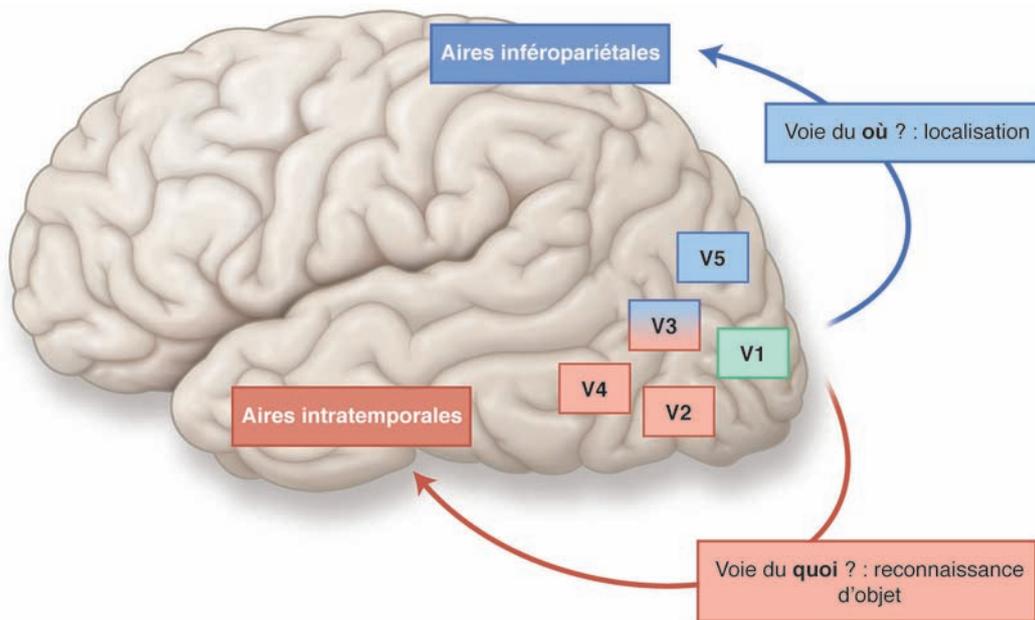


Fig. 2-6 Analyse corticale et sous-corticale de l'information visuelle.

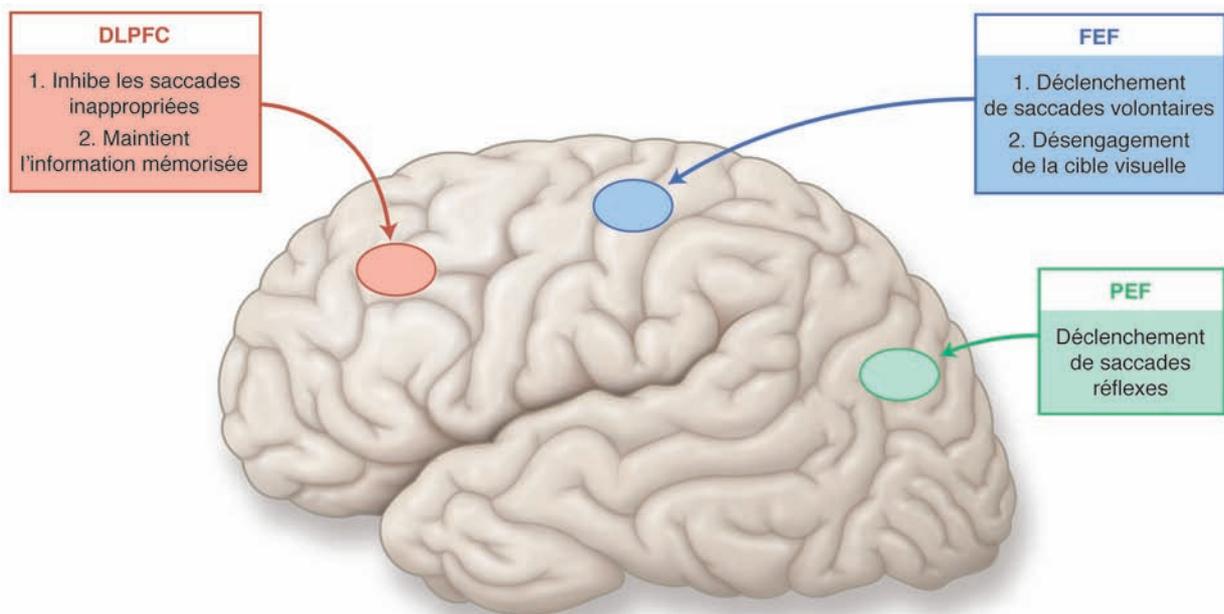


Fig. 2-7 Fonctions oculomotrices des différentes aires corticales.

DLPFC : dorsolateral prefrontal cortex ou cortex préfrontal dorsolatéral ; FEF : frontal eye field ou champ oculomoteur frontal ; PEF : parietal eye field ou champ oculomoteur pariétal.

contribue à la préparation des saccades par l'inhibition des saccades réflexes inappropriées, le maintien de l'information mémorisée et la facilitation des saccades anticipées en fonction de l'environnement ;

±le champ oculomoteur supplémentaire (*supplementary eye field* [SEF]), situé dans le lobule paracentral, qui intervient dans l'élaboration de programmes moteurs complexes. Il permet l'apprentissage des stratégies oculomotrices, telles que le comportement oculomoteur du sportif de haut niveau ;

±le champ oculomoteur cingulaire (*cingulate eye field* [CEF]), situé dans le cortex cingulaire antérieur, qui joue un rôle dans la modulation des saccades volontaires en fonction de la motivation [1, 2].

## Contrôle sous-cortical et formation réticulée

Au niveau sous-cortical, les ganglions de la base et le colliculus supérieur (toit du mésencéphale) permettent la génération des programmes ainsi que l'inhibition des saccades réactives.

Le colliculus reçoit une partie des afférences sensorielles visuelles au niveau de sa couche superficielle. Ces afférences, vestibulaires, ont un rôle accessoire et n'ont pas de connexions directes avec les autres couches. À l'inverse, les couches intermédiaires et

profondes du colliculus supérieur sont un relais important entre le cortex et les structures prémotrices et motrices du tronc cérébral. Lieu de l'intégration multisensorielle, elles sont impliquées dans la génération de saccades réflexes et volontaires.

Le cervelet joue également un rôle clé dans la précision du mouvement. Il permet la correction des erreurs et l'adaptation du mouvement oculomoteur.

Le générateur des saccades, localisé au niveau du tronc cérébral dans la formation réticulée, regroupe deux centres différents, à l'origine des mouvements de versions horizontaux et verticaux :

- ± la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP), localisée dans le pont ; elle génère les saccades horizontales ;

- ± le noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian, localisé dans la formation réticulée mésencéphalique ; il est à l'origine des saccades verticales.

## I Noyaux oculomoteurs

La réticulée génère une activation qui est transmise aux noyaux oculomoteurs, dont le rôle est d'activer les muscles extraoculaires agonistes et d'inhiber les antagonistes. Les noyaux oculomoteurs sont au nombre de trois :

- ± le nerf oculomoteur commun (III) provenant du noyau moteur du III, situé à l'avant du mésencéphale ; il innerve les muscles droit supérieur et droit inférieur, droit interne et petit oblique ;

- ± le nerf oculomoteur externe (VI), ou nerf abducens, dont le noyau se situe à la jonction bulbo-pontique ; il innerve le muscle droit externe ;

- ± le nerf trochléaire (IV) ; il innerve le muscle grand oblique [2].

De nombreuses pathologies peuvent entraîner un dysfonctionnement des saccades. Un des symptômes fréquemment associés est la diplopie. L'examen oculomoteur permet d'orienter vers une étiologie supranucléaire (dont l'étiologie est située au-dessus des noyaux oculomoteurs, le plus souvent au niveau de la formation réticulée) ou une atteinte des nerfs et/ou des muscles oculomo-

teurs. Un exemple d'atteinte supranucléaire est la paralysie supranucléaire progressive, ou maladie de Steele-Richardson, responsable d'un ralentissement progressif des mouvements verticaux lié à la dégénérescence de la formation réticulée mésencéphalique ; à ces symptômes oculomoteurs s'associent souvent un syndrome parkinsonien et des troubles de l'équilibre. Les atteintes des nerfs oculomoteurs (III, IV, VI) sont principalement liées à des mécanismes vasculaires, inflammatoires ou post-traumatiques, par exemple une ischémie du III chez un patient diabétique, une atteinte du IV post-traumatique ou une paralysie du VI inflammatoire chez un patient atteint de sclérose en plaques. Les pathologies musculaires oculomotrices sont plus rares. L'une des étiologies fréquentes en ophtalmologie est l'orbitopathie dysthyroïdienne. La myasthénie peut également être responsable d'une diplopie, typiquement fluctuante, par atteinte de la jonction neuromusculaire, située entre les nerfs et les muscles oculomoteurs.

Une bonne connaissance des mécanismes impliqués dans la perception et dans l'intégration des stimuli visuels ainsi que des mécanismes à l'origine des mouvements oculaires permet une meilleure appréhension de nombreux symptômes visuels ou neurologiques. Cette connaissance est particulièrement utile pour localiser les zones de dysfonctionnement qui y sont associées.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Gaymard B, Pierrot-Deseilligny C. Neurology of saccades and smooth pursuit. *Curr Opin Neurol* 1999 ; 12(1) : 13-9.

[2] Pierrot-Deseilligny C, Milea D, Müri RM. Eye movement control by the cerebral cortex. *Curr Opin Neurol* 2004 ; 17(1) : 17-25.

### POUR EN SAVOIR PLUS

Barton JJ. Disorder of higher visual function. *Curr Opin Neurol* 2011 ; 24(1) : 1-5.

Diederich NJ, Stebbins G, Schiltz C, Goetz CG. Are patients with Parkinson's disease blind to blindsight ? *Brain* 2014 ; 137 : 1838-49.

Naccache L. Visual consciousness explained by its impairments. *Curr Opin Neurol* 2015 ; 28(1) : 45-50.

## 3 ± RÉTINOTOPIE ET IMAGERIE

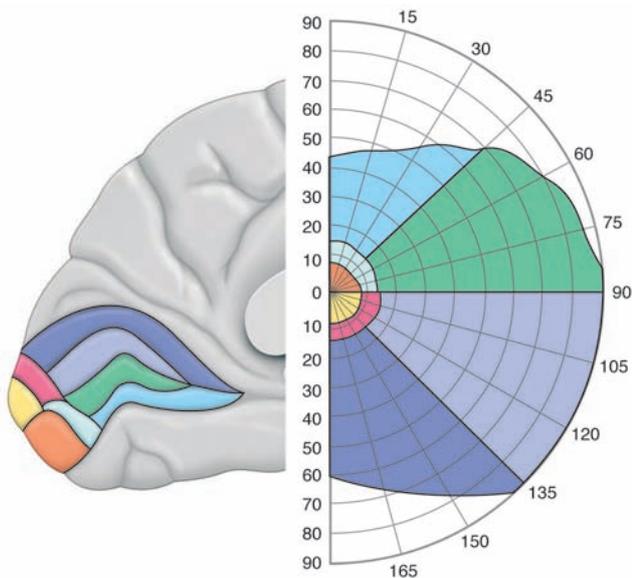
P. LEBRANCHU

### Technique classique de visualisation

L'organisation du cortex visuel primaire préserve grossièrement l'organisation de l'espace perçu par l'œil : les signaux captés par deux points rétinien adjacents sont codés au niveau du cortex par deux groupes de neurones adjacents [1]. Ses neurones sont alors organisés selon un plan rétinotopique (fig. 2-8), dont le degré d'activation dépend de la position de l'image (degré d'excentricité et d'angulation polaire) par rapport à la fovéa. Au-delà de V1,

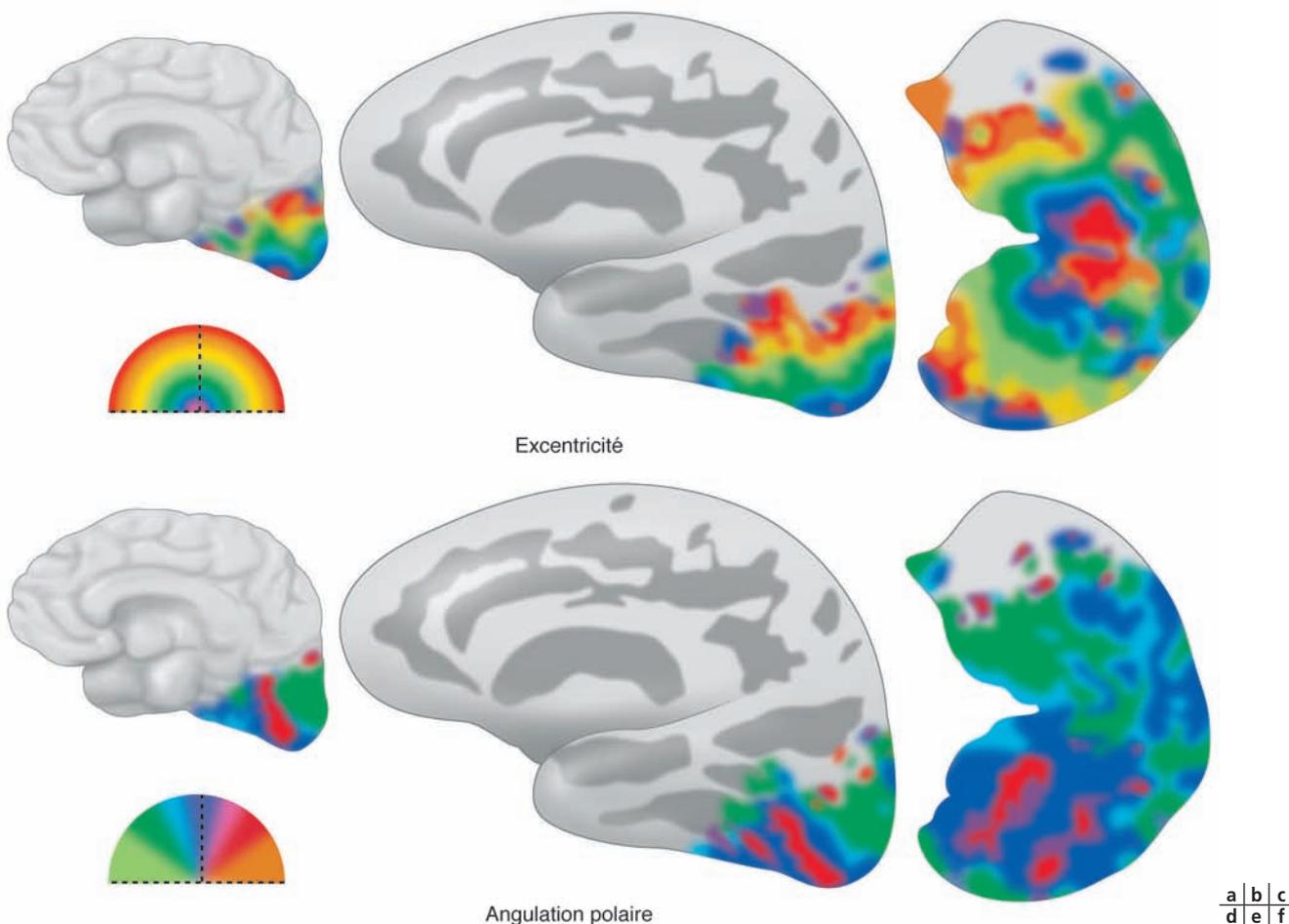
d'autres aires visuelles associatives préservent cette organisation, et la décomposition des caractéristiques de la vision se fait dans une succession de cartes rétinotopiques plus ou moins complètes.

Cette organisation particulière des neurones a permis d'explorer le fonctionnement des différentes aires visuelles chez l'homme grâce à l'imagerie fonctionnelle. Sa technique repose sur l'enregistrement du signal BOLD (*blood oxygen level dependent*), reflet indirect de la consommation d'oxygène corrélée au degré d'activation des neurones [2]. Comme il existe en permanence une activité corticale, ce signal n'est interprétable que sous forme de ratio : le plus souvent « signal provoqué par une stimulation/signal au repos ». Les travaux d'imagerie fonctionnelle ont montré qu'un stimulus



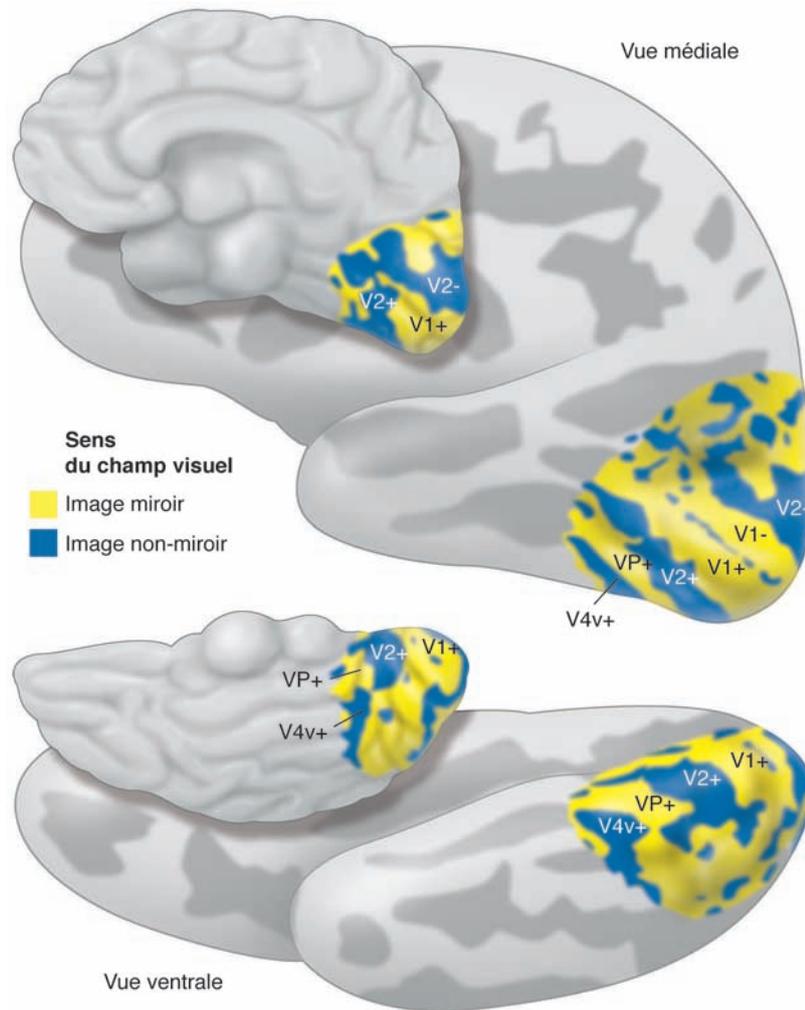
**Fig. 2-8** Organisation rétinotopique du cortex visuel primaire. (D'après [1].)

lumineux placé en un point précis du champ de vision provoque une augmentation de l'activité des neurones au niveau de la zone corticale représentant cette partie du champ visuel [3, 4]. En se fondant sur leur organisation rétinotopique, un paradigme classique a été très tôt développé pour topographier l'ensemble de ces aires. Dans un premier temps, les neurones sont stimulés par des cercles concentriques s'éloignant de la fovéa. L'enregistrement du signal BOLD au niveau cortical révèle des cartes d'excentricité, correspondant à des vagues d'activation partant des neurones répondant à la stimulation fovéalaire vers les neurones répondant aux stimuli plus périphériques. Dans un deuxième temps, un stimulus radiaire (comme l'aiguille d'une horloge dont le centre serait la fovéa) balaye la rétine en tournant progressivement sur l'ensemble des méridiens rétiens. L'activité corticale enregistrée représente des cartes d'angulation polaire, représentant au niveau cortical chacun des méridiens rétiens (fig. 2-9). La combinaison des cartes d'excentricité et d'angulation polaire met en évidence des territoires corticaux rétinotopiques (fig. 2-10). Pour visualiser ces cartes, l'activité corticale est plaquée sur une représentation 3D du cerveau, avec cependant le risque de masquer une partie de l'activation à l'intérieur des sillons corticaux. Pour y remédier, une première méthode consiste à déplier les sillons corticaux en gonflant la surface corticale comme un ballon (*inflated cortex*).



**Fig. 2-9** Cartes d'excentricité et d'angulation polaire des aires visuelles humaines.

La partie supérieure représente l'excentricité codée en fonction de la couleur (rouge = fovéa bleu → vert = parafovéa → jaune → rouge = périphérie), représentée sur la surface corticale (a), la surface corticale gonflée (b) et aplatie, coupée le long de la scissure calcarine (c). La partie inférieure représente la carte d'angulation polaire (rouge = méridien vertical supérieur → bleu = méridien horizontal → vert = méridien vertical inférieur) représentée sur les mêmes trois surfaces (d, e et f) respectivement. (D'après [3].)



**Fig. 2-10** Cartes rétinotopiques dérivées de l'analyse des données de la figure 2-9. (D'après [3].)

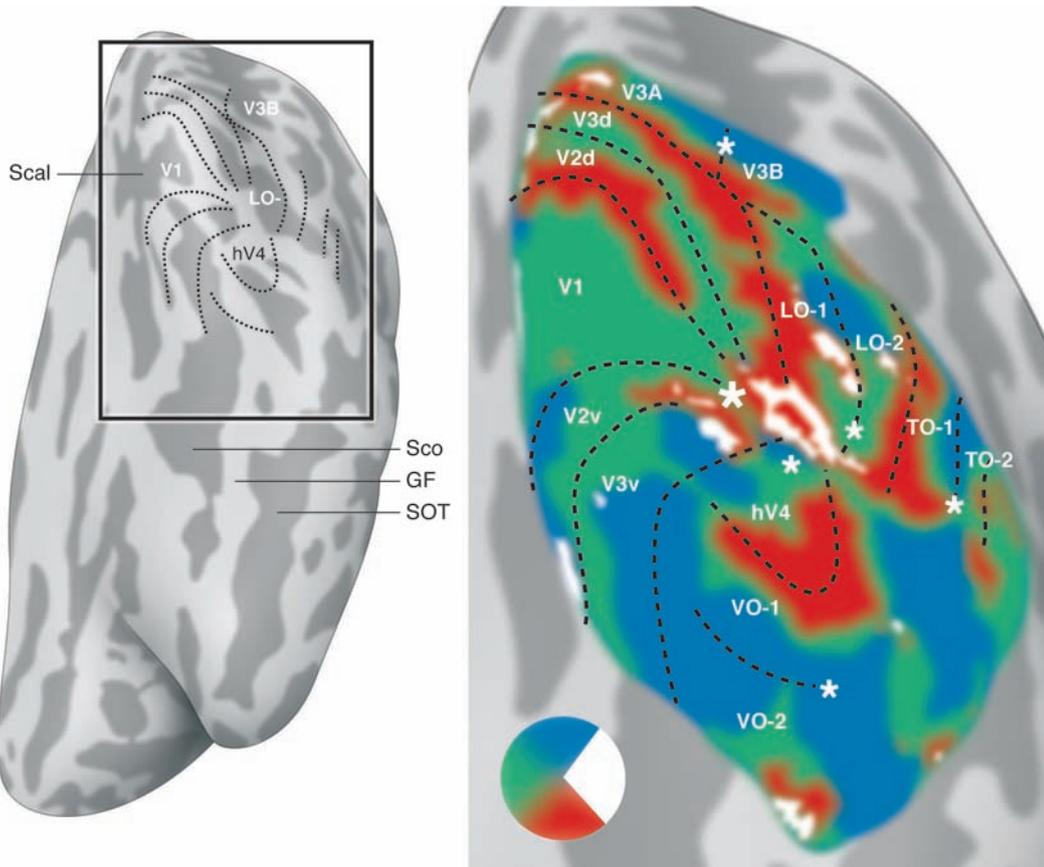
Chaque hémisphère prend alors la forme d'un ballon de rugby, et il est possible de représenter l'activité corticale en regardant les six faces de chaque hémisphère (supérieure, inférieure, antérieure, postérieure, latérale et médiale). Une deuxième technique (*flat map*) consiste à découper ce ballon le long de sillons anatomiquement reproductibles (scissure calcarine, etc.), pour étaler la surface corticale « comme une peau de bête ». Si cette technique rend à première vue la visualisation compliquée (car elle nécessite d'apprendre où est représenté chaque lobe par rapport à l'anatomie classique), elle offre l'avantage incomparable de pouvoir représenter en une seule vue l'ensemble de la surface corticale (là où six vues sont nécessaires pour un cerveau 3D ou gonflé).

## Organisation des aires visuelles en IRMf

Le cortex visuel primaire (V1) présente une reproductibilité anatomique au niveau du sillon calcarin, mais sa taille varie d'un individu à l'autre. Les aires visuelles associatives ont une plus grande variabilité, et certaines ne sont pas toujours visualisables. Le cortex

visuel primaire (V1) se loge dans la partie médiale du lobe occipital, représentant l'hémichamp visuel controlatéral. Sa représentation fovéale se situe au niveau du pôle occipital, et l'excentricité est codée dans un sens caudorostral en s'avançant vers la partie antérieure du sillon. Ces neurones se répartissent également de la berge inférieure (représentation du méridien vertical supérieur) vers le fond de la scissure (méridien horizontal controlatéral) puis vers la berge supérieure (méridien vertical inférieur) selon un système de coordonnées polaires. Les quadrants supérieurs et inférieurs du champ visuel sont codés respectivement dans les parties ventrales et dorsales de V1. La richesse des champs récepteurs fovéolaires par rapport aux champs récepteurs périphériques explique la sur-représentation spatiale du centre de notre champ de vision dans V1 (phénomène de magnification).

Les trois premières aires visuelles présentent une répartition symétrique de part et d'autre de la scissure calcarine, centrée sur V1, dont la continuité s'étend vers V2 puis V3 (fig. 2-11). Pour chacune, il est possible de décrire une partie dorsale (représentant un quart de champ visuel inférieur) et une partie ventrale (quart de champ visuel supérieur). La frontière séparant chaque aire est réalisée par un méridien (vertical entre V1 et V2, horizontal entre V2 et V3). Les parties dorsale et ventrale des aires associatives n'entrent en contact qu'au niveau de leur centre fovéolaire, situé



**Fig. 2-11** Mesure d'angulation polaire du cortex occipital droit représenté sur un cerveau gonflé, en vue postérieure.

Les zones gris clair et gris foncé représentent respectivement les gyrus et les sulcus. Les sillons calcarin (Scal), collatéral (Sco), occipitotemporal (SOT) et le gyrus fusiforme (GF) sont indiqués. Les couleurs représentent l'angle de stimulation qui provoque le maximum d'activation corticale. Le centre de la vision est représenté par un astérisque. (Voir aussi le texte pour les abréviations.)  
(D'après Wandell BA, Winawer J. Imaging retinotopic maps in the human brain. *Vis Res* 2011 ; 51(7) : 718-37.)

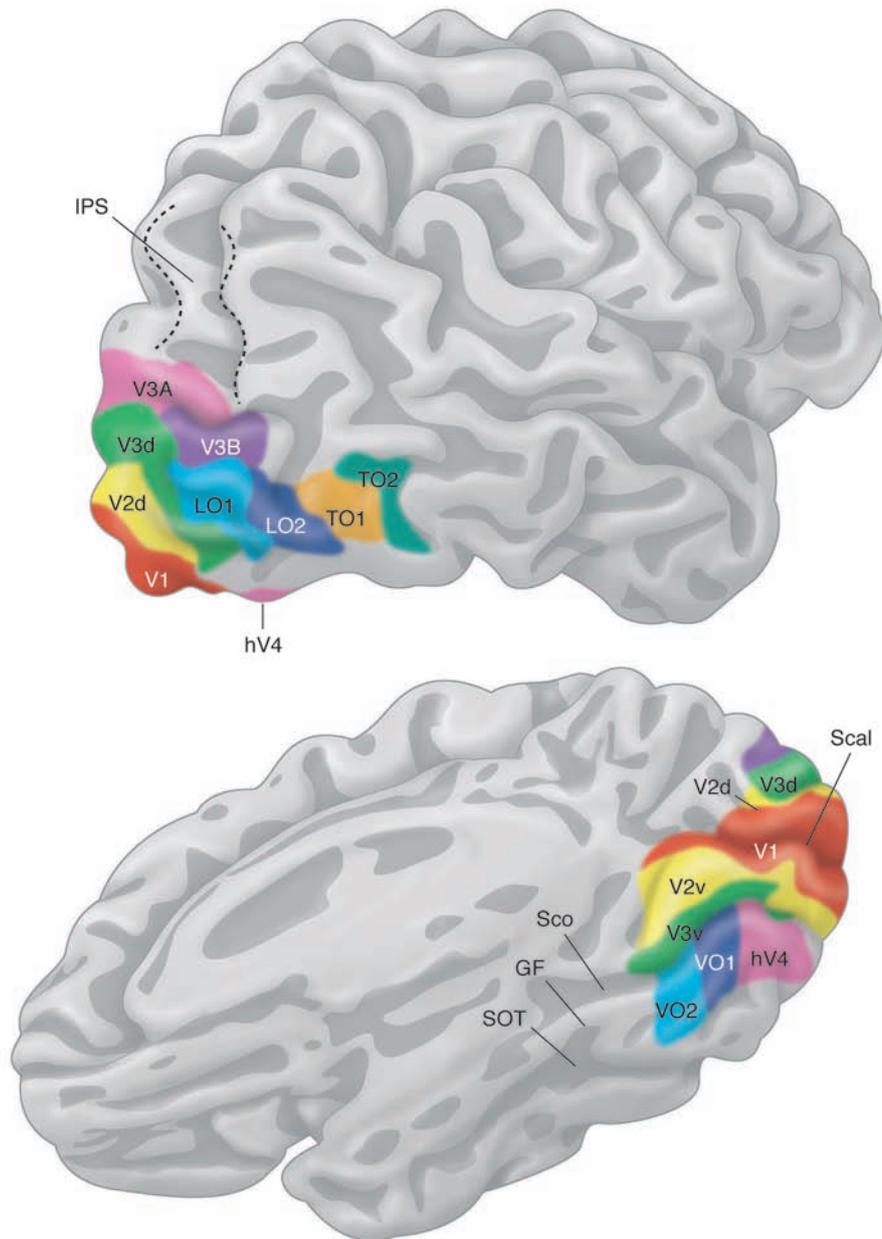
en continuité avec le pôle occipital (complexe fovéolaire). Si, par exemple, nous étudions la valeur spatiale des neurones du cortex occipital dorsal en nous éloignant progressivement du sillon calcarin, V1d représente le quart de champ visuel controlatéral inférieur s'étendant du méridien horizontal vers le méridien vertical ; V2d représente cette même portion de champ visuel mais du méridien vertical vers le méridien horizontal, et V3d, de nouveau du méridien horizontal vers le méridien vertical.

Au-delà de V3, l'organisation spatiale des aires extrastriées se complexifie. Des particularités apparaissent chez l'homme par rapport au macaque, certaines aires occupant une surface plus grande (V3), d'autres réorientant leur fonction (V3A) ou apparaissant avec l'évolution (LO). Toutes conservent une organisation rétinotopique, représentant d'emblée un hémichamp complet (fig. 2-12). Cependant, les angulations polaires et la direction de leur excentricité ne sont plus toujours alignées avec les trois premières aires visuelles, et leur représentation fovéolaire peut être indépendante du pôle occipital [5]. Certaines ne sont présentes que dans la partie ventrale (fig. 2-13), au-delà de V3v : hV4, puis VO-1 et VO-2 (*ventral-occipital areas* 1 et 2). D'autres sont spécifiques de la partie dorsale (fig. 2-14), s'étendant latéralement, LO-1 et LO-2 (*lateral-occipital areas* 1 et 2), puis atteignant la jonction occipitotemporale, TO-1 et TO-2 (*temporal-occipital areas* 1 et 2). Ces dernières recouvrent un complexe sensible au traitement du mouvement visuel (hMT/V5) organisé autour d'un centre fovéolaire et regroupant différentes aires rétinotopiques juxtaposées « en quart de camembert

successifs » (hMT ou *human middle temporal area*, pMST ou *putative homologous of middle superior temporal area*, pFST ou *putative homologous of fundus of the superior temporal area*, etc.). Dorsalement par rapport à V3d s'étendent V3A et V3B. Au-delà, un ensemble d'aires rétinotopiques peut encore être identifié le long du sillon intrapariétal (*intraparietal sulcus*, IPS 0-1-2-3) et dans le lobule pariétal supérieur (SPL-1). La découverte progressive de ces nombreuses aires par des équipes différentes a abouti à des dénominations redondantes : V7 pour IPS-0, LIP (*lateral intraparietal area*) pour IPS-3, etc. Par ailleurs, l'ensemble des aires est rarement identifié au cours de la même expérience chez tous les sujets : taille trop petite par rapport à la définition utilisée (taille des voxels), recouvrement d'aires au sein du même voxel brouillant le signal, sensibilité de certaines aires à certains stimuli, etc.

## Études fonctionnelles des cartes rétinotopiques

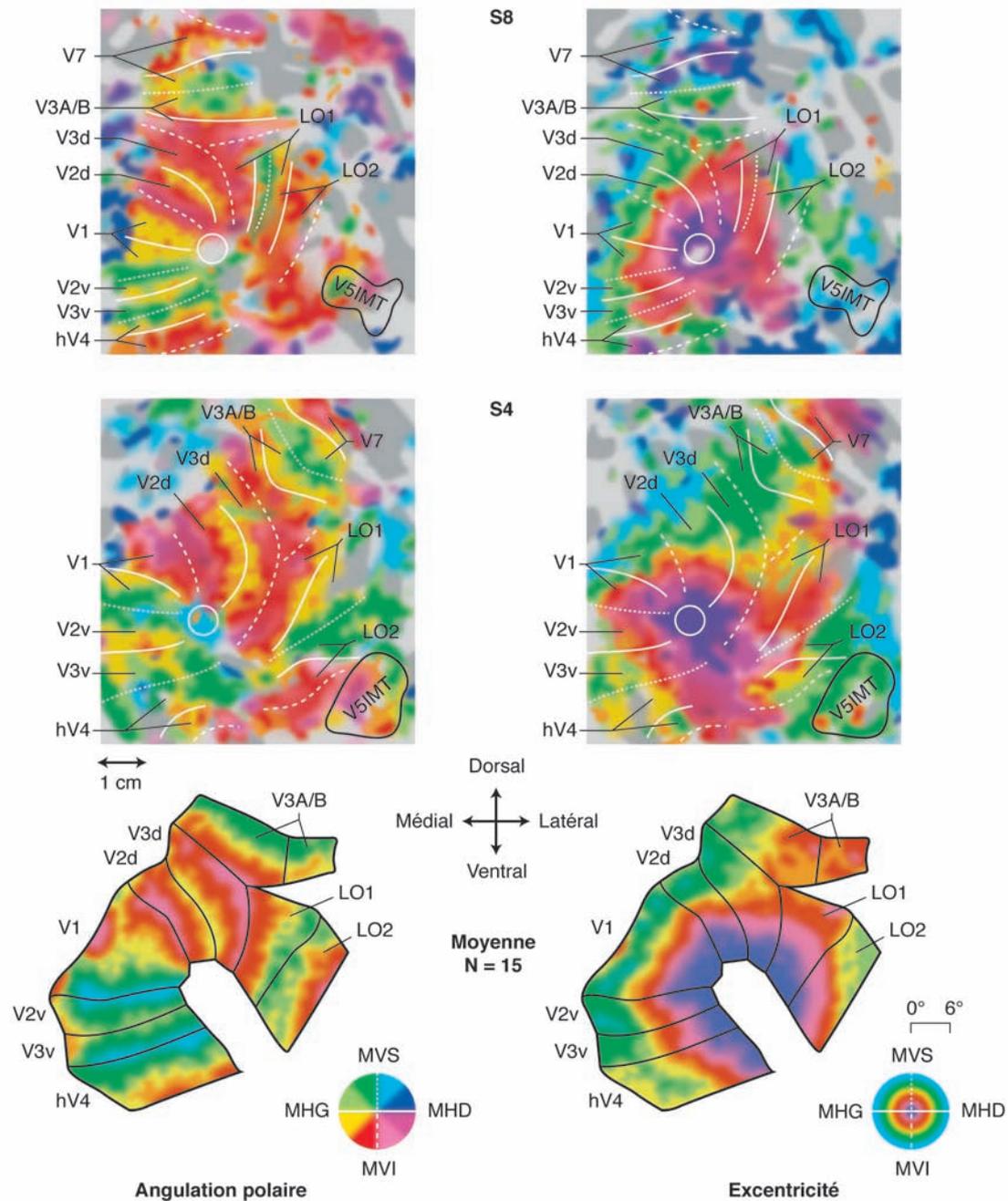
Non seulement l'information visuelle adressée par la rétine est réceptionnée au niveau de V1, mais de plus elle va par la suite être distribuée à un ensemble successif d'aires rétinotopiques qui



**Fig. 2-12** Visualisation postérieure des aires visuelles représentées sur une surface corticale légèrement enflée. Les cartes sont définies par une couleur et leur nom indiqué. (D'après Wandell BA, Winawer J. Imaging retinotopic maps in the human brain. *Vis Res* 2011 ; 51(7) : 718-37.)

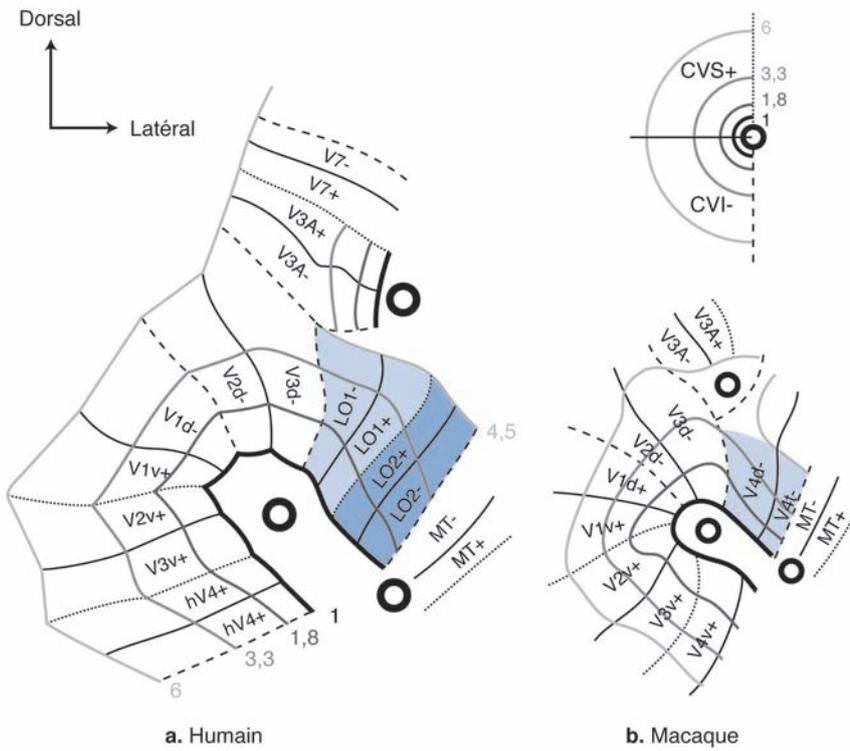
décomposeront le signal en fonction de ses caractéristiques (couleur, forme, déplacement, etc.). En plus de passer par V1, certains signaux (comme la perception du mouvement) peuvent être adressés directement à une aire spécialisée (V5). En utilisant des paradigmes spécifiques à une caractéristique visuelle, il est possible d'identifier la spécialisation d'une aire rétinotopique. Cependant, il serait trop simpliste de penser qu'une aire ne réalise qu'une fonction, ou qu'à contrario une fonction n'est réalisée que par une aire. Il est toutefois possible de dégager schématiquement deux voies de traitement, impliquant les aires ventrales pour la reconnaissance des formes et les aires dorsales pour la localisation spatiale des stimuli (voies du « quoi ? » et du « où ? »). Le traitement du mouvement a été une des premières caractéristiques visuelles étudiées, et a très vite mis en évidence l'implication de la jonction temporo-occipitale. Les travaux plus récents y révèlent l'existence

de plusieurs cartes rétinotopiques (fig. 2-15), regroupées au sein du complexe hMT/V5+ [6]. V3A présente une forte sensibilité au mouvement chez l'homme. Cette fonction est une acquisition de l'évolution, cette aire étant insensible au mouvement chez le singe [5]. Une augmentation de l'activité corticale est observée dès les premières aires visuelles (V1 et V2) lors du traitement de la vitesse de déplacement d'une cible [7]. Contrairement au singe où le traitement de la couleur est réalisé à la fois dans les parties dorsale et ventrale du cortex occipital, l'IRMf a montré que seules les aires ventrales (principalement hV4, mais également VO-1 et VO-2) sont impliquées chez l'homme [8]. La reconnaissance spécifique d'objet provoque un surcroît d'activation dans le complexe *lateral-occipital* (LO) situé entre V3d et V5 [9]. La reconnaissance des visages fait intervenir au moins trois zones (fig. 2-16), dans le gyrus occipital inférieur (*occipital face area* [OFA]) ou plus ventrale

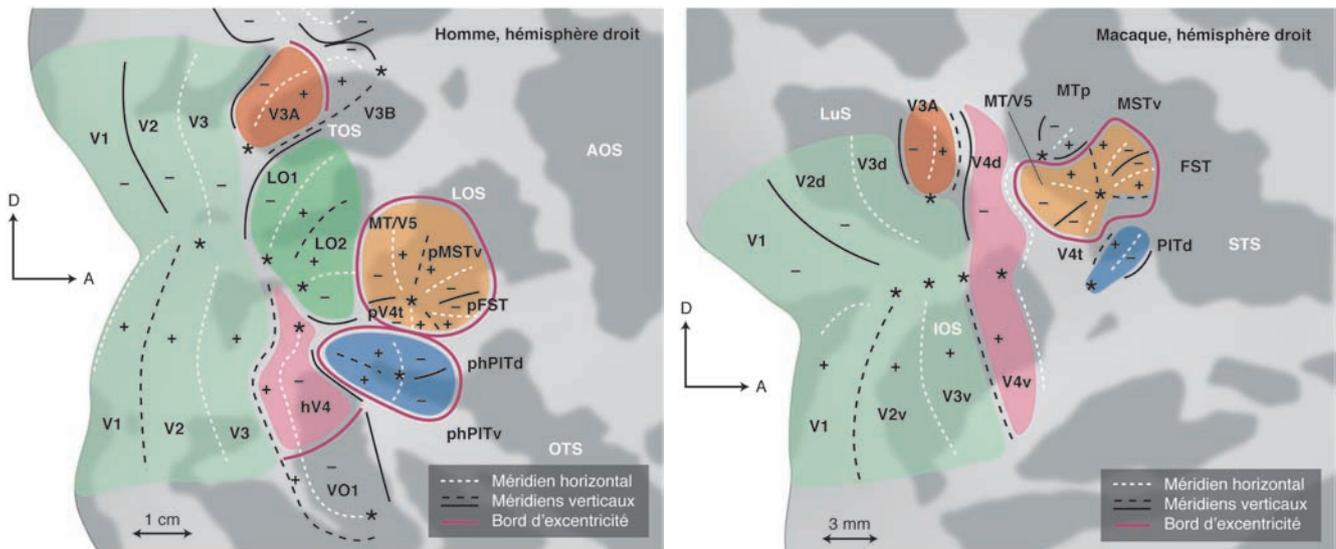


**Fig. 2-13** Cartes rétinotopiques de l'hémisphère droit.

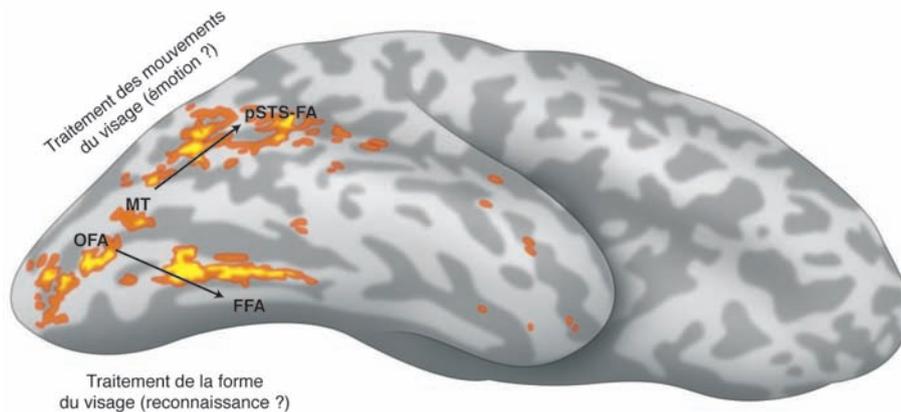
Les représentations corticales des angulations polaires (colonne de gauche) et de l'excentricité (colonne de droite) sont réalisées sur des *flat-maps* (cartes corticales aplaties) du cortex occipital de l'hémisphère droit de deux sujets (S8 et S4) et sur un cerveau moyenné entre 15 sujets. Ligne blanche continue : méridien horizontal ; ligne blanche pointillée : méridien vertical supérieur (MVS) ; ligne blanche discontinue : méridien vertical inférieur (MVI) ; cercle blanc : localisations approximatives de la représentation fovéale de V1/V2/V3. MHD : méridien horizontal droit ; MHG : méridien horizontal gauche. (D'après [9].)



**Fig. 2-14** Représentation schématique résumée de la topographie des aires visuelles. a. Cortex visuel humain (représenté sur un hémisphère droit aplati, moyenné entre 30 hémisphères). b. Cortex visuel du macaque en comparaison. Deux différences majeures sont à noter : (1) l'apparition chez l'homme des aires visuelles LO 1 et LO 2 (*lateral-occipital area*) entre les aires dorsales V3 et MT (*middle temporal area*) ; (2) V4 n'est représenté que dans la partie ventrale du cortex visuel chez l'homme (hV4), par le basculement de la représentation du champ visuel inférieur de V4 (V4d chez le macaque) qui devient continu à la représentation du champ visuel supérieur (V4v chez le macaque). CVI : champ visuel inférieur ; CVS : champ visuel supérieur. (D'après [9].)



**Fig. 2-15** Représentation schématique de MT/V5 et des aires voisines chez l'homme (a) et chez le singe (b). AOS : anterior occipital sulcus ; FST et pFST : (putative) fundus of the superior temporal area ; LOS : lateral occipital sulcus ; MT/V5 : middle temporal area/visual area 5 ; MSTsv et pMSTv : (putative) ventral part of the medial superior temporal area ; OTS : occipito-temporal sulcus ; PIT et phPIT : (putative human) posterior inferior temporal area (d = dorsal, v = ventral) ; TOS : transverse occipital sulcus ; V4t et pV4t : (putative) V4 transitional zone. (D'après [6].)

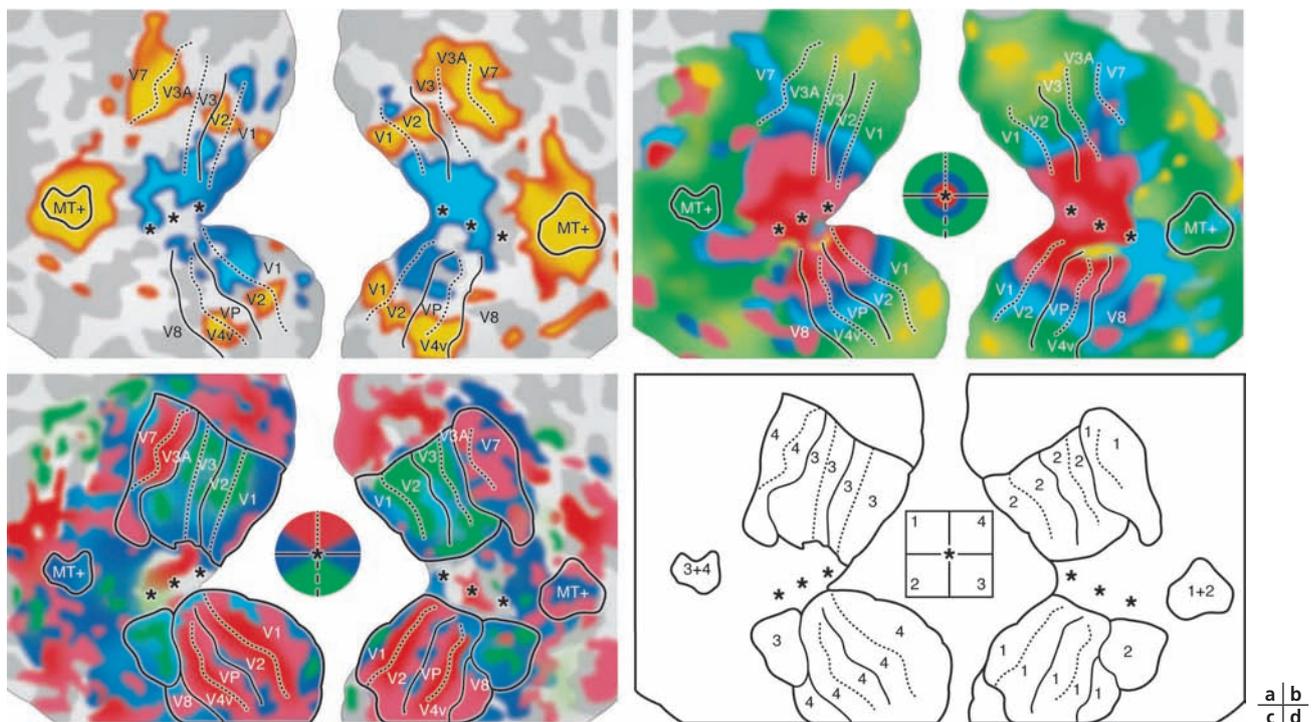


**Fig. 2-16** Localisation anatomique des trois aires spécialisées dans le traitement des visages : fusiform face area (FFA), occipital face area (OFA) et face-selective area in the posterior superior temporal sulcus (STS-FA). Selon cette théorie, le courant ventral (OFA → FFA) est impliqué dans le traitement de la forme de la face, alors que la courant dorsal (STS-FA) est impliqué dans les mouvements de la face. MT : middle temporal area. (D'après [11].)

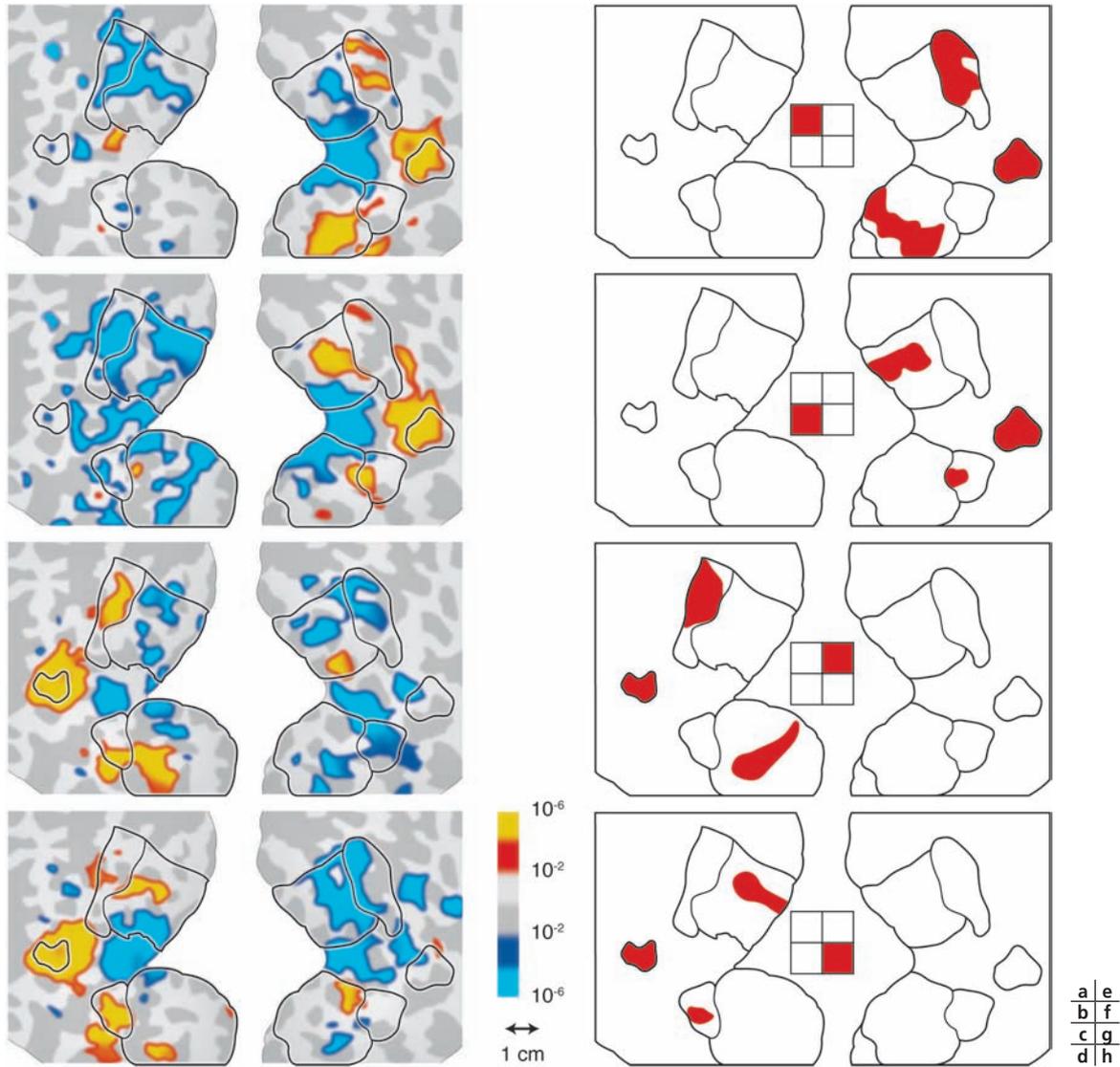
dans le gyrus fusiforme (*fusiform face area* [FFA]), ou dans la voie dorsale au niveau de pSTS (*posterior superior temporal sulcus*). La reconnaissance des visages pourrait ainsi suivre une voie hiérarchique d'analyse du niveau le plus bas (OFA, reconnaissance d'un visage par rapport à un objet) vers un niveau plus élevé (FFA et voie temporale, reconnaissance de l'identité) [10]. Une seconde hypothèse repose sur la dissociation entre la reconnaissance de la forme du visage (voie ventrale) et de son expression (mouvement, voie dorsale) [11]. La reconnaissance de mots (par rapport à des fausses lettres) provoque une activation latéralement par rapport à VO, au niveau de sillon occipitotemporal postérieur (*visual word form area*) [12].

## ■ INFLUENCE DE L'ATTENTION SUR L'ACTIVITÉ CORTICALE RÉTINOTOPIQUE

L'attention visuospatiale pourrait être définie comme un processus modulant le traitement de l'information sensorielle d'une partie de notre environnement pour en faciliter l'analyse [13]. L'imagerie fonctionnelle a révélé que l'attention module localement l'activité corticale des cartes rétinotopiques [14] : l'attention dirigée vers une zone spécifique du champ de vision provoque une augmentation de l'activité corticale de la région rétinotopique correspondante du cortex visuel, même en l'absence de stimulation visuelle (fig. 2-17 et 2-18). Cette modula-



**Fig. 2-17** Influence de l'attention visuospatiale sur l'activation des aires visuelles. a. Cartes rétinotopiques dans les premières aires visuelles avec une activité neuronale accrue (en jaune) ou diminuée (en bleu) dans la zone de l'espace où l'on attend l'apparition du stimulus. b. Cartes d'excentration rétinienne. c. Cartes d'angulation polaire. d. Aires visuelles (en fonction des cartes d'excentration et d'angulation polaire). (D'après [14].)



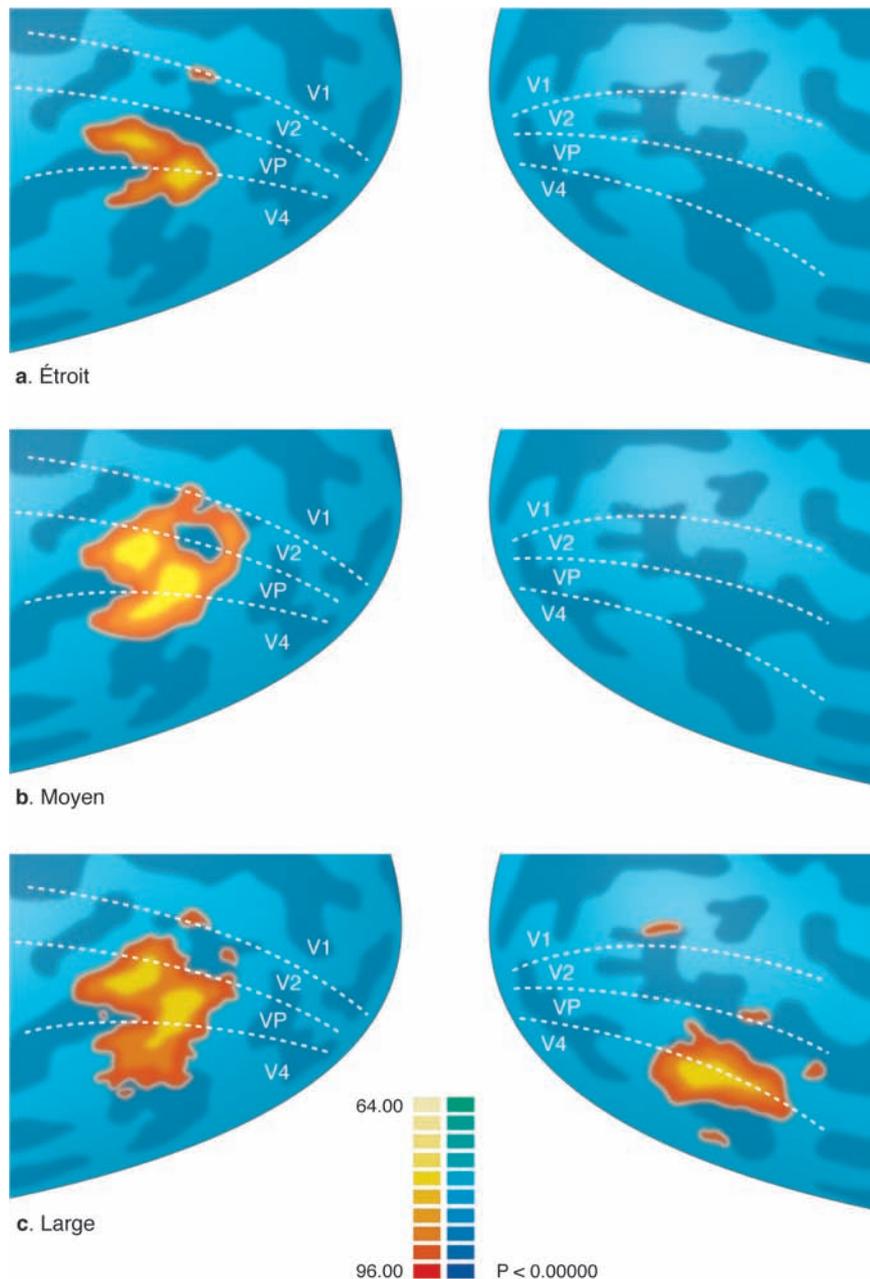
**Fig. 2-18** a-h. Illustration de l'augmentation de l'activité corticale dans la zone spécifique du champ visuel où l'attention est déplacée. (D'après [14].)

tion d'activité se retrouve dans toutes les aires, du cortex visuel primaire (niveau de modulation le plus faible) aux aires extrastriées V3A et V4 ventrale (niveau de modulation le plus élevé). Cette augmentation localisée de l'activité corticale pourrait faciliter le traitement de l'information sensorielle dans la partie du champ visuel où nous anticipons l'apparition du stimulus. L'homme est capable d'ajuster la taille de la zone d'attention afin de traiter en parallèle différents stimuli (modèle de la lentille zoom [15]). Cependant, Eriksen constate que l'efficacité du traitement de l'information est inversement proportionnelle à la taille du champ d'attention : plus le sujet doit élargir son champ d'attention, moins il est performant. L'imagerie fonctionnelle a permis de confirmer cette théorie [16]. L'ajustement de la taille du champ attentionnel provoque au niveau des cartes corticales un ajustement proportionnel de la surface d'activation. Plus le champ d'attention est étroit, plus la zone corticale activée est étroite, mais le niveau moyen d'activation en son sein est élevé. Au contraire, un élargissement du champ attentionnel agrandit la surface rétinotopique activée, mais en diminuant le niveau glo-

bal d'activation (fig. 2-19). Tout se passe comme si le système possédait une quantité limitée d'énergie à distribuer sur son champ de vision, focalisant en un endroit précis pour augmenter les performances, ou la répartissant de façon plus large, au prix d'une diminution des résultats. Lorsque nous concentrons notre attention en un endroit de l'espace, nous oublions tout ce qui nous entoure. La psychophysique a ainsi démontré une diminution des performances perceptives dans les zones entourant le foyer attentionnel [17]. Au sein des cartes rétinotopiques, des expériences en IRMf (fig. 2-20) ont montré une désactivation de la zone entourant le foyer attentionnel, en accord avec l'inhibition perceptive notée expérimentalement [18, 19].

## ■ DÉPLACEMENTS EXPLICITE ET IMPLICITE DE L'ATTENTION VISUOSPATIALE

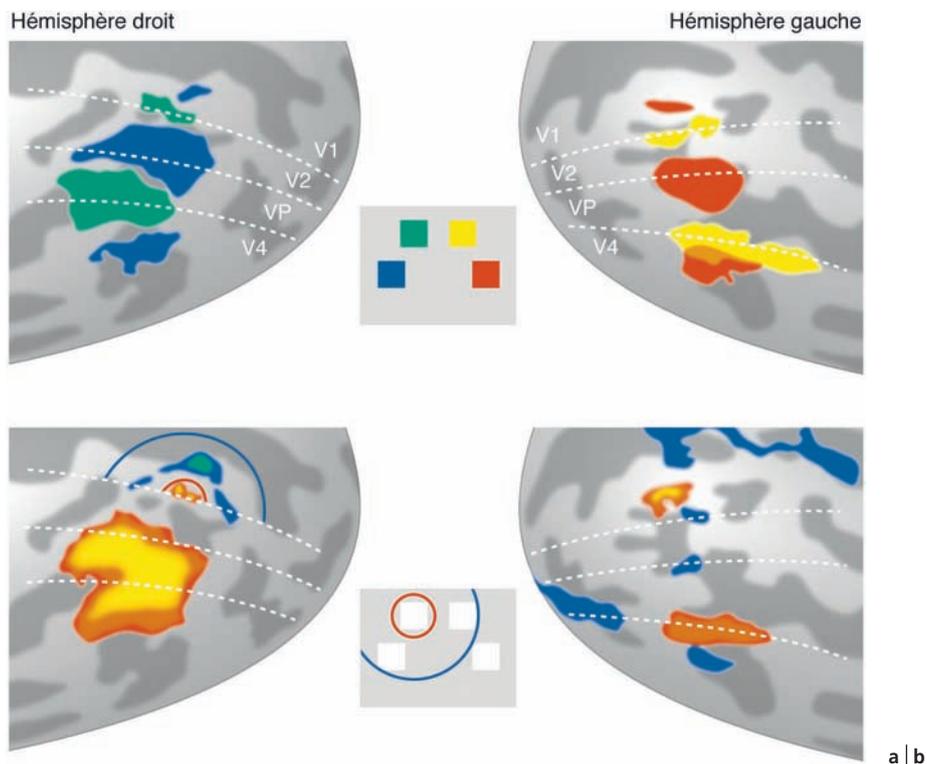
Orienter son attention vers un objet est souvent synonyme de fovéation. Les yeux sont déplacés vers l'objet par une saccade,



**Fig. 2-19** Illustration de la modulation de la surface rétinotopique activée en fonction de l'importance de la taille de la zone du champ visuel où l'attention est répartie.  
a-c. Champ attentionnel étroit, moyen ou large.  
(D'après [16].)

permettant d'améliorer le traitement visuel de cet objet par la zone de meilleure acuité. Cependant, il est également possible de traiter cet objet sans déplacer son regard, en déplaçant le « focus » d'attention vers ces objets. Nous réalisons alors un déplacement implicite (c'est-à-dire sans mouvement oculaire) de l'attention visuospatiale. Ces déplacements explicites (saccades) et implicites de l'attention sont supportés en partie par les mêmes mécanismes neuronaux. Ces concepts sont regroupés sous le nom de théorie prémotrice de l'attention visuospatiale [20]. L'imagerie fonctionnelle a permis de mieux appréhender ces phénomènes de déplacement attentionnel. Dans une expérience réalisée par tomographie par émission de positrons (TEP), les auteurs rapportent une augmentation de l'activité corticale bilatérale des champs oculomoteurs frontaux (*frontal* et

*supplementary eye fields*) lors de la réalisation de saccades imaginées [21]. Les auteurs concluent que « l'exécution motrice et l'imagerie mentale de cette exécution sont liées par un réseau corticale commun ». Ce réseau (fig. 2-21) inclut des aires frontales (dont le *frontal eye field* [FEF] et le *supplementary eye field* [SEF]), pariétales (dont IPS) et temporo-occipitales (dont hMT/V5+) et les premières aires du cortex visuel [22, 23]. Les études de connectivités fonctionnelles au repos confirment l'interconnexion de ces aires, véritable réseau anatomofonctionnel [24]. Certaines études retrouvent un surcroît d'activation du réseau en cas de déplacement implicite [25], d'autres en cas de déplacement explicite [23, 26]. L'activation du réseau pourrait également être paramétrée en fonction de la fréquence du mouvement [24].



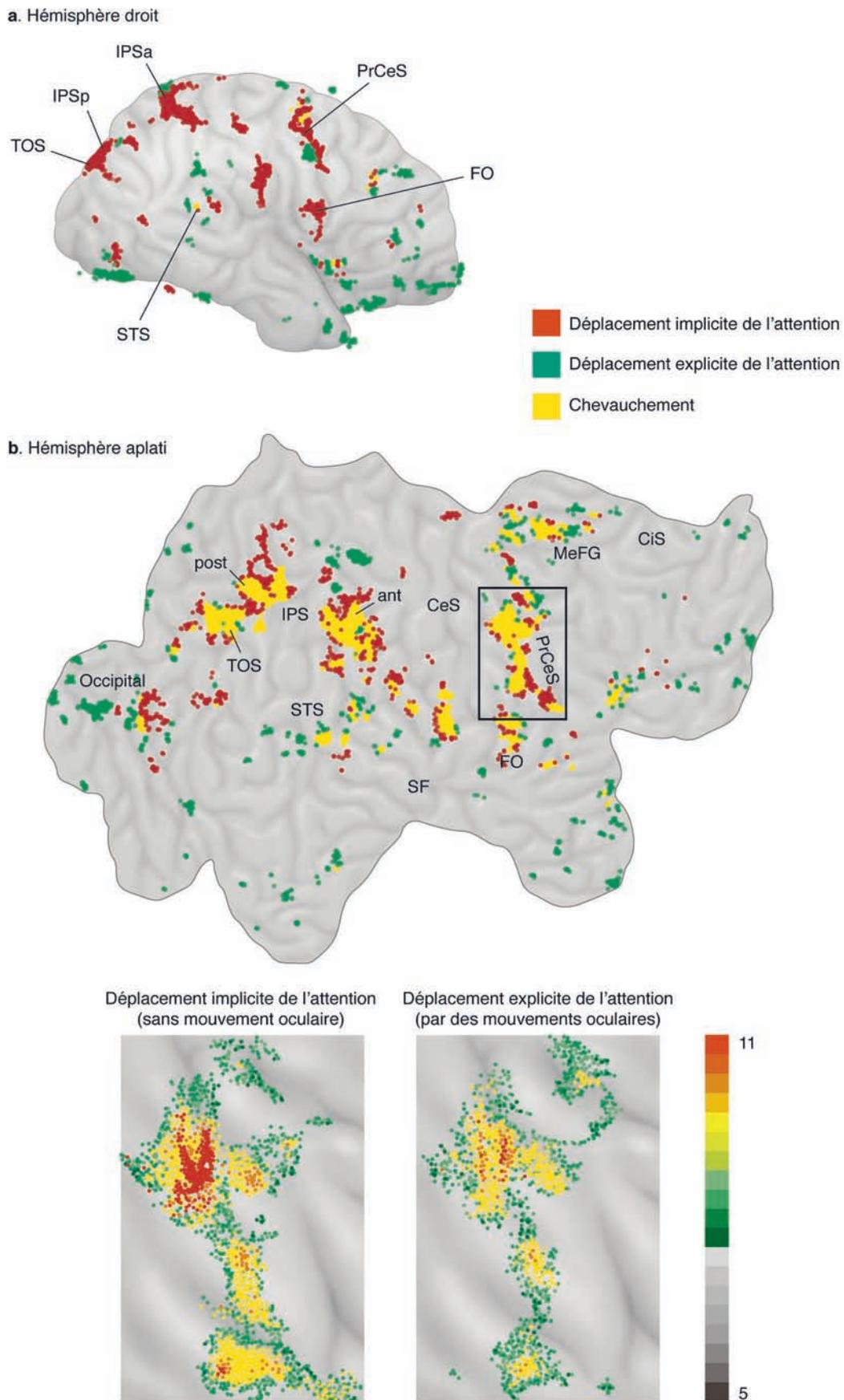
**Fig. 2-20** Illustration de la modulation attentionnelle de l'activation du cortex visuel V1 en forme de « chapeau mexicain ». a. Réponse à la stimulation passive des méridiens du champ visuel, permettant de définir des cartes rétinotopiques. b. Réponse à l'orientation de l'attention vers une partie du champ visuel, avec au niveau de V1 une activation du centre (en orange) entouré d'un pourtour inhibiteur (en bleu). (D'après [19].)

## ■ CONSÉQUENCE DE LA DÉFICIENCE VISUELLE EN IMAGERIE CÉRÉBRALE

Les conséquences d'une déficience visuelle peuvent apparaître en imagerie cérébrale anatomique et fonctionnelle, d'autant plus que le déficit est survenu tôt dans la vie. Sur le plan histologique, les patients présentant une altération précoce de la perception visuelle développent une amblyopie, qui se traduit au niveau des cellules du cortex visuel par une désorganisation (perte des colonnes de dominance, etc.) [27]. Cette altération a lieu au niveau cellulaire, et ne peut se voir en imagerie. Sur le plan anatomique, les études de connectivité fonctionnelle en IRM révèlent que les aires visuelles occipitales préservent une organisation grossière sur un mode « rétinotopique », malgré l'absence de stimulation visuelle, avec un respect des rapports « haut/bas », « droite/gauche » et « centre/périphérie », y compris en cas de malformation congénitale de l'œil [28, 29]. Cependant, des modifications profondes anatomiques et fonctionnelles sont observables : réduction de la surface occupée par les aires visuelles striées et extrastriées, augmentation de l'épaisseur corticale du cortex strié, modification des connexions anatomiques et fonctionnelles, etc. (revue dans [30]). Ainsi, le cortex occipital présente une plasticité transmodale en cas de handicap visuel précoce, l'activité du cortex occipital enregistré en IRMf

augmentant en cas de stimulation auditive ou tactile [31]. Cette réorganisation pourrait s'étendre à d'autres aires visuelles corticales ou sous-corticales [32] et surtout au niveau des connexions entre les différentes aires [27].

La réversibilité de ces modifications anatomiques n'est actuellement pas bien étudiée. Si la plasticité des neurones corticaux apparaît faible en cas d'amblyopie traitée à l'âge adulte, une amélioration des connexions visuelles pourrait être apportée par les nouveaux traitements. Par exemple, les patients atteints de dystrophie rétinienne présentent une désorganisation des radiations optiques, alors même que l'épaisseur des cellules ganglionnaires (RNFL ou *retinal nerve fiber layer*) est normale [33]. L'origine de cette désorganisation est discutée, car elle ne relève pas du processus de dégénérescence antéro-grade visible dans d'autres neuropathies optiques. Une absence de stimulation visuelle pourrait en être l'origine, aboutissant à une altération de la myélinisation. L'anatomie du corps calleux est également modifiée en cas de cécité congénitale, avec une atrophie de sa partie postérieure [30]. Les premiers résultats IRM du traitement par thérapie génique de ces dystrophies sont assez encourageants, observant une certaine réversibilité de ces anomalies « macroscopiques » à l'âge adulte à la fois sur l'organisation des radiations optiques ipsilatérales et du corps calleux postérieur [34].



**Fig. 2-21** a. Représentation des voxels significativement activés lors des déplacements implicites (en rouge) et explicites (en vert) de l'attention visuospatiale sur un hémisphère droit.  
 b. Idem sur un hémisphère aplati, avec en jaune les voxels significativement activés dans les deux tâches. Mise en évidence d'un réseau commun comprenant des aires postérieures (IPS : *intraparietal sulcus*) et frontal (*precentral sulcus*).  
 (D'après Corbetta M, Akbudak E, Conturo TE, et al. A common network of functional areas for attention and eye movements. *Neuron* 1998 ; 21(4) : 761-73.)

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Holmes G. Disturbances of vision by cerebral lesions. *Br J Ophthalmol* 1918 ; 2(7) : 353-84.
- [2] Ogawa S, Tank DW, Menon R, et al. Intrinsic signal changes accompanying sensory stimulation : functional brain mapping with magnetic resonance imaging. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1992 ; 89(13) : 5951-5.
- [3] Sereno MI, Dale AM, Reppas JB, et al. Borders of multiple visual areas in humans revealed by functional magnetic resonance imaging. *Science* 1995 ; 268(5212) : 889-93.
- [4] Qiu A, Rosenau BJ, Greenberg AS, et al. Estimating linear cortical magnification in human primary visual cortex via dynamic programming. *NeuroImage* 2006 ; 31(1) : 125-38.
- [5] Tootell RB, Mendola JD, Hadjikhani NK, et al. Functional analysis of V3A and related areas in human visual cortex. *J Neurosci Off J Soc Neurosci* 1997 ; 17(18) : 7060-78.
- [6] Kolster H, Peeters R, Orban GA. The retinotopic organization of the human middle temporal area MT/V5 and its cortical neighbors. *J Neurosci Off J Soc Neurosci* 2010 ; 30(29) : 9801-20.
- [7] Lebranchu P, Bastin J, Pelegrini-Issac M, et al. Retinotopic coding of extraretinal pursuit signals in early visual cortex. *Cereb Cortex N Y N* 1991 2010 ; 20(9) : 2172-87.
- [8] Wade A, Augath M, Logothetis N, Wandell B. fMRI measurements of color in macaque and human. *J Vis* 2008 ; 8(10) : 6.1-19.
- [9] Larsson J, Heeger DJ. Two retinotopic visual areas in human lateral occipital cortex. *J Neurosci Off J Soc Neurosci* 200 ; 26(51) : 13128-42.
- [10] Atkinson AP, Adolphs R. The neuropsychology of face perception : beyond simple dissociations and functional selectivity. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2011 ; 366(1571) : 1726-38.
- [11] Bernstein M, Yovel G. Two neural pathways of face processing : A critical evaluation of current models. *Neurosci Biobehav Rev* 2015 ; 55 : 536-46.
- [12] Ben-Shachar M, Dougherty RF, Deutsch GK, Wandell BA. Differential sensitivity to words and shapes in ventral occipito-temporal cortex. *Cereb Cortex N Y N* 1991 2007 ; 17(7) : 1604-11.
- [13] Posner MI, Petersen SE. The attention system of the human brain. *Annu Rev Neurosci* 1990 ; 13 : 25-42.
- [14] Tootell RB, Hadjikhani N, Hall EK, et al. The retinotopy of visual spatial attention. *Neuron* 1998 ; 21(6) : 1409-22.
- [15] Eriksen CW, St James JD. Visual attention within and around the field of focal attention : a zoom lens model. *Percept Psychophys* 1986 ; 40(4) : 225-40.
- [16] Müller NG, Bartelt OA, Donner TH, et al. A physiological correlate of the "Zoom Lens" of visual attention. *J Neurosci Off J Soc Neurosci* 2003 ; 23(9) : 3561-5.
- [17] Castiello U, Umiltà C. Size of the attentional focus and efficiency of processing. *Acta Psychol (Amst)* 1990 ; 73(3) : 195-209.
- [18] Slotnick SD, Schwarzbach J, Yantis S. Attentional inhibition of visual processing in human striate and extrastriate cortex. *NeuroImage* 2003 ; 19(4) : 1602-11.
- [19] Müller NG, Mollenhauer M, Rösler A, Kleinschmidt A. The attentional field has a Mexican hat distribution. *Vision Res* 2005 ; 45(9) : 1129-37.
- [20] Rizzolatti G, Riggio L, Dascola I, Umiltà C. Reorienting attention across the horizontal and vertical meridians : evidence in favor of a premotor theory of attention. *Neuropsychologia* 1987 ; 25(1A) : 31-40.
- [21] Lang W, Petit L, Höllinger P, et al. A positron emission tomography study of oculomotor imagery. *Neuroreport* 1994 ; 5(8) : 921-4.
- [22] Beauchamp MS, Petit L, Ellmore TM, et al. A parametric fMRI study of overt and covert shifts of visuospatial attention. *NeuroImage* 2001 ; 14(2) : 310-21.
- [23] Corbetta M, Shulman GL. Control of goal-directed and stimulus-driven attention in the brain. *Nat Rev Neurosci* 2002 ; 3(3) : 201-15.
- [24] Corbetta M, Shulman GL. Spatial neglect and attention networks. *Annu Rev Neurosci* 2011 ; 34 : 569-99.
- [25] Nobre AC, Gitelman DR, Dias EC, Mesulam MM. Covert visual spatial orienting and saccades : overlapping neural systems. *NeuroImage* 2000 ; 11(3) : 210-6.
- [26] Ohlendorf S, Kimmig H, Glauche V, Haller S. Gaze pursuit, "attention pursuit" and their effects on cortical activations. *Eur J Neurosci* 2007 ; 26(7) : 2096-108.
- [27] Hubel DH, Wiesel TN. Anatomical demonstration of columns in the monkey striate cortex. *Nature* 1969 ; 221(5182) : 747-50.
- [28] Bock AS, Binda P, Benson NC, et al. Resting-state retinotopic organization in the absence of retinal input and visual experience. *J Neurosci Off J Soc Neurosci* 2015 ; 35(36) : 12366-82.
- [29] Striem-Amit E, Ovadia-Caro S, Caramazza A, et al. Functional connectivity of visual cortex in the blind follows retinotopic organization principles. *Brain J Neurol* 2015 ; 138(Pt 6) : 1679-95.
- [30] Tomaiuolo F, Campana S, Collins DL, et al. Morphometric changes of the corpus callosum in congenital blindness. *PloS One* 2014 ; 9(9) : e107871.
- [31] Collignon O, Dormal G, Albouy G, et al. Impact of blindness onset on the functional organization and the connectivity of the occipital cortex. *Brain J Neurol* 2013 ; 136(Pt 9) : 2769-83.
- [32] Coullon GSL, Jiang F, Fine I, et al. Subcortical functional reorganization due to early blindness. *J Neurophysiol* 2015 ; 113(7) : 2889-99.
- [33] Ogawa S, Takemura H, Horiguchi H, et al. White matter consequences of retinal receptor and ganglion cell damage. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014 ; 55(10) : 6976-86.
- [34] Ashtari M, Zhang H, Cook PA, et al. Plasticity of the human visual system after retinal gene therapy in patients with Leber's congenital amaurosis. *Sci Transl Med* 2015 ; 7(296) : 296ra110.

## 4 ± LES NEURONES MIROIRS

C. LAMIREL

Les « neurones miroirs » (NM) ont été découverts par accident en 1992 et ont reçu leur nom en 1996 [1, 2]. Ils ont très vite suscité une grande attention de la part de la communauté scientifique et aussi des médias : ce sont « les cellules qui lisent l'esprit », « les neurones qui ont formé la civilisation » [3]. Ces neurones pourraient être la base neuronale du comportement social des primates. Ils participeraient à la compréhension de l'action des

autres, à l'apprentissage par l'imitation, à la théorie de l'esprit, à l'empathie, voire à la communication par des gestes et par la parole. Pourquoi parler de tels neurones dans un rapport sur la déficience visuelle ? C'est que leur propriété principale est de répondre de la même manière (en miroir) à la réalisation motrice d'une action et à la vision de la même action réalisée par un autre : il s'agit donc de neurones visuomoteurs.

## Propriétés des neurones miroirs

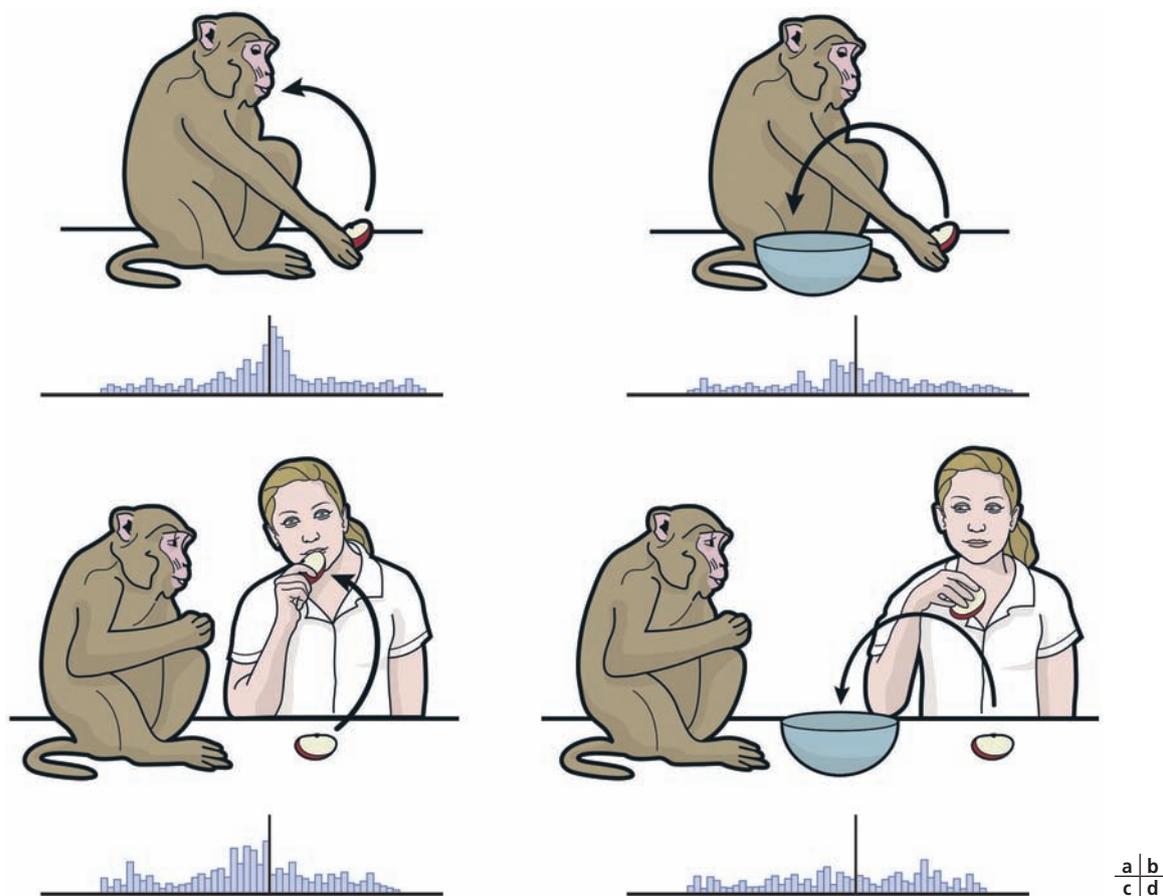
Les NM ont été découverts par enregistrement cellulaire dans le cortex prémoteur des singes [1, 2] (fig. 2-22). Chez l'homme, l'existence des NM repose sur un ensemble de preuves indirectes utilisant les techniques de neuro-imagerie et de stimulation magnétique transcrânienne [3-5]. Une seule étude utilisant des techniques d'enregistrement cellulaire chez l'homme permet d'apporter des preuves directes de la présence de NM chez l'homme [6].

Les NM ne répondent pas à un mouvement mais à l'observation ou à la réalisation d'une action dirigée vers un objet ou un but. La vision de l'objet seul ou de l'action mimée sans objet n'active pas les NM. La réponse des NM est indépendante de l'objet ou de la taille de l'objet, pourvu que l'action qui en résulte soit la même : la préhension à pleine main d'un objet en bois ou de nourriture activera de la même manière un NM. Sa réponse est également indépendante du point de vue de l'observateur. Toutes ces propriétés font supposer que c'est l'idée générale d'une « action vers un objet ou vers un but » qui active la réponse du NM, et non la vision d'un mouvement ou d'un enchaînement de stimuli visuels.

## Pourquoi impliquer les neurones miroirs dans les fonctions sociales des primates ?

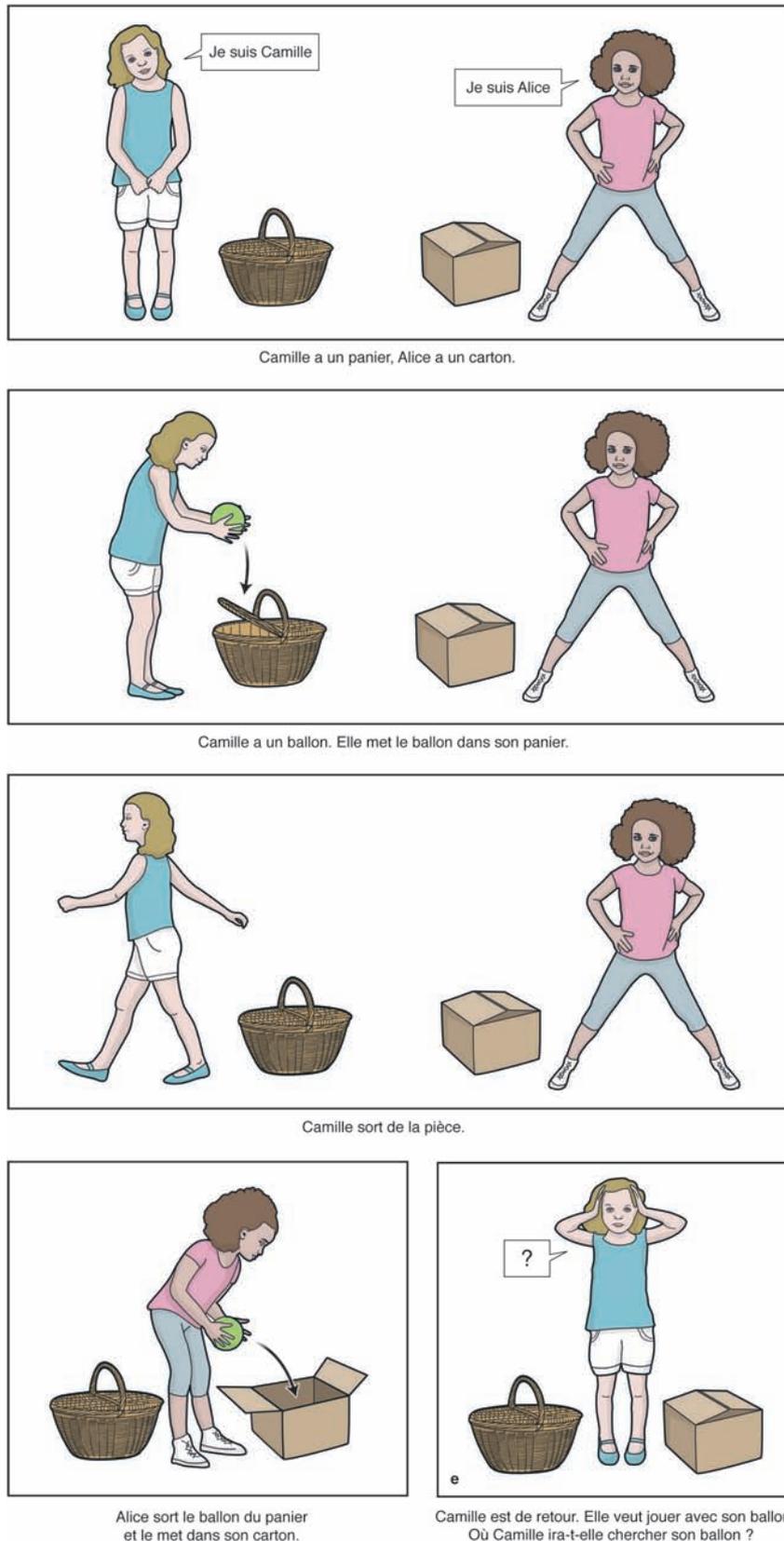
Avant la découverte des NM, la reconnaissance et la compréhension de l'action des autres étaient considérées comme un processus purement visuel reposant sur un réseau hiérarchique d'aires visuelles permettant l'extraction d'informations visuelles de plus en plus complexes. Ces informations visuelles étaient ensuite comparées à un répertoire de représentations visuelles analogues acquises par l'expérience et stockées dans la mémoire de l'individu.

La découverte des NM, au contraire, montre un couplage direct du système visuel de perception de l'action et du système moteur de réalisation de l'action. L'habileté des primates à reconnaître et comprendre l'action de leurs congénères serait la conséquence de cette capacité de mettre en correspondance la représentation visuelle d'une action effectuée par un autre et une représentation interne motrice de la même action effectuée par soi-même. Chaque fois qu'un individu observe une action faite par un autre,



**Fig. 2-22** Exemple des propriétés d'un neurone miroir dans le cortex préfrontal du singe.

Le graphique en bas de chaque figure montre le nombre de décharges du neurone au cours du temps. a. Le singe saisit un quartier de pomme pour le manger. L'enregistrement du neurone montre une augmentation du nombre de décharges pendant la réalisation de l'action. b. Ce même neurone ne répond pas lorsque le singe place un quartier de pomme dans un bol. La réponse de ce neurone est donc spécifique de l'action de saisir un aliment pour le manger. c. Le même neurone répond quand il voit la femme prendre le quartier de pomme pour le manger, alors que le singe est immobile : c'est la réponse miroir. d. Ce neurone ne répondra pas à la vision de la femme déposant le quartier de pomme dans le bol. La réponse miroir est elle aussi spécifique d'une action.



**Fig. 2-23** a-e. Exemple de test permettant de tester la capacité d'un enfant d'attribuer à autrui une autre connaissance que la sienne.

Cette capacité de raisonner sur l'état mental d'autres personnes est appelée « théorie de l'esprit » et elle ferait appel aux propriétés des neurones miroirs. Si l'on raconte cette histoire à un enfant de moins de 4 ans, il va répondre à la question posée par « dans le carton » car il ne peut pas attribuer à Camille une autre connaissance que la sienne et il sait que le ballon est dans le carton. Vers l'âge de 4 à 5 ans, un enfant comprendra que Camille ne peut pas savoir que le ballon a été déplacé en son absence et qu'elle va chercher le ballon « dans le panier ». Les enfants non voyants présentent un retard dans ce type de test de la théorie de l'esprit. Ce retard pourrait être lié directement à l'absence de vision ou à la diminution des interactions de l'enfant non voyant avec son entourage. Par exemple, les enfants sourds présentent également un retard dans l'acquisition de ces capacités s'ils vivent dans une famille qui ne sait pas signer, mais ils n'ont pas de retard quand leurs parents utilisent la langue des signes.

des neurones codant pour la même action s'activent dans son cortex prémoteur. Cela induit automatiquement une représentation motrice qui est habituellement générée pendant la réalisation de cette action et dont le résultat est connu de l'individu. C'est ainsi que les NM transforment l'information visuelle en connaissance. La compréhension des interactions sociales du monde externe prend son sens par référence à des connaissances internes de ses propres actions. Ce système permet de reconnaître le but et le sens des actions des autres sans être perturbé par la richesse et la diversité de la scène visuelle et en utilisant l'expérience motrice acquise de ses actions passées et de leurs conséquences. Ce système de couplage direct entre perception et action faciliterait l'apprentissage par l'imitation, la compréhension des états mentaux des autres, appelée « théorie de l'esprit », l'empathie et la communication gestuelle. En effet, le système des NM est un mécanisme neuronal de base qui met directement en relation celui qui réalise une action et celui qui l'observe sans aucun autre processus de médiation tel qu'un langage ou un code appris. De manière extrêmement simplifiée : « on reconnaît l'action des autres parce qu'on la rejoue dans notre cortex prémoteur ».

## Déficience visuelle et neurones miroirs

Certains chercheurs ont vu dans le système des NM un processus génétique et déterministe des propriétés visuomotrices en miroir de ces neurones. Ce mécanisme aurait été ensuite « favorisé » par la sélection naturelle grâce aux avantages induits dans la vie sociale des primates.

Si c'est le cas, est-ce que la compréhension des actions des autres est perturbée en cas de déficience visuelle ?

Plusieurs études montrent que ce n'est pas le cas chez les malvoyants congénitaux. Le système des NM est un système capable d'adaptation, de plasticité neuronale. Il est possible par l'entraînement de modifier l'action observée qui provoque la réponse du NM, voire de le faire répondre pour une action opposée à sa réponse initiale. Ainsi, certains auteurs pensent que les propriétés visuomotrices des NM ne résultent pas d'un mécanisme génétique mais d'un apprentissage par association lors du développement des enfants [3]. Ces propriétés découleraient de la stimulation simultanée de neurones sensoriels et de neurones moteurs codant pour des actions similaires ; par exemple, lorsqu'un adulte imite un bébé, lorsqu'un enfant se regarde dans un miroir, ou lorsqu'il regarde d'autres enfants réalisant les mêmes actions au cours d'un sport ou de la danse (fig. 2-23) [3]. Chez le malvoyant, une autre modalité sensorielle pourrait remplacer la vision, comme les sons émis lors d'une action ou la description verbale de cette action [7]. Les déficients visuels activent les mêmes réseaux neuronaux que les voyants lorsqu'ils réalisent des tâches qui engagent les NM comme le jugement porté sur soi-même [8] ou l'attribution d'un état mental aux autres (théorie de l'esprit) [9].

Chez l'enfant voyant, l'acquisition de cette capacité d'attribuer un état mental aux autres proviendrait d'au moins trois sortes d'expériences lors du développement. La première est visuelle en observant les conséquences externes de l'état mental d'un autre sur son expression faciale, sur les mouvements des yeux, de sa tête et de son corps. Pour expliquer ces comportements, l'enfant va formuler des hypothèses sur l'état mental de l'autre. L'enfant va aussi apprendre en observant et en analysant ses propres états

mentaux et leurs conséquences sur son comportement. En comparant la similarité des réactions des autres par rapport à ses propres réactions dans certaines circonstances, l'enfant va pouvoir inférer à un autre un état mental qu'il a éprouvé lui-même. Enfin, l'enfant va entendre d'autres personnes parler et décrire leur état mental, leurs émotions et formuler des hypothèses sur l'état d'esprit des autres. La malvoyance va perturber les deux premières sources d'expériences qui permettent à l'enfant d'inférer un état d'esprit aux autres : il ne pourra pas observer les conséquences physiques externes d'un état mental chez les autres, ni chez lui. Ces difficultés retardent l'apparition de cette capacité d'attribuer un état d'esprit aux autres chez les enfants malvoyants. Cependant, ces enfants vont au final acquérir cette capacité et ils vont utiliser des réseaux neuronaux similaires aux voyants pour ce faire. Il semble qu'entendre parler les autres de leurs états mentaux soit la source d'expérience la plus importante pour acquérir cette capacité à la fois chez les voyants et chez les malvoyants [9]. Ainsi, chez les enfants malentendants, l'acquisition de cette capacité est retardée chez les enfants dont les parents ne sont pas malentendants à cause des difficultés de communication. Au contraire, chez les enfants dont les parents sont eux aussi malentendants, il n'y a pas de retard dans l'acquisition de cette théorie de l'esprit, car parents et enfants vont pouvoir communiquer à propos de leurs états d'esprit.

## Conclusion

Il est probable que le système des NM soit supramodal : il peut répondre à toute perception d'une action quelle que soit la modalité perceptive. Le message le plus important dans la découverte des NM est que la perception et l'action sont étroitement liées, au niveau neuronal, et dans les mécanismes cognitifs qui nous permettent de comprendre les actions des autres, et plus largement de vivre avec eux. Enrichir la perception d'un individu provient alors aussi de la richesse des actions, interactions et situations motrices vécues en utilisant l'audition et la verbalisation pour compenser la vision absente.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Di Pellegrino G, Fadiga L, Fogassi L, et al. Understanding motor events : a neurophysiological study. *Exp Brain Res* 1992 ; 91 : 176-80.
- [2] Gallese V, Fadiga L, Fogassi L, Rizzolatti G. Action recognition in the premotor cortex. *Brain* 1996 ; 119 : 593-609.
- [3] Cook R, Bird G, Catmur C, et al. Mirror neurons : from origin to function. *Behav Brain Sci* 2014 ; 37 : 177-92.
- [4] Rizzolatti G, Craighero L. The mirror-neuron system. *Annu Rev Neurosci* 2004 ; 27 : 169-92.
- [5] Casile A, Caggiano V, Ferrari PF. The mirror neuron system : a fresh view. *Neuroscientist* 2011 ; 17 : 524-38.
- [6] Mukamel R, Ekstrom AD, Kaplan J, et al. Single-neuron responses in humans during execution and observation of actions. *Curr Biol* 2010 ; 20 : 750-6.
- [7] Ricciardi E, Bonino D, Sani L, et al. Do we really need vision ? How blind people “see” the actions of others ? *J Neurosci* 2009 ; 29 : 9719-24.
- [8] Ma Y, Han S. Neural representation of self-concept in sighted and congenitally blind adults. *Brain* 2011 ; 134 : 235-46.
- [9] Bedny M, Pascual-Leone A, Saxe RR. Growing up blind does not change the neural bases of Theory of Mind. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2009 ; 106 : 11312-7.

# Évolution de la fonction visuelle au cours de la vie

## 1 ± LES ÉTAPES DE L'ACQUISITION DE LA VISION, DU FÊT US À L'ENFANT

F. VITAL-DURAND

### Introduction

Les examens échographiques peuvent montrer que le fœtus se détourne de la lumière d'une lampe électrique approchée de l'abdomen de la mère dès 5,5 mois de grossesse. Il est photophobe et le restera des mois après la naissance. Cependant, sous faible éclairage, des réponses visuelles organisées peuvent être obtenues dès la naissance. La technique du regard préférentiel permet déjà de mesurer une acuité de 1/20. Cette acuité visuelle est basse mais est suffisante pour obtenir une réponse d'imitation au bout de quelques jours. Celle-ci est déclenchée par l'adulte qui tire la langue ou ouvre la bouche largement (fig. 3-1). Au bout de 8 jours, le nouveau-né reconnaît le visage de sa mère et le mémorise. Ces observations ont conduit à évaluer une large gamme des capacités précoces et à orienter la démarche de soins en cas d'anomalies.

### Résolution spatiale

La résolution spatiale est contrainte par trois facteurs d'importance très inégale : la croissance du globe, la transparence des

milieux et la maturation des cônes. D'abord, la croissance du bulbe oculaire, passant de 16,5 mm environ à la naissance à 25,5 mm de diamètre à l'âge adulte, ne contribue que marginalement à l'augmentation de l'acuité visuelle mais participe à l'emmétropisation. Ensuite, la transparence incomplète des milieux intraoculaires joue un rôle mineur dans la résolution spatiale. En effet, la vascularisation fœtale, encore présente à la naissance, disparaît rapidement de manière physiologique pour laisser des milieux transparents. Une persistance de trouble des milieux relève de situations pathologiques (cataracte congénitale, dystrophie cornéenne, hémorragie vitréenne, etc.). Enfin, le troisième facteur est le plus important : le développement de l'article externe des cônes et leur concentration dans la fovéa. La région fovéale est différenciée ophtalmoscopiquement à partir de 40 semaines d'aménorrhée. Cette zone d'environ 500 µm de diamètre restera avasculaire pour permettre le développement de la vision. Les photorécepteurs croissent progressivement pour atteindre la moitié de la valeur adulte à 15 mois et les deux tiers à 45 mois. Ces données sont corrélées à la résolution spatiale mesurée avec les cartes d'acuité qui suit la même progression [1]. L'acuité morphoscopique est obtenue plus tardivement et reste toujours inférieure à la résolution spatiale (fig. 3-2). Vers 5 ans, l'enfant atteint 10/10 morphoscopique et 12/10 vers 8 à 9 ans.



Fig. 3-1 Imitation néonatale.



Naissance	1/20
3 mois	1/10
6 mois	2/10
9 mois	3/10
12 mois	4/10

Fig. 3-2 Les cartes d'acuité et la résolution spatiale au cours de la première année. (Vital-Durand, 1992.)

## ■ Pigmentation

À la naissance, la densité pigmentaire des mélanocytes est déjà visible dans l'iris dont la couleur dépend du patrimoine génétique. Sa teinte définitive sera connue vers 6 mois. Mais la couche pigmentaire est encore très pâle, presque transparente et, comme les axones des cellules ganglionnaires ne sont pas encore myélinisés, la papille est très peu réfringente. Ces éléments expliquent la photophobie du nourrisson.

## ■ Le nourrisson louche-t-il ?

Non, mais il ne fixe correctement que s'il est bien éveillé, c'est-à-dire quelques heures par jour. Des déviations sont donc observées de manière physiologique jusqu'à 4 mois de vie chez l'enfant né à terme. À 3 mois, cet élément s'estompe, mais la fixation binoculaire ne devient précise que vers 7 à 8 mois [2]. Évidemment, une déviation constante justifie une consultation. Le soupçon de strabisme convergent est souvent suscité par l'épicanthus, présent chez près d'un tiers des enfants. Il s'atténue avec la croissance du nez, mais c'est un motif fréquent de consultation en ophtalmopédiatrie, une motivation parentale justifiée pour une visite que l'orthoptiste devrait gérer aisément.

## ■ Puissance réfractive

L'enfant naît hypermétrope de 2 dioptries. Compte tenu de la faible acuité, cela ne constitue pas une gêne fonctionnelle. Normalement, l'emmétropisation accompagne la croissance du bulbe oculaire pour se terminer vers 7 ans [3]. Cependant, on observe de 6 à 14 % d'hypermétropies excessives ( $\geq 3$  dioptries) et un peu moins de 1 % de myopies ( $\geq 1$  dioptrie). Ces amétropies ne donnent pas de signes avant des années. Les amétropies fortes peuvent être responsables de strabismes ou d'amblyopie, ce qui justifie un examen systématique de la réfraction lors des consultations, en cas de facteurs de risque (prématurité, faible poids de naissance, antécédents familiaux d'amétropie ou strabisme, troubles neurologiques, craniosténoses, etc.).

## ■ Accommodation

Comme l'acuité du nourrisson est faible, restreinte par la distance qui sépare les cônes fovéaux, l'accommodation n'est jamais un facteur limitant de l'acuité visuelle. La preuve en est que les valeurs d'acuité angulaire mesurées restent les mêmes que le stimulus soit présenté à 30 cm de distance ou à 6 mètres [4]. On peut montrer que, dès 2 mois, les nourrissons sont capables d'épisodes d'accommodation parfaite mais labile et inconstante. Si, dans les meilleures conditions, l'enfant peut manifester une accommodation de type adulte vers 4 mois, c'est seulement vers la fin de la première année que l'accommodation est précise et constante [3]. Si le nourrisson peut percevoir des objets éloignés, il manifeste une préférence forte pour les stimuli suffisamment saillants situés dans son espace de préhension. Vers 3 ans, la puissance accom-

modative atteint plusieurs dizaines de dioptries et commence à décroître avant même l'adolescence.

## ■ Stéréoscopie

La possibilité de percevoir une image en relief sur la base de la disparité des deux images rétiniennes a été étudiée avec trois méthodes en parallèle : le regard préférentiel, la poursuite de *randots* (*random dot stereograms* ou stéréogrammes de points aléatoires) et les potentiels évoqués. Les résultats indiquent que le nombre d'enfants indemnes de pathologies capables de percevoir l'image en relief augmente significativement autour du 4<sup>e</sup> mois pour atteindre 100 % vers le 7<sup>e</sup> mois [5, 6]. Après son apparition vers le 4<sup>e</sup> mois, la stéréoscopie atteint rapidement les valeurs adultes au cours de la première année.

## ■ Oculomotricité

L'oculomotricité évolue avec la fovéation et se décompose en fixation, saccades, poursuite lisse, vergence et nystagmus optocinétique.

### ■ FIXATION

La fixation est obtenue à la naissance si le nouveau-né est placé en éclairage mésopique bas. L'instabilité précoce de la fixation est probablement la conséquence du faible niveau d'acuité centrale car elle se stabilise au cours des premières semaines pour devenir stable, précise et soutenue vers le 2<sup>e</sup> mois.

### ■ SACCADÉS

Des éléments de saccades peuvent être obtenus dès la naissance en réponse à un déplacement lent du stimulus [7]. Les enregistrements sont réalisés par une technique de réflexion d'un signal infrarouge sur le limbe de l'iris. Cette technique montre un développement rapide de la précision des saccades [8], qui deviennent comparables à celles de l'adulte entre 4 et 7 mois dans les meilleurs des cas [9]. Le nombre de saccades réalisées pour effectuer un déplacement de grande amplitude se réduit progressivement. L'accélération, la précision et la vitesse des saccades augmentent jusque vers 7 à 10 ans et, inversement, leur latence diminue [10].

### ■ POURSUITE LISSE

Cette capacité de déplacer le regard de façon continue, sans rattrapage saccadique, requiert la maturation du cortex pariétal et la vision binoculaire [11]. Elle reste donc déficiente chez l'enfant atteint d'un strabisme précoce. Des éléments de poursuite lisse sont observables à quelques semaines, mais une poursuite soutenue n'est observée que vers le 5<sup>e</sup> mois, et constitue un bon indice de maturation de la fonction binoculaire et de la maturation corticale.

### ■ VERGENCES

La vergence accommodative est obtenue vers 2 mois [12] et la vergence fusionnelle vers 4 mois [2].

## ■ NYSTAGMUS OPTOCINÉTIQUE

Le nystagmus optocinétique est une réponse oculomotrice alternant poursuite du stimulus et retour saccadique déclenchée par le déplacement continu de la scène. Il est mesuré en utilisant un réseau ou une constellation de motifs contrastés. En condition binoculaire, le nystagmus est observé dès les premières semaines, pourvu que la vélocité soit adaptée, inférieure à 10 degrés par seconde. C'est un test intéressant de la sensibilité au mouvement dans les cas de suspicion de malvoyance.

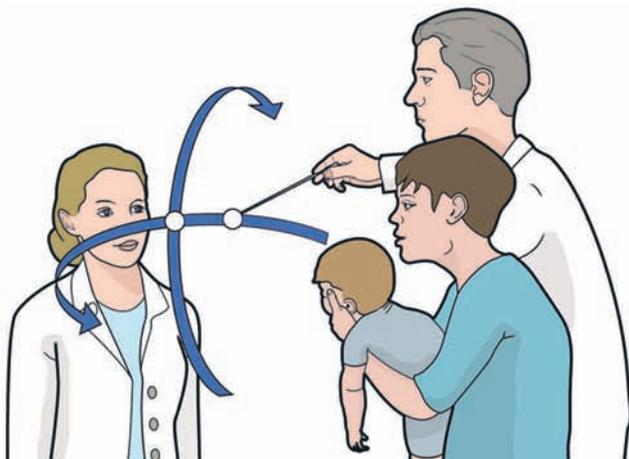
En condition monoculaire, seule la réponse au stimulus se déplaçant dans la direction temporo-nasale est présente dès la naissance. La réponse à la direction naso-temporale apparaît vers le 4<sup>e</sup> mois [13, 14] et devient symétrique à la réponse temporo-nasale au-delà d'un an. La persistance d'une réponse asymétrique est un indice de strabisme précoce (fig. 3-3).

## ■ Champ visuel

Le champ visuel est mesuré par confrontation. Un observateur attire l'attention du nourrisson sur son visage et un aide introduit très lentement la cible à partir du dos de l'enfant. L'observateur évalue l'angle à partir duquel la cible déclenche la capture visuelle [15]. Le champ visuel du bébé de 2 ou 3 mois est très petit, mais il s'élargit très vite, de sorte qu'à un an le champ visuel est presque complet (fig. 3-4).



**Fig. 3-3** Le cylindre optocinétique. L'enfant est testé en condition monoculaire.



**Fig. 3-4** a, b. Le champ visuel du nourrisson de 1 mois à l'âge adulte.

## ■ Vision des couleurs

La sensibilité chromatique peut être étudiée à l'aide de potentiels évoqués ou par la méthode du regard préférentiel. Elle dépend de la maturation des trois types de cônes L, M, S, abusivement dénommés respectivement rouge, vert et bleu. Les potentiels évoqués révèlent une réponse spécifique des cônes S sensibles aux courtes longueurs d'onde dès la fin du 2<sup>e</sup> mois. Cette réponse est bientôt suivie de celle des deux autres types de cônes, L et M.

La méthode du regard préférentiel utilise un stimulus constitué de deux zones carrées de même luminance moyenne dont les éléments varient en luminance de façon aléatoire autour d'une valeur moyenne. L'enfant préfère regarder le stimulus comportant une composante chromatique dès le 3<sup>e</sup> mois sans préférence pour un des axes protan, deutan et tritan du triangle des couleurs de la CIE (Commission internationale de l'éclairage) [16].

Mais il n'est pas certain que les enfants utilisent leurs capacités de vision chromatique avant l'âge de 6 ou 7 mois.

La sensibilité adulte n'est pas atteinte avant l'adolescence.

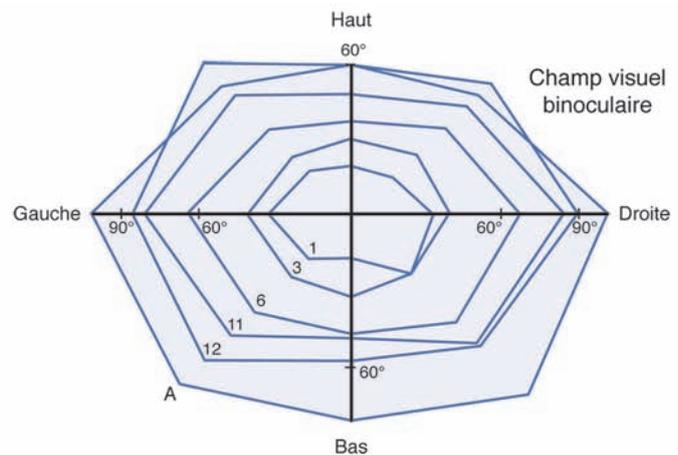
## ■ Sensibilité au mouvement

La sensibilité au mouvement est relativement indépendante de l'acuité visuelle et joue un rôle dans le contrôle de la station debout et la marche.

Le nouveau-né suit des yeux et de la tête une cible bien visible déplacée très lentement dans la gamme 2 à 5 degrés/seconde (fig. 3-5). La gamme de sensibilité s'élargit progressivement aussi bien vers les vélocités inférieures que supérieures. Vers 6 mois, la sensibilité est maximale vers 15 degrés par seconde (deg/s) et atteindra 100 deg/s vers 5 ans [11]. L'adulte suit des yeux jusque vers 400 deg/s et, après entraînement, peut atteindre 700 deg/s.

## ■ Sensibilité au contraste

La sensibilité au contraste a été étudiée par la méthode des potentiels évoqués visuels et confirmée par la technique du regard pré-



a | b



**Fig. 3-5** Le damier et l'œil-de-bœuf utilisés pour évaluer la sensibilité au mouvement.

férentiel [13]. L'enfant de 5 semaines ne perçoit pas les contrastes inférieurs à 20 %. Cette sensibilité s'améliore rapidement au cours des premières années et atteint le niveau adulte, soit 0,4 %, après 7 ans [17]. La faible sensibilité au contraste ne constitue pas une limitation fonctionnelle significative chez l'enfant car il n'est pas amené à discriminer des objets très pâles.

## Conclusion

C'est au cours de la première année que se mettent en place la plupart des composantes de la fonction visuelle. Cette maturation se manifeste par l'apparition du sourire social, une étape fondamentale au 2<sup>e</sup> mois, le raffinement de la fixation et de l'exploration oculaire, presque adultes vers 7 mois, la conquête du monde extérieur au 4<sup>e</sup> mois avec la maîtrise visuelle de la préhension. À la fin de la première année, la participation visuelle au contrôle postural va permettre la marche ; d'où l'importance de surveiller le bon développement de ces composantes pour pallier les déficits éventuels (encadré 3-1<sup>1</sup>).

### BIBLIOGRAPHIE<sup>2</sup>

- [1] Vital-Durand F. Acuity card procedures and the linearity of grating resolution development during the first year of human infants. *Behav Brain Res* 1992 ; 49(1) : 99-106.
- [2] Slater AM, Findlay JM. Binocular fixation in the newborn baby. *J Exp Child Psychol* 1975 ; 20(2) : 248-73.
- [3] Howland HC. Early refractive development. In : Simons K (Ed). *Early visual development. Normal and abnormal*. New York : Oxford University Press ; 1993. p. 5-13.
- [4] Cornell EH, McDonnell PM. Infants' acuity at twenty feet. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1986 ; 27(9) : 1417-20.
- [5] Held R, Birch E, Gwiazda J. Stereoacuity of human infants. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1980 ; 77(9) : 5572-4.
- [6] Teller DY. Scotopic vision, color vision, and stereopsis in infants. *Curr Eye Res* 1982-1983 ; 2(3) : 199-210. Review.
- [7] Buquet C, Desmidt A, Charlier J, Querleu D. [Evaluation of spatial discrimination performances of newborn infants with the visual pursuit of structured stimuli]. *C R Acad Sci III* 1992 ; 314(3) : 133-40.
- [8] Hainline L, Riddell PM. Binocular alignment and vergence in early infancy. *Vision Res* 1995 ; 35(23-24) : 3229-36.

<sup>1</sup> Je remercie le Dr Sophie Boucher pour la lecture efficace de cette contribution.

<sup>2</sup> La grande époque de l'exploration de la vision du nourrisson et de l'enfant s'est épuisée à la fin des années 1980 au profit du développement cognitif, ce qui explique cette bibliographie. Le gros ouvrage collectif de C. Kovarski [18] rassemble les données les plus récentes.

### Encadré 3-1

#### Points clés – acquisition de la vision chez l'enfant

- Nouveau-né
  - ± Examen sous faible éclairage
  - ± Capacité d'imitation
  - ± Acuité 1/20
  - ± Nystagmus optocinétique binoculaire
- 8 jours
  - ± Reconnaissance du visage de la mère
- 2 mois
  - ± Fixation stable
  - ± Vergence accommodative
  - ± Sourire social
  - ± Nystagmus optocinétique monoculaire temporonasal
- 4 mois
  - ± Vergence fusionnelle
  - ± Nystagmus optocinétique monoculaire nasotemporal
  - ± Maîtrise visuelle de la préhension
- 5 mois
  - ± Capacité de poursuite lisse soutenue
- 6 mois
  - ± Acuité 2/10
- 7 mois
  - ± Vérification de la perception du relief
  - ± Raffinement de la fixation et de l'exploration oculaires
- 1 an
  - ± Champ visuel complet
  - ± Acuité 4/10
  - ± Participation visuelle au contrôle postural
- Adolescence
  - ± Fin du développement de l'acuité, de la sensibilité au contraste et du sens chromatique

[9] Harris CM, Jacobs M, Shawkat F, et al. The development of saccadic accuracy in the first seven months. *Clin Vis Sci* 1993 ; 8 : 85-96.

[10] Yang Q, Bucci MP, Kapoula Z. The latency of saccades, vergence, and combined eye movements in children and in adults. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002 ; 43(9) : 2939-49.

[11] Wattam-Bell JRB. Development of visual motion processing. In : Vital-Durand F, Atkinson J, Braddick OJ (Eds). *Infant vision*. Oxford : Oxford University Press ; 1996. p. 79-94.

[12] Fox R, Aslin RN, Shea SL, Dumais ST. Stereopsis in human infants. *Science* 1980 ; 207(4428) : 323-4.

- [13] Atkinson J, Braddick O, Moar K. Contrast sensitivity of the human infant for moving and static patterns. *Vision Res* 1977 ; 17(9) : 1045-47.
- [14] Naegel JR, Held R. The postnatal development of monocular optokinetic nystagmus in infants. *Vision Res* 1982 ; 22(3) : 341-6.
- [15] Mohn G, Van Hof-Van Duin J. Development of the binocular and monocular visual fields in infants during the first year of life. *Clin Vis Sci* 1986 ; 1 : 51-64.

- [16] Knoblauch K, Vital-Durand F, Barbur JL. Variation of chromatic sensitivity across the life span. *Vision Res* 2001 ; 41(1) : 23-36.
- [17] Ellemberg D, Lewis TL, Liu CH, Maurer D. Development of spatial and temporal vision during childhood. *Vision Res* 1999 ; 39(14) : 2325-33.
- [18] Kovarski C (Ed). *Les anomalies de la vision chez l'enfant et l'adolescent*. Cachan : Lavoisier ; 2014.

## 2 ± VIEILLISSEMENT NATUREL DES FONCTIONS VISUELLES

K. LAGRENÉ, A. ARLEO

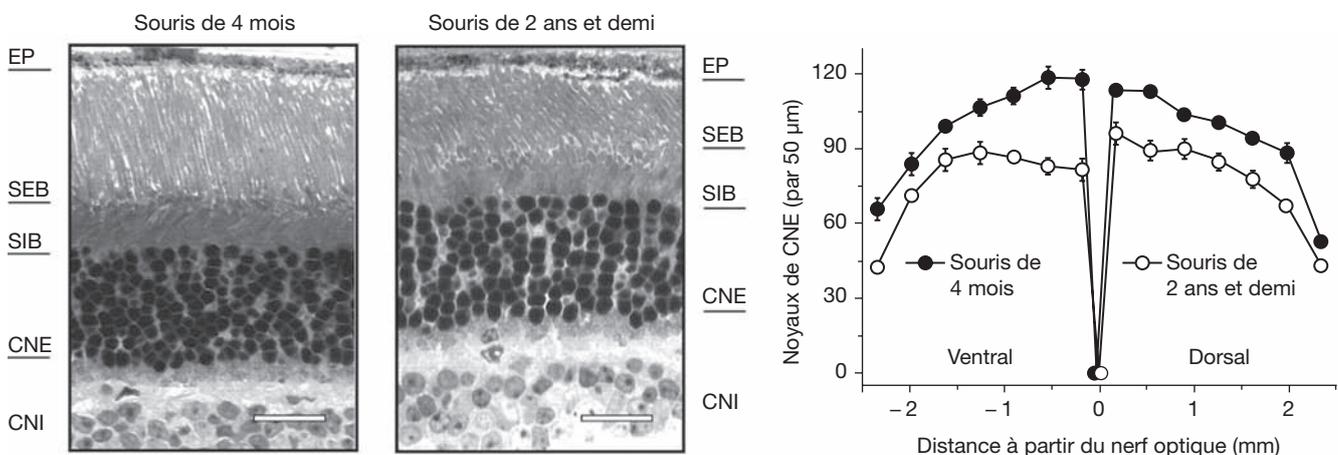
### Vieillessement visuel naturel : de l'œil au cerveau

Le vieillissement naturel affecte progressivement tous les niveaux du traitement visuel : de l'optique de l'œil aux processus rétinien de transduction du signal lumineux en activité neuronale, jusqu'aux différentes étapes du traitement perceptif réalisées par les aires visuelles sous-corticales et corticales [1]. Depuis 25 ans, la recherche sur le vieillissement visuel s'est intensifiée afin de mieux comprendre les mécanismes physiologiques et pathogéniques sous-tendant les altérations des fonctions visuelles. Ces études ont également permis de mieux identifier (et départager) les facteurs optiques et neurosensoriels à l'origine de ces altérations [2].

Les propriétés optiques de l'œil changent au cours du vieillissement, engendrant une réduction de l'illumination rétinienne (due

à l'augmentation de la densité du cristallin et au myosis pupillaire), une augmentation de la diffusion de la lumière intraoculaire et une augmentation des aberrations optiques. Il a été montré que les changements au niveau des caractéristiques optiques de l'œil contribuent significativement aux altérations de certaines fonctions visuelles avec l'âge (par exemple perte de sensibilité au contraste) [1]. Toutefois, de nombreuses études ont mis en évidence le rôle fondamental des modifications des facteurs neurosensoriels dans le processus de vieillissement des fonctions visuelles [2].

Au niveau rétinien, le nombre de photorécepteurs, essentiellement les bâtonnets, et celui des cellules ganglionnaires diminuent avec l'âge, majoritairement dans la région maculaire (fig. 3-6) [3]. Les propriétés spatiales et temporelles des photorécepteurs et des cellules ganglionnaires changent [2] (par exemple la taille des champs récepteurs des cellules ganglionnaires augmente). Le couple épithélium pigmentaire (EP) et membrane de Bruch change également. En particulier, l'accumulation de lipofuscine semble jouer un rôle dans le dysfonctionnement de l'EP et conduire à la perte des photorécepteurs [5]. Au niveau des aires corticales, si les



**Fig. 3-6** Diminution du nombre de photorécepteurs (bâtonnets) avec l'âge.

Analyse de la morphologie rétinienne et de la densité des noyaux des photorécepteurs chez des souris âgées de 4 mois et de 2,5 ans. a. Micrographie en lumière d'une section de rétine (région dorsale à 0,18 mm de la tête du nerf optique). EP : épithélium pigmentaire ; SEB : segment externe des bâtonnets ; SIB : segment interne des bâtonnets ; CNE : couche nucléaire externe ; CNI : couche nucléaire interne. Échelle = 20 µm. b. Densité des noyaux des photorécepteurs en 14 différents emplacements couvrant toute la rétine. Les données sont exprimées en moyenne ± l'écart type de la moyenne (par emplacement). Toutes les *p-values* sont < 0,001. (D'après [4].)

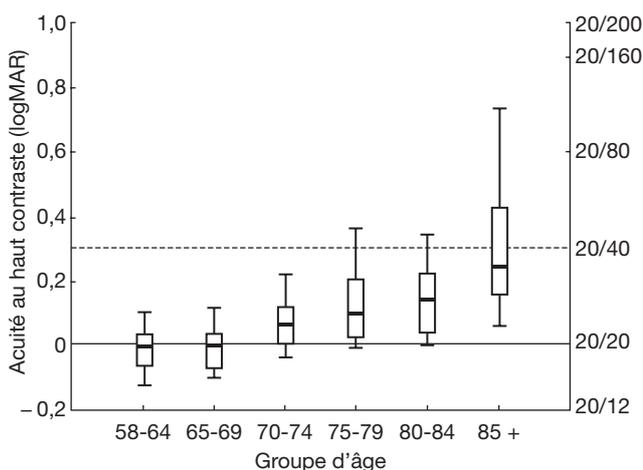
a | b

mécanismes de neurogenèse permettent de maintenir le nombre de neurones tout au long de la vie [6], les propriétés des circuits neuronaux changent avec l'âge : le nombre de connexions synaptiques a tendance à décroître [7] ; la distribution spatiale des neurones corticaux et la structure des arbres dendritiques sont modifiées [8] ; la démyélinisation réduit la vitesse des connexions à longue portée [9] (la latence des réponses neuronales des aires visuelles V1, V2, etc. augmente avec l'âge [10]). Enfin, au niveau des propriétés électriques des neurones, seul le mécanisme d'après-hyperpolarisation, lié à la concentration de  $Ca^{2+}$  [11], semble être affecté par le vieillissement. Cette concentration joue un rôle important dans les processus de plasticité synaptique, eux aussi affectés par l'âge.

## Impact du vieillissement naturel sur les fonctions visuelles

### ■ ACUITÉ VISUELLE

L'acuité visuelle (AV) est la capacité de discriminer les détails fins d'un objet à 100 % de contraste. Stable jusqu'à environ 43 ans, l'AV diminue d'environ 0,3 LogMAR de 44 à 80 ans [12]. Cette diminution, non linéaire, s'accroît après 70 ans (fig. 3-7) [13]. En moyenne, jusqu'à 82 à 88 ans, les sujets âgés maintiennent une AV supérieure ou égale à 0,3 LogMAR. Toutefois, les études diffèrent dans la méthodologie et les modèles utilisés. Les facteurs optiques n'expliquent qu'en partie la perte d'AV avec l'âge. Celle-ci pourrait également être due à des changements rétinien et cérébraux [12].



**Fig. 3-7** Diminution de l'acuité visuelle (AV) avec l'âge.

Meilleure AV corrigée mesurée en binoculaire à 100 % de contraste. Les axes des ordonnées sont exprimés en LogMAR à gauche et en équivalent Snellen à droite. L'AV a été mesurée avec l'équipement optique habituel de chaque participant. Les participants ont été regroupés en fonction de leur âge en 6 groupes (axe des abscisses). Pour chaque groupe sont représentés la moyenne (trait plein), les 25<sup>e</sup> et 75<sup>e</sup> percentiles (boîte), et les 10<sup>e</sup> et 90<sup>e</sup> percentiles (trait fins). La ligne continue horizontale correspond à une AV considérée comme normale (20/20 ou 0,0 LogMAR) et la ligne en pointillée correspond à une AV divisée par un facteur 2 (20/40 ou 0,3 LogMAR). (D'après [13].)

### ■ SENSIBILITÉ AU CONTRASTE

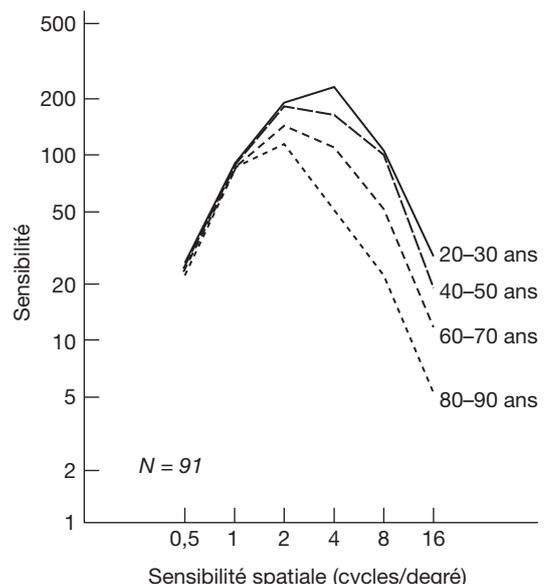
La sensibilité au contraste est un élément fondamental de la vision des motifs et fait référence à la capacité de discriminer des variations de luminance dans une image.

#### CONDITION PHOTOPIQUE

Le vieillissement induit une perte de sensibilité spatiale au contraste en condition photopique, plus particulièrement pour les hautes fréquences spatiales (jusqu'à 16 cycles/deg) (fig. 3-8) [14]. La sensibilité aux basses fréquences spatiales (inférieures à 2 cycles/deg) n'est pas affectée pour des stimuli présentés à basses fréquences temporelles [2], mais est réduite lors de modulations temporelles rapides [1]. La différence entre le seuil de sensibilité au contraste chez les sujets jeunes (20 ans) et les sujets âgés (70 ans) varie de 0,2 à 0,57 unité logarithmique (à environ 8 cycles/deg). La différence entre les études pourrait s'expliquer par la grande variabilité dans les critères d'inclusion des sujets [1]. La contribution optique (par exemple la présence de cataracte) serait prépondérante dans la perte de sensibilité au contraste en condition photopique. Des études suggèrent toutefois que les altérations neurales, telles que la perte de densité des cellules ganglionnaires [3] et les changements des propriétés des neurones du cortex visuel [10], jouent un rôle, en particulier aux hautes fréquences spatiales [1].

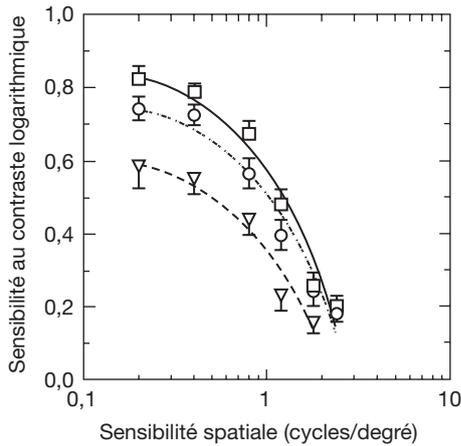
#### CONDITIONS MÉSOPIQUE ET SCOTOPIQUE

La perte de sensibilité au contraste se majore en conditions méso-pique ou scotopique et celle-ci est plus sévère à basses fréquences spatiales (fig. 3-9) [15]. Le déficit chez le sujet âgé est trois fois supérieur à celui d'un sujet jeune. Dans ces conditions, l'impact des facteurs neurosensoriels semble être prédominant. Des études suggèrent que les modifications liées à l'âge au niveau du traitement réalisé au sein de la rétine [3] ne permettent pas d'expliquer la perte de sensibilité [1], et suggèrent que cette perte pourrait être due à des modifications synaptiques aux différents niveaux de

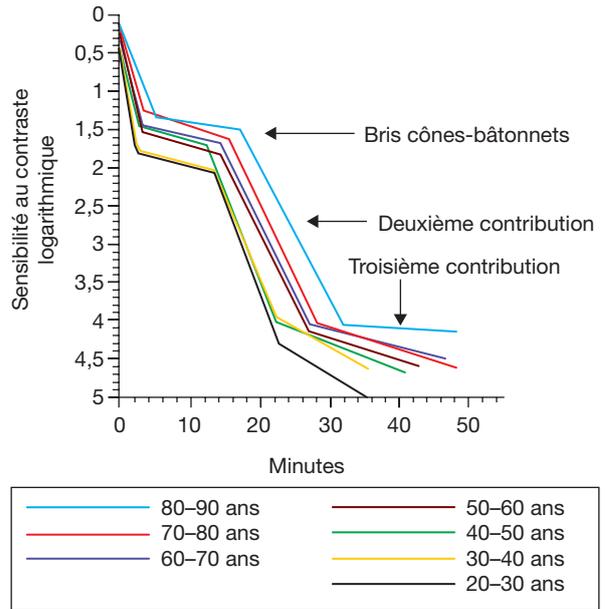


**Fig. 3-8** Perte de sensibilité spatiale au contraste en condition photopique en fonction de l'âge.

Sensibilité au contraste en fonction de la fréquence spatiale (en cycles/deg) pour différents groupes d'âge. (D'après [14].)



**Fig. 3-9** Perte de sensibilité spatiale au contraste en condition scotopique en fonction de l'âge. Moyenne de la sensibilité spatiale au contraste pour trois groupes d'âge. Les carrés correspondent au groupe de sujets dont l'âge est compris entre 20 et 40 ans, les cercles à celui dont l'âge est compris entre 41 et 60 ans, et les triangles à celui dont l'âge est compris entre 61 et 88 ans. La perte de sensibilité à basses fréquences spatiales avec l'âge est significative et ne peut être attribuée aux contributions optiques, suggérant une origine neurale. (D'après [15].)



**Fig. 3-10** Adaptation de la sensibilité à l'obscurité en fonction de l'âge. Courbes d'adaptation à l'obscurité en fonction de l'âge. Les flèches indiquent le bris cônes-bâtonnets, la deuxième et la troisième contributions des bâtonnets à l'adaptation à l'obscurité. Les tracés sont décalés vers la droite avec l'âge, indiquant un ralentissement dans la cinétique d'adaptation à l'obscurité au cours du vieillissement. (D'après [16].)

la voie visuelle [15]. Les mécanismes rétiens et corticaux restent à élucider pour déterminer si la perte de sensibilité pourrait être réversible.

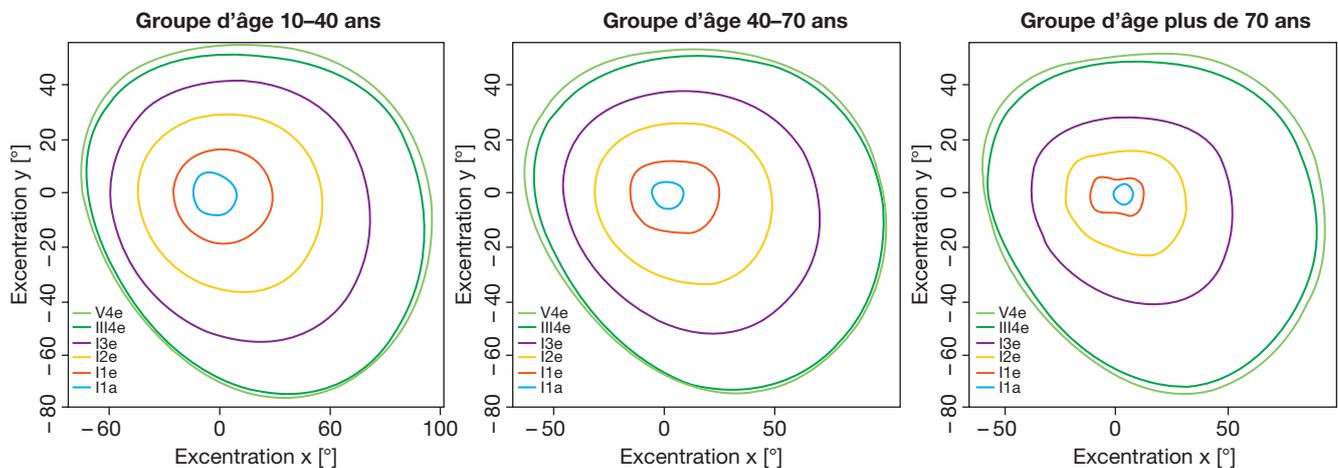
### ■ ADAPTATION À L'OBSCURITÉ

La sensibilité lumineuse en condition scotopique diminue avec l'âge, se traduisant par un allongement du temps d'adaptation à l'obscurité (fig. 3-10) [16]. La diminution du nombre de bâtonnets n'interviendrait pas dans l'allongement de la cinétique d'adaptation à l'obscurité [16]. Celui-ci pourrait s'expliquer par un allongement de la durée du cycle visuel et, en particulier, par un ralentissement de la dégradation de la rhodopsine [17] qui est étroitement lié au fonctionnement du complexe membrane de Bruch/EP. Les modifications liées à l'âge de ce complexe peuvent

perturber les échanges métaboliques et conduire à une dispersion de la vitamine A [18]. Or, de récents travaux montrent que l'apport de vitamine A améliore la sensibilité de récupération à l'obscurité [19].

### ■ CHAMP VISUEL

Le champ visuel (CV) présente avec l'âge un rétrécissement progressif concentrique des isoptères, plus marqué dans la région temporale que dans la région nasale (fig. 3-11) [20]. La sensibilité différentielle, stable jusqu'à 40 ans, décroît ensuite rapidement et



**Fig. 3-11** Rétrécissement progressif concentrique des isoptères du champ visuel en fonction de l'âge. Moyenne des isoptères obtenus au périmètre semi-automatique (Octopus® 900) pour trois groupes d'âge compris entre 10 à 40 ans, entre 40 et 70 et au-delà de 70 ans. Le rétrécissement lié à l'âge est négligeable pour les stimuli lumineux larges et intenses, mais peut aller jusqu'à 15° au 1/3<sup>e</sup> et pour les stimuli plus fins et moins lumineux. (D'après [20].)

présente une plus grande variabilité [21]. La sensibilité différentielle est réduite avec des cibles bleues et vertes par rapport aux cibles rouges ou blanches [22]. La perte de sensibilité avec l'âge s'explique en partie par des facteurs optiques, mais serait principalement liée à la perte des cellules ganglionnaires de la rétine. La relation entre la perte des cellules ganglionnaires et les déficits du CV a largement été étudiée dans le cas du glaucome [23]. La perte de sensibilité du CV affecte la mobilité et majore le risque de chute [24].

### ■ PERCEPTION DU MOUVEMENT

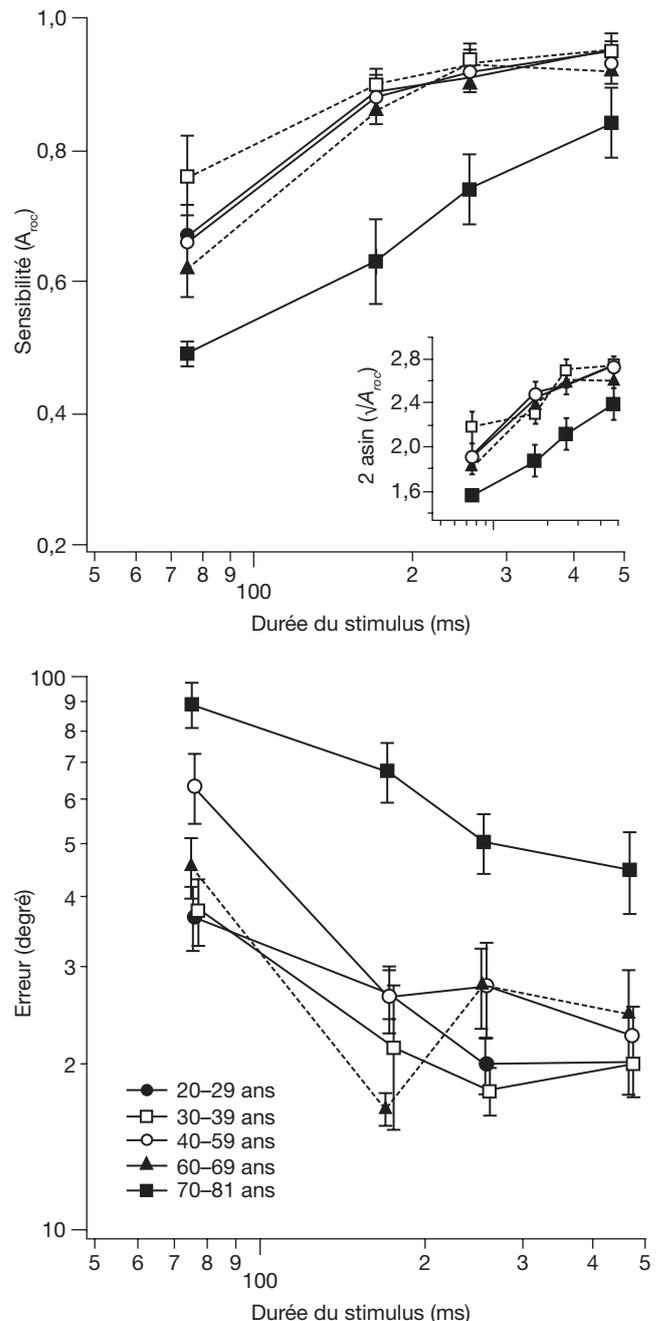
La perception du mouvement est perturbée chez les sujets âgés qui présentent une élévation des seuils de détection et de discrimination des directions et changements de vitesse de stimuli visuels (fig. 3-12) [25]. Ces déficits apparaîtraient après 70 ans [25] et seraient plus importants dans le CV central [22]. L'allongement du temps d'observation permettrait de compenser en partie le déficit de perception du mouvement [25]. Des travaux chez le singe âgé ont montré que la perte de sélectivité directionnelle des neurones du cortex visuel primaire V1 pouvait être restaurée à l'aide d'agonistes de neurotransmetteurs GABA [26]. Ces résultats suggèrent que la perte de sélectivité serait due à une perte d'inhibition au niveau du cortex visuel et que celle-ci pourrait être réversible [26].

## Vieillesse du traitement visuel et apprentissage perceptif

Le traitement visuel requiert l'intégration d'informations spatiales et temporelles. En effet, le monde visuel est organisé de façon hiérarchique, la perception étant élaborée d'une part grâce à l'intégration spatiale de petits éléments contenus dans une scène visuelle, et d'autre part grâce à l'intégration temporelle d'éléments à différents intervalles de temps. Les mouvements oculaires jouent un rôle essentiel à la fois pour explorer l'environnement et suivre des cibles en mouvement [27]. La dynamique oculomotrice est aussi fondamentale pour élaborer la perception visuelle lors de la fixation car elle permet la mise en place d'une représentation spatiotemporelle de l'objet fixé [27]. Néanmoins, les effets de vieillissement sur les signatures oculomotrices restent méconnus et font l'objet d'études en cours.

L'intégration multi-échelle réalisée par le système visuel combine des éléments sensoriels de bas niveau pour élaborer des perceptions de formes en 2D, de la profondeur, de scènes visuelles ou l'analyse du flux optique afin de se déplacer et d'éviter les collisions. L'altération de ces processus d'intégration au cours du vieillissement fait l'objet de nombreuses études. La vitesse de traitement de l'information visuelle diminue avec l'âge, notamment lors de tâches attentionnelles ou en présence de distracteurs [28]. Les modifications des traitements perceptifs traduisent des changements au niveau des régions corticales telles que V3A, MT+, LO ou des aires visuelles supérieures [2].

L'entraînement perceptif est un outil prometteur pour ralentir les altérations fonctionnelles induites par le vieillissement naturel du système visuel. En effet, des études ont montré que l'apprentissage perceptif permet d'augmenter la vitesse de traitement de l'information visuelle [28] et d'améliorer de façon significative les



**Fig. 3-12** Perception du mouvement en fonction de l'âge.

a. La sensibilité au mouvement pour différents groupes d'âge en fonction de la durée du stimulus. La sensibilité au mouvement est exprimée en tant que l'aire sous la courbe ROC ( $A_{ROC}$ ). L'insert présente les données après une transformation trigonométrique (arc sinus). Les adultes de 70 ans et plus présentent un abaissement significatif de la sensibilité au mouvement. b. L'amplitude de l'erreur lors du jugement de la direction du mouvement (sur les essais où le mouvement a été détecté) pour différents groupes d'âge en fonction de la durée de stimulation. Les sujets de 70 ans et plus présentent une plus grande amplitude d'erreur dans leur jugement de la direction du mouvement. (D'après [25].)

a |  
b |

fonctions visuelles [29]. Ces travaux attestent d'un haut niveau de plasticité du système visuel et, de manière plus générale, soulignent la propriété fondamentale du système nerveux central qui consiste à se réorganiser et s'adapter par lui-même. De plus amples études sur le maintien des fonctions visuelles grâce à l'ap-

prentissage perceptif pourraient apporter des éléments de compréhension supplémentaires sur l'adaptation et la plasticité cérébrale au cours du vieillissement.

## Conclusion

Le vieillissement naturel modifie progressivement les aspects neurophysiologiques, perceptifs et cognitifs de la vision. Ces modifications ont un impact significatif sur la qualité de vie et l'autonomie des personnes âgées [30]. L'enjeu est majeur étant donné la nécessité de mieux comprendre et anticiper l'impact socio-économique et de santé publique lié au vieillissement de la population mondiale. Par conséquent, une meilleure compréhension de la nature multifactorielle du vieillissement visuel naturel et la prise en compte des différences à l'échelle individuelle sont désormais nécessaires. L'objectif est d'identifier des marqueurs génétiques et/ou fonctionnels pouvant aider à prévenir, réduire, ou limiter les facteurs de risque et préserver la vision jusqu'à des âges avancés.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Owsley C. Aging and vision. *Vision Res* 2011 ; 51(13) : 1610-22.
- [2] Andersen GJ. Aging and vision : changes in function and performance from optics to perception. *Wiley Interdiscip Rev Cogn Sci* 2012 ; 3(3) : 403-10.
- [3] Eliasieh K, Liets LC, Chalupa LM. Cellular reorganization in the human retina during normal aging. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007 ; 48(6) : 2824-30.
- [4] Kolesnikov AV, Fan J, Crouch RK, et al. Age-related deterioration of rod vision in mice. *J Neurosci* 2010 ; 30(33) : 11222-31.
- [5] Marshall J. The ageing retina : physiology or pathology. *Eye (Lond)* 1987 ; 1(2) : 282-95.
- [6] Lehmann K, Steinecke A, Bolz J. GABA through the ages : regulation of cortical function and plasticity by inhibitory interneurons. *Neural Plast* 2012 ; 2012 : 892784.
- [7] Petralia RS, Mattson MP, Yao PJ. Communication breakdown : the impact of ageing on synapse structure. *Ageing Res Rev* 2014 ; 14 : 31-42.
- [8] Luebke JI, Medalla M, Amatrudo JM, et al. Age-related changes to layer 3 pyramidal cells in the rhesus monkey visual cortex. *Cereb Cortex* 2015 ; 25(6) : 1454-68.
- [9] Xi MC, Liu RH, Engelhardt JK, et al. Changes in the axonal conduction velocity of pyramidal tract neurons in the aged cat. *Neuroscience* 1999 ; 92(1) : 219-25.
- [10] Wang Y, Zhou Y, Ma Y, et al. Degradation of signal timing in cortical areas V1 and V2 of senescent monkeys. *Cereb Cortex* 2005 ; 15(4) : 403-8.
- [11] Barnes CA. Normal aging : regionally specific changes in hippocampal synaptic transmission. *Trends Neurosci* 1994 ; 17(1) : 13-8.
- [12] Sjöstrand J, Laatikainen L, Hirvelä H, et al. The decline in visual acuity in elderly people with healthy eyes or eyes with early age-related maculopathy in two Scandinavian population samples. *Acta Ophthalmol* 2011 ; 89 : 116-23.
- [13] Schneck ME, Haegerström-Portnoy G. Practical assessment of vision in the elderly. *Ophthalmol Clin North Am* 2003 ; 16(2) : 269-87.
- [14] Owsley C, Sekuler R, Siemsen D. Contrast sensitivity throughout adulthood. *Vision Res* 1983 ; 23(7) : 689-99.
- [15] Scheffrin BE, Tregear SJ, Harvey LO, et al. Senescent changes in scotopic contrast sensitivity. *Vision Res* 1999 ; 39(22) : 3728-36.
- [16] Jackson GR, Owsley C, McGwin G. Aging and dark adaptation. *Vision Res* 1999 ; 39(23) : 3975-82.
- [17] Lamb TD, Pugh EN. Dark adaptation and the retinoid cycle of vision. *Prog Retin Eye Res* 2004 ; 23(3) : 307-80.
- [18] Kemp CM, Jacobson SG, Faulkner DJ, et al. Visual function and rhodopsin levels in humans with vitamin A deficiency. *Exp Eye Res* 1988 ; 46(2) : 185-97.
- [19] Owsley C, McGwin G, Jackson GR, et al. Effect of short-term, high-dose retinol on dark adaptation in aging and early age-related maculopathy. *Investig Ophthalmol Vis Sci* 2006 ; 47(4) : 1310-8.
- [20] Grobber J, Dietzsch J, Johnson CA, et al. Normal values for the full visual field, corrected for age- and reaction time, using semiautomated kinetic testing on the octopus 900 perimeter. *Transl Vis Sci Technol* 2016 ; 5(2) : 2.
- [21] Spry PG, Johnson CA. Senescent changes of the normal visual field : an age-old problem. *Optom Vis Sci* 2001 ; 78(6) : 436-41.
- [22] Zhang C, Hua T, Li G, et al. Visual function declines during normal aging. *Curr Sci* 2008 ; 95(11) : 1544-50.
- [23] Harwerth RS, Quigley HA. Visual field defects and retinal ganglion cell losses in patients with glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2006 ; 124(6) : 853-9.
- [24] Freeman EE, Muñoz B, Rubin G, et al. Visual field loss increases the risk of falls in older adults : the Salisbury eye evaluation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007 ; 48(10) : 4445-50.
- [25] Bennett PJ, Sekuler R, Sekuler AB. The effects of aging on motion detection and direction identification. *Vision Res* 2007 ; 47(6) : 799-809.
- [26] Leventhal AG, Wang Y, Pu M, et al. GABA and its agonists improved visual cortical function in senescent monkeys. *Science* 2003 ; 300(5620) : 812-5.
- [27] Martinez-Conde S, Macknik SL, Hubel DH. The role of fixational eye movements in visual perception. *Nat Rev Neurosci* 2004 ; 5(3) : 229-40.
- [28] Ball K, Edwards JD, Ross LA. The impact of speed of processing training on cognitive and everyday functions. *J Gerontol B Psychol Sci Soc Sci* 2007 ; 62(Spec No 1) : 19-31.
- [29] DeLoss DJ, Watanabe T, Andersen GJ. Improving vision among older adults : behavioral training to improve sight. *Psychol Sci* 2015 ; 26(4) : 456-66.
- [30] Swenor BK, Simonsick EM, Ferrucci L, et al. Visual impairment and incident mobility limitations : The health, aging and body composition study. *J Am Geriatr Soc* 2015 ; 63(1) : 46-54.



# Conséquences des déficiences visuelles

## 1 ± QUE VOIT MON PATIENT ?

P.-Y. ROBERT

Que voit mon patient ? Ou plutôt, que ne voit-il pas, ou que ne voit-il plus ?

L'imaginaire collectif ne conçoit souvent que la grossière alternative : on ne peut être qu'aveugle, ou voyant. La phrase « vous ne serez jamais aveugle », souvent prononcée dans les consultations de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), renvoie nos patients à cette alternative grossière. Pourtant, l'incompréhension par leurs proches de ce que peut voir un patient déficient visuel peut être dramatique : un porteur de canne blanche qui ouvre un livre est systématiquement pris pour un imposteur. Notre incapacité de décrire leur vision résiduelle entretient chez nos patients la *typhlophilie*, conviction selon laquelle seuls les déficients visuels peuvent comprendre la déficience visuelle.

### Déficience visuelle légère

Cette catégorie correspond à la catégorie 0 de l'OMS : acuité du meilleur  $\acute{u}$  il supérieure à 3/10.

« Les papillons ont disparu » : l'historien Jacques Semelin, aujourd'hui non voyant par rétinopathie pigmentaire, résume de cette phrase le moment où il a pris conscience que sa vue était en train de diminuer.

Les premiers signes de déficience visuelle, qui peuvent déjà représenter une gêne importante, sont liés à la perte de performances élevées de la perception visuelle (voir chap. 1.1) :

- ±trouble de la vision binoculaire : perte de la vision du relief, de l'évaluation des distances ;
- ±trouble de la perception du mouvement : incapacité de suivre une cible en mouvement rapide ;
- ±trouble des fréquences spatiales élevées : incapacité de lire les petits caractères.

### Déficience visuelle modérée à sévère

Il s'agit des catégories 1 et 2 de l'OMS : acuité du meilleur  $\acute{u}$  il entre 3/10 et 1/20.

#### ■ FRÉQUENCES SPATIALES

Expliquer la vision résiduelle est plus facile si l'on raisonne en fréquences spatiales plutôt qu'en acuité visuelle (qui renvoie à la seule vision centrale).

La perception des hautes fréquences spatiales permet l'accès au livre, au smartphone, à l'écran d'ordinateur, aux panneaux indicateurs ; les moyennes fréquences, la position des personnes dans la rue ou des meubles en intérieur ; les basses fréquences, la position des murs et des portes.

La perception fréquentielle diminue graduellement lors d'une opacification progressive des milieux transparents, mais également lors de l'extension progressive d'une lésion maculaire. Ainsi, ce qu'un patient est capable de voir dans votre cabinet peut être assez similaire, qu'il soit atteint de cataracte ou de DMLA (fig. 4-1).

#### ■ COMPLÉTION

Un scotome n'est perçu ni en blanc, ni en noir, ni en gris. Il est une zone de non-perception, traitée par l'appareil cognitif par le phénomène de « complétion » : le cerveau « complète » automatiquement l'information manquante en reconstruisant une image cohérente.

Ce phénomène peut être un gros inconvénient lors de la rééducation de la lecture. Il explique qu'un patient, même s'il n'est pas dans le déni de ses troubles visuels, est toujours incapable de décrire lui-même la forme et la localisation de ses scotomes (fig. 4-2 et 4-3).



**Fig. 4-1** Altération de l'analyse des fréquences spatiales.

L'opacification progressive des milieux transparents (cataracte) ou l'extension progressive d'une lésion maculaire (DMLA atrophique) entraîne une dégradation graduelle de l'analyse fréquentielle. L'angle minimal de résolution diminue, à la manière d'un effet de flou sur la scène visuelle. Ces images figurent le pouvoir de discrimination fréquentielle avec une perception conservée (LogMAR 0,0 [10/10]), une altération limitée aux fréquences élevées (LogMAR 0,3 [5/10]), une perception limitée aux fréquences moyennes (LogMAR 1,0 [1/10]) et une perception limitée aux basses fréquences (LogMAR 1,6 [1/40]), sur une scène d'intérieur (a), une scène d'extérieur (b) et un cabinet de consultation d'ophtalmologie (c).

a  
b  
c

## I Cécité légale

Il s'agit des catégories 3, 4 et 5 de l'OMS : acuité du meilleur ũ il inférieure à 1/20.

### ■ FAILLITE DE L'OUTIL DE PRÉHENSION VISUELLE

Lorsque la fonction visuelle est très dégradée, même avec conservation d'une certaine vision morphoscopique, l'utilisation de l'outil de préhension visuelle demande au patient un tel effort de concentration qu'il est virtuellement inutilisable. Méfions-nous ainsi de féliciter trop vite un patient en cécité légale sur ses performances dans les degrés les plus bas de l'échelle ETDRS (Early Treatment Diabetic Retinopathy Study).

La difficulté dans la cécité légale est de comprendre le moment où il faut arrêter la rééducation visuelle, et privilégier l'entraînement des sens compensatoires.

### ■ RÉACTIONS DU CORTEX OCCIPITAL NON STIMULÉ

Lorsque le cortex occipital cesse d'être stimulé, il génère des impressions visuelles (flashes lumineux, formes géométriques, figures en mouvement, ou scènes plus élaborées appartenant à la mémoire visuelle du patient). Ce phénomène (syndrome de Charles Bonnet) est présent constamment, à des degrés variables, et doit être renseigné systématiquement lors d'un examen d'un patient présentant une profonde déficience (voir chap. 11-6, paragraphe « Certificat ophtalmologique¼ »).

Enfin, les patients qui ont perdu la vue très tôt dans la vie ont la capacité de réinvestir leur cortex visuel par des stimulations des sens compensatoires, auditives ou tactiles : des études en IRM fonctionnelle ont montré ainsi que les stimulations digitotactiles du Braille étaient traitées par le cortex occipital. Ainsi, le patient braille « voit » avec les doigts (voir chap. 9-1).

## I Récits de vie

Nombre de patients déficients visuels ont témoigné par écrit, souvent avec talent, de leur vision résiduelle, de la perte progressive de leur fonction visuelle, et des interventions de leurs proches et des personnels médico-sociaux. Ces témoignages sont précieux pour comprendre la vision du monde avec une déficience visuelle. Les ouvrages suivants en sont quelques exemples (voir aussi [www.enfant-aveugle.com](http://www.enfant-aveugle.com)) :

± *Entreprendre avec sa différence*, par Jérôme Adam, chef d'entreprise (DFR, 2006)

± *À part la lumière du jour*, par Amadou Bagayogo et Idrissa Keita, musiciens maliens (Michel Lafon, 2008)

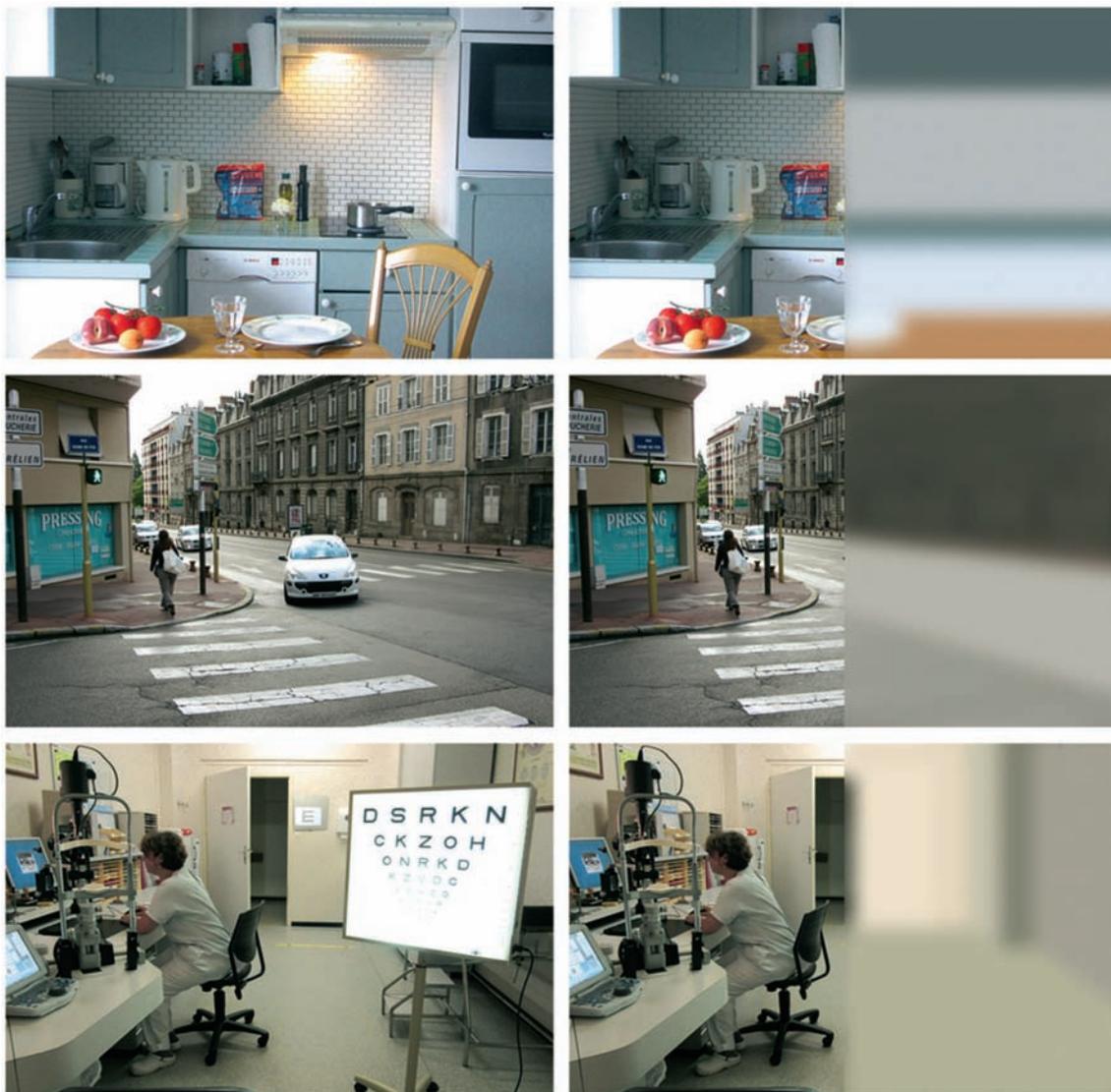
± *Voir Autrement*, par Philippe Balin, ingénieur et vice-président d'une grande entreprise (L'Harmattan, 2008)

± *Arthur de la nuit*, par Roger Bourgeon ; histoire d'un restaurateur de vieux chalets savoyards (Le Vieil Annecy, 1995)

± *Au-delà de ma nuit*, par Éric Brun-Sanglard, architecte d'intérieur de la jet-set américaine (Presses de la Renaissance, 2010)

± *À perte de vue*, par Aurélie Dauvin, professeure de français (Max Milo, 2007)

± *Voir Autrement*, par Robert Dupuis (Bardi, 2003)



**Fig. 4-2** Hémianopsie latérale homonyme droite.

Le patient n'a pas conscience de la localisation et de l'étendue de ses scotomes, et son système cognitif « complète » la scène pour la rendre réaliste. Il ne comprend pas qu'il ne voit pas le bord latéral de la table (a, scène d'intérieur), la voiture (b, scène d'extérieur), ni l'échelle ETDRS (c, cabinet de consultation d'ophtalmologie).

± *Et si le monde n'était que perception ?*, par Olga Faure-Olory, journaliste, interprète, fondatrice du journal *L'Aggrandi* (Transversales, 2008)

± *Le regard d'un non-voyant*, par Robert Geoffroy (Le Souffle d'Or, 1997)

± *Le chemin vers la nuit*, par John Hull (Robert Laffont, 1995)

± *Ombre et lumière. Jean Langlais (1907-1991)*, par Marie-Louise Jacquet-Langlais ; histoire de Jean Langlais, organiste et compositeur (Combre, 1995)

± *Tu vois ce que je veux dire*, par Cy Jung ; récit de vie avec l'albinisme et l'amblyopie (L'Harmattan, 2003)

± *Sourde, aveugle et muette*, par Hélène Keller (Payot, 2001)

± *Le voile rouge*, par Bachir Kerroumi ; histoire d'un émigré algérien en France qui devient aveugle alors qu'il est sans papiers (Gallimard, 2009)

± *Double lumière*, par Brigitte Kuthy-Salvi, avocate (Aire, 2009)

± *Sans yeux et sans mains*, par Jacques Lebreton, compagnon de la libération, écrivain (Casterman, 1966).

± *Et la lumière fut* (Gallimard, 2016) et *La lumière dans les ténèbres* (Triades, 2002), par Jacques Lusseyran, déporté-résistant, et professeur d'université de philosophie

± *Survivre*, par John Man ; le retour à la nature en Amazonie avec une déficience visuelle (Gallimard, 1991)

± *Il n'y a que Braille qui m'aïlle. À vue de mots* (Mots et Cie, 2003) et *Quand bien même je verrais* (Nil, 1998), par Sophie Mas-sieu, journaliste

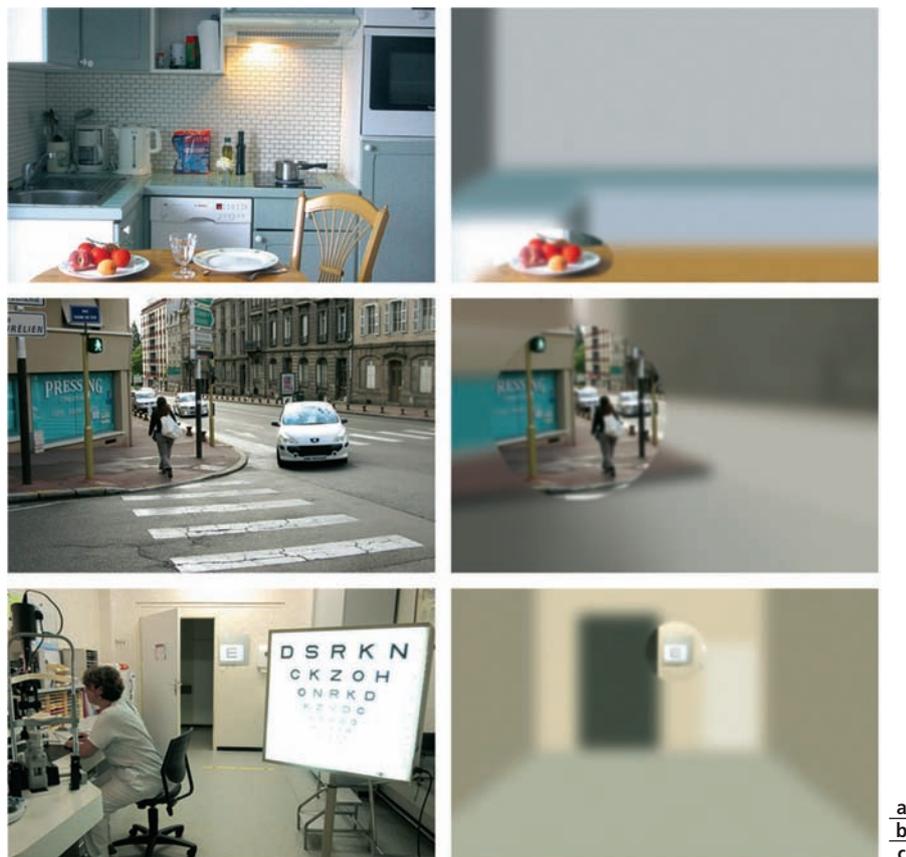
± *Aveugle, j'ai conquis l'impossible*, par Willy Mercier, vainqueur de l'Aconcagua, du Kilimandjaro et du Mont Blanc (L'Harmattan, 2003)

± *Tu vois ce que je veux dire* (Carrère, 1988) et *Les yeux du cú ur* (Ramsay Archimbaud, 1997), par Gilbert Montagné, musicien.

± *À perte de vue* (Robert Laffont, 1990), *La lumière assassinée* (Le Livre de Poche, 2012), et *Regarder au-delà* (Robert Laffont, 2011), par Hugues de Montalembert, devenu aveugle suite à une agression.

± *C'est en noir que je t'écris*, par Françoise Nimal ; analyse des rapports familiaux autour d'un enfant déficient visuel (Desclée de Brouwer, 2001)

± *Mes yeux s'en sont allés*, par Maudy Piot, psychanalyste spécialisée dans la déficience visuelle, et présidente d'associations militantes (L'Harmattan, 2004)



**Fig. 4-3** Vision tubulaire.

Le phénomène de « complétion » est ici maximal. Le patient conserve une certaine capacité de discrimination fréquentielle sur son point de fixation central, mais son attention est retenue par son accroche et il lui est impossible de visualiser le reste de la scène à moins d'un incessant balayage. a. Scène d'intérieur. b. Scène d'extérieur. c. Cabinet de consultation d'ophtalmologie.

±*J'arrive où je suis étranger* (Seuil, 2007) et *Je veux croire au soleil* (Les Arènes, 2016), par Jacques Semelin, historien, directeur de recherche au CNRS, et professeur à Sciences-Po

±*Les couleurs de la nuit*, par Gilbert Siboun (Robert Laffont, 1992)

±*Mon chemin mène au Tibet*, par Sabriye Temberken, créatrice d'un alphabet Braille tibétain et d'une école tibétaine pour déficients visuels (Carrière, 2001)

±*La vue en rose*, par Lyse Veilleux (Francine Breton, 1998)

## 2 ± RETENTISSEMENT DE LA DÉFICIENCE VISUELLE SUR LE DÉVELOPPEMENT DE L'ENFANT

### B. LE BAIL

#### I Introduction

Les enfants porteurs d'une déficience visuelle peuvent se développer sans présenter de troubles spécifiques, mais ce n'est pas toujours le cas. Selon Y. Hatwell [1], la survenue d'une déficience visuelle chez l'enfant peut entraîner des conséquences fonctionnelles, fort différentes de celles survenant chez l'adulte. Les récentes découvertes portant sur le fonctionnement cérébral nous permettent de mieux les comprendre [2].

La fantastique plasticité du cerveau du petit enfant est désormais bien connue ; la notion de période sensible ou critique dans ce développement est bien repérée. Une triple plasticité est connue : sous l'influence des émotions, des images, des pensées, des actions diverses de nouveaux neurones peuvent naître, se développer, multiplier leurs synapses, s'adapter à de nouvelles missions jusqu'à suppléer un sens par un autre (la vue par le toucher par exemple) ; c'est le concept de vicariance.

Une notion plus récente s'est imposée : notre cerveau est totalement social. Pour se développer, un cerveau doit être en réso-

nance avec d'autres ; nous sommes neuronalement constitués pour entrer en empathie avec autrui, ce qui a été confirmé par la découverte du rôle primordial des neurones miroirs. Dès les premières heures de la vie, le contact s'établit par le toucher, mais aussi de façon prépondérante par l'échange de regards, chargés d'affect, entre l'enfant et ses parents (fig. 4-4). La qualité de ces échanges relationnels, sous dépendance du flux sensoriel visuel, va être primordiale pour le développement futur de l'enfant, favorisant l'appétence de découvertes, primordiale pour l'évolution du tout petit.

La déficience visuelle peut donc retentir chez l'enfant dans plusieurs domaines : le développement psychique et relationnel, avec une difficulté dans le processus de construction identitaire ; le développement psychomoteur, avec une perturbation de la mise en place des activités motrices ; et bien sûr le développement cognitif, avec des conséquences sur la découverte, la compréhension et l'interaction avec le monde qui nous entoure.

Notons d'emblée que l'importance des troubles éventuellement observés n'est pas toujours proportionnelle à l'importance de l'atteinte visuelle. Néanmoins, une atteinte visuelle sévère augmente le risque d'apparition de ces troubles. Enfin, un enfant en état de cécité congénitale utilisant les sens compensatoires va mettre en place dans tous ces domaines un développement différent de celui d'un enfant malvoyant, chez qui la vue gardera souvent une place sensorielle prépondérante voire hégémonique ! Ces différences d'évolutions sont en lien étroit avec des processus de maturation cérébrale spécifiques aux afférences sensorielles perçues et intégrées par l'enfant. La fonction des aires cérébrales n'est pas la même chez un aveugle congénital que chez un malvoyant, et nous ne sommes encore qu'au début de la compréhension de ces phénomènes ¼



**Fig. 4-4** Les interactions précoces : le rôle primordial des échanges visuels parent/enfant.

## Développement psychique et relationnel de l'enfant déficient visuel

### ■ PERTURBATIONS PRÉCOCES DES ÉCHANGES VISUELS ET DU REGARD

Le diagnostic d'un handicap visuel chez le tout petit est parfois peu aisé du fait de la latence d'apparition de certains signes cliniques. Néanmoins, les troubles des échanges visuels entre le bébé et ses parents sont très vite ressentis par l'entourage et suscitent une inquiétude et un stress qui rejaillissent sur l'enfant. Les interactions parents/bébés peuvent s'en trouver modifiées : la capacité de communiquer est gênée par les perturbations de la vision et du regard ; la communication non verbale et les jeux d'imitation sont limités. Les parents peuvent être dérouterés par ce bébé immobile qui n'accroche pas le regard, qui paraît indifférent, alors qu'au contraire l'enfant est hyper attentif mais aux informations auditives, prépondérantes pour lui. La construction du langage est parfois plus difficile. Des comportements d'inhibition ou d'instabilité peuvent être relevés chez l'enfant. Une vigilance particulière est donc nécessaire dans la toute petite enfance quant à la qualité de ces échanges relationnels.

### ■ PERTURBATION DU PROCESSUS D'ACQUISITION IDENTITAIRE, PRISE DE CONSCIENCE DE LA DIFFÉRENCE

Dans les mois qui suivent, l'enfant découvre rapidement des difficultés dans certaines réalisations (saisir les objets, empiler les cubes, etc.). Il ressent les échecs, se sent différent ; une blessure narcissique est ressentie. Cela peut entraîner une difficulté dans le processus de construction identitaire propre à chacun. C'est particulièrement sensible entre l'âge de 3 et 4 ans, quand l'enfant commence à explorer ses limites et celles imposées par sa pathologie visuelle. À l'école élémentaire, la perception de la différence devient plus aiguë et douloureuse pour l'enfant porteur de handicap soumis aux questions répétées de ses camarades. Il faut alors savoir repérer cette souffrance de façon à, non pas rééduquer l'enfant, mais à l'accompagner dans sa construction et son développement par un vrai travail de deuil avec les étapes de déni, de révolte et d'acceptation.

### ■ TROUBLES DES PROCESSUS D'ACQUISITION DU LANGAGE - LE VERBALISME

Les premiers échanges ne pouvant se construire à partir du regard, ils s'établissent par la parole et le toucher. Cette intense attention auditive fait que certains enfants déficients visuels apprennent très vite à parler et peuvent même faire illusion en utilisant rapidement des notions abstraites. Mais ils le font, parfois, sans comprendre le sens concret des mots utilisés car ils n'ont pas acquis le référentiel matériel associé. Que veulent dire les notions de chaud, de froid, de haut de bas, la différence entre marcher et courir, etc. si on ne l'a pas expérimenté et senti dans son corps en posant, dans le même temps, les bons mots sur cette expérience qui n'est pas validée par la vue ? Les enfants prononcent bien, font des

phrases complètes, mais les mots n'ont pas le sens réel : il s'agit alors de verbalisme. Selon Hatwell, le verbalisme est un excès de connaissances verbales non sous-tendues par une connaissance perceptive concrète [1]. Le déficient visuel précoce va utiliser des mots ou des expressions dont le sens est incompris, imprécis ou inconnu en se fondant sur une image fautive ou absente. Le déficit visuel entraîne un déséquilibre entre les mécanismes d'assimilation et d'accommodation. Les possibilités d'accommodation, liées à la compréhension de la réalité, sont biaisées par la cécité, alors que les capacités d'assimilation restent intactes.

Les difficultés visuelles gênent donc la mise en place d'images « mentales » visuelles. Elles retentissent aussi sur la compréhension des notions spatiales. En effet, les notions topologiques, c'est-à-dire la position relative des objets entre eux, n'étant pas accessibles par la vue, c'est par l'exploration tactile, les manipulations, les jeux de construction et d'empilements, les dessins d'objets construits par l'enfant, l'apprentissage du vocabulaire spatial que l'acquisition d'une représentation mentale de l'espace pourra se mettre en place. Chez les enfants plus grands, ce travail se poursuit en séances de locomotion de façon à acquérir une autonomie dans les déplacements.

### ■ DIFFICULTÉS DE CONTACTS, ANXIÉTÉ, DÉPRESSION

La communication non verbale d'un enfant déficient visuel est perturbée, appauvrie. Il ne peut décoder ni les mimiques, ni la gestuelle de son interlocuteur. Cela peut être vécu par l'interlocuteur comme un manque d'attention ou de respect.

Quand le déficit visuel survient après 3 ans, une fois le développement psychomoteur affectif et cognitif bien engagé, les troubles observés diffèrent. Le traumatisme d'une maladie juvénile (rétinopathie pigmentaire, maladie de Stargardt, processus tumoral cérébral, etc.) est majeur, inacceptable pour l'enfant et sa famille. L'angoisse et la dépression sont alors au premier plan ; le soutien psychologique est en ce cas aussi primordial que les soins médicaux.

Enfin, notons les difficultés particulières que ressentent les adolescents déficients visuels. Comment se construire son image quand on ne la perçoit plus ? Comment établir des contacts amicaux quand on se sent seul, différent des autres ? Certains jeunes apprécient alors de se retrouver un temps en institution spécialisée, pour être « comme les autres », avec des pairs identiques à soi. Cette passerelle provisoire peut les aider à franchir le cap avant de retourner vers le milieu ordinaire.

## Développement psychomoteur et activités motrices chez les enfants déficients visuels

Selon A. Bullinger, la régulation de l'état tonique du tout petit est régie par le dialogue tonico-émotionnel, les schémas posturaux précaclés et les entrées sensorielles [3]. Le développement sensorimoteur est sous-tendu par la capacité d'analyse des différents flux sensoriels. Un handicap visuel va donc diminuer les capacités d'analyse de l'enfant et peut retentir sur son développement moteur.

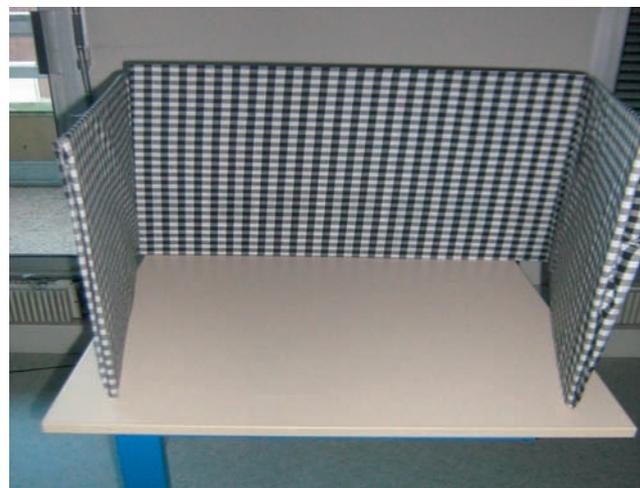
### ■ ALTÉRATIONS DU DÉVELOPPEMENT POSTUROLOCOMOTEUR

Chez le tout petit, dans un premier temps, il convient d'apprécier son état tonique global avec la recherche, en particulier, d'une hypotonie massive et surtout d'un retard à la tenue de tête (qui peut s'observer jusqu'à l'âge de 4 voire 5 mois). Une incidence directe est notée sur la suite du développement postural, l'acquisition de la station assise et celle de la station debout qui sont décalées. On note également que les différents niveaux d'évolution motrice (NEM) peuvent être acquis plus tardivement par les enfants déficients visuels. Cela correspond aux enchaînements moteurs que suit l'enfant dans son évolution motrice : succession de redressements, de maintiens, d'enchaînements et de déplacements depuis la position allongée sur le dos jusqu'à la position érigée et la marche. L'enfant déficient visuel présente une appréhension du déséquilibre et un manque d'autonomie dans les changements de positions. Bullinger souligne l'importance de la vision périphérique dans l'appropriation de ces étapes du développement posturolocomoteur et en particulier des « réafférences fournies par les flux visuels lors d'un mouvement de la tête » [3].

La déficience visuelle peut donc avoir pour conséquence une altération du développement posturolocomoteur due au manque de l'appui visuel. Une piste de travail consiste alors à solliciter la vision périphérique par l'utilisation de paravents en tissus à carreaux lors de séance à 4 mains orthoptiste/psychomotricien (fig. 4-5). Chez l'enfant aveugle congénital, la mise en place d'une suppléance efficace par l'audition et la coordination auditivomanuelle permet une acquisition de l'envie de se déplacer et de la marche (fig. 4-6). Bien accompagnés, ces enfants n'ont souvent pas de retard à la marche, se révélant au contraire des petits « casse-cou » en recherche de sensations fortes, ignorant les dangers de leur environnement en véritable surinvestissement kinesthésique ! Paradoxalement, l'instabilité psychomotrice (hyperkinésie) et l'inhibition sont les troubles les plus fréquemment observés.

### ■ PERTURBATIONS DES ACTIVITÉS MANUELLES, DES EXPÉRIENCES TACTILES

L'observation clinique des activités manuelles effectuées par de jeunes déficients visuels montre souvent des difficultés liées à une hypotonie distale des membres supérieurs : les mains sont molles, les doigts sont



**Fig. 4-5** Sollicitation de la vision périphérique, aide au développement de la fixation visuelle : utilisation d'un paravent à damiers.



**Fig. 4-6** Salle Snoezelen : salle de stimulation multisensorielle (institut médico-éducatif [IME] Jean Paul, Évry).

sans force, les crayons n'appuient pas sur la feuille ou, au contraire, l'enfant se crispe tellement que son stylo traverse le papier<sup>1/4</sup> Les études de S. Fraiberg démontrent entre autres une faible activité manuelle marquée par l'hypotonie et un manque d'exploration. J. de Ajuriaguerra et D. Marcelli associent ce manque d'expérience tactile à des conduites de phobie du toucher qui se caractérisent par un retrait des mains et/ou une ouverture de la main dès la saisie d'un objet [4]. Au niveau de la préhension, Hatwell parle d'un défaut de coordination oculomanuelle, retardée par l'empêchement visuel [1]. L'expérience nous montre que permettre à un bébé malvoyant d'acquérir la préhension d'un objet porté à son regard favorise un développement se rapprochant de celui d'un enfant sain (fig. 4-7). En cas de cécité congénitale, c'est la coordination auditivomanuelle, acquise vers 12 mois, qui permet une préhension de l'objet présenté dans l'espace brachial. Chez l'enfant plus grand en école maternelle, cela se traduit par des réticences aux dessins et des difficultés d'accès aux représentations graphiques. À l'école élémentaire, l'écriture est un acte difficile pour l'enfant déficient visuel. Bullinger explique qu'un système visuel déficient ne peut à la fois contrôler le geste graphique effectué par le membre supérieur et vérifier la trace écrite obtenue [3]. Dans tous ces cas, il est important de dépister au plus vite ces troubles, afin de les minimiser par des techniques d'accompagnement en psychomotricité, en ergothérapie et/ou en orthoptie.



**Fig. 4-7** Susciter l'appétence visuelle : quelques exemples d'utilisation d'objets ordinaires.

## ■ BLINDISMES

Des comportements stéréotypés appelés blindismes sont parfois observés chez les enfants déficients visuels. Il peut s'agir de mouvements du corps (balancements, agitations des mains), de stéréotypies visuelles (éblouissement volontaire, fixation systématique de la lumière, fuite du regard), d'écholalies, etc. Ils sont assimilés à des autostimulations sensorielles qui peuvent avoir un impact sur le système vestibulaire et optique. Souvent mal tolérés par l'entourage, ils peuvent être source d'exclusion sociale. Ajuriaguerra et Marcelli les décrivent comme des « gestes automatiques, répétitifs et rythmiques » qui tendent à s'atténuer ou à disparaître quand l'enfant est stimulé ou lors d'une activité motrice [4]. Il ne faut pas les confondre avec des stéréotypies de type autistique ; les blindismes s'observent généralement quand l'enfant s'ennuie, est seul, est inoccupé. Néanmoins, devant la fréquence des troubles de la relation et de la communication chez les enfants déficients visuels, il n'est souvent pas facile de faire la différence entre les deux !

## Particularités du développement cognitif chez les enfants handicapés visuels

Il n'y a bien sûr aucun lien entre déficit visuel et déficience intellectuelle. Comme nous le rappelle Hatwell, la mesure par les tests verbaux d'« intelligence générale » du développement intellectuel global montre qu'aucune différence n'est observée entre la population sans handicap et les personnes atteintes de cécité précoce ou de malvoyance [1]. Néanmoins, certains points sont à retenir parmi les étapes de la construction psychique, de l'intelligence et des opérations cognitives.

### ■ PERMANENCE DE L'OBJET, PERCEPTION DE L'ESPACE ET DIFFICULTÉS DE SÉPARATION

Une étude menée par A. Bigelow confirme un retard dans les tâches dites de permanence de l'objet sur stimulation auditive ou tactile. Cela signifie que l'enfant prend conscience que les objets extérieurs à lui continuent d'exister, même s'ils ne sont plus perçus par ses sens. Chez l'enfant déficient visuel, l'acquisition de la permanence de l'objet est souvent un peu plus tardive (après 24 mois).

Quand la vision est très limitée, seul l'espace proche est perçu ; le handicap visuel place les enfants dans une situation où les objets disparaissent soudainement de leur champ de vision sans raison, phénomène particulièrement angoissant<sup>1/4</sup> Une intégration réelle de la permanence de l'objet peut donc être plus longue ; d'où l'importance de favoriser les jeux de cache-cache, de « coucou me voilà », etc. pendant très longtemps chez ces enfants.

### ■ ACQUISITION DE L'ATTENTION CONJOINTE ET DE LA THÉORIE DE L'ESPRIT

De même, on peut noter un retard d'acquisition de l'attention conjointe. Cette capacité apparaît normalement vers 9 mois et se développe tout au long de la deuxième année. L'attention conjointe est définie comme la capacité de partager avec autrui son attention envers un tiers : objet, son, personne, etc. Cette

aptitude se fonde principalement sur l'attraction visuelle et la compréhension que le regard de l'autre peut se poser sur une composante de l'environnement extérieur qui se distingue du « soi ». L'enfant va utiliser la co-orientation des regards puis, plus tard, des gestes de pointage proto-déclaratifs. Là aussi, il faut se garder de confondre un simple retard dû au déficit visuel avec le signe d'un trouble de la relation de type autistique.

L'acquisition de l'attention conjointe est une base de la communication à l'autre, mais aussi de l'acquisition du mécanisme de la théorie de l'esprit. Celle-ci permet de se représenter les états mentaux d'une autre personne, de comprendre les intentions d'autrui. Elle se met en place au départ grâce au « décodage de l'autre » en partie par des indices visuels ; la perturbation de l'acquisition de ces indices visuels qui nous permettent de comprendre l'autre, par la communication non orale, peut donc générer un retard à l'acquisition de la théorie de l'esprit.

## Intégrations sensorielles, modalités perceptives chez l'enfant déficient visuel

Nous avons déjà évoqué l'impact sur le développement psychomoteur des perturbations dans le domaine de la relation et de la communication, et la mise en place spécifique de certains processus cognitifs. D'autres points, vont retentir sur les possibilités d'apprentissage et sont importants à prendre en compte.

### ■ LENTEUR D'ACQUISITION DE L'INFORMATION VISUELLE

Chez les enfants malvoyants, la vue reste le sens hégémonique de référence. En situation de basse vision, la lenteur dans la vitesse d'acquisition des informations visuelles retentit sur tous les gestes et les actions dont le support est l'information visuelle. Les techniques d'imagerie cérébrale ont montré que, chez les malvoyants, l'aire 19 va dépenser beaucoup plus d'énergie pour identifier une forme simple que l'énergie requise pour identifier une image complexe chez un sujet bien voyant. Non seulement l'enfant mal voyant est plus lent, mais il est également plus fatigable. Il faut en tenir compte en permanence, notamment dans la scolarité, en accordant un tiers temps supplémentaire pour les différents examens.

### ■ PERTURBATION DES POSSIBILITÉS D'IMITATION

La possibilité de percevoir, de comprendre et d'imiter les gestes, les comportements et les mimiques des personnes de notre entourage est un élément fondamental dans différents processus d'apprentissage. L'absence ou la mauvaise qualité de ce processus d'imitation retentit dans de nombreux domaines de l'apprentissage, de la mastication chez le bébé jusqu'à celui de l'acquisition des gestes complexes lors d'une séance de sport par exemple.

### ■ MODALITÉS PERCEPTIVES CHEZ L'ENFANT DÉFICIENT VISUEL

Contrairement à une idée répandue, les seuils de discrimination sensorielle des sens compensatoires (audition, toucher) ne sont

pas plus sensibles chez les enfants déficients visuels. En revanche, l'entraînement éducatif oriente l'attention de ces enfants vers certains indices permettant ainsi d'améliorer les procédures nous permettant d'appréhender notre environnement : les mouvements d'exploration tactile aboutissent à une bonne reconnaissance des objets ; l'audition permet d'acquérir une bonne capacité d'orientation spatiale.

### VUE

Nous disposons de peu de chiffres concernant l'épidémiologie des enfants déficients visuels. La dernière enquête de l'Association nationale des parents d'enfants aveugles (ANPEA) datant de 2009 confirme que la grande majorité des enfants déficients visuels sont malvoyants : 83,5 % de malvoyants, 16,5 % en état de cécité (17 % des enfants utilisent l'outil Braille). La potentialisation et l'optimisation des capacités visuelles sont donc un élément fondamental de la prise en charge de ces jeunes. Toutes les spécialités rééducatives interviennent, mais c'est bien sûr la prise en charge orthoptique qui est au premier plan.

Chez les tout petits, en cas de déficit congénital, le but sera de développer l'appétence visuelle, de mettre en place la fixation, l'oculomotricité, la coordination oculomanuelle et de constituer l'enveloppe de vision, la bibliothèque visuelle et les représentations mentales propres à chaque enfant.

Quand le déficit survient plus tard, une fois l'éducation visuelle acquise, le but sera de préserver l'autonomie de l'enfant en optimisant ses capacités visuelles (techniques d'excentration du regard ou de balayage visuel par exemple) et en mettant en place les techniques de compensation (adaptation de l'outil scolaire, apprentissage des aides optiques et non optiques). Ces prises en charge s'adapteront au type de déficit : progressif, dégénératif ou brutal et, si possible, se réaliseront dans un cadre multidisciplinaire.

### AUDITION

Selon Hatwell, les enfants déficients visuels présentent une hyper-attention auditive : ils écoutent tous les bruits et ne sont pas capables, parfois, de les hiérarchiser [1]. Il faut leur apprendre à faire abstraction des bruits non informatifs (par exemple ne pas écouter les bruits du couloir quand on est en salle de classe) de façon à les aider à acquérir une attention plus stable et à mettre en place un véritable « filtre auditif ». Il est nécessaire de verbaliser au maximum les indications fournies aux enfants, tout en évitant la surcharge sonore.

### TOUCHER

Pour acquérir la connaissance des propriétés des objets, le toucher exploratoire (sens haptique) est le plus apte à suppléer la vision défaillante chez les enfants aveugles. La mise en place de la coordination visuotactile précoce est un élément indispensable pour l'évolution des enfants malvoyants. Nous l'avons évoqué, cette compensation n'est pas innée ; elle est parfois délicate à mettre en place et exige une précocité dans l'intervention.

### PROPRIOCEPTION, KINESTHÉSIE

Les enfants déficients visuels sont particulièrement sensibles à la perception, consciente ou non, de la position des différentes parties du corps. Les psychomotriciens vont l'utiliser par des techniques de massage, de percussion des crêtes osseuses ou l'utilisation d'objets vibrants.

La kinesthésie fait allusion à la sensation ou la perception des mouvements des différentes parties de notre corps. Parfois, il va falloir susciter l'envie de mouvement et de déplacement chez l'en-

fant en l'aidant à faire le lien entre le mouvement de son corps et le déplacement que cela induit.

### SENSIBILITÉ VESTIBULAIRE

C'est avec la vue et la proprioception un des supports essentiels à l'équilibre. Des troubles spécifiques de l'équilibre ne sont pas notés chez les enfants déficients visuels. L'enfant utilise parfois la sensibilité vestibulaire en autostimulation par des balancements de type blindismes.

### SENSIBILITÉS CHIMIQUES

Goût et odorat nous servent de façon innée pour apprécier les aliments, repérer une boulangerie, etc. ; mais, même pour un aveugle, il n'est pas socialement admis de venir identifier quelqu'un en le reniflant !

### ÉCHOLOCATION - « SENS DES OBSTACLES, DES MASSES »

Les aveugles utilisent les indices sonores pour se repérer dans une salle (par exemple par des claquements de doigts ou des claquements de semelles). Dans les pays d'Europe du Nord, cette capacité d'utiliser les retours auditifs fait l'objet de formation pour l'aide à l'orientation et à la mobilité.

### COORDINATIONS INTERMODALES

Percevoir, ressentir et intégrer les différentes modalités sensorielles demande des expérimentations concrètes répétées s'appuyant sur le vécu du quotidien du jeune ; par exemple, identifier un fruit ou un légume en l'explorant par le toucher, puis l'odorat et le goût pour apprendre à unifier l'information. Toutes les activités quotidiennes de la vie familiale peuvent être source d'apprentissage et le rôle des parents est primordial. Le déficit d'expérimentations sensorielles se traduit très vite chez le tout petit par un retard d'évolution.

## Déficiences visuelles et handicaps associés

### ■ HANDICAP VISUEL ET TROUBLES DU SPECTRE AUTISTIQUE (TSA)

Les TSA sont considérés comme un ensemble de troubles caractérisés par deux grandes classes d'anomalies : des altérations qualitatives des interactions sociales réciproques et un répertoire restreint d'intérêts et d'activités [5].

Les enfants atteints de TSA présentent des particularités sensorielles : hyper- ou hyposensibles à certains stimuli, ils peuvent avoir des réactions inhabituelles. Leur développement psychomoteur est marqué par des stéréotypies, des particularités de langage (écholalie), des difficultés d'attention conjointe et de mise en place de la théorie de l'esprit. S. Baron-Cohen appelle ce retard « *mind-blindness* » [6].

Six grands signes d'alerte sont retenus par l'étude d'A.-L. Simonnot et de P. Mazet : indifférence à l'égard du monde extérieur, troubles tonico-posturaux précoces, anomalies du regard (fuite du regard, regard périphérique, désinvestissement du regard central), non-apparition des organisateurs de Spitz (sourire social, angoisse de l'étranger), « phobies » massives en écho aux particularités sensorielles, et troubles somatiques et fonctionnels (oro-alimentaires, sphinctériens, du sommeil) [7].

Il existe d'évidentes similitudes, chez certains enfants, entre déficit visuel et TSA : troubles de l'investissement du regard, altération de la communication non verbale, troubles tonico-posturaux, stéréotypies, difficultés de l'attention conjointe et du langage, etc. Néanmoins, ces signes ne sont pas identiques et il ne faut pas tomber dans l'amalgame déficit visuel/risque autistique. Pour certains auteurs anglo-saxons comme Hobson [8], les traits autistiques des déficients visuels ne sont pas les mêmes que chez les voyants : information sensorielle plus accessible, plus de stéréotypies motrices, moins de troubles d'entrée en relation chez les déficients visuels. L'hypothèse est posée d'un diagnostic de TSA temporaire chez certains enfants déficients visuels. Cette notion est à rapprocher du « *developmental setback* » (régression du développement psychomoteur qui apparaît entre 16 et 14 mois) qui est identifié comme un facteur de risque de développer des TSA. Or, un tiers des enfants en état de cécité (stades 4 et 5 de l'OMS) et 2 % des enfants déficients visuels (stades 2 et 3 de l'OMS) présentent ce trouble. Bonmartin, dans son mémoire consacré à la prise en charge d'enfants suspectés d'autisme déficients visuels, note que la précocité d'un abord sensorimoteur, d'un éveil sensoriel et d'un accompagnement familial permet à des enfants autistes malvoyants, aveugles mais aussi voyants, d'investir leur potentiel visuel [9]. L'éventualité d'un diagnostic de déficience visuelle temporaire peut être envisagé chez ces enfants. Une prise en charge multidisciplinaire pourrait leur apporter une amélioration sur la multiplicité des expérimentations et sur leurs possibilités relationnelles.

### ■ HANDICAPS MULTIPLES

De 30 à 50 % des enfants déficients visuels présentent un handicap associé. Orssaud a décrit les retentissements fonctionnels dans les différentes situations cliniques :

±handicap visuel mental/cognitif : la reconnaissance du handicap visuel est souvent difficile sur le plan diagnostique, demandant des adaptations spécifiques. Outre la basse vision, il peut s'agir de cécité corticale ou d'origine cérébrale (agnosie visuelle, difficulté de mémorisation) et/ou de perturbations du champ visuel (souvent amputation supérieure ou inférieure) ;

±handicap visuel et handicap moteur : ici, les difficultés sont inhérentes à la mise en place des techniques de rééducation et de compensation optique spécifiques aux difficultés de posture et aux limitations motrices. Difficultés de coordination oculomanuelle, port de tête et position du regard limités, port d'une minerve sont pris en charge de façon pertinente en interdisciplinarité (par exemple orthoptie/kinésithérapie) ;

±malvoyance et surdité : le syndrome d'Usher est le plus connu, mais malvoyance et malentendance existent par ailleurs chez les enfants (par exemple complications d'otite séreuse). La précocité du suivi est ici primordiale ; un audiogramme de dépistage doit être systématique chez les petits déficients visuels afin de limiter les conséquences sur le langage et tous les supports de communication ;

±la surdicécité : les enfants en état de surdicécité présentent des difficultés d'interaction sociale, de communication et des comportements restreints et répétitifs [10]. Ces attitudes sont similaires à celles d'enfants voyants et entendants autistes et demandent une vigilance clinique particulière.

### ■ JEUNES POLYHANDICAPÉS

Cela concerne des enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expression multiple associant déficit moteur et déficience mentale sévère ou profonde. Cela entraîne une restriction

extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Dans ces polyhandicaps, les moyens de communication sont souvent minimes et, même si les possibilités visuelles sont réduites, c'est souvent le canal sensoriel qui est le plus adéquat pour échanger avec ces jeunes, et tenter de leur donner quelques éléments d'autonomie. Le handicap visuel n'est pas le plus prégnant mais, paradoxalement, prendre en charge ce type de basse vision, par un travail sur l'instrumentation du regard par exemple, est primordial pour assurer une qualité de vie à ces enfants. L'idéal, pour intervenir dans ces établissements qui n'ont pas de professionnels dédiés au handicap visuel, est de proposer des prises en charge conjointes entre établissement et service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (SAAAS) ou, à défaut, de faire intervenir des orthoptistes libéraux dans ces structures. Les bonnes volontés existent, mais les contraintes administratives sont souvent très lourdes.

## Conclusion

Selon ses possibilités, chaque enfant a sa propre évolution, sa propre histoire au sein de son environnement familial. Les conséquences du handicap visuel ne sont ni systématiques, ni uniformes, et souvent elles ne sont pas corrélées à l'étiologie du déficit et d'importance très variable.

Certains enfants vont acquérir d'excellentes compensations et ne présentent aucun retard d'évolution dans quelque domaine que ce soit. D'autres petits vont se développer sur un mode hétérogène ; par exemple très performants dans le verbal, mais en difficulté sur le plan de la motricité fine ou de la maturité affective.

Enfin, dans certains cas, ce sont les troubles de la communication et de la relation qui sont au premier plan.

Dans tous les cas, ce sont bien sûr la précocité du diagnostic et l'orientation vers une structure de prise en charge qui doivent être au premier plan des préoccupations de l'ophtalmologiste.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Hatwell Y. Psychologie cognitive de la cécité précoce. Paris : Dunod ; 2003.
- [2] Cyrulnik B, Bustany P, Oughourlian JM, et al. Votre cerveau n'a pas fini de vous étonner. Paris : Librairie Générale Française ; 2014.
- [3] Bullinger A. Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars. Toulouse : Érès ; 2004.
- [4] De Ajuriaguerra J, Marcelli D. Psychopathologie de l'enfant. Paris : Masson ; 1984.
- [5] Pry R. Trouble du spectre autistique et cécité congénitale : Un casuiste pour la psychopathologie développementale. *Enfance* 2014 ; 1 : 107-116.
- [6] Baron-Cohen S. Autism : the Empathizing-Systemizing (E-S) theory. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2009 ; 1156 : 68-80.
- [7] Simonnot AL, Mazet P. Les tout premiers troubles susceptibles de précéder l'apparition d'un syndrome d'autisme infantile : perspectives nouvelles. *Perspectives Psy* 1996 ; 35(1) : 23-7.
- [8] Hobson P, Lee A. Reversible autism among congenitally blind children ? a controlled follow-up study. *J Child Psychol Psychiatry* 2010 ; 51(11) : 1235-41.
- [9] Bonmartin A. Déficience visuelle et troubles du spectre autistique : Qui de l'œuf ou de la poule ? Mémoire diplôme universitaire de techniques de compensation du handicap visuel, Université René Descartes-Paris V, 2015.
- [10] Dammeyer J. Symptoms of autism among children with congenital deafblindness. *J Autism Dev Disord* 2014 ; 44 : 1095-102.

## 3 ± COMPLICATIONS DE LA DÉFICIENCE VISUELLE

C. MEYNIEL, F. GERIN-ROIG, B. LE BAIL

Une déficience visuelle a de lourdes conséquences psychologiques (autonomie, confiance en soi) et fonctionnelles (adaptation de la vie quotidienne au déficit visuel). Le sujet adulte qui devient malvoyant doit assumer la perte de la vision et les changements qu'elle provoque. Cet effort de compensation est d'autant plus difficile que le sujet est âgé, et que diverses complications viennent majorer les déficits.

### Complications psychologiques

L'atteinte de la vision ramène l'individu à une notion de perte. Aussi, selon sa solidité ou sa fragilité, en lien avec son histoire, la déficience visuelle représente un terrain à fort risque d'engendrer un vécu dépressif. En effet, l'émotionnel de la dépression peut fragiliser la vision et la perte va engendrer l'état dépressif. Ce lien

entre déficience visuelle et dépression fait l'objet de nombreuses publications de psychiatrie, gériatrie et d'ophtalmologie [1].

La première étude d'envergure effectuée en 1998 par William et al. montre la profonde réduction de la qualité de vie des patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). En 1999, Brody et al. montrent à partir d'une étude portant sur 151 personnes atteintes de DMLA sévère (avec acuité visuelle [AV] < 3/10) que 33 % de ces personnes présentent une dépression, soit plus du double de ce qui est observé dans une population de cet âge.

En parallèle, les études qui demandent aux patients combien d'années de vie ils sont prêts à perdre en échange du retour à une vision parfaite montrent l'impact certain d'une atteinte visuelle sur la qualité de vie. En effet, la plupart des personnes malvoyantes sont prêtes à échanger plus d'un tiers de leur vie restante.

Pour la DMLA, les études nous donnent les indications suivantes :

± la dépression est une complication fréquente et grave de la DMLA. Les taux de dépression chez les personnes atteintes de DMLA sont alarmants et comparables à ceux rapportés dans d'autres maladies chroniques comme les maladies cardiovasculaires, les accidents

vasculaires cérébraux (AVC) et le cancer. La déficience visuelle chez les personnes âgées est même un facteur de risque de suicide ;

± plusieurs études suggèrent que la qualité de vie des personnes atteintes de DMLA est pire que celle des personnes atteintes d'autres maladies chroniques, comme les maladies pulmonaires obstructives et le sida ;

± il est important de dépister une dépression débutante en cas de DMLA car elle risque d'en aggraver les conséquences fonctionnelles et de représenter ainsi un facteur de risque important de passage en dépression grave ;

± la prise en compte de la dépression est un élément majeur pour le maintien de l'indépendance et de la qualité de vie d'une personne atteinte de DMLA. En outre, comme dépression et atteinte de la fonction visuelle sont étroitement liées dans le cadre d'une DMLA, la prise en charge de l'atteinte dépressive intégrée à la prise en charge globale réadaptative paraît être la meilleure solution.

## Majoration des processus de dégénérescence cognitive

Une étude montre qu'une mauvaise vision est clairement associée au risque de développer un vieillissement cérébral majoré chez les « séniors » [2]. Le risque de démence augmente de plus de 50 % à la perte de chaque palier de l'échelle d'évaluation de la vision (échelle de six niveaux spécifique à cette étude). Le risque de développer des troubles cognitifs sans démence est quant à lui multiplié par cinq. Ainsi, les chercheurs estiment que la correction des problèmes visuels peut retarder l'apparition d'un vieillissement cognitif problématique.

Chez les patients présentant déjà des troubles cognitifs, la prise en charge en compensation d'un handicap visuel va se trouver compliquée du fait des difficultés de compréhension des consignes et d'appropriation des différentes techniques. Il est alors indispensable de compléter le bilan d'évaluation fonctionnelle du patient par une évaluation neuropsychologique qui oriente les méthodologies de prise en charge de façon spécifique : adaptation de la verbalisation des consignes, diminution de la longueur des séances, répétition ritualisée de certaines tâches, etc.

## Instabilité posturale et risques de chute

Lors de la survenue d'un déficit visuel, ce sont principalement les altérations de la vision des contrastes et les réductions du champ visuel (CV) qui sont source d'instabilité posturale et de troubles de l'équilibre [3]. Il est important de souligner que si la réduction du CV relève de certaines pathologies comme le glaucome ou les rétinites pigmentaires, les altérations de la vision des contrastes se retrouvent chez la plupart des personnes présentant une atteinte visuelle sévère.

Les patients contrôlent moins bien leur équilibre et leurs performances de mobilité sont diminuées par rapport à la population témoin [4, 5].

La peur de la chute se traduit par une inhibition motrice : l'intéressé n'ose plus quitter son domicile. Cette limitation des dépla-

cements retentit sur son autonomie sociale (aller faire ses courses, voir ses amis), sur le suivi médical (aller consulter son médecin référent), et participe à la création de l'isolement et aux pertes d'activités qui font le lit de la dépression.

Concernant les chutes, les différentes études [6, 7] montrent que celles-ci surviennent avec une fréquence multipliée par trois chez les personnes déficientes visuelles. Reconnues comme facteur déclenchant des redoutables fractures de hanche, elles sont fréquemment source d'entrée dans la dépendance [8].

## Majoration des autres atteintes sensorielles ou motrices

Les autres atteintes sensorielles ou motrices interfèrent avec les incapacités dues au déficit visuel [9]. Elles majorent ces dernières et rendent encore plus complexe l'aide à apporter. Les difficultés rencontrées pour effectuer une tâche sont amplifiées par une autre déficience ; par exemple, une arthrose cervicale limite les mouvements de la tête et majore un déficit visuel du champ périphérique ; DMLA et presbycousie, fréquemment associées, majorent tous les troubles de la communication et sont source d'isolement.

## Majoration des autres pathologies

Diverses pathologies sont potentialisées en cas de handicap visuel [10] ; par exemple :

± le diabète avec la problématique de l'autosurveillance de la glycémie et du dosage de l'insuline ;

± la maladie de Parkinson avec ses conséquences motrices et les troubles de l'équilibre ;

± les séquelles motrices ou langagières des AVC.

D'une manière plus générale, il faut souligner les dangers en cas de polyopathie et donc de polymédication. Gérer la réalisation d'un pilulier fiable permettant une bonne observance des traitements n'est pas aisé en cas de malvoyance, ce d'autant plus que les intéressés ne sont souvent pas conscients de cette difficulté. C'est une source fréquente d'effet iatrogène relevée par les aides à domicile et souvent ignorée.

## Conclusion

Le handicap visuel ne s'additionne pas à d'autres déficits mais les multiplie et les majore de façon exponentielle. La personne déficiente visuelle voit la perte de son autonomie amplifiée, le maintien à domicile plus problématique et le risque de la nécessité d'une institutionnalisation se profiler.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Casten R, Rovner B. Depression in age-related macular degeneration. *J Vis Impair Blind* 2008 ; 102(10) : 591-9.

[2] Rogers MAM, Langa KM. Untreated poor vision : a contributing factor to late-life dementia. *Am J Epidemiol* 2010 ; 171(6) : 728-35.

- [3] Wood JM, Lacherez PF, Black AA, et al. Postural stability and gait among older adults with age-related maculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2009 ; 50 : 482-7.
- [4] Elliott DB, Patla AE, Flanagan JG, et al. The Waterloo vision and mobility study : postural control strategies in subjects with ARM. *Ophthalmic Physiol Opt* 1995 ; 15 : 553-9.
- [5] Brown B, Brabyn L, Welch L, et al. Contribution of vision variables to mobility in age-related maculopathy patients. *Am J Optom Physiol Opt* 1986 ; 63 : 733-9.
- [6] Soubrane G, Cruess A, Lotery A, et al. Burden and health care resource utilization in neovascular age-related macular degenera-

tion : findings of a multicenter study. *Arch Ophthalmol* 2007 ; 125 : 1249-54.

[7] Tran THC, Nguyen Van Nui D, Baiz H, et al. Déficit visuel chez les sujets âgés chuteurs. *JFO* 2011 ; 34 : 723-28.

[8] Dargent P, Breart G. Epidemiology and risk factors of osteoporosis. *Curr Opin Rheumatol* 1993 ; 5 : 339-45.

[9] Holzschuch C, Mourey F, Manière D. Gériatrie et basse vision. *Pratiques interdisciplinaires*. Paris : Masson ; 2002.

[10] Campbell AJ, Reinken J, Allan BC, Martinez GS. Falls in old age : a study of frequency and related clinical factors. *Age Ageing* 1981 ; 10 : 264-70.

## 4 ± CÉCITÉ ET ATTEINTE DES FONCTIONS NON VISUELLES DE L'ŒIL

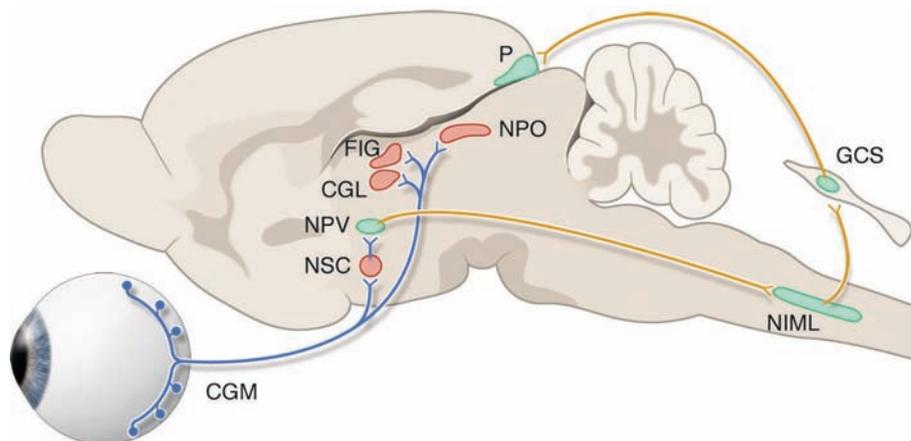
D. MILÉA

L'œil a une double fonction : celle de voir, mais aussi celle, moins connue, d'entraîner et de synchroniser différentes fonctions cérébrales, non visuelles, impliquées dans le maintien des rythmes circadiens. La *photoréception oculaire visuelle* est bien distincte de la *photoréception non visuelle*. Des découvertes relativement récentes ont montré qu'en dehors des populations de photorécepteurs rétiniens classiques (cônes et bâtonnets), une autre population de photorécepteurs, localisée dans la rétine interne, joue un rôle capital dans les fonctions non visuelles de la rétine. Ces cellules rétinienne ganglionnaires spécialisées, exprimant la *mélanopsine*, ont un rôle essentiel dans la synchronisation des rythmes circadiens internes, en les mettant en résonance avec les variations diurnes de la lumière ambiante (fig. 4-8). Les cellules exprimant la mélanopsine sont intrinsèquement photosensibles ; elles sont peu nombreuses (quelques milliers seulement par œil), et elles répondent spécifiquement, et de manière tonique, aux stimulations photiques par les courtes longueurs d'onde (lumière bleue, à un pic de 470 nm). Les fibres éférentes des cellules exprimant la mé-

nopsine se dirigent : 1) vers les centres mésencéphaliques responsables du réflexe pupillaire et 2) vers l'horloge biologique centrale, le noyau suprachiasmatique (NSC), dans la partie antérieure de la région hypothalamique. Le NSC a des connexions avec la glande pinéale, lieu de sécrétion de la mélatonine, qui est impliquée dans la rythmicité des cycles veille/sommeil. Le NSC a de nombreuses fonctions : régulation de la production hormonale, de la température de l'organisme, de la sécrétion de cortisol, maintien de l'éveil cognitif, rythmicité du cycle veille/sommeil, etc. [1].

La lumière (du jour) est essentielle pour la synchronisation des rythmes internes avec les rythmes photiques externes (cycle de 24 heures jour/nuit), les deux rythmes ayant une périodicité différente, qui est plus courte pour le NSC. Ce dernier, qui représente le cerveau biologique de l'homme, a besoin d'informations photiques provenant des cellules rétinienne exprimant la mélanopsine, pour une fonctionnalité optimale.

Les anomalies des fonctions non visuelles de l'œil et qui sont associées à la cécité ont été reconnues depuis longtemps, sans



**Fig. 4-8** Connexions intracérébrales des cellules ganglionnaires photosensibles.

Les cellules ganglionnaires exprimant la mélanopsine (CGM) sont des cellules photosensibles qui sont en connexion avec le noyau suprachiasmatique (NSC), contribuant ainsi à la régulation du rythme circadien. Le NSC régule ensuite la production de mélatonine par la glande pinéale (P), via son innervation sympathique qui passe par le noyau paraventriculaire (NPV) de l'hypothalamus, le noyau intermédiaire latéral (NIML) de la moelle et le ganglion cervical supérieur (GCS). Les CGM contribuent au réflexe photomoteur par leur connexion avec le noyau prétectal olivaire (NPO). Elles pourraient contribuer à la perception visuelle par leurs projections vers le corps géniculé latéral (CGL) et le feuillet intergéniculé (FIG).

que l'on comprenne réellement pourquoi certaines pathologies ophtalmologiques cécitantes étaient plus délétères que d'autres, dans le maintien des rythmes internes, de l'humeur, du cycle veille/sommeil, dans le maintien en état d'alerte, etc. Les patients atteints de cécité relatent souvent que les troubles circadiens associés à la cécité (sommolence, troubles de l'humeur, etc.) sont parfois plus difficiles à supporter que la cécité elle-même. La cécité a des conséquences cérébrales, et plus généralement, somatiques ; elle pourrait même influencer le système de reproduction chez les femmes, qui auraient, en cas de cécité, des ménarches plus précoces, voire une fertilité réduite.

Le siège lésionnel rétinien a un impact majeur sur les conséquences non visuelles de la cécité : une atteinte isolée de la rétine externe (cônes ou bâtonnets) interfère peu avec la photoréception non visuelle, qui naît loin, au sein des couches internes, dans les cellules rétinienne exprimant la mélanopsine. Il est ainsi probable que les réponses circadiennes, neuroendocrines et neurocomportementales à la lumière soient conservées chez des patients ayant une atteinte spécifique et isolée de la rétine externe (par exemple rétinopathie pigmentaire). À l'inverse, une neuropathie optique affectant la couche des cellules ganglionnaires (comme le glaucome à angle ouvert) entraîne une dysfonction des cellules exprimant la mélanopsine. En pratique ophtalmologique, cela se traduit par une altération du réflexe photomoteur évalué par pupillométrie (diminution de l'amplitude de contraction pupillaire, accélération de la redilatation pupillaire après arrêt de la stimulation photique), surtout en réponse à la lumière bleue. Le glaucome est également associé à une fréquence plus élevée de troubles de l'humeur, comme la dépression, et à une qualité diminuée du sommeil (plus grande latence d'endormissement, durée globale du sommeil plus courte, somnolence diurne, etc.). Il est possible que, dans le glaucome, les altérations du sommeil ne soient pas uniquement liées à la dépression réactionnelle à la cécité, mais aussi à un dysfonctionnement du NSC.

De manière plus large, il est maintenant reconnu qu'une cécité complète, due à une cause qui altère le fonctionnement des cellules exprimant la mélanopsine (glaucome, rétinopathie de la prématurité, énucléation bilatérale, etc.), altère la sécrétion de mélatonine et, par voie de conséquence, les rythmes internes, le sommeil, l'état de veille, etc. Il existe une exception dans le cadre des neuropathies optiques, imparfaitement expliquée. Il s'agit des neuropathies optiques héréditaires (neuropathie optique de Leber et atrophie optique dominante), dans lesquelles il existe une relative résistance à la neurodégénérescence des cellules à mélanopsine, expliquant la conservation de l'entraînement circadien et des réflexes photomoteurs, malgré une acuité visuelle basse et une atrophie des cellules ganglionnaires classiques.

La conservation d'une perception, même faible, de la lumière réduit considérablement le risque de dysfonctionnement des rythmes circadiens chez les aveugles ayant une atteinte des cellules ganglionnaires. À l'inverse, les pathologies qui n'affectent pas les cellules exprimant la mélanopsine (rétinopathies pigmentaires, dégénérescence maculaire liée à l'âge, pathologies du segment antérieur) ont peu de conséquences sur les rythmes circadiens. Il est possible que la photoréception non visuelle, conservée dans ces derniers cas, soit suffisante pour assurer un entraînement équilibré de l'horloge biologique de l'organisme. La cataracte, qui réduit la transmission de la lumière bleue, peut avoir une influence sur l'équilibre des systèmes circadiens. Les scores de dépression, de qualité de sommeil, etc. sont sensiblement améliorés par une intervention chirurgicale de cataracte, probablement par le biais de l'amélioration à la fois de la fonction visuelle et de l'amélioration de la photoréception non visuelle, évaluée par la sécrétion de mélatonine, de paramètres actigraphiques ou de réponses pupillaires à la lumière. De manière intéressante, l'utilisation des implants intraoculaires jaunes, filtrant la lumière bleue, ne semble pas altérer la photoréception non visuelle, et n'entraîne pas de trouble de sommeil ou de l'humeur, en comparaison avec les implants intraoculaires neutres.

La suppression de la photoréception non visuelle chez les aveugles provoque un dysfonctionnement du NSC, qui obéira alors à sa propre rythmicité, sans être synchronisé avec la durée de 24 heures d'un jour terrestre. Par voie de conséquence, la fonction de la glande pinéale sera aussi dérégulée, se soldant par des anomalies de la sécrétion circadienne de la mélatonine et des troubles du sommeil (insomnies nocturnes, somnolence diurne). Ces déficits provoquent des troubles de la vigilance, de l'attention, etc., qui seraient présents chez plus de 50 % des patients aveugles. Dans ce contexte, il a été rapidement tenté de proposer la mélatonine et ses dérivés comme solution palliative de ce déficit hormonal. Une étude récente, randomisée, masquée, a montré l'efficacité du tasimelteon (le premier agoniste de mélatonine agréé par la Food and Drug Administration [FDA] et par l'Agence européenne du médicament (European Medicines Agency [EMA]) dans le traitement des troubles du sommeil chez des aveugles ayant un trouble des rythmes circadiens [2].

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Schmidt TM, Do MT, Dacey D, et al. Melanopsin-positive intrinsically photosensitive retinal ganglion cells : from form to function. *J Neurosci* 2011 ; 31(45) : 16094-101.
- [2] Lockley SW, Dressman MA, Licamele L, et al. Tasimelteon for non-24-hour sleep-wake disorder in totally blind people (SET and RESET) : two multicentre, randomised, double-masked, placebo-controlled phase 3 trials. *Lancet* 2015 ; 386(10005) : 1754-64.



Partie II

# ÉVALUATIONS ET BILANS



# Évaluation du déficit visuel

## 1 ± EXAMEN D'UN DÉFICIENT VISUEL AU CABINET

P.-Y. ROBERT

L'examen au cabinet d'ophtalmologie d'un patient déficient visuel est particulier, à cause de son handicap d'une part, et du service qu'il est venu chercher d'autre part.

### ■ Un accueil spécifique

#### ■ SALLE D'ATTENTE ET CIRCULATIONS

Les salles d'attente sont régulièrement encombrées de pièges pour les déficients visuels. Quelques modifications simples permettent de les éviter :

- ± enlever les obstacles au sol (une table basse, un pot de fleurs encombrant le passage, un tapis, une rallonge électrique) ou les obstacles à hauteur de tête (placard) ;
- ± privilégier les repères à fort contraste : rampes, plinthes, poignées de porte, etc. ;
- ± assurer un bon éclairage ;
- ± installer une signalétique en gros caractères et en noir et blanc (fig. 5-1) ;



**Fig. 5-1** Signalétique en gros caractères et en noir et blanc, rampes contrastées, éclairage ciblé.

± installer un parcours au sol en fort contraste ou en revêtement podotactile.

#### ■ ACCUEIL DU PATIENT

Lorsque le patient arrive dans la salle d'attente, il sera beaucoup plus à l'aise si on l'appelle par son nom, si on va le chercher et si on applique la technique de guide (voir chap. 10-1) pour l'amener sur le fauteuil d'examen.

### ■ Une relation spécifique

L'examen d'un patient déficient visuel nous impose de considérer, au-delà de sa fonction visuelle, son autonomie résiduelle, et l'évolution sur la longue durée. Un patient déficient visuel sera également attentif, dans la moindre consultation, au suivi de sa pathologie chronique, mais aussi à tous les facteurs intercurrents susceptibles d'aggraver sa déficience visuelle.

Il connaît souvent très bien sa pathologie, sollicite des informations précises ou des éclaircissements sur des renseignements glanés dans la presse ou sur internet, ou des informations sur les études de recherche en cours.

Les mots que nous employons pour décrire le handicap visuel et la capacité visuelle résiduelle peuvent être d'une grande violence pour le patient. La consultation est toujours marquée par la relation que le patient est en train de nouer avec son handicap, et ce que nous lui disons peut avoir un retentissement déterminant dans son sentiment de fragilité et dans son projet de vie. Le patient déficient visuel sera sensible au souci que nous prendrons de son quotidien, en particulier des conditions de sécurité et d'autonomie dont il est entouré (entourage présent/absent, projet personnel/professionnel, insertion scolaire et parascolaire pour les enfants, équipement du domicile, organisation des trajets, etc.).

### ■ Un bilan spécifique

Dans le cadre d'une consultation habituelle de suivi, en dehors de toute considération de réadaptation visuelle, un matériel spé-

cifique peut être nécessaire pour établir un bilan correct de la fonction visuelle des patients déficients.

### ■ ÉCHELLES D'ACUITÉ VISUELLE

L'acuité visuelle est mesurée par l'angle minimal de résolution (MAR), une acuité étant considérée normale pour un angle de 1 minute ( $0^{\circ}1'$ ). Seule l'échelle logarithmique des angles de résolution (LogMAR) reflète une progression linéaire, et permet les comparaisons statistiques.

Les échelles anglo-saxonnes notent l'acuité sous forme d'une fraction, comprenant au numérateur la distance de travail, et au dénominateur la distance à laquelle il faudrait placer l'optotype pour un angle de résolution de 1 minute. L'échelle la plus répandue dans nos cabinets résume cette fraction par un chiffre décimal ; cependant, cette échelle décimale n'est pas linéaire, et ne permet pas les comparaisons statistiques.

Des échelles d'acuité spécifiques permettent de chiffrer des acuités visuelles inférieures aux 1/10 ou 1/20 de nos projecteurs de tests : l'utilisation d'une échelle ETDRS (Early Treatment Diabetic Retinopathy Study) propose une progression des optotypes selon des LogMAR croissants, avec 5 lettres par ligne. Elle s'utilise à 4 mètres pour les acuités supérieures à 1/10, et à 1 mètre pour les acuités entre 1/10 et 1/40. Son utilisation requiert donc un repérage au sol des distances de lecture (fig. 5-2). Le résultat est la somme des lettres vues à 4 mètres et à 1 mètre. Des échelles spé-



**Fig. 5-2** Marquage au sol de la ligne de position du regard (« 0 »), de la ligne de 1 mètre, et de la ligne de 4 mètres, pour l'utilisation de l'échelle ETDRS.

cifiques de basse vision en vision de près permettent de préciser la capacité de discrimination de très basses acuités jusqu'à 1/400 (par exemple Berkeley Rudimentary Test ; voir chap. 11-6, paragraphe « Sport et déficience visuelle »). Le tableau 5-1 montre les correspondances entre les échelles décimales et logMAR pour la vision de loin et la vision de près, en fonction de la distance de lecture.

**Tableau 5-1** ± Correspondances entre les différentes échelles d'acuité.

LogMAR	Décimal	Score ETDRS	4×	20×	Parinaud
		4 m/1 m	4 m	20 pieds	40 cm
0	10/10	85	4/4	20/20	P 1,5
0,1	8/10	80	4/5	20/25	P 2
0,2	6,25/10	75	4/6,4	20/32	P 3
0,3	5/10	70	4/8	20/40	P 3,5
0,4	4/10	65	4/10	20/50	P 4
0,5	3,2/10	60	4/12,5	20/63	P 5
0,6	2,5/10	55	4/16	20/80	P 7
0,7	2/10	50	4/20	20/100	P 8
0,8	1,6/10	45	4/25	20/125	P 10
0,9	1,25/10	40	4/32	20/160	P 14
1	1/10	35	4/40	20/200	P 16
1,1	1/13	30	4/50	20/250	P 20
1,2	1/16	25	5/63	20/320	P 26
1,3	1/20	20	4/80	20/400	P 33
1,4	1/25	15	4/100	20/500	P 40
1,5	1/32	10	4/125	20/640	
1,6	1/40	5	4/160	20/800	
1,7	1/50				
1,8	1/63				
1,9	1/80				
2	1/100				

Sur fond beige : déficience visuelle (catégories 1 et 2 de l'OMS).  
 Sur fond violet : cécité légale (catégories 3, 4 et 5 de l'OMS).  
 Chiffres en noir : utilisation de l'échelle ETDRS à 4 m.  
 Chiffres en vert : Utilisation de l'échelle ETDRS à 1 m  
 Chiffres en rouge : acuités inférieures à celles mesurées par l'échelle ETDRS.

### ■ RÉFRACTION SUBJECTIVE

La mesure de la réfraction subjective, beaucoup plus difficile en cas de déficience visuelle, est facilitée par la pratique d'une réfraction objective sous cycloplégique, par l'utilisation de verres d'essai non fenêtrés (fig. 5-3), et par le respect de la règle d'incrément (tableau 5-2 et fig. 5-4).

### ■ ÉVALUATION DU CHAMP VISUEL

La périmétrie statique automatisée implique une fixation stable. Lorsque la fixation est instable, l'évaluation du champ visuel passe toujours par des examens spécifiques : périmétrie dynamique manuelle à la coupole de Goldman, ou micropérimétrie avec eye-tracker (voir chap. 5-4 et 5-5).

Enfin, l'examen d'un enfant déficient visuel requiert un matériel spécifique, et une attitude qui dépend de l'âge de l'enfant (voir chap. 5-3).



**Fig. 5-3** Verres non fenêtrés.

**Tableau 5-2**  $\pm$  Incréments de puissance de verres d'essai perceptibles par le patient en fonction des tranches d'acuité visuelle.

Acuité	Incrément hypermétropique	Incrément myopique	Incrément cylindrique
20/10–2/10	+ 0,50	– 0,37	$\pm$ 0,25
2/10–1/10	+ 1,00	– 0,75	$\pm$ 0,50
1/10–1/20	+ 2,00	– 1,50	$\pm$ 1,00
< 1/20	+ 2,00	– 1,50	Inutile



**Fig. 5-4** Cylindres croisés de  $\pm 0,25$ ,  $\pm 0,50$  et  $\pm 1,00$  à utiliser en fonction de la profondeur d'atteinte visuelle.

## Prescriptions spécifiques

### CORRECTION OPTIQUE

L'utilisation des verres progressifs implique un champ visuel large et une bonne qualité d'accroche et de fixation. La plupart des patients déficients visuels seront donc mieux corrigés avec des verres monofocaux.

Par ailleurs, des verres grossissants prismatiques permettent aux patients emmétropes d'accéder à une vision très rapprochée, en cumulant la correction de l'addition et de la convergence. Il existe ainsi des verres prismatiques prémontés de +4,00 à +8,00.

### CATARACTE

L'opération de la cataracte est un des moyens d'améliorer la capacité visuelle résiduelle, quelle que soit la pathologie cécitante sous-jacente. Il n'existe pas de contre-indication à la chirurgie lorsque la vision est basse par ailleurs, et trop de patients sont encore laissés avec une cataracte brune évolutive au prétexte d'une rétinopathie sous-jacente. L'indication de la chirurgie de la cataracte est cependant difficile à poser chez les patients déficients visuels, le patient étant le plus souvent incapable de distinguer la part de gêne qui revient à la cataracte. L'indication opératoire doit toujours être posée en fonction de critères objectifs, en faisant abstraction des inquiétudes du patient ou du médecin. Parmi les critères à prendre en compte, peuvent figurer :

- $\pm$  des risques opératoires spécifiques (par exemple myopie forte) ;

- $\pm$  en cas de pathologie cécitante évolutive (par exemple rétinopathie pigmentaire), la nécessité d'opérer avant que la vision ne soit définitivement compromise ;

- $\pm$  l'évaluation objective du degré d'évolution de la cataracte : l'échelle LOCSIII propose par exemple une gradation en quatre valeurs qualitatives  $\pm$  opalescence nucléaire (de 1 à 6), couleur du noyau (de 1 à 6), opacité corticale (de 1 à 5), et opacité capsulaire postérieure (de 1 à 5) [1].

### DOCUMENTS SPÉCIFIQUES

Les documents suivants peuvent constituer une base utile à un cabinet d'ophtalmologie standard :

- $\pm$  les coordonnées des professionnels de basse vision de la région (hôpitaux, soins de suite et de réadaptation [SSR], service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire [SAAAIS], service d'accompagnement familial et d'éducation précoce [SAFEP], service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés [SAMSAH], orthoptistes et opticiens spécialisés) ;

- $\pm$  des dossiers de préadmission en service de soins de suite et de réadaptation pour déficients visuels (SSR-DV) ;

- $\pm$  les coordonnées du tissu associatif local (Association Valentin Haüy [AVH], écoles spécialisées, etc.) ;

- $\pm$  des exemplaires du certificat CERFA modifié (voir chap. 11.6, paragraphe « Le certificat ophtalmologique ¼ ») ;

- $\pm$  les fiches cliniques du présent rapport, et les points clés du développement visuel de l'enfant (voir encadré 3-1).

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Chylack LT Jr, Wolfe JK, Singer DM, et al. The Lens Opacities Classification System III. The Longitudinal Study of Cataract Study Group. Arch Ophthalmol 1993 ; 111(6) : 831-6.

## 2 ± FRÉQUENCES SPATIALES ET TEMPORELLES, ET SENSIBILITÉ AUX CONTRASTES

V. SMIRNOV, S. DEFOORT-DHELLEMES

### ■ Introduction

La sensibilité au contraste est une fonction visuelle fondamentale. Il s'agit de la capacité de discriminer les différences en luminance des objets clairs ou sombres d'une scène visuelle, stationnaires ou en mouvement.

Les tests de la vision du contraste ont beaucoup été étudiés mais sont malheureusement peu utilisés dans la pratique ophtalmologique courante. Cela s'explique par leur faible apport dans un diagnostic positif d'affections oculaires. L'intérêt de l'examen de la vision du contraste est pourtant majeur dans une situation de handicap visuel. D'une part, les anomalies de la vision de contraste permettent d'expliquer la gêne des patients dans la vie quotidienne ; d'autre part, ils orientent les stratégies de rééducation et de compensation d'une malvoyance. En outre, ce sont de bons tests de suivi, permettant de détecter des variations fines de la fonction visuelle.

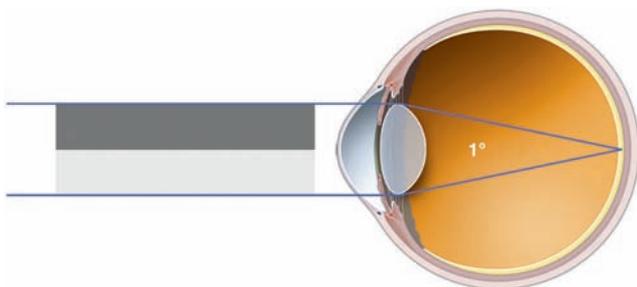
### ■ Bases physiques et anatomophysiologiques

Le système visuel procède par décomposition d'un signal visuel complexe en une somme infinie de réseaux sinusoidaux avec caractéristiques particulières, chacune reconnue par une zone dédiée du cortex visuel. Seule cette information en termes binaires de réseaux sinusoidaux est accessible au cerveau.

#### ■ RÉSEAUX VISUELS : NOTIONS FONDAMENTALES

Le système visuel humain n'est pas un analyseur de luminance absolue mais différentielle. Le stimulus adapté à son étude est donc une alternance des plages sombres et claires, appelée un réseau visuel. Les caractéristiques principales de ce type de réseaux visuels sont la fréquence spatiale, la fréquence temporelle et le contraste.

La *fréquence spatiale* est définie par la largeur des bandes à la distance donnée de l'observateur (fig. 5-5). Il est plus aisé de



**Fig. 5-5** Réseau d'une fréquence spatiale d'un cycle par degré d'angle visuel.

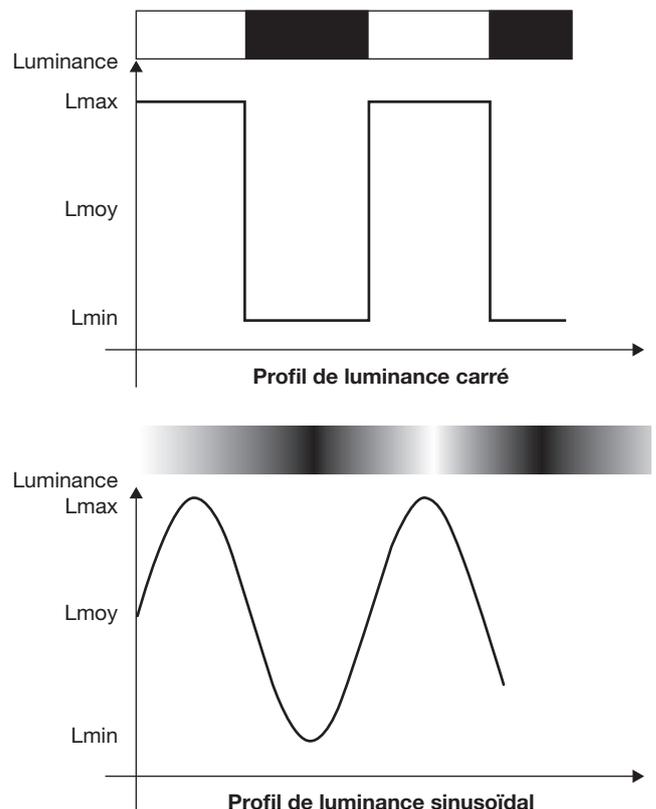
l'exprimer en nombre de cycles par degré d'angle visuel (cpd) afin de s'affranchir d'une distance d'observation. Un cycle correspond à une barre sombre suivie d'une barre claire. Les hautes fréquences spatiales correspondent alors à des détails fins d'une scène visuelle ; les basses fréquences définissent les objets de grande taille.

La *fréquence temporelle* est le reflet du mouvement d'un réseau. Il suffit d'inverser le contraste des bandes pour produire une sensation de mouvement du réseau dit papillotement. La fréquence temporelle n'est alors autre chose qu'un nombre d'inversions par seconde, exprimé en hertz (Hz). L'œil est sensible au papillotement jusqu'à une certaine fréquence à laquelle il n'est plus possible de distinguer les bandes. C'est une *fréquence de fusion*. Au-dessus de cette fréquence, le réseau apparaît de luminance homogène.

Le *contraste* du réseau se calcule selon la formule de Michelson :

$$C = (L_{\max} - L_{\min}) / (L_{\max} + L_{\min})$$

où  $L_{\max}$  et  $L_{\min}$  expriment la luminance maximale et minimale des barres. Cette variation de luminance peut se faire selon une fonction mathématique et définit alors le *profil du réseau*. Les profils carrés et sinusoidaux sont les plus utilisés dans la pratique clinique (fig. 5-6).



**Fig. 5-6** Réseaux à profils de luminance les plus utilisés pour la stimulation visuelle.

On imagine aisément le nombre infini de tels réseaux variants en couleur, orientation des barres et direction du mouvement que l'œil extrait de l'objet regardé. L'analogie est souvent faite avec une analyse de Fourier, permettant de passer d'un signal irrégulier, complexe, à une somme de fonctions périodiques (sinusoïdes).

## ■ SUPPORT ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Les travaux d'Enroth-Cugell et Robson [1] ont permis d'identifier au moins deux systèmes de cellules ganglionnaires rétiniennes, l'un sensible à la fréquence spatiale et l'autre à la fréquence temporelle du stimulus. Le premier est responsable de la vision des détails fins et de leur couleur (voie P ou parvocellulaire), et le deuxième est sensible au mouvement de l'image rétinienne (voie M ou magnocellulaire). Campbell et Robson [2] ont démontré l'existence de « canaux » à l'intérieur de ces voies, chacun sensible à une fréquence donnée. Dans le même temps, Hubel et Wiesel [3] ont découvert l'existence de cellules du cortex visuel spécialement

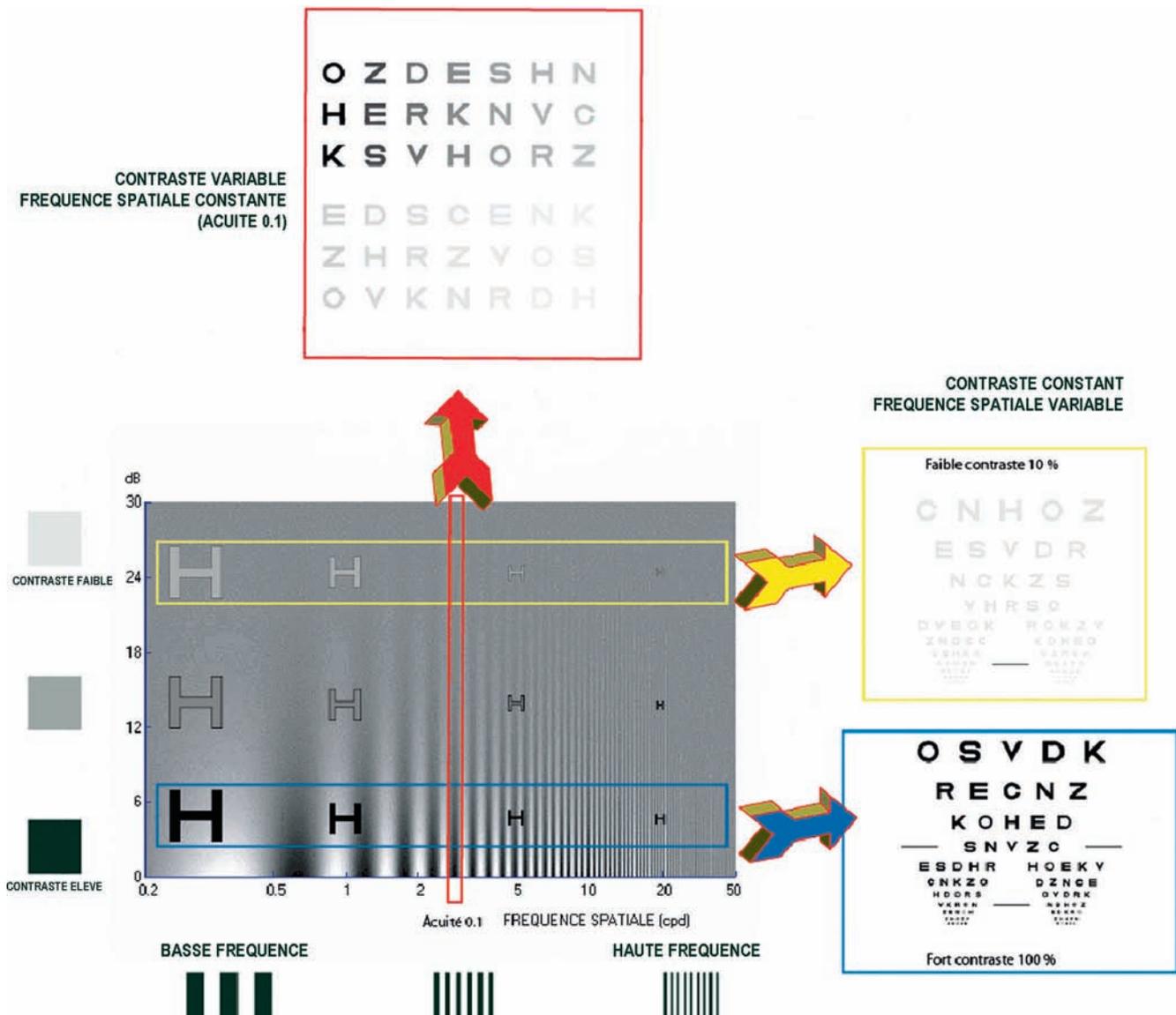
« accordées » pour recevoir une fréquence temporelle/spatiale et l'orientation de stimulus visuel.

Ainsi, l'examen de la sensibilité au contraste permet d'appréhender l'ensemble des « canaux » visuels et de délimiter le domaine du visible (par analogie avec l'îlot de vision de Traquair dans la mer de cécité).

## Méthodes d'étude de la sensibilité au contraste

Le seuil de sensibilité au contraste, qu'on teste cliniquement, est un contraste minimal perçu pour une fréquence spatiale et/ou temporelle donnée [4, 5].

Les tests de contraste *statiques* sont les plus utilisés [6]. Ces tests (fig. 5-7) sont conçus pour une fréquence spatiale donnée



**Fig. 5-7** Tests simplifiés à contraste ou à fréquence spatiale constante.

En haut, planche Visiocontraste® ; à droite, planches de lettres de Sloan de Precision Vision®. (Reproduit avec l'aimable autorisation du Dr J.-P. Woillez et du Dr X. Zanlonghi.)

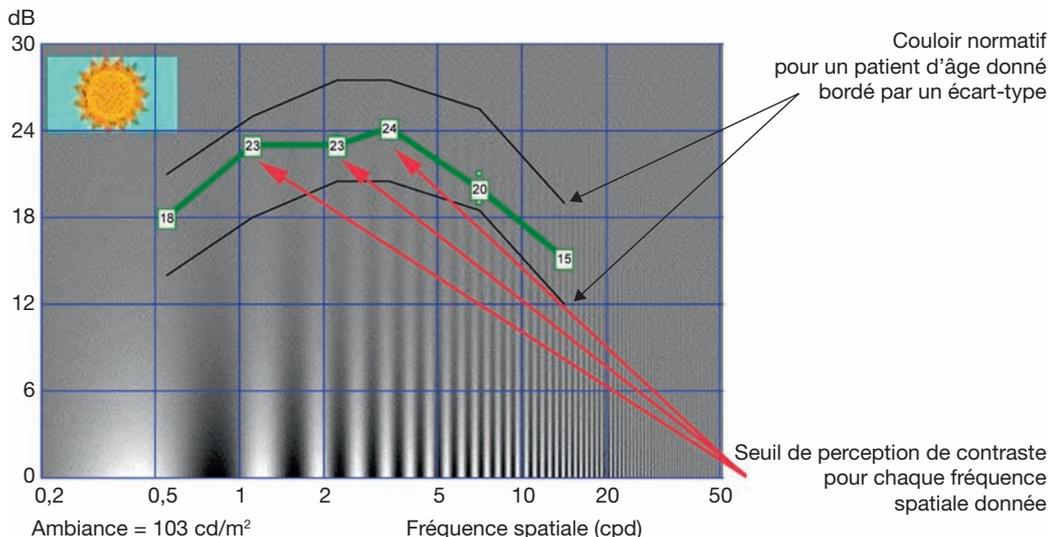
(carte de Pelli-Robson, test Mars®), ou pour un contraste donné (échelles de Sloan de 1,25, 2,5, 5, 10 et 25 % de contraste de Precision Vision®) ; ils peuvent aussi tester plusieurs combinaisons de contraste et de fréquence spatiale (Moniteur Ophthalmologique® de Métrovision ; fig. 5-8), FVA de Stereoptical, certaines cartes et écrans de présentation des optotypes). Ces tests sont disponibles pour une vision de loin, aux distances intermédiaires et en vision de près. Depuis tout dernièrement, ils sont accessibles sur les tablettes numériques [7].

Les résultats sont présentés soit en scores normalisés (tests à résolution spatiale ou à contraste fixes), soit en courbes de seuil de perception de contraste en fonction de la résolution spatiale. Ces courbes (visuogrammes, où les seuils de sensibilité sont exprimés en décibels) ont une forme de cloche avec un pic de sensibilité au contraste pour des fréquences spatiales entre 2 et 5 cpd. L'acuité visuelle n'est autre chose qu'un point d'un visuogramme correspondant à l'intersection d'une fréquence temporelle maximale perçue à 100 % de contraste. Les couloirs normatifs existent en fonction de l'âge des patients [8]. L'aire sous la courbe représente alors la « surface de la vision » (fig. 5-9).



**Fig. 5-8** Test de vision de contraste sur Moniteur Ophthalmologique MonPackOne® de Métrovision.

À chaque fréquence temporelle testée, le contraste augmente progressivement jusqu'à ce que le patient signale qu'il aperçoit le réseau.



**Fig. 5-9** Visuogramme d'un sujet normal, Moniteur Ophthalmologique® de Métrovision.

## Applications dans le domaine du handicap

L'acuité visuelle, qui définit avec le champ visuel la déficience visuelle, est insuffisante pour apprécier la qualité de la vision restante et donc pour définir au mieux les moyens de compensation.

### ■ INTÉRÊT DANS UN BILAN DE DÉFICIENCE VISUELLE

Certains auteurs proposent les tests de sensibilité au contraste pour classifier les déficiences visuelles [9], notamment comme un des facteurs d'évaluation globale dans les scores composites.

Une équipe française utilise les tests de sensibilité de contraste, y compris de contraste chromatique, pour jauger l'efficacité des stratégies de rééducation de basse vision liée à la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) [10]. Cette approche a été récemment reprise pour l'évaluation des résultats de traitement de DMLA atrophique [11].

La lecture est une activité fortement dépendante de la sensibilité au contraste [12]. Le contraste critique, ralentissant de 50 % la vitesse de lecture, est un paramètre individuel, peu dépendant du type d'affection oculaire [13]. La mesure de ce seuil peut être utile pour le bilan initial, la prescription des aides et pour l'évaluation de l'efficacité de la rééducation.

L'évaluation de la sensibilité au contraste fait l'objet de plusieurs études du handicap visuel et moteur lié à la sclérose en plaques. Elle est inversement corrélée avec les scores de sévérité de la maladie (ou *Expanded disability status scale* [EDSS]) [14] et de la progression du handicap neurologique [15,16].

### ■ INTÉRÊT DANS LA RÉÉDUCATION ET POUR COMPENSATION DU HANDICAP

Les tâches de la vie courante font appel aux différentes propriétés du système visuel. Celles qui s'adressent à une bonne sensibilité

de contraste sont par exemple la conduite sous la pluie (fig. 5-10) ou dans le brouillard, la descente des escaliers, etc.

Il est facile d'imaginer la difficulté de verser du lait dans un bol blanc pour le patient ayant une perturbation majeure de la sensibilité au contraste, comme c'est le cas dans les neuropathies optiques, par exemple. Dans cette situation, les systèmes grossissants n'ont que peu d'utilité. En revanche, la vaisselle bien contrastée ou une augmentation de l'éclairage de cuisine peuvent sensiblement aider le patient. Dans le même ordre d'idées, le marquage contrasté au sol, aux murs et les bandes lumineuses aux arrêtes des marches des escaliers (fig. 5-11) peuvent guider les déplacements d'un déficient visuel (l'ensemble des dispositifs légaux quant aux normes de construction et de l'accessibilité pour les personnes handicapées peut être consulté sur le site de la Confédération française pour la promotion sociale des aveugles et amblyopes (CFPSAA ; <http://www.cfpsaa.fr/spip.php?rubrique136>).

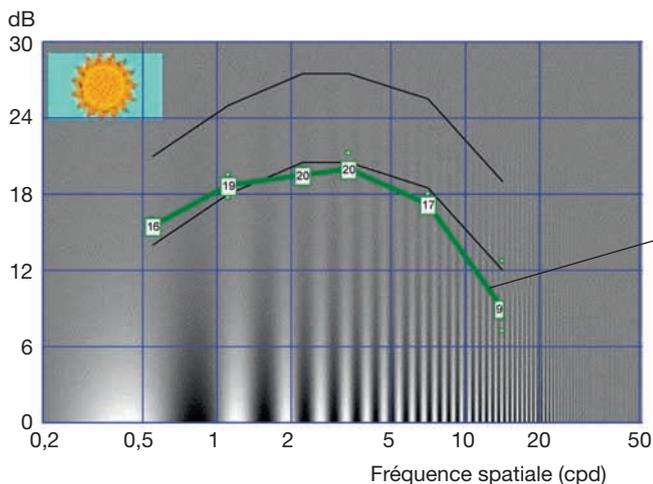
L'étude de sensibilité au contraste dans les conditions d'éblouissement (*glare disability*) est utile pour les patients photophobes [17]. Une amélioration de cette sensibilité peut être obtenue avec des filtres colorés ou des verres polarisés [18, 19]. L'amélioration des visuogrammes justifie la prescription d'un type particulier de verre. Il en est de même pour l'implantation des implants intra-oculaires filtrant les courtes longueurs d'onde (lumière bleue) en

cas de maculopathies et rétinopathies [20]. Une étude japonaise [21] a retrouvé une amélioration de la sensibilité au contraste avec les filtres jaunes chez les patients atteints d'une agnosie visuelle du syndrome de Benson.

Les mêmes mesures peuvent être appliquées pour l'évaluation ergonomique de l'environnement lumineux assurant une meilleure acuité visuelle et une vision des contrastes [22]. Une présentation de texte à contraste maximale ou en contraste inversé peut aider à la lecture. Les recommandations de contraste minimal pour les textes présentés sur écran d'ordinateur sont données par la norme ISO 9241-3 : 2012.

## Conclusion

L'examen de sensibilité au contraste présente un intérêt majeur dans le domaine du handicap visuel. Il permet de mieux comprendre la gêne du patient dans la vie quotidienne, de proposer des aides visuelles adaptées et des stratégies de rééducation personnalisées et, enfin, de réaliser un contrôle d'efficacité de ces mesures compensatrices.



Visuogramme en dessous des valeurs normales  
Baisse prédominante sur les hautes fréquences spatiales

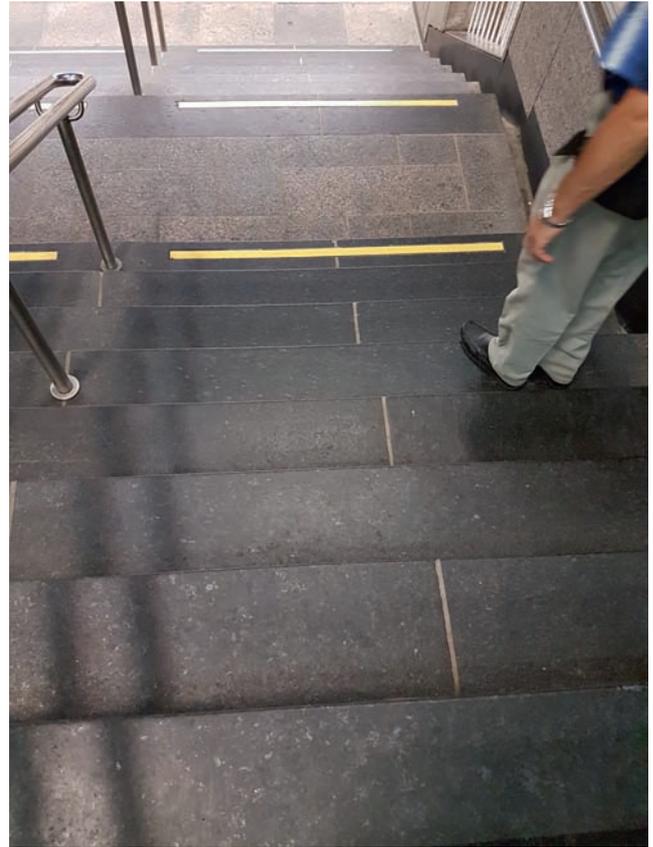
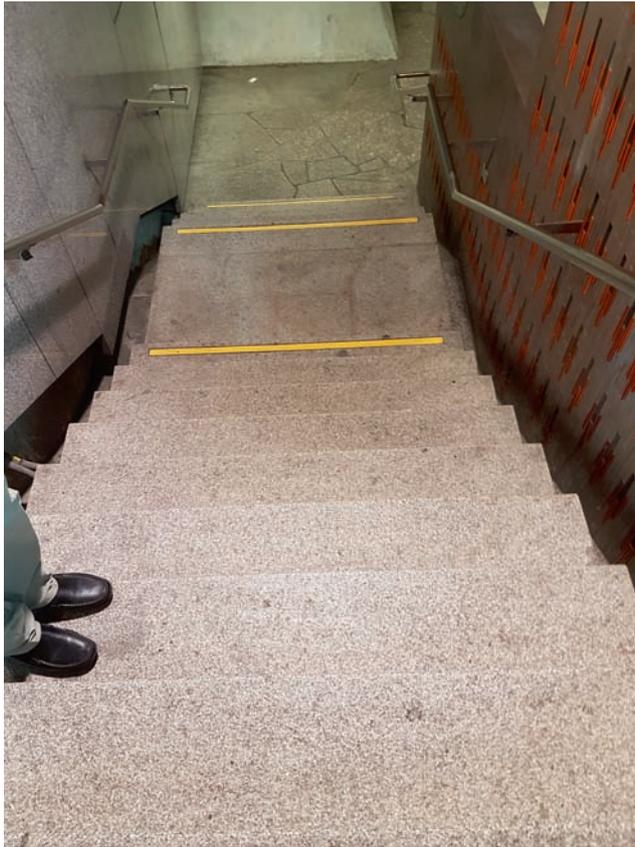


Image normale



Image simulée d'après le visuogramme du patient

**Fig. 5-10** Patient atteint d'une neuropathie optique inflammatoire. L'acuité visuelle de l'œil testé est de 7/10. Simulation proposée par le Moniteur Ophtalmologique® de Métrovision.



**Fig. 5-11** a. *Marches mal contrastées, bandes signalétiques seulement sur le palier et vues par contraste chromatique inaccessible à certains déficients visuels.* b. *Guidage par une bande verticale vue par contraste de luminance.*

a | b

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Enroth-Cugell C, Robson JG. The contrast sensitivity of retinal ganglion cells of the cat. *J Physiol* 1966 ; 187(3) : 517-52.
- [2] Campbell FW, Cooper GF, Robson JG, Sachs MB. The spatial selectivity of visual cells of the cat and the squirrel monkey. *J Physiol* 1969 ; 204(2) : 120P+.
- [3] Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields and functional architecture of monkey striate cortex. *J Physiol* 1968 ; 195(1) : 215-43.
- [4] Pelli DG, Bex P. Measuring contrast sensitivity. *Vision Res* 2013 ; 90 : 10.
- [5] Corbé C, Nordmann JP. Fonctions de sensibilité au contraste de luminance. In : *Exploration de la fonction visuelle : applications au domaine sensoriel de l'oeil normal et en pathologie. Rapport de la Société Française d'Ophthalmologie.* Paris : Masson ; 1999.
- [6] Zanlonghi X, Arndt C. Sensibilité aux contrastes. In : *Neuropathies optiques. Rapport annuel de BSOF.* 2015.
- [7] Dorr M, Lesmes LA, Lu ZL, Bex PJ. Rapid and reliable assessment of the contrast sensitivity function on an iPad. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013 ; 54(12) : 7266-73.
- [8] Allard R, Renaud J, Molinatti S, Faubert J. Contrast sensitivity, healthy aging and noise. *Vision Res* 2013 ; 92 : 47-52.
- [9] Kajla G, Rohatgi J, Dhaliwal U. Use of subjective and objective criteria to categorise visual disability. *Indian J Ophthalmol* 2014 ; 62(4) : 400-6.
- [10] Corbé C, De La Porte Des Vaux C. Notre démarche dans la prise en charge d'une personne atteinte de DMLA. *Coup d'Œil* 1991 ; 35 : 63-70.
- [11] Lesmes LA, Jackson ML, Bex P. Visual function endpoints to enable dry AMD clinical trials. *Drug Discov Today Ther Strateg* 2013 ; 10(1) : e43-50.
- [12] Legge GE, Rubin GS, Luebker A. Psychophysics of reading-V. The role of contrast in normal vision. *Vision Res* 1987 ; 27(7) : 1165-77.
- [13] Rubin GS, Legge GE. Psychophysics of reading. VI--The role of contrast in low vision. *Vision Res* 1989 ; 29(1) : 79-91.
- [14] Soler García A, González Gómez A, Figueroa-Ortiz LC, et al. Relationship between contrast sensitivity test and disease severity in multiple sclerosis patients. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014 ; 89(9) : 347-51.
- [15] Schinzel J, Zimmermann H, Paul F, et al. Relations of low contrast visual acuity, quality of life and multiple sclerosis functional composite : a cross-sectional analysis. *BMC Neurol* 2014 ; 14 : 31.
- [16] Nunes AF, Monteiro PML, Vaz Pato M. Influence of multiple sclerosis, age and degree of disability, in the position of the contrast sensitivity curve peak. *Indian J Ophthalmol* 2014 ; 62(2) : 180-5.
- [17] Aslam TM, Haider D, Murray IJ. Principles of disability glare measurement : an ophthalmological perspective. *Acta Ophthalmol Scand* 2007 ; 85(4) : 354-60.
- [18] Leat SJ, North RV, Bryson H. Do long wavelength pass filters improve low vision performance ? *Ophthalmic Physiol Opt J Br Coll Ophthalmic Opt Optom* 1990 ; 10(3) : 219-24.
- [19] Severinsky B, Yahalom C, Florescu Sebok T, et al. Red-tinted contact lenses may improve quality of life in retinal diseases. *Optom Vis Sci Off Publ Am Acad Optom* 2016 ; 93(4) : 445-50.
- [20] Hammond BR, Renzi LM, Sachak S, Brint SF. Contralateral comparison of blue-filtering and non-blue-filtering intraocular lenses : glare disability, heterochromatic contrast, and photostress recovery. *Clin Ophthalmol Auckl NZ* 2010 ; 4 : 1465-73.
- [21] Sakai S, Hirayama K, Iwasaki S, et al. Yellow glasses improve contrast sensitivity of a patient with a visual variant of Alzheimer's disease. *Eur Neurol* 2002 ; 48(4) : 224-5.
- [22] Sheedy JE, Smith R, Hayes J. Visual effects of the luminance surrounding a computer display. *Ergonomics* 2005 ; 48(9) : 1114-28.

## 3 ± L'EXAMEN DE LA VISION CHEZ L'ENFANT PRÉVERBAL

F. VITAL-DURAND

### Introduction

L'examen périnatal n'est pas pris en compte dans cette contribution.

L'intérêt de la précocité de l'examen de la vision découle de la notion de période sensible, ou critique, parfaitement décrite à partir des expérimentations chez le chat et le singe et vérifiée cliniquement chez l'homme. Celle-ci commence dès les premiers mois de la vie extra-utérine, passe par un pic entre 9 et 24 mois, puis s'atténue progressivement jusque vers 5 à 6 ans. En clair, une amblyopie est rapidement et efficacement rattrapée en fin de première année. Puis, le temps d'occlusion thérapeutique ira s'allongeant et un résultat optimal sera plus difficilement obtenu, même si l'amblyopie peut être récupérée jusque vers 5 à 6 ans, surtout dans la mesure où elle est survenue plus tardivement. De même, pour les cas de déficits plus sévères, la précocité de la prise en charge optique, orthoptique, rééducative optimise les résultats.

Cela justifie un examen précoce comprenant plusieurs étapes selon la situation observée.

### Examen de base

#### EXAMEN ORTHOPTIQUE

##### FIXATION

Un strabisme est recherché en observant le reflet pupillaire (reflet de Hirschberg) et en occluant alternativement chaque œil. Les reflets cornéens sont normalement centrés. Un reflet situé du côté nasal témoigne d'une déviation en divergence ou exotropie, alors qu'un reflet situé en temporal témoigne d'une déviation en convergence, encore appelée ésoptropie. Les déviations verticales peuvent également être observées. Jusqu'à la fin de la première année, une discrète exophorie est physiologique. Le comportement de l'enfant à l'occlusion d'un œil est analysé. En cas d'amblyopie, l'occlusion de l'œil sain déclenche une réaction de défense, alors que l'occlusion de l'œil amblyope est sans conséquence. Le signe de la toupie peut être également mis en évidence en cas d'amblyopie : pour continuer à fixer la cible avec l'œil sain, l'enfant est obligé de tourner la tête. En cas de malvoyance profonde bilatérale, la fixation n'est pas obtenue et une errance du regard est retrouvée avec parfois des mouvements erratiques ou nystagmiques. Dans ces situations graves, le nourrisson tente de se créer des stimulations lumineuses par la manœuvre de Franceschetti ou manœuvre oculodigitale par la compression des globes oculaires. Le signe de l'éventail peut également être observé, l'enfant passant ses mains devant ses yeux de manière répétée.

##### RÉFLEXE PUPILLAIRE

Le réflexe pupillaire doit être identique dans les deux yeux (fig. 5-12).



Fig. 5-12 Examen de la constriction pupillaire et de la fixation.

#### OCULOMOTRICITÉ

L'exploration oculaire dans les directions cardinales recherche les difficultés (limitations) oculomotrices attribuables à chaque muscle extraoculaire (oculomoteur). Jusque vers 4 mois, l'enfant regarde difficilement vers le haut. Les mouvements de poursuite d'une cible sont une série de saccades pendant les premiers mois, mais les saccades sont assez lentes. À partir du 4<sup>e</sup> mois, la poursuite lisse d'une cible déplacée lentement est une conséquence du bon développement de la fonction binoculaire et accompagne la maturation fovéale. La poursuite ne doit plus être surchargée de saccades de rattrapage après 6 mois. Le punctum proximum de convergence (PPC) est le point le plus proche permettant de voir simple l'image des deux yeux, grâce à la coordination des muscles oculomoteurs. Ce point existe en présence d'une vision binoculaire efficace. La convergence doit être obtenue jusqu'à quelques centimètres du nez, en général moins de 10 cm (fig. 5-13).

#### STÉRÉOSCOPIE

La stéréoscopie apparaît avec le 4<sup>e</sup> mois, mais elle ne peut être évaluée qu'à partir du 7<sup>e</sup> ou 8<sup>e</sup> mois, en utilisant le pointer manuel précis. L'examen est pratiqué avec la plaquette de Lang ou de



Fig. 5-13 Évaluation du punctum proximum de convergence (PPC).

Bébé Relief Tropicque (fig. 5-14). Le stéréogramme aléatoire sous réseau ligné présente trois images en relief de disparité croissante. Le test de Lang comporte trois dessins correspondant à une acuité stéréoscopique de 1200, 600, 550 secondes d'arc. L'enfant doit pointer du doigt ou nommer au moins deux des trois cibles. Une bonne réponse élimine l'amblyopie et le strabisme. Des cas de faux positifs peuvent être observés. À partir de 4 ans, des tests plus performants tels que le test de Wirt et le TNO seront utilisés. Mais tous les enfants ne répondent pas à ce test qui requiert un bon niveau de coopération. Il sera donc réalisé vers la fin de l'examen quand l'enfant est familiarisé et répété si nécessaire.

### RÉSOLUTION SPATIALE

La résolution spatiale est mesurée par le regard préférentiel sur les cartes d'acuité. L'enfant est placé derrière un paravent qui cache l'examineur. Les cartes sont présentées derrière une fenêtre et l'examineur observe le regard de l'enfant par un orifice situé au milieu de la carte. L'examineur ne doit pas savoir le côté du stimulus présenté. Il le vérifie quand l'enfant a donné une réponse d'orientation du regard. L'examen commence avec une carte de basse fréquence spatiale très facile à voir, et se poursuit dans la série jusqu'à l'errance du regard. L'acuité retenue est celle pour laquelle au moins trois réponses positives sur quatre sont obtenues. L'examen commence par la vision binoculaire qui habitue l'enfant au test et donne une valeur de référence. Ensuite, le cache est posé sur chaque œil. Il est normal que la valeur obtenue en monoculaire soit inférieure à celle obtenue en binoculaire, mais l'acuité visuelle doit être identique dans les deux yeux. L'absence d'iso-acuité peut être le signe d'un début d'amblyopie (fig. 5-15



**Fig. 5-14** Le pointer digital du stimulus stéréoscopique doit être obtenu à partir du 8<sup>e</sup> mois.



**Fig. 5-15** Installation de l'examineur et du patient lors du test des cartes d'acuité.

**Tableau 5-3** ± Valeurs de résolution en fonction de l'âge et dans les systèmes de mesure internationaux.

	Cycles/deg	Décimal	LogMAR	Snellen (mètres)	Snellen (pieds)
Naissance	1	1/20 = 0,05	1,3	6/120	20/400
3 mois	3	1/10 = 0,1	1,0	6/60	20/200
6 mois	6	2/10 = 0,2	0,7	6/30	20/100
12 mois	12	4/10 = 0,4	0,4	6/15	20/50

et tableau 5-3). Le test du regard préférentiel ne doit pas être analysé de manière isolée ; il constitue un élément de l'examen orthoptique avec l'étude de la réponse comportementale à l'occlusion et la qualité de la fixation.

La répétition de cet examen dans une prise en charge d'amblyopie permet de s'assurer de la bonne efficacité du traitement.

Dans les cas de suspicion de cécité ou de malvoyance, une réponse même de très faible valeur révèle la présence d'une capacité visuelle qu'une prise en charge appropriée devrait permettre de développer. La technique du regard préférentiel est également utilisée dans les situations de handicap neurologique lourd chez des enfants plus âgés. En effet, elle met en jeu l'attention de l'enfant indépendamment de ses capacités de communication.

### RÉFRACTION

La skiascopie manuelle est en voie de régression au profit de nouveaux équipements (fig. 5-16). La réfractométrie automatique offre de bonnes possibilités de dépistage d'une amétropie significative, éventuellement sans cycloplégie. Cependant, celle-ci est généralement pratiquée avec trois gouttes de tropicamide 0,5 % à 5 minutes d'intervalle en dépistage. En cas de valeurs hors normes ou de facteurs de risque du strabisme (hérédité, prématurité, lésions neurologiques ou anomalies chromosomiques), la réfraction pourra être vérifiée sous cycloplégie par atropine.

### ■ EXAMEN OPHTHALMOLOGIQUE

L'examen ophtalmologique sera complet et systématique, avec analyse du segment antérieur et du fond d'œil après dilatation pupillaire. Celle-ci est obtenue en consultation par l'instillation de tropicamide 0,5 % (Mydraticum®) pouvant être potentialisée par l'effet sympathomimétique de la phényléphrine (Néosynéphrine®) seulement utilisable à 2,5 % chez l'enfant. Ces deux collyres n'ont pas d'effet cycloplégique. Le cyclopentolate (Skiacol®) a un effet cycloplégiant bien moindre que celui de l'atropine et est contre-indiqué en cas d'épilepsie. Les collyres à l'atropine sont utilisés habituellement pour mesurer initialement la réfraction sous cycloplégie. Il existe différents dosages en fonction de l'âge : 0,3 %



**Fig. 5-16** Réfractomètres pédiatriques Rétinomax® et Plusoptix®.

avant 2 ans, 0,5 % à partir de 2 ans, 1 % après 12 ans. Des appareils spécialisés pour l'ophtalmopédiatrie permettent d'examiner les plus petits comme la lampe à fente portable ou le casque de Schepens avec une lentille de 28 ou 30 dioptries pour l'ophtalmoscopie indirecte. Les résultats pathologiques sortent du champ de compétence de ce chapitre.

## Examens complémentaires

Dès qu'une anomalie significative est remarquée, hors réfraction et strabisme, plusieurs tests complémentaires permettront d'orienter le diagnostic et la prise en charge.

### ■ CHAMP VISUEL

Pratiqué par confrontation, l'examen du champ visuel renseigne sur d'éventuelles lésions, oculaires ou d'origine centrale.

Un stimulus surgit de chaque côté d'un écran de 50 × 25 cm. L'observateur évalue l'angle à partir duquel la cible déclenche la capture visuelle (fig. 5-17). La distance de l'écran à l'œil permet d'estimer l'angle d'excentricité obtenu [1]. La normalité dépend de l'âge de l'enfant comme indiqué à la figure 3-4. Le champ visuel est presque complet à un an, mais son utilisation nécessite un engagement attentionnel dont l'apprentissage est beaucoup plus lent.

### ■ RETOURNEMENT SUR ORDRE

Lors de la pose du cache pour l'examen de l'acuité aux cartes, l'examineur demande à l'enfant de regarder le porteur à qui on feint de mettre le cache. Dès 7 mois, l'enfant obéit et se retourne (transfert d'intentionnalité) (fig. 5-18). L'absence de retournement peut inciter à se pencher sur la relation de l'enfant aux autres, surtout s'il présente un regard particulièrement fuyant sans raison apparente. Dans ces cas, le soupçon d'une tendance vers le champ autistique est évoqué.

### ■ DAMIER

Un damier de grande dimension est déplacé lentement devant les yeux de l'enfant dont la fixation est absente, erratique ou nystagmique (fig. 5-19). La rotation de la tête dans le sens du déplacement



Fig. 5-18 Le retournement sur ordre.



Fig. 5-19 Le damier déplacé lentement.

ment indique qu'il existe une vision fonctionnelle, si faible soit-elle, puisqu'elle ne permet pas la fixation.

### ■ CHÂTEAU DE LABRO

Un panneau de 50 × 25 cm est découpé de deux créneaux. Le stimulus est déplacé derrière les merlons. Rapidement, l'enfant anticipe la réapparition du stimulus dans le créneau et le fixe dès qu'il apparaît (fig. 5-20). En cas de déficit visuel d'origine cérébrale, il n'y a pas d'anticipation et le regard ne s'investit pas sur le stimulus : il n'y a pas d'engagement attentionnel.



Fig. 5-17 Le champ visuel par confrontation. La cible apparaît de chaque côté de l'écran tenu à distance contrôlée des yeux de l'enfant.



Fig. 5-20 Le château de Labro.

### ■ NOTION DE DÉFICIT VISUEL D'ORIGINE CÉRÉBRALE (CEREBRAL VISUAL IMPAIRMENT)

C'est un ensemble de déficits consécutifs à une lésion du système nerveux central, caractérisés selon les cas par une absence d'engagement attentionnel sur le stimulus, une errance du regard, des saccades hypométriques, des difficultés de pointer digital, plus tard des difficultés à la marche, etc. [2]. Il s'agit généralement d'enfants victimes d'une atteinte génétique ou neurologique pré-, péri- ou néonatale visible à l'échographie. Un cas typique est celui des leucomalacies périventriculaires. Le déficit visuel n'est pas la conséquence d'une pathologie au niveau du bulbe oculaire, mais dans les structures nerveuses, le plus souvent sous-corticales mais parfois corticales, responsables du traitement des influx transmis par le nerf optique. Celui-ci est parfois appelé cécité corticale, mais la nature et les possibilités thérapeutiques devraient faire préférer, chez l'enfant, le terme de déficit visuel d'origine cérébrale, car cette pathologie s'accompagne le plus souvent d'un contrôle défectueux de la motricité oculaire volontaire et de l'attention qui n'appartiennent pas à la définition de la cécité corticale [3].

La prise en charge rééducative précoce peut être remarquablement efficace. Mais les cas sévères de déficit visuel d'origine cérébrale peuvent laisser des séquelles irréversibles de malvoyance. Cependant, l'enfant possède de grands pouvoirs d'adaptation que n'ont plus les adultes.

## ■ À quel âge consulter ?

Il n'est jamais trop tôt pour diagnostiquer un trouble sévère (cataracte, glaucome, persistance du vitré primitif, rétinoblastome, etc.). Les symptômes devant faire consulter en urgence sont le strabisme constant, les mouvements anormaux des globes oculaires (nystagmus, flutter, etc.), l'absence de regard ou la leucocorie. L'absence de sourire social à 2 mois doit également inquiéter. Les examens comportementaux deviennent faciles à 3 mois et très fiables à 7 à 8 mois. Un dépistage est réalisé par le pédiatre avant la sortie de la maternité par l'examen de la lueur pupillaire et de la fixation. En cas de facteur de risque de strabisme, un examen entre 9 et 15 mois est indispensable. Un dépistage scolaire est effectué à 3 ans et 6 ans en France.

### ■ DÉPISTAGE ET SURVEILLANCE

Le dépistage, c'est-à-dire l'examen de tous les enfants d'une classe d'âge, est illusoire du fait de l'investissement nécessaire. En revanche, la surveillance est recommandée pour tous les enfants porteurs de signe, fût-ce un épicanthus, nés à moins de 1,5 kg ou descendants de parents porteurs d'une pathologie, c'est-à-dire au total près de 15 % de la population. La sensibilisation des pédiatres et médecins généralistes a beaucoup contribué à faire adresser ces enfants à un âge précoce. Le recours à l'orthoptiste permet d'éliminer les épicanthus (faux strabisme) et d'orienter le patient vers l'ophtalmologue pédiatrique.

### ■ POURQUOI 9 MOIS ?

Il n'est jamais trop tôt pour examiner un enfant porteur d'un signe inquiétant. Mais pour les sujets suspects, 9 mois est un âge idéal pour pratiquer les examens. À cet âge, les examens sont fiables, la fixation est précise, l'amblyopie éventuelle facile à récupérer (fig. 5-21). L'enfant se laisse facilement apprivoiser ± à un an, il développe une opposition croissante jusque vers 2 ans et demi. Avant un an, il



**Fig. 5-21** a, b. Occlusion et correction optique, les deux instruments thérapeutiques précoces.

La monture doit être incassable et couvrir le champ visuel jusqu'au sourcil.

acceptera la correction optique et l'occlusion d'autant plus facilement que l'amblyopie n'est pas encore profonde. Enfin, c'est le moment du pic de la période sensible ; le traitement sera parfaitement efficace.

## ■ Conclusion

La sensibilisation des parents, des pédiatres et des médecins généralistes incite les parents à consulter au cours de la première année à la moindre alerte. En conséquence, l'amblyopie à l'âge scolaire a beaucoup régressé. La prévalence actuelle de l'amblyopie est de 1 à 4 %. Les orthoptistes se sont formés à l'examen précoce et orientent les enfants qui le justifient vers l'ophtalmologue spécialisé. Les modes de prise en charge font l'objet d'un large consensus [4] et sont bien supportés.

Les enfants porteurs de déficits sévères sont orientés vers les structures spécialisées disponibles localement ± Centre d'action médico-sociale précoce [CAMSP], service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire [SAAAIS], service d'intégration des enfants aveugles et mal-voyants de Paris [SAFEP]. Outre le soutien parental essentiel après la découverte de la malvoyance, l'enfant sera éduqué pour optimiser ses capacités fonctionnelles et apprendre les conduites vicariantes pour pallier au mieux son déficit [5]<sup>1</sup>.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Mohn G, Van Hof-Van Duin J. Development of the binocular and monocular visual fields in infants during the first year of life. *Clin Vis Sci* 1986 ; 1 : 51-64.

<sup>1</sup> Je remercie le Dr Sophie Boucher pour la relecture efficace de cette contribution.

[2] Cioni G, Ipata, AE. MRI findings in children with cerebral visual impairment. In : Vital-Durand F, Atkinson J, Bradick O (Eds). *Infant Vision*. Oxford : Oxford University Press ; 1996. p. 372-82.

[3] Ego A, Lidzba K, Brovedani P, et al. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy : a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2015 ; 57 Suppl 2 : 46-51.

[4] Laloum L. Le dépistage de l'amblyopie dès l'enfance. *Point de Vue* 2004 ; 51 : 12-5.

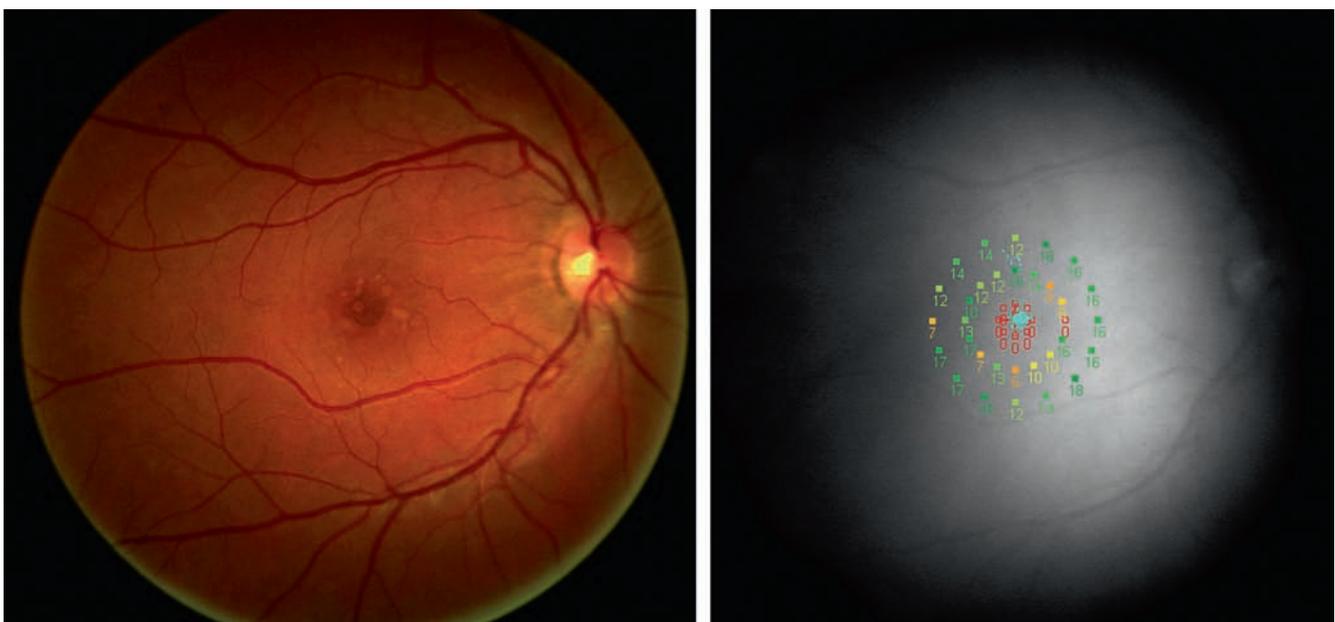
[5] Le Bail B, Gérin Roig F, Meyniel C. *Prise en charge multidisciplinaire du handicap visuel et de la basse vision : livre blanc : à la découverte du monde de la déficience visuelle*. ARIBa ; 2015. <http://www.ariba-vision.org/sites/default/files/LIVRE%20BLANC.pdf>.

## 4 ± MICROPÉRIMÉTRIE

R. FORTE, P.-Y. ROBERT

La périmétrie du fond d'œil ou micropérimétrie est utilisée pour évaluer la fonction maculaire et extramaculaire. L'intégration de l'imagerie du fond d'œil avec l'évaluation du seuil différentiel à la lumière (sensibilité rétinienne) permet une corrélation entre anomalies rétiniennes et altérations fonctionnelles correspondantes. Bien que l'analyseur de champ Humphrey (*Humphrey field analyzer* [HFA]) puisse être utilisé pour évaluer la sensibilité maculaire centrale, son rôle dans le suivi de la maladie maculaire a été limité par l'impossibilité de quantifier avec précision les seuils rétiniens sur les lésions rétiniennes petites et discrètes et de tester à nouveau ces zones avec précision pendant le suivi. En réponse à ces limitations, le micropérimètre avec ophtalmoscope laser à balayage (*scanning laser ophthalmology* [SLO]) a été développé [1], mais celui-ci ne permet pas l'évaluation automatique ni le suivi de la sensibilité rétinienne aux mêmes points. Aujourd'hui, de nouveaux appareils LCD équipés d'*eye tracker* (micropérimètre MP-1®, Nidek Technologies, Italie ; Spectral OCT/SLO® ; OPKO/OTI®, Miami, États-Unis) permettent de corriger automatiquement les mouvements oculaires et d'évaluer la sensibilité rétinienne aux mêmes points pendant le suivi.

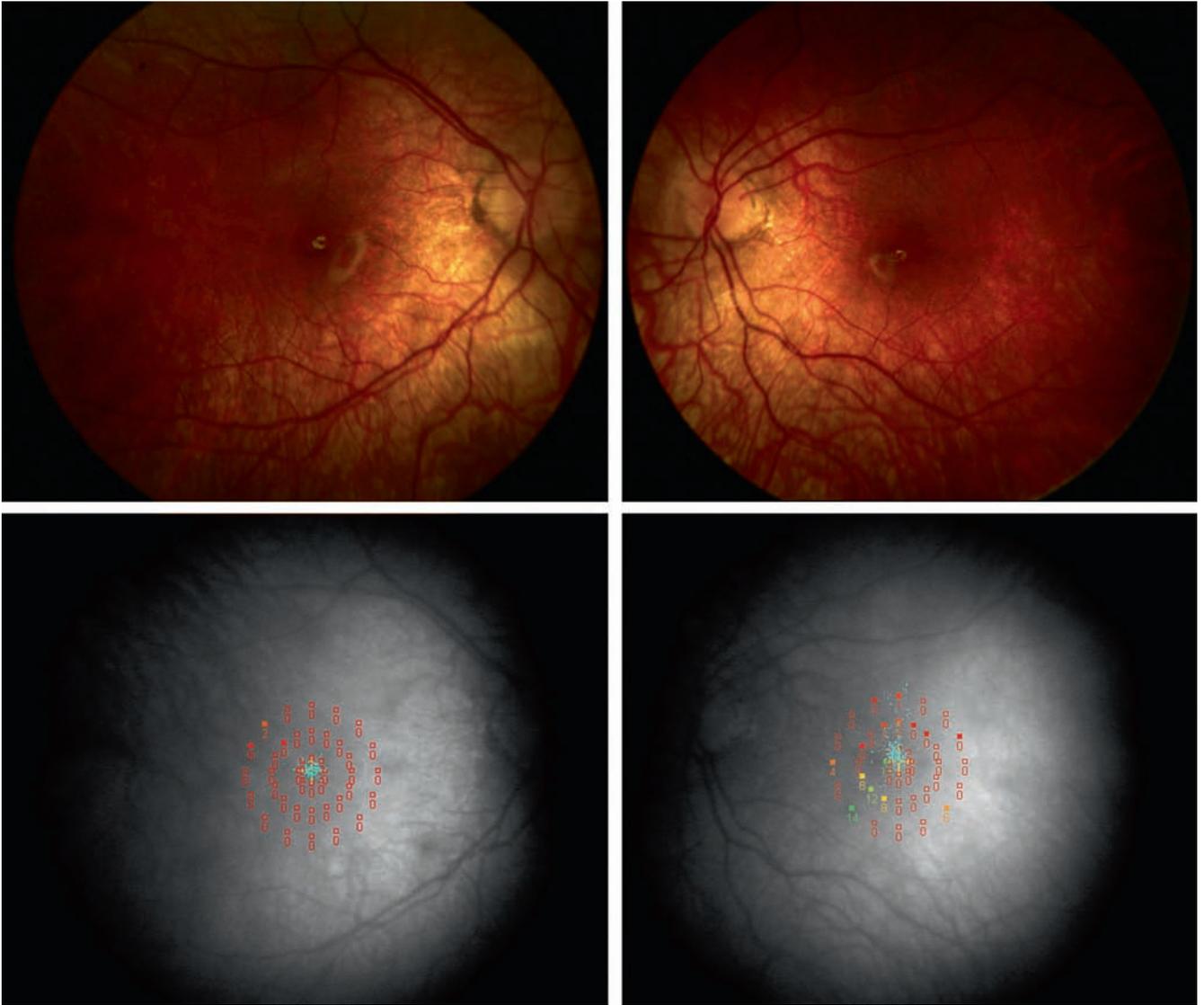
L'OCT/SLO® spectrale utilise un ophtalmoscope à balayage laser, et permet d'obtenir soit la tomographie par cohérence optique (OCT) avec cartographie des épaisseurs rétiniennes, soit une cartographie de la sensibilité rétinienne obtenue par micropérimétrie. Ces deux cartographies peuvent ainsi être superposées de manière exacte par le même appareil. Le micropérimètre MP-1® permet de visualiser l'image du fond d'œil en utilisant une caméra infrarouge avec un champ de vision de 45 degrés. La périmétrie est effectuée en utilisant un écran à cristaux liquides commandé par un logiciel spécial. Avec micropérimètre, il est possible d'effectuer une périmétrie statique automatisée du fond d'œil, une périmétrie automatisée cinétique ainsi que l'évaluation de points spécifiques de fixation et de lecture. Il est possible de superposer les résultats périmétriques sur les images obtenues avec d'autres instruments tels que les angiographies (par exemple avec le Heidelberg Retina Angiograph®) ou des images numériques du fond d'œil. La micropérimétrie peut être utilisée pour évaluer les déficits et les changements de sensibilité maculaire au cours de maladies rétiniennes héréditaires (par exemple maladie de Stargardt, dystrophie à cônes prédominant, fig. 5-22 et 5-23) [2], dégénératives (par exemple rétinopathie myopique, fig. 5-24) [3-6], vasculaires (par exemple télangiectasies rétiniennes, occlusions



**Fig. 5-22** Patient atteint de maladie de Stargardt.

Une réduction de la sensibilité rétinienne centrale avec fixation centrale stable (points bleus) est présente à la micropérimétrie MP-1®. a. Image couleur du fond d'œil. b. Image infrarouge avec superposition des points évalués par micropérimétrie.

a | b

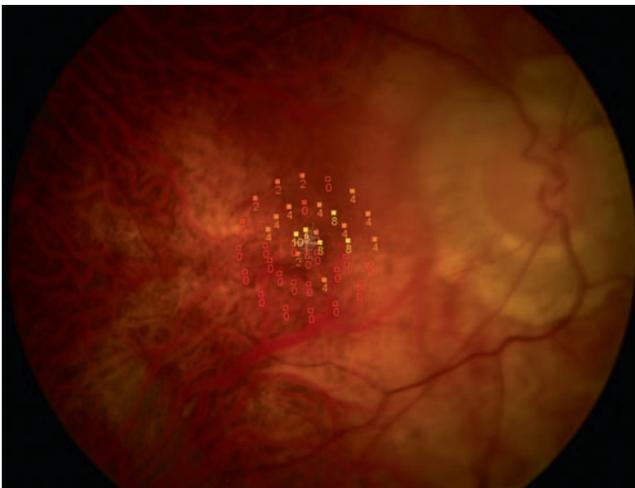


**Fig. 5-23** Dystrophie à cônes prédominant.

Une réduction massive bilatérale de la sensibilité maculaire est présente à la micropérimétrie MP-1®. La fixation reste centrale et stable à droite, relativement instable à gauche.

a, b. Images en couleur du fond d'œil. c, d. Images infrarouges avec superposition des points évalués par micropérimétrie.

a | b  
c | d



**Fig. 5-24** Réduction importante de la sensibilité maculaire en présence d'une fixation centrale relativement instable chez un patient atteint de rétinopathie myopique.

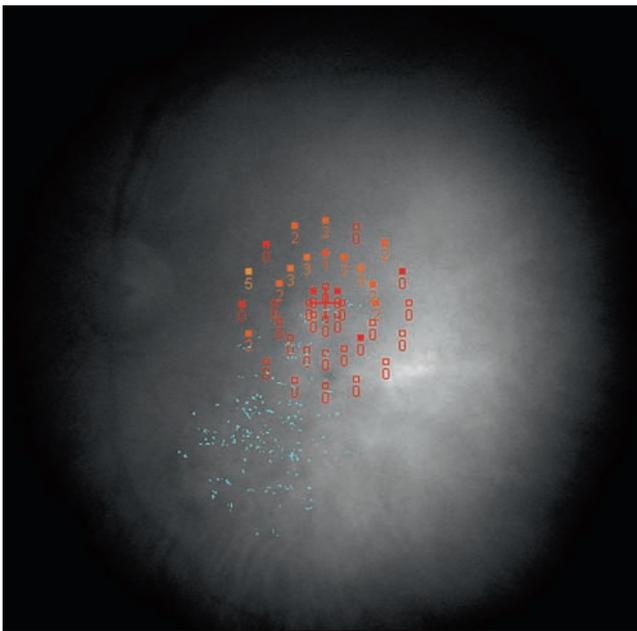
veineuses, fig. 5-25 et 5-26) [7], dans la rétinopathie diabétique (fig. 5-27 et 5-28) [8 ± 10], dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge (fig. 5-29) [11 ± 3] et dans les anomalies de l'interface vitréo-rétinienne (par exemple membranes épirétiniennes, fig. 5-30) [24].

## Examen de la fixation

La procédure d'évaluation de la fixation a suscité un intérêt non seulement dans les maladies maculaires, mais aussi dans le strabisme ou pour la détection de la simulation. Le SLO a le potentiel de recueillir des informations concernant le comportement de la fixation avec des niveaux de lumière mésopiques même au fil du temps. Cela implique que la stabilité et la position de la fixation anatomique peuvent être surveillées. Certaines maladies maculaires entraîneront des changements typiques des habitudes de fixation avec un mouvement presque pathognomonique, comme dans la maladie de Stargardt. Les patients avec un scotome pro-



**Fig. 5-25** Moindre réduction de la sensibilité rétinienne centrale et fixation centrale stable chez un patient atteint de télangiectasies rétiniennes juxtafovéolaires. a | b  
 a. Image couleur du fond d'œil. b. Image infrarouge avec superposition des points évalués par micropérimétrie.



**Fig. 5-26** Scotome maculaire absolu et perte de la fixation dans un œil atteint d'une thrombose veineuse centrale rétinienne.



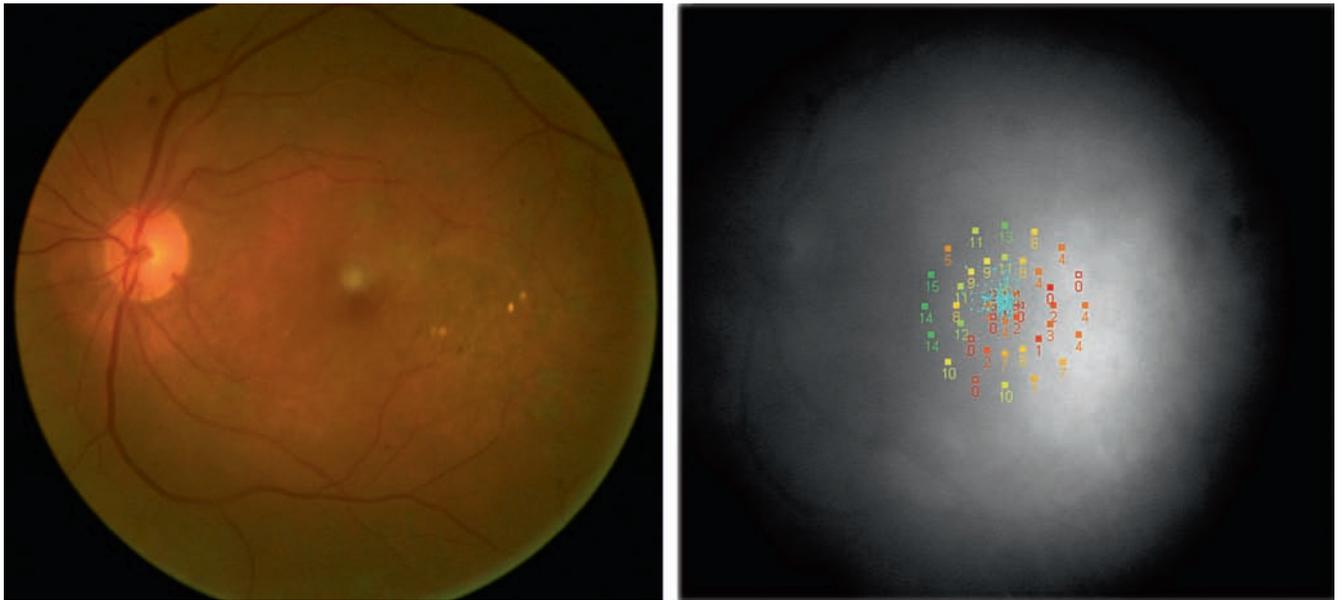
**Fig. 5-27** Micropérimétrie MP-1® montrant une réduction de la sensibilité maculaire et une fixation centrale relativement instable dans un œil atteint de rétinopathie diabétique ischémique.

fond ou absolu central changent les coordonnées de la fixation et développent un nouveau site de fixation dit locus rétinien préféré (*preferred retinal locus* [PRL] ; voir sous-chapitre suivant).

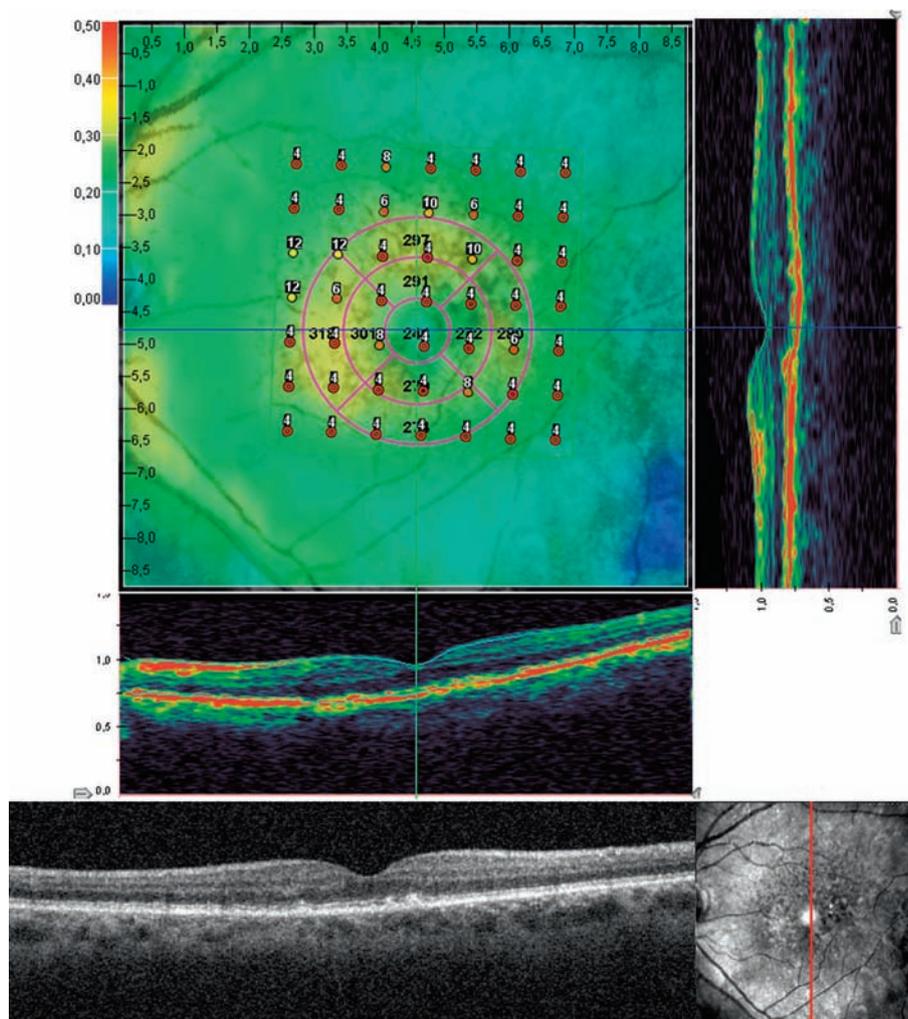
## Fonctionnement d'un micropérimètre

Les micropérimètres les plus récents intègrent un appareil photographique couleur pour l'enregistrement de l'image du fond d'œil

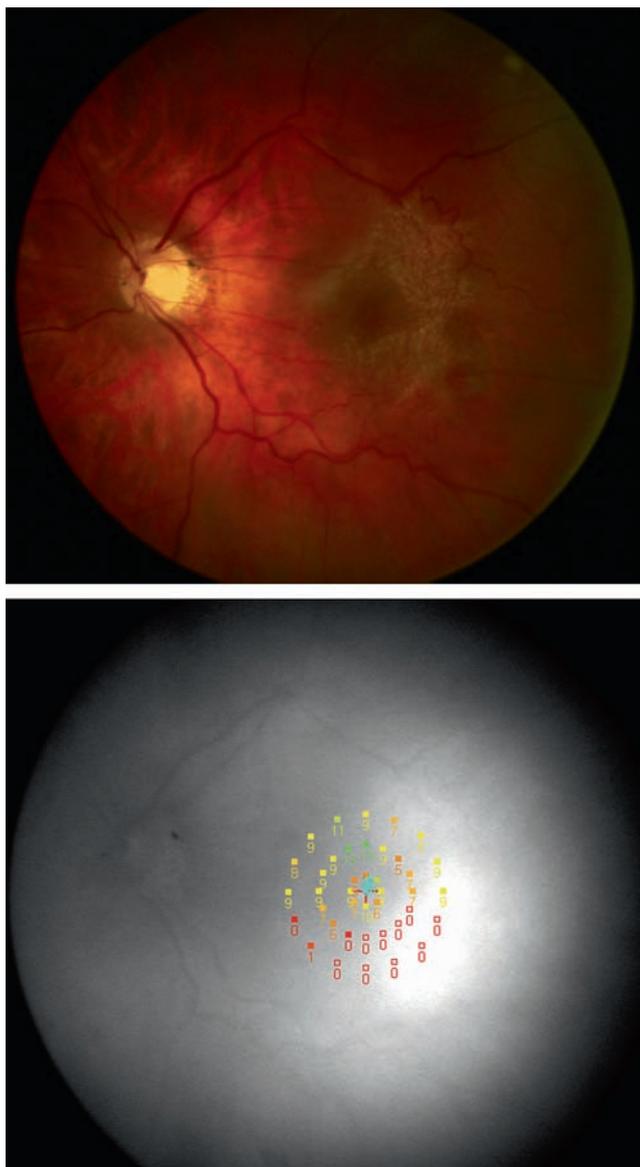
et un système de suivi automatique pour évaluer avec précision la sensibilité rétinienne dans le champ visuel central, même chez les patients avec fixation instable ou extrafovéolaire. Une lumière infrarouge (IR) est produite par une source IR et est projetée sur la rétine de l'œil examiné. La lumière IR permet d'utiliser de faibles niveaux de luminance rétinienne, avec la possibilité d'avoir une irradiation suffisante pour obtenir l'image du fond d'œil. Une caméra CCD (*charge coupled device*) enregistre en noir et blanc une image rétinienne, avec une résolution de  $768 \times 576$  pixels à 25 Hz (une image toutes les 40 ms). Au même moment, une caméra couleur prend des photographies du fond d'œil avec une résolution de  $1392 \times 1040$  pixels, et un angle de champ de



**Fig. 5-28** Réduction centrale et temporelle de la sensibilité maculaire et fixation centrale relativement instable chez un patient ayant un œdème maculaire diabétique. a. Image couleur du fond d'œil. b. Image infrarouge avec superposition des points évalués par micropérimétrie.



**Fig. 5-29** Patient avec pseudodrusen réticulaires évalué avec Spectral OCT/SLO®. En haut, image topographique des épaisseurs rétiniennes à la tomographie par cohérence optique (OCT) superposée à la cartographie de la sensibilité rétinienne obtenue par micropérimétrie. En bas, coupe longitudinale OCT passant par la fovéa qui montre les dépôts localisés entre neuroépithélium et épithélium pigmenté.



**Fig. 5-30** Réduction sectorielle de la sensibilité maculaire et fixation centrale stable associées à une fibrose pré-rétinienne au pôle postérieur.

a. Image couleur du fond d'œil. b. Image infrarouge avec superposition des points évalués par micropéri-métrie.

a  
b

45 degrés. Le système peut corriger les erreurs réfractives entre  $\pm 12,5$  et  $+16$  dioptries. Un LCD interne à l'appareil (6,5" LCD,  $640 \times 480$  pixels) sert de système de projection, et les images projetées sont unies optiquement avec le capteur CCD de la caméra infrarouge. La superposition optique entre le *pattern* montré et l'image du fond d'œil acquise permet une corrélation 1:1 entre chaque point du plan de projection et chaque point de la rétine visualisé à travers le CCD.

## Exécution du test

Avec le MP-1 de Nidek, les stimulations sont présentées sur un arrière-plan blanc de  $1,27 \text{ cd/m}^2$  (= 4 asb).

Le test avec le MP-1® est un test mésopique et une adaptation (5 à 10 minutes) des yeux du patient à la baisse de la lumière est

requis. Le test peut être fait en présence d'un diamètre pupillaire minimal de 3 mm, mais un diamètre de 4 mm ou plus est conseillé pour obtenir une qualité d'image et de test idéale.

L'opérateur choisit dans un menu de *patterns* le test qui peut être projeté sur la zone cible. L'opérateur peut modifier le nombre, ainsi que la densité, des points testés à l'intérieur du polygone d'essai, qui peut être centré sur toutes les zones maculaires choisies par l'opérateur. L'opérateur peut également choisir une stratégie de déclenchement à employer lors de l'examen. Une stratégie 4-2-1 en fourchette sera plus précise qu'une stratégie 4-2, mais elle prend plus de temps et il existe ainsi un risque de fatiguer les patients. Par conséquent, la stratégie du test désigné sera toujours un compromis entre la précision et le temps requis pour le test.

Chaque stimulation consiste en une présentation brève du test de luminance sélectionné dans l'arrière-plan LCD. Le patient fixe une cible, plus fréquemment représentée par une croix de taille (0,5 à 20 degrés), d'épaisseur et de couleur variables. Il est aussi possible d'utiliser quatre croix ou un cercle comme cible de fixation paracentrale ; c'est indiqué chez les patients avec un scotome central récent, une fixation instable et en l'absence d'un site de fixation préférentiel. Les croix ou le cercle standard sont rouges avec une luminance de 100 asb. Le patient rapporte la perception de la stimulation en appuyant sur un bouton. La stimulation lumineuse varie de 0 à 20 dB, sur une échelle avec incréments de 1 dB. La taille des stimulations peut varier selon l'échelle Goldmann entre I et V (6,5 à 103 min/arc), la taille III étant la plus utilisée à cause de la haute fiabilité topographique, tandis qu'une taille I peut être utilisée pour évaluer des petits scotomes (par exemple un trou maculaire). La forme de la stimulation (ou des figures) peut être customisée par l'opérateur. La durée de chaque stimulation peut varier de 100 ms à 2000 ms, les temps entre 100 ms et 200 ms étant les plus utilisés. L'examineur peut choisir entre trois différentes stratégies topographiques de présentation des stimulations : automatique (présentation randomisée par la machine sur une grille préexistante), semi-automatique (limites de la zone stimulée fixées par l'examineur, grille cartésienne produite par la machine entre ces limites) et manuelle (l'examineur choisit la position et la luminance de chaque stimulation). Un scotome dense ou absolu (0 dB) est défini comme l'absence de perception d'un stimulus avec luminosité maximale. Un scotome relatif est défini comme la réduction de la sensibilité de seuil par rapport à l'âge et la zone rétinienne examinée. En début ou à la fin du test, l'examineur peut prendre un cliché couleur du fond d'œil qui peut être aligné sur le cliché IR de référence, pour superposer les résultats fonctionnels obtenus sur le cliché couleur. Le *tracking* automatique des mouvements oculaires est fait en temps réel pendant le test et mesure l'écart vertical et horizontal de l'œil par rapport à une image de référence acquise en début du test, en permettant de corriger continuellement la position de la stimulation par rapport à la position courante du fond d'œil. Le temps requis pour le *tracking* est négligeable par rapport au temps qui passe entre deux images consécutives (25 Hz). L'appareil compare les valeurs obtenues avec une base de données normatives selon l'âge [25]. Le suivi du test est automatique dans les mêmes points rétiens testés lors du premier examen et se fonde sur des points de référence anatomiques. Une carte différentielle montre le seuil lumineux différentiel pour le suivi de la maladie.

## BIBLIOGRAPHIE

[1] Andersen MVN. Scanning laser ophthalmoscope microperimetry compared with octopus in normal subjects. *Acta Ophthalmol Scand* 1996 ; 74 : 135-9.

- [2] Bernstein A, Sunness JS, Applegate CA, Tegins EO. Mapping the dense scotoma and its enlargement in stargardt disease. *Retina* 2016 ; 36(9) : 1741-50.
- [3] Zaben A, Zapata MÁ, Garcia-Arumi J. Retinal sensitivity and choroidal thickness in high myopia. *Retina* 2015 ; 35(3) : 398-406.
- [4] Ikuno Y, Sayanagi K, Ohji M, et al. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling for myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol* 2004 ; 137(4) : 719-24.
- [5] Sakimoto S, Ikuno Y, Fujimoto S, et al. Characteristics of the retinal surface after internal limiting membrane peeling in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol* 2014 ; 158(4) : 762-8.e1.
- [6] Ripandelli G, Rossi T, Scarinci F, et al. Macular vitreoretinal interface abnormalities in highly myopic eyes with posterior staphyloma : 5-year follow-up. *Retina* 2012 ; 32(8) : 1531-8.
- [7] Winterhalter S, Vom Brocke GA, Klamann MK, et al. Monthly microperimetry (MP1) measurement of macular sensitivity after dexamethasone implantation (Ozurdex) in retinal vein occlusions. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2015 ; 253(11) : 1873-82.
- [8] Forte R, Cennamo G, Finelli ML, et al. Retinal micropseudocysts in diabetic retinopathy : prospective functional and anatomic evaluation. *Ophthalmic Res* 2012 ; 48(1) : 6-11.
- [9] Midena E, Bini S. Multimodal retinal imaging of diabetic macular edema : toward new paradigms of pathophysiology. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016 ; 254(9) : 1661-8.
- [10] Vujosevic S, Casciano M, Pilotto E, et al. Diabetic macular edema : fundus autofluorescence and functional correlations. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(1) : 442-8.
- [11] Wu Z, Ayton LN, Luu CD, Guymer RH. Longitudinal changes in microperimetry and low luminance visual acuity in age-related macular degeneration. *JAMA Ophthalmol* 2015 ; 133(4) : 442-8.
- [12] Forte R, Cennamo G, de Crecchio G, Cennamo G. Microperimetry of subretinal drusenoid deposits. *Ophthalmic Res* 2014 ; 51(1) : 32-6.
- [13] Querques G, Srour M, Massamba N, et al. Functional characterization and multimodal imaging of treatment-naïve "quiescent" choroidal neovascularization. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013 ; 54(10) : 6886-92.
- [14] Querques G, Kamami-Levy C, Georges A, et al. Adaptive optics imaging of foveal sparing in geographic atrophy secondary to age-related macular degeneration. *Retina* 2016 ; 36(2) : 247-54.
- [15] Querques G, Massamba N, Srour M, et al. Impact of reticular pseudodrusen on macular function. *Retina* 2014 ; 34(2) : 321-9.
- [16] Wu Z, Ayton LN, Luu CD, Guymer RH. Microperimetry of nascent geographic atrophy in age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014 ; 56(1) : 115-21.
- [17] Forte R, Querques G, Querques L, et al. Multimodal evaluation of foveal sparing in patients with geographic atrophy due to age-related macular degeneration. *Retina* 2013 ; 33(3) : 482-9.
- [18] Querques L, Querques G, Forte R, Souied EH. Microperimetric correlations of autofluorescence and optical coherence tomography imaging in dry age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 2012 ; 153(6) : 1110-5.
- [19] Wu Z, Cunefare D, Chiu E, et al. Longitudinal associations between microstructural changes and microperimetry in the early stages of age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2016 ; 57(8) : 3714-22.
- [20] Takahashi A, Ooto S, Yamashiro K, et al. Photoreceptor damage and reduction of retinal sensitivity surrounding geographic atrophy in age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 2016 ; 168 : 260-8.
- [21] Pilotto E, Convento E, Guidolin F, et al. Microperimetry features of geographic atrophy identified with en face optical coherence tomography. *JAMA Ophthalmol* 2016 ; 134(8) : 873-9.
- [22] Pilotto E, Guidolin F, Convento E, et al. Progressing geographic atrophy : choroidal thickness and retinal sensitivity identify two clinical phenotypes. *Br J Ophthalmol* 2015 ; 99(8) : 1082-6.
- [23] Pilotto E, Guidolin F, Convento E, et al. Fundus autofluorescence and microperimetry in progressing geographic atrophy secondary to age-related macular degeneration. *Br J Ophthalmol* 2013 ; 97(5) : 622-6.
- [24] Ripandelli G, Scarinci F, Piaggi P, et al. Macular pucker : to peel or not to peel the internal limiting membrane ? A microperimetric response. *Retina* 2015 ; 35(3) : 498-507.
- [25] Midena E, Vujosevic S, Cavarzeran F ; Microperimetry Study Group. Normal values for fundus perimetry with the microperimeter MP1. *Ophthalmology* 2010 ; 117(8) : 1571-6, 1576.e1

## 5 ± MONITORAGE DU POINT DE FIXATION

M.-P. BEAUNOIR, C. DUBOIS-ROUSSEL, S. BONNIN,  
J. BENAMMAR

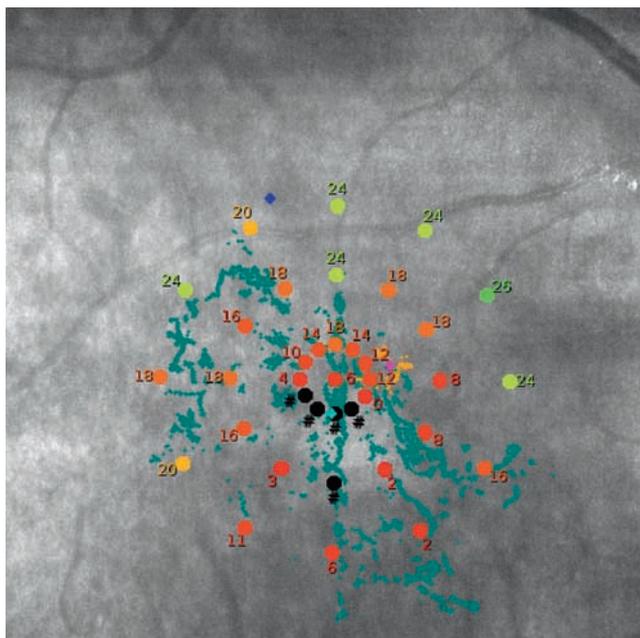
Les recherches sur la micropérimétrie ont débuté il y a plusieurs dizaines d'années et s'intéressaient initialement à la réhabilitation de personnes malvoyantes dans le cadre de la rééducation basse vision. L'examen micropérimétrique combine l'analyse de la sensibilité rétinienne et l'analyse de la fixation en un même examen.

### Évaluation de l'excentricité de la fixation

La perte de la vision centrale entraînée par les pathologies maculaires conduit à des phénomènes d'adaptation qui surviennent

rapidement après l'atteinte maculaire pour tenter de compenser la perte fonctionnelle en optimisant la vision résiduelle [1].

Un de ces phénomènes d'adaptation est le développement de zones de fixation préférentielles extrafovéolaires ou *preferred retinal loci* (PRL). Les PRL sont définis comme des zones de rétine uniques ou multiples alignées avec la cible visuelle et pouvant servir de référence au système oculomoteur pour une tâche donnée [2]. Les zones les plus proches de la fovéa et avec la plus grande sensibilité semblent être les mieux adaptées pour assumer la fonction maculaire perdue, mais ces PRL peuvent être situés plus à distance du centre anatomique. Ces PRL sont souvent multiples en cas d'atteinte maculaire récente ou de scotome annulaire [3]. Une fixation excentrique apparaît de façon naturelle et fiable lorsque la fovéa n'est plus fonctionnelle dans les deux yeux et que le patient présente un scotome central bilatéral. Lorsqu'il existe une différence d'acuité visuelle, le système visuel utilise le PRL du meilleur œil, et le PRL de l'œil dominant en cas d'iso-acuité [4].



**Fig. 5-31** Cartographie de sensibilité rétinienne réalisée à l'aide du MAIA® (CenterVue, Padoue, Italie). Maculopathie diabétique, œil droit. Les nuages de points jaunes et bleus correspondent aux points rétinien utilisés pour fixer en début puis tout au long de l'examen.

En pratique, le micropérimétrie permet de réaliser un test de périmétrie : il se réalise de la même façon qu'une périmétrie automatisée : le modèle et la stratégie d'examen peuvent être choisis ou créés, et l'utilisation d'un eye-tracking garantit la position des points testés sur la rétine. Ce test permet de réaliser une image du fond d'œil sur laquelle est plaquée la cartographie de sensibilité (fig. 5-31).

## LOCALISATION DU PRL

La majorité des PRL retrouvés chez des patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) sont localisés dans le quadrant supérieur droit de la rétine correspondant au champ visuel inférieur gauche quel que soit l'œil atteint [4, 5]. Cette situation préférentielle du PRL serait due à l'importance du champ visuel inférieur dans les déplacements et au sens habituel de lecture de gauche à droite des populations étudiées (fig. 5-32). Dans la maladie de Stargardt comme dans d'autres dystrophies maculaires, le PRL est aussi le plus souvent situé dans la partie supérieure de la rétine [6]. Une étude récente a montré que, chez les patients présentant une atteinte maculaire, le PRL pouvait être différent selon la tâche à effectuer : fixation d'une cible ou lecture [7]. Pour d'autres, après une phase d'adaptation à la perte de la vision centrale, l'œil développerait une seule zone rétinienne préférentielle utilisée avec des schémas de fixation différents selon la tâche à effectuer [8].

## Évaluation de la stabilité de la fixation

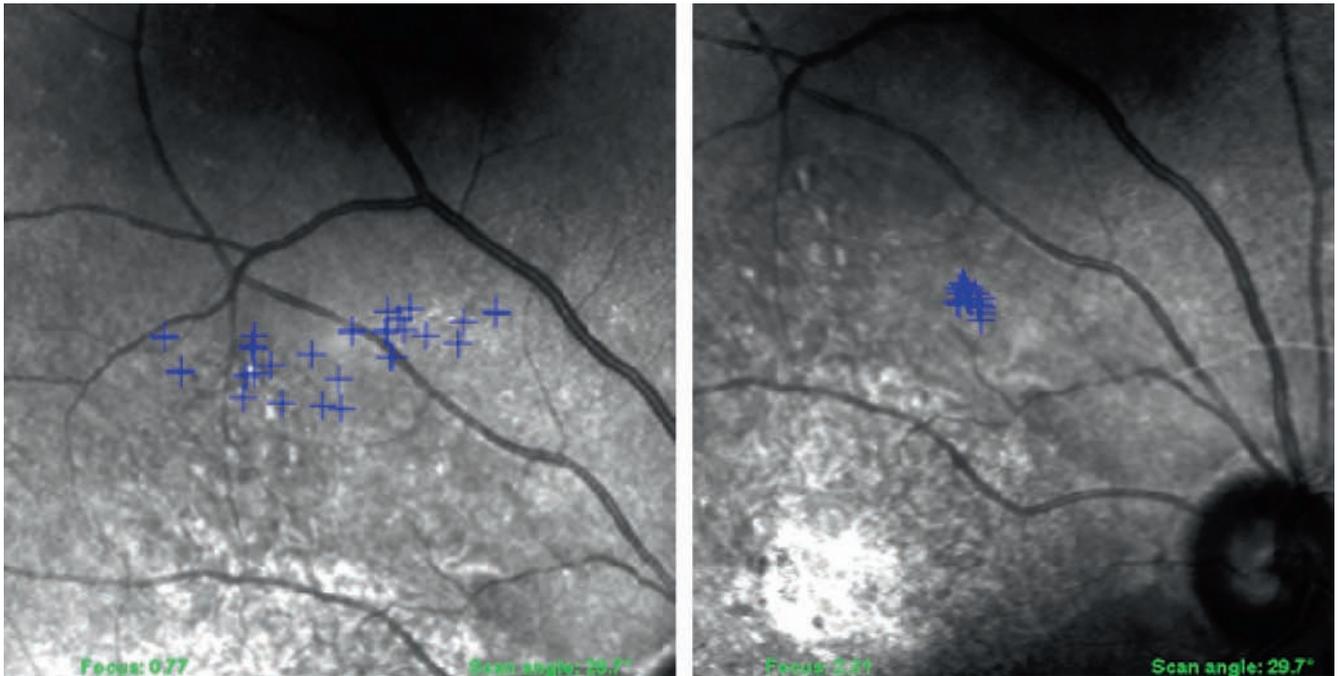
L'autre aspect de la fixation évaluée par la micropérimétrie est sa stabilité. Elle est mesurée par la surface de dispersion des points



**Fig. 5-32** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OTI® utilisant la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. DMLA atrophique, avec fixation au-dessus et à droite de la lésion.

formant le PRL. Lors de ce test de fixation, la personne doit fixer le plus précisément une cible sur un temps défini (ou au cours de la périmétrie). Le résultat du test s'affiche sous forme d'un nuage de points ou de croix placé sur l'image du fond d'œil, plus ou moins étendu, et dont la surface témoigne du degré de stabilité (fig. 5-33).

Une relation directe entre une meilleure acuité visuelle et une fixation plus stable a été montrée après chirurgie pour trou maculaire [9] et après traitement d'une DMLA par anti-VEGF (vascular endothelial growth factor) [5, 10]. Les appareils récents donnent automatiquement une estimation précise de la stabilité de la fixation en calculant le pourcentage de points situés dans les 2° et 4° autour du PRL. Pour la majorité des appareils, si plus de 75 % des points de fixation se trouvent dans un cercle de 2° centré sur le barycentre de tous les points de fixation (PRL), la fixation est classée comme étant stable ; si moins de 75 % des points de fixation se trouvent dans un cercle de 2°, mais plus de 75 % des points se trouvent dans un cercle de 4°, la fixation est classée comme étant relativement instable, et si moins de 75 % des points de fixation se trouvent dans un cercle de 4°, la fixation est classée comme étant instable. La stabilité de la fixation peut aussi être suivie par un indice : la BCEA (bivariate contour ellipse area). Exprimée en degrés au carré, elle correspond à une ellipse calculée à partir des déviations standard des mouvements oculaires sur l'axe horizontal et sur l'axe vertical. Il a été montré qu'en l'absence de vision binoculaire, la fixation du moins bon œil est plus instable que la fixation du meilleur œil. Lorsqu'elle est préservée, la binocularité améliore la stabilité du mauvais œil sans compromettre la stabilité de fixation du meilleur œil [11].



**Fig. 5-33** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OT® avec la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. Aspect de la fixation : modification de la fixation (stabilité et localisation) d'une patiente avant (a) et après (b) une période de lecture intensive avec son système grossissant 8 fois : le nuage de points se resserre et se rapproche du bord de la lésion. a|b

## Apport de l'évaluation spécifique de la fixation dans l'ú dème maculaire diabétique

Plusieurs études ont préalablement évalué la fixation dans l'ú dème maculaire diabétique (OMD). Certains auteurs considèrent que la localisation et la stabilité de la fixation seraient indépendantes des caractéristiques de l'ú dème (topographie, existence d'un décollement séreux rétinien) en dehors des cas présentant des exsudats rétrofovéolaires de grande taille [12], alors que d'autres montrent une relation directe entre le degré d'ú dème maculaire cystoïde et l'instabilité de la fixation [13]. Dans cette dernière étude portant sur 84 yeux, 59,5 % avaient une fixation instable ou relativement instable et l'acuité visuelle était plus fortement corrélée à la stabilité de la fixation qu'à son degré d'excentricité. Dans cette étude, une durée plus longue d'évolution de l'OMD était corrélée à une fixation plus stable ; les auteurs expliquent ce résultat par le délai d'apprentissage et de stabilisation de la fixation autour d'un nouveau PRL excentré.

À travers une étude prospective de patients présentant un ú dème maculaire diabétique chronique réfractaire et traités par une injection intravitréenne de fluocinolone, la micropérimétrie semblait plus sensible que l'acuité visuelle pour évaluer la réponse fonctionnelle à un traitement en cas d'OMD chronique [14].

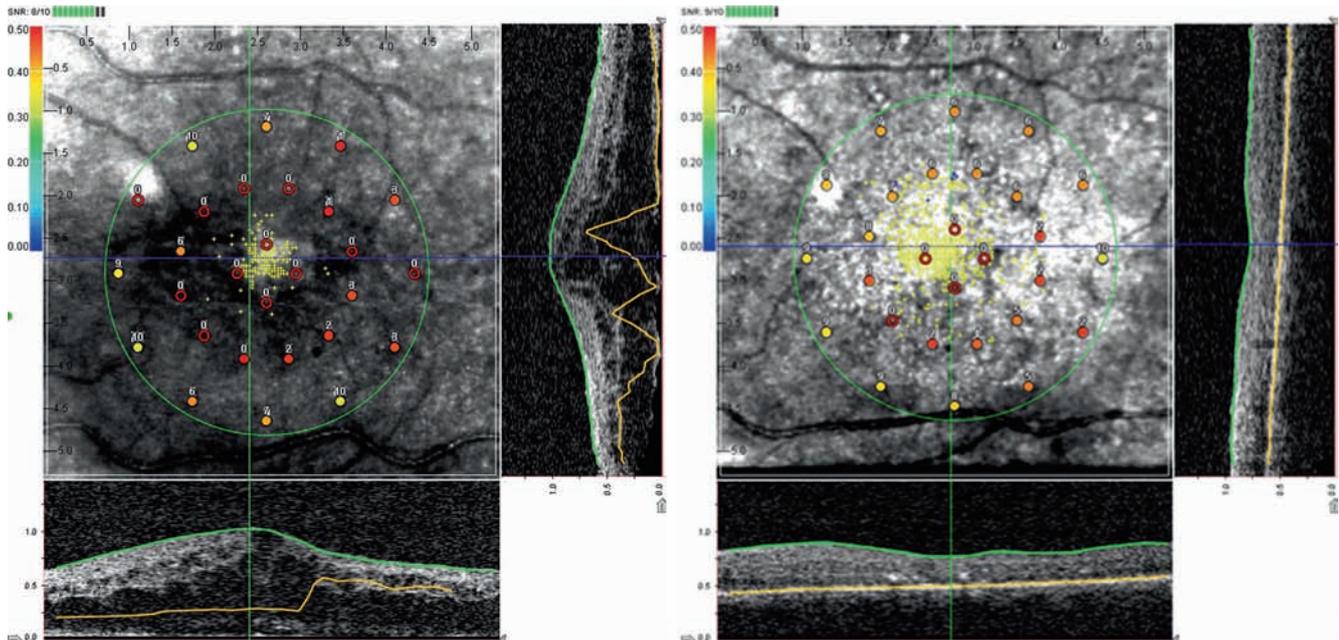
## Micropérimétrie et prise en charge spécifique orthoptique en basse vision

Nous avons vu que les micropérimètres permettaient d'effectuer à la fois des tests de sensibilité et de fixation rétinienne. De plus, selon les micropérimètres, l'image du fond d'ú il et de la sensibilité rétinienne peut être couplée à un examen en tomographie par cohérence optique, ce qui facilite la localisation de la fovéa sur la cartographie de sensibilité (fig. 5-34).

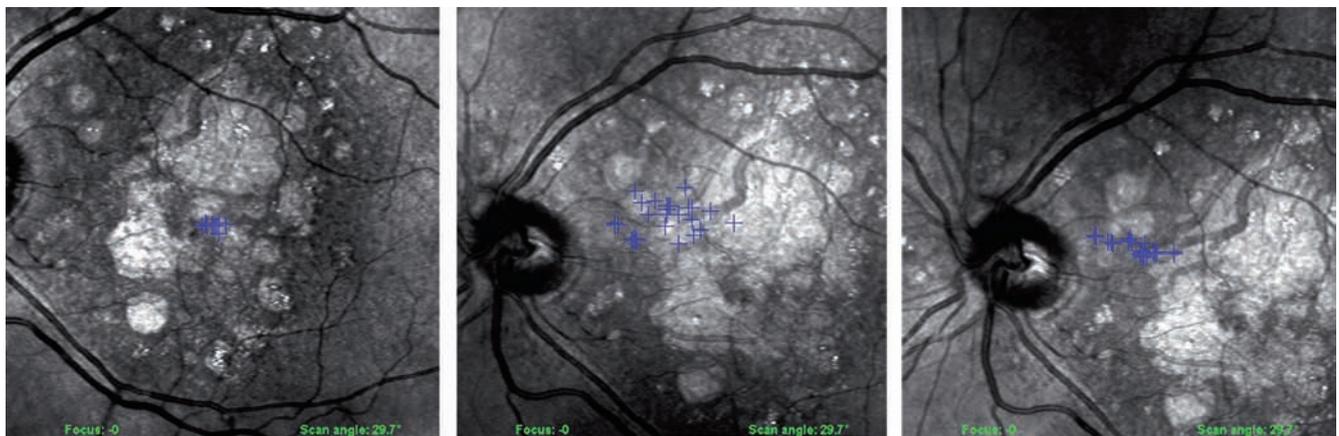
Il est possible d'orienter son examen en choisissant parmi les options proposées par l'appareil celles qui conviendront le mieux en fonction du patient et de l'attente de l'orthoptiste.

### ■ REPÉRAGE DES ZONES FONCTIONNELLES ET DÉFICIENTES

Le micropérimètre visualise sur l'image du fond d'ú il tous les points rétiens utilisés au cours de l'observation d'une croix projetée sur la rétine pendant 5 à 20 secondes. Ainsi, il est possible de juger de la zone rétinienne mise en jeu pour fixer et de sa stabilité (d'après l'étude de la dispersion des points) (fig. 5-35). La cartographie rétinienne permet donc d'objectiver les zones rétiennes atteintes et indemnes, en précisant à la fois leur degré d'excentricité, leur surface et leur localisation. L'intérêt majeur de ces appareils est de pouvoir situer chaque point rétinien par rapport à la fovéa dont l'emplacement sera déterminé à l'aide soit de l'image SLO (*scanning laser ophthalmoscopy*) du fond d'ú il, soit de l'examen en tomographie par cohérence optique selon le type de micropérimètre utilisé (voir fig. 5-34). Ces nouveaux outils offrent ainsi le moyen de définir l'emplacement réel des zones atteintes et des zones préservées en



**Fig. 5-34** Exemple d'examen en micropérimétrie couplé à l'examen en tomographie par cohérence optique, réalisé à l'aide de l'OCT/SLO OPKO/OTI®, temps de fixation 2 minutes. Patient atteint d'œdème maculaire diabétique ; évolution de la fixation avant (a) et après (b) assèchement (le test de périmétrie n'a volontairement pas été réalisé pour limiter la fatigue du patient et pouvoir associer fixation et OCT [optical coherence tomography ou tomographie en cohérence optique] sur une même représentation).



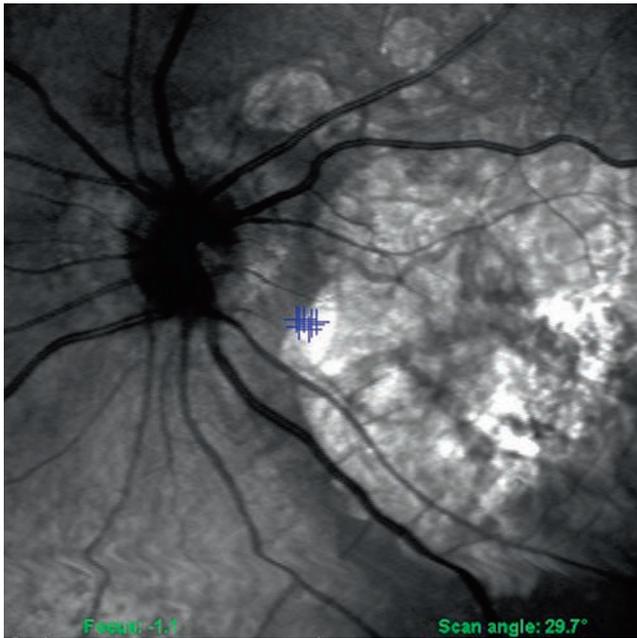
**Fig. 5-35** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OTI® avec la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. Patiente atteinte de DMLA ; évolution de la fixation au cours de temps : il existe initialement une petite préservation centrale (a) ; 6 mois après, le nuage de points de fixation est diffus, dans la région interpapillomaculaire (b) ; puis les points se resserrent (c), témoignant d'une adaptation au scotome devenu central et complet.

ayant la connaissance exacte de la localisation fovéolaire, et c'est une nouveauté pour l'orthoptiste. Jusqu'à aujourd'hui, les appareils de périmétrie, s'ils étaient en mesure de quantifier les déficits, ne permettaient pas d'avoir une certitude sur leur position, d'autant plus que l'atteinte maculaire rend difficile la fixation et que le scotome se retrouve, au gré de l'excentration du patient, faussement déplacé, la plupart du temps au-dessus et à droite du point de fixation.

Les micropérimètres sont en conséquence un support d'explication très utile face au questionnement des patients et de leur entourage : devant l'image de leur fond d'œil sur laquelle figurent non seulement les zones rétinienne atteintes, mais aussi la stratégie mise en place pour compenser ou contourner leur difficulté, les commentaires aident à saisir à la fois les raisons des gênes, et l'intérêt de la prise en charge réadaptive.

Lors de l'examen d'évaluation, l'orthoptiste observe et écoute le patient au cours de la tâche de lecture en particulier, ce qui lui permet de poser des hypothèses et de fixer des axes de rééducation. La micropérimétrie permet de confirmer ou d'infirmer ces hypothèses. Il arrive effectivement que les suppositions initiales ne soient pas en accord avec les résultats du test de fixation. Dans ce cas, l'orthoptiste évite de donner des directions inappropriées au patient, et optimise la rééducation.

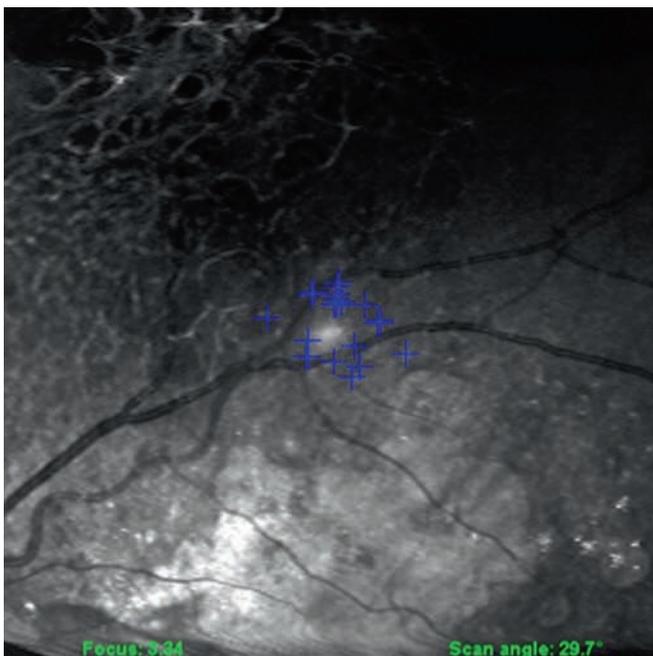
De façon assez rare, le rééducateur peut tenter de mettre en place une excentration non nécessaire, ou inversement penser que l'excentration n'est pas à envisager alors que le patient utilise une fixation interpapillomaculaire (fig. 5-36) ou une zone parafovéolaire avec un comportement très proche de celui d'une préservation centrale.



**Fig. 5-36** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OTF® avec la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. Exemple de fixation interpapillomaculaire.

### ■ ÉVOLUTION DES POINTS DE FIXATION AU COURS DE LA RÉÉDUCATION

Lorsqu'un patient a fait le choix d'un PRL, celui-ci évolue très peu au cours de la rééducation, du moins en ce qui concerne sa localisation. En général, la stabilité de la fixation est améliorée au terme de la prise en charge, mais le patient ne change pas radicalement de PRL (fig. 5-37). Il arrive rarement qu'il choisisse un deuxième voire un troisième PRL.



**Fig. 5-37** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OTF® avec la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. Exemple de fixation avant (a) et après (b) rééducation : les points se resserrent, la fixation est plus stable.

a|b

Peu d'éléments permettent d'évaluer le résultat de la rééducation orthoptique basse vision, sauf peut-être la mesure de la vitesse de lecture et les questionnaires de qualité de vie. Concernant la qualité de la fixation, on note en général une réduction de la surface occupée par le PRL, le nuage des points de fixation se resserrant (voir fig. 5-33 et 5-37). On observe aussi un léger rapprochement du PRL de la lésion après rééducation.

Le nuage de points de fixation peut parfois rester stable au cours de la rééducation. Dans ces cas, seule l'amélioration de la vitesse de lecture témoigne du gain en confort.

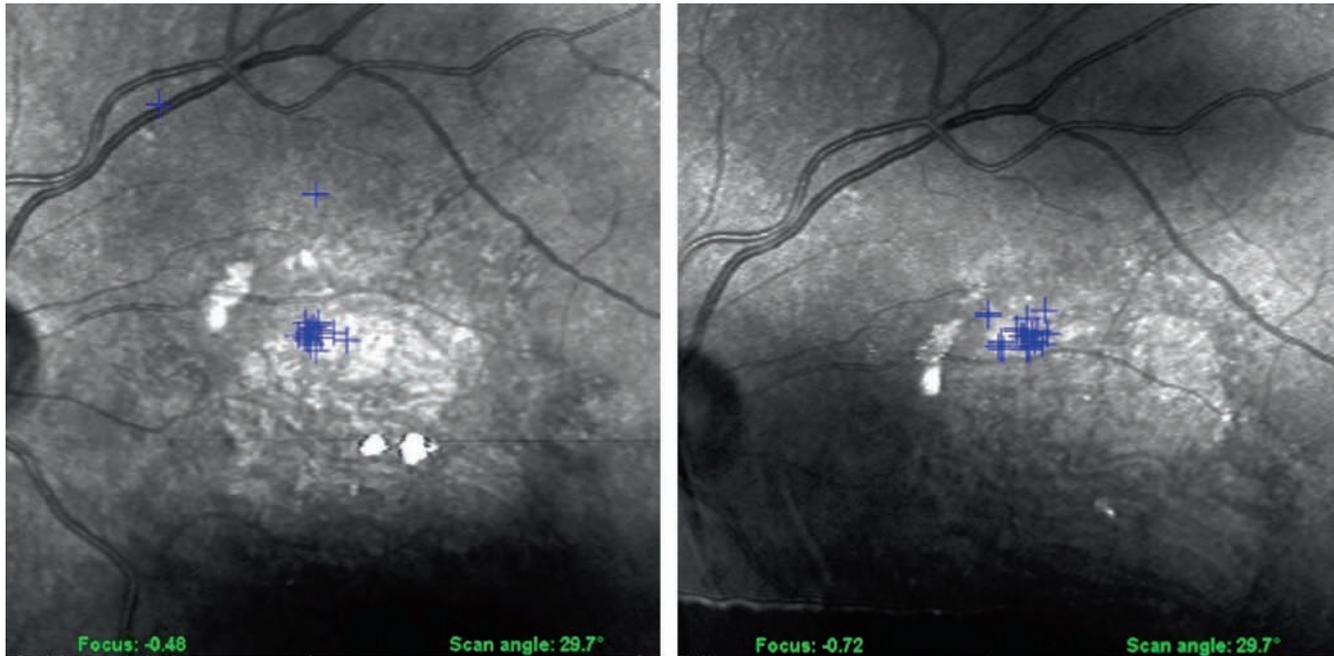
La micropérimétrie donne de bonnes indications sur l'évolution de la zone de suppléance au cours du temps (fig. 5-38). Elle est à confronter au bilan orthoptique pour juger des modifications de la situation.

### ■ QUELLES SONT LES LIMITES DE LA MICROPÉRIMÉTRIE ?

L'examen n'est pas toujours réalisable. Lorsqu'il existe des troubles des milieux, que la pupille est de petite ouverture ou décentrée, que le patient ne stabilise pas son regard, l'examen ne peut pas aboutir. La réalisation de cet examen est aussi parfois pénible lorsque la fixation est trop instable et, bien que celui-ci apporte des informations très utiles, il ne peut parfois pas être répété.

Par ailleurs, cet examen étudie la fixation d'une personne au cours de l'observation d'une cible ponctuelle. Ce n'est donc pas un reflet exact du comportement visuel face à une scène visuelle complexe, comprenant des détails plus ou moins larges, des contrastes variables, des couleurs, des mouvements, etc. De plus, le patient est examiné tête fixe, face à la cible immobile. Si la fixation de suppléance se modifie très probablement au gré de la qualité de ce qui est observé, l'examen est donc d'un apport qu'il faut relativiser, et que l'on associera bien sûr aux autres éléments du bilan.

La micropérimétrie est un examen précieux dans l'étude des possibilités visuelles et dans la mise en œuvre d'une rééducation du point de fixation. Bien que cet examen soit parfois long ou



**Fig. 5-38** Micropérimétrie réalisée avec l'appareil OPKO/OTI® avec la technologie OCT-SLO, temps de fixation 20 secondes. Amélioration de la stabilité de la fixation et rapprochement des points ; comparaison de l'examen avant (a) et après (b) rééducation.

a | b

pénible, il permet d'optimiser la prise en charge du handicap et d'améliorer sa compréhension, que ce soit pour le patient ou pour les soignants.

#### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Cheung SH, Legge GE. Functional and cortical adaptations to central vision loss. *Vis Neurosci* 2005 ; 22(2) : 187-201.
- [2] Crossland MD, Engel SA, Legge GE. The preferred retinal locus in macular disease : toward a consensus definition. *Retina* 2011 ; 31(10) : 2109-14.
- [3] Lei H, Schuchard RA. Using two preferred retinal loci for different lighting conditions in patients with central scotomas. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997 ; 38(9) : 1812-8.
- [4] Fletcher DC, Schuchard RA. Preferred retinal loci relationship to macular scotomas in a low-vision population. *Ophthalmology* 1997 ; 104(4) : 632-8.
- [5] Tarita-Nistor L, González EG, Markowitz SN, Steinbach MJ. Fixation characteristics of patients with macular degeneration recorded with the MP-1 microperimeter. *Retina* 2008 ; 28(1) : 125-33.
- [6] Messias A, Reinhard J, Velasco e Cruz AA, et al. Eccentric fixation in Stargardt's disease assessed by Tübingen perimetry. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007 ; 48(12) : 5815-22.
- [7] Crossland MD, Crabb DP, Rubin GS. Task-specific fixation behavior in macular disease. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(1) : 411-6.
- [8] Markowitz SN, Reyes SV, Shima N. Functional retinal locus rather than multiple PRLs ? *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(2) : 1191 ; author reply 1191.
- [9] Tarita-Nistor L, González EG, Mandelcorn MS, et al. Fixation stability, fixation location, and visual acuity after successful macular hole surgery. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2009 ; 50(1) : 84-9.
- [10] González EG, Tarita-Nistor L, Mandelcorn ED, et al. Fixation control before and after treatment for neovascular age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(7) : 4208-13.
- [11] Tarita-Nistor L, Brent MH, Steinbach MJ, González EG. Fixation stability during binocular viewing in patients with age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(3) : 1887-93.
- [12] Vujosevic S, Pilotto E, Bottega E, et al. Retinal fixation impairment in diabetic macular edema. *Retina* 2008 ; 28(10) : 1443-50.
- [13] Carpineto P, Ciancaglini M, Di Antonio L, et al. Fundus microperimetry patterns of fixation in type 2 diabetic patients with diffuse macular edema. *Retina* 2007 ; 27(1) : 21-9.
- [14] Dubois-Roussel C, Dupas BM, Erginay A, et al. Increased fixation stability after intravitreal treatment for chronic diabetic macular edema as a predictor of favorable visual outcome. *ARVO* 2015 ; A0210.

## 6 ± ÉLECTROPHYSIOLOGIE ET DÉFICIENCE VISUELLE

S. DEFOORT-DHELLEMES

### I Généralités

Dans le bilan d'une déficience visuelle, les examens électrophysiologiques, potentiels évoqués visuels (PEV) et électrorétinogrammes (ERG), ont un intérêt fonctionnel et, surtout, diagnostique. En effet, connaître la cause d'une déficience visuelle donne d'emblée une idée de son retentissement sur les différentes fonctions visuelles et de son évolutivité. Ces notions sont essentielles à connaître avant de décider de mettre en place un protocole de rééducation ou réhabilitation et pour en définir les modalités, en particulier chez les patients dont les fonctions visuelles ne sont pas mesurables (enfants, polyhandicapés).

### I Électrorétinogramme

L'ERG permet, à tout âge, sous simple anesthésie topique, de diagnostiquer les dystrophies et dysfonctions rétiniennes en précisant le niveau de l'atteinte : photorécepteurs (PR ; cônes, bâtonnets) et/ou couches internes de la rétine (cellules bipolaires), système photopique et/ou scotopique, voies de conduction intrarétiniennes (ON, OFF)

#### ■ MÉTHODES D'ÉTUDES

L'ERG par flash réalisé selon le protocole standard de l'ISCEV (International Society for Clinical Electrophysiology of Vision) [1], c'est-à-dire après dilatation pupillaire, avec des électrodes actives cornéo-sclérales, en respectant les deux phases successives d'adaptation à l'obscurité de 20 minutes puis à la lumière de 10 minutes, comprend cinq types de stimulation qui se font avec des flashes lumineux blancs, en champ total, dans une coupole [2-4] (fig. 5-39 et 5-40).

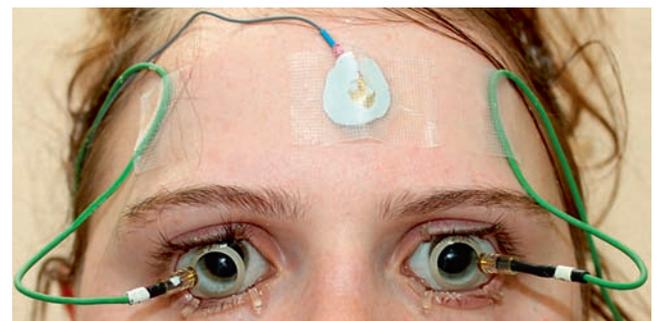
#### ■ APPORT DANS LE BILAN D'UNE DÉFICIENCE VISUELLE

L'ERG est nécessaire au diagnostic de rétinopathies pigmentaires (RP) à fond d'œil normal ou peu évocateur. Il permet d'en distinguer quatre types qui ont des âges de début, des signes et des pronostics fonctionnels différents [5, 6].

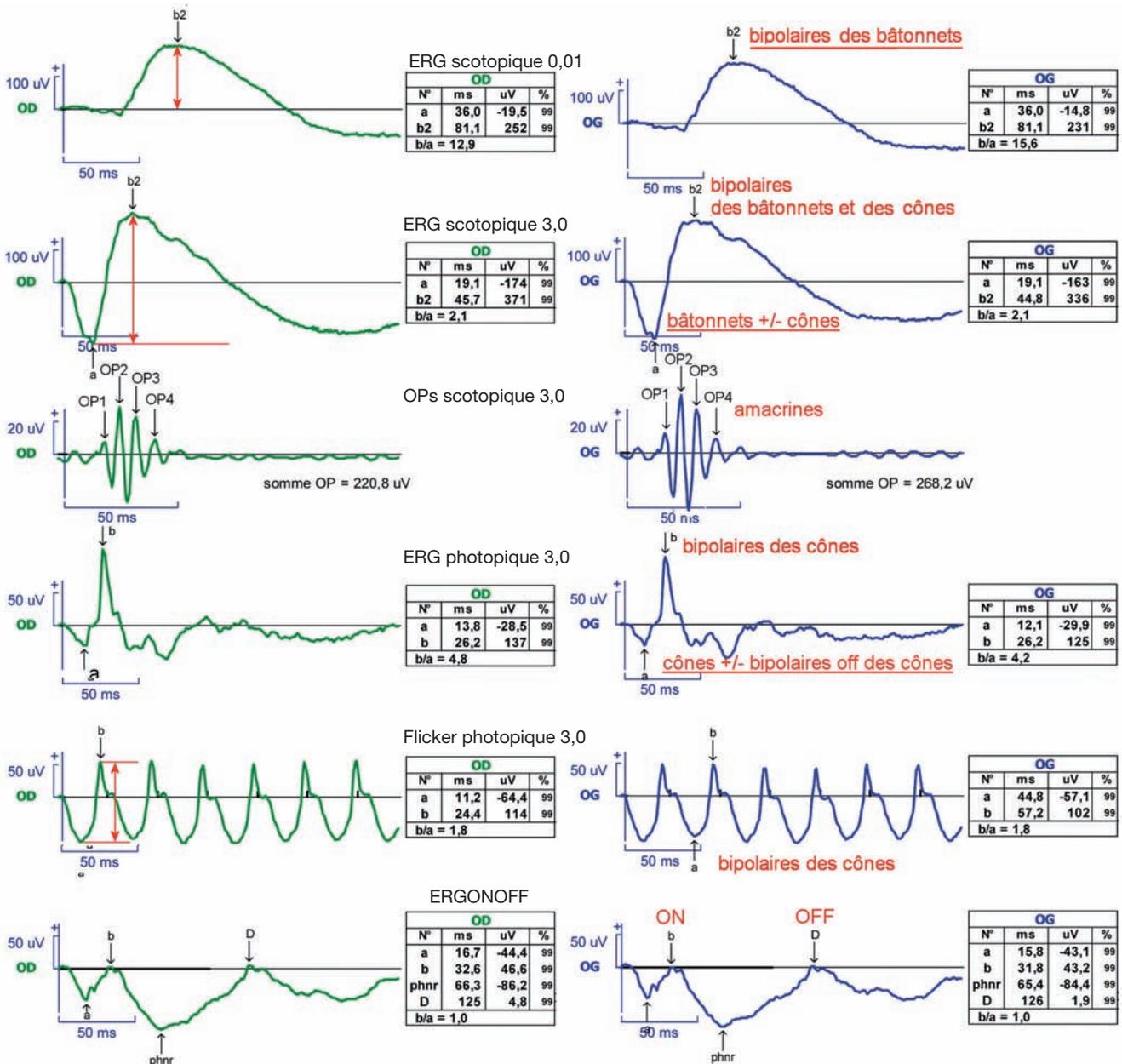
± Les *rétinopathies avec atteinte isolée des cônes* ont à l'ERG des composantes scotopiques normales et des composantes photopiques altérées. Leurs signes fonctionnels sont une acuité visuelle (AV) basse, un scotome central, une photophobie et une dyschromatopsie sévère voire une achromatopsie. Elles regroupent les syndromes de dysfonction des cônes congénitaux : l'achromatopsie, souvent révélée par un nystagmus, dont l'évolution est stable (AV de 1/20 dans la forme complète à 3/10 ou plus dans les formes incomplètes) ; les dystrophies des cônes (fig. 5-41, 1), acquises chez l'adulte jeune avec baisse d'AV progressive vers 1/20 ; et les dystrophies « cônes-bâtonnets » débutantes (voir ci-dessous).

± Les *rétinopathies avec atteintes mixtes des cônes et des bâtonnets* sont diagnostiquées devant un ERG globalement altéré. Si les

composantes scotopiques sont altérées de façon plus importante et plus précoce que les composantes photopiques, il s'agira d'une dystrophie « bâtonnets-cônes » (rétinite pigmentaire) ; dans le cas contraire, d'une dystrophie « cônes-bâtonnets » (fig. 5-41, 2 et 3). Les signes fonctionnels sont, à des degrés plus ou moins impor-



**Fig. 5-39** ERG par flash ou global, méthodes d'étude. a. Stimulation en coupole. b. Électrodes actives cornéo-sclérales, pupilles dilatées. Chez l'enfant, l'ISCEV autorise une adaptation du protocole.



Coupole

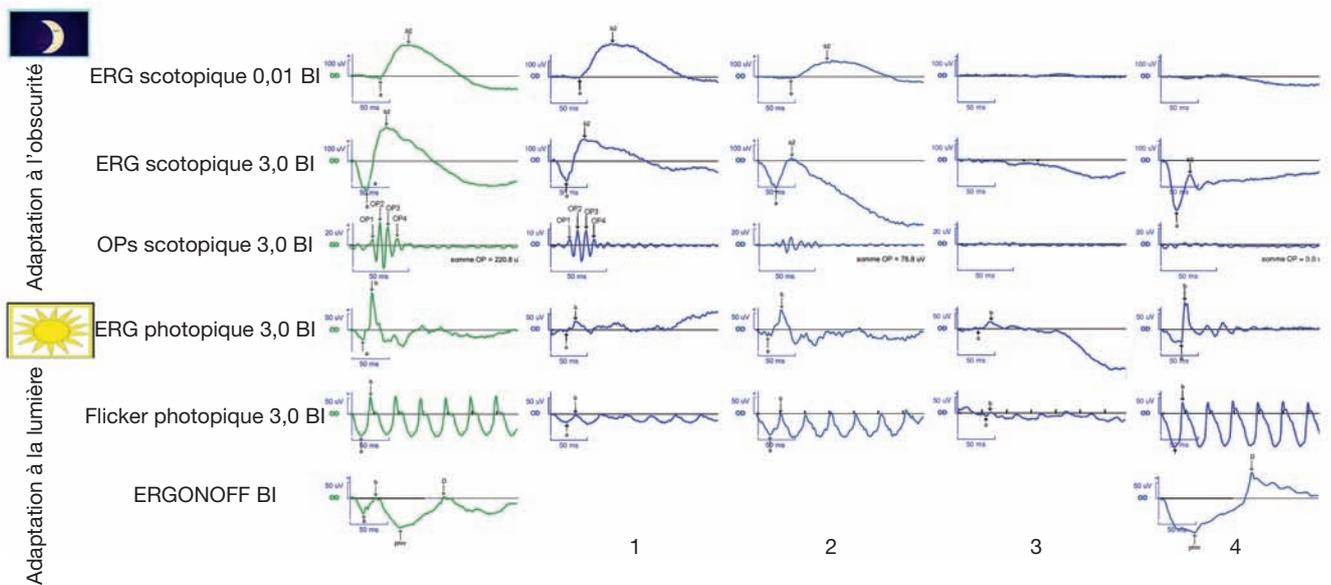
Examen réalisé avec coques cornéo-sclérales  
 Diamètre pupillaire : D-OG 8 mm  
 Yeux droit devant  
 Bonnes conditions d'examen

**Fig. 5-40** ERG normal selon le protocole standard de l'ISCEV.

On enregistre cinq types de réponses de la rétine : réponse des bâtonnets (ERG scotopique 0,01), réponse mixte cône-bâtonnets (ERG scotopique), potentiels oscillatoires (OP), réponse des cônes (ERG photopique 3,0) et flickers, auxquels on ajoute parfois l'ERG on/off. Chaque enregistrement est désigné par le nom de l'examen (ERG), l'état d'adaptation de la rétine (scotopique ou photopique) et l'intensité lumineuse du stimulus (par exemple 3,0 cd.s/m<sup>2</sup>). La réponse ERG comporte deux déflections principales : l'onde a négative, mesurée du pied de l'onde a à la ligne isoélectrique, suivie de l'onde b positive, mesurée du creux de la déflection négative au sommet de la déflection positive. L'onde a correspond à l'activité des photorécepteurs principalement et des bipolaires OFF, l'onde b à celle des cellules bipolaires.

tants, ceux d'une atteinte des cônes associés à ceux d'une atteinte des bâtonnets : héméralopie et déficit du champ visuel à type de scotomes annulaires évoluant vers un rétrécissement concentrique. Ces RP sont toutes évolutives. L'âge de début est le principal facteur de mauvais pronostic. Les formes congénitales (amaurose congénitale de Leber) ou précoces sont toujours cause de cécité ou de malvoyance profonde, les formes tardives rarement.

±Les *rétinopathies avec atteinte des couches internes de la rétine* sont évoquées devant un ERG dont l'onde b est altérée et l'onde a normale ou subnormale, lui conférant un aspect négatif [6]. Cet aspect est retrouvé dès les premiers mois de vie dans l'héméralopie stationnaire congénitale (transmission anormale du signal entre les PR et les cellules bipolaires) soit complète, par atteintes des voies ON, dont les symptômes sont le nystagmus,



**Fig. 5-41** Types d'atteinte de l'ERG et causes de déficience visuelle.

1. Dystrophie des cônes : composantes scotopiques normales, photopiques altérées.
2. Dystrophie mixte type cône-bâtonnets : composantes photopiques plus altérées que les scotopiques.
3. Dystrophie mixte bâtonnets-cônes : composantes scotopiques plus altérées que les photopiques.
4. Héméralopie congénitale stationnaire complète : atteinte de la conduction entre les photorécepteurs et les cellules bipolaires ON ; l'onde a est normale, l'onde b altérée.

l'héméralopie et la myopie forte (fig. 5-41, 4), soit incomplète, par atteinte des voies ON et OFF, où ces signes sont inconstants. Ces RP ne sont pas évolutives ; l'AV s'améliore même avec la maturation pour atteindre, selon la forme, 2 à 8/10 à l'adolescence. Acquis, l'ERG négatif constitue un argument diagnostique majeur de céroïde lipofuscinose neuronale juvénile chez l'enfant qui a une baisse d'acuité à FO normal et de rétinopathie associée au mélanome chez l'adulte. Il est aussi mis en évidence dans le rétinoshisis congénital, la rétinopathie de Birdshot et la thrombose artérielle rétinienne.

±Les rétinopathies à ERG flash normal. L'ERG flash est une réponse de masse ; il peut donc être normal chez les sujets ayant une affection purement maculaire. L'ERG reste néanmoins utile au diagnostic différentiel de certaines maculopathies mises en évidence par le FO et l'imagerie. Par exemple, une hypoplasie maculaire peut être idiopathique ou due à un albinisme quand l'ERG est normal, mais liée à une achromatopsie ou à une héméralopie s'il est anormal.

L'ERG flash a un intérêt pronostique, son altération est corrélée à la surface rétinienne atteinte. Il est de mauvais pronostic quand il est globalement altéré dans des RP apparemment localisées (par exemple dans la maladie de Stargardt type III).

Les autres types d'ERG, ERG multifocal et ERG pattern, étudient spécifiquement la fonction rétinienne centrale, ont vu leurs indications limitées en clinique par l'imagerie oculaire. Ils permettent d'évaluer finement la récupération fonctionnelle dans les protocoles d'étude thérapeutiques.

## Potentiels évoqués visuels

Au stade de la déficience visuelle, les PEV ont essentiellement un intérêt fonctionnel. Ils permettent d'évaluer l'AV objective quand ce n'est pas possible par d'autres moyens.

### MÉTHODES D'ÉTUDE

Deux types de stimulus sont utilisés, les flashes et les patterns qui sont des images ou mires dont les modifications alternantes (renversement ou apparition-disparition) créent un potentiel d'action. Il est possible avec cette méthode, en utilisant des stimuli appropriés, d'évaluer diverses fonctions comme le pouvoir séparateur, la vision des contrastes et des couleurs, la vision binoculaire, et aussi de différencier les réponses des voies parvocellulaires et magnocellulaires. Les PEV sont recueillis par des électrodes actives positionnées en regard du cortex occipital (fig. 5-42 et 5-43). Les réponses obtenues par stimulation d'un œil puis l'autre et en binoculaire sont analysées [7].

### APPORT DANS LE BILAN D'UNE DÉFICIENCE VISUELLE

Les PEV par pattern reflètent le fonctionnement des fibres d'origine maculaire de la rétine au cortex visuel. En clinique, il est possible d'évaluer l'AV objective des déficiences visuelles en analysant l'amplitude des réponses visuelles obtenues avec des stimulations par damiers noir et blanc, à contraste maximal, de « taille » décroissante (par exemple 120, 60, 30, 15, 7,5 secondes = valeurs correspondant à l'angle sous lequel est vu un carré de damier). Pour obtenir une réponse fiable aux PEV par damier, il faut que le sujet regarde avec attention l'écran durant toute la stimulation ; c'est là sa limite principale. Il est donc indispensable d'utiliser une méthode d'examen rapide, appelée PEV par balayage (sweep VEP), qui fait appel à des stimuli à haute fréquence temporelle (fig. 5-44) [8].

Les PEV par flashes ont un intérêt en cas de déficience visuelle profonde, surtout chez l'enfant et le polyhandicapé. Ils ne nécessitent pas l'attention du sujet. Ils sont peu influencés par les troubles de réfraction et des milieux. Leur altération signe l'organocité d'une baisse d'AV et évoque un mauvais pronostic visuel s'il est associé à une atrophie optique.

Les PEV flashes et damier peuvent mettre en évidence, lorsque la réponse obtenue est différente entre les deux lobes, une atteinte chiasmique (albinisme, achiasmie ou compression) ou rétrochiasmique.



**Fig. 5-42** PEV, modes de stimulation.

a. PEV par damier basse fréquence spatiale. b. PEV par damier haute fréquence spatiale. c. PEV par flashes.

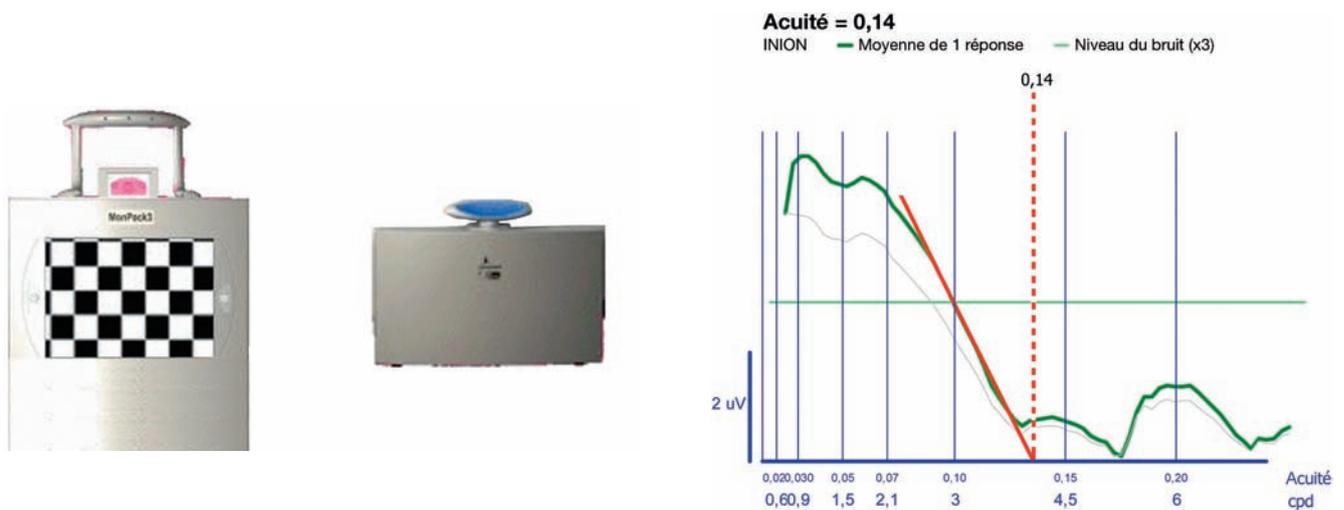
a | b | c



**Fig. 5-43** PEV, position des électrodes.

a. Montage monopolaire (selon l'ISCEV) utilisé pour la mesure d'acuité visuelle. Trois électrodes : active en regard de la scissure calcarine en Oz, de référence sur le front en Fz, neutre reliée à la terre. b, c. Montage multipolaire pour étudier les voies visuelles ; plusieurs électrodes actives (2 à 4) sont positionnées en regard des lobes occipitaux et pariétaux.

a | b | c



**Fig. 5-44** Les PEV par balayage (sweep VEP).

a. Stimulus par balayage. b. Tracé de PEV par balayage. La courbe qui relie l'amplitude de la réponse évoquée à chaque taille de damier décrit un U inversé. Les réponses obtenues avec les plus petits damiers étant de faible amplitude et noyées dans le bruit de fond (EEG), l'AV est obtenue en traçant une droite de régression qui passe par les amplitudes des derniers petits damiers donnant une réponse enregistrable. La courbe des amplitudes en fonction de la taille des damiers est en vert foncé. La taille des damiers est exprimée en cycle par degré (cpd) ; 1 cpd correspond au nombre de couples carré noir-carré blanc par minute d'arc. Dans un damier de 15 cpd, il y a 30 carrés par degré d'angle ; chaque carré est donc vu sous un angle de 2'. Cela correspond à une « acuité visuelle » de 5/10.

a | b

## Apport dans la rééducation

Les examens électrophysiologiques contribuent à la connaissance précise et précoce de l'étiologie d'une déficience visuelle. Cette notion est indispensable à l'ophtalmologiste traitant pour qu'il sache s'il doit adresser rapidement un patient pour une prise en charge de la basse vision, car sa vision ne va pas s'améliorer ou se dégrader rapidement (par exemple achromatopsie, dystrophies mixtes de l'enfant) ou, au contraire, s'il est préférable de choisir une simple surveillance de l'évolution des déficits visuels et à quel rythme (par exemple héméralopie congénitale). Elle est utile aux ophtalmologistes impliqués dans la prise en charge des déficiences visuelles pour guider la rééducation, l'orientation scolaire ou professionnelle, car elle attire l'attention sur certains déficits fonctionnels qui pourraient être méconnus, en particulier chez l'enfant, et donne une idée du pronostic. Par exemple, il sera conseillé d'éviter d'utiliser des codes colorés et des éclairages intenses en cas d'atteintes des cônes ; un bon éclairage et un bilan en locomotion dans un milieu peu éclairé seront proposés.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] McCulloch DL, Marmor MF, Brigell MG, et al. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2015 update). *Doc Ophthalmol* 2015 ; 130(1) : 1-12.
- [2] Holder GE, Celesia GG, Miyake Y, et al. International Federation of Clinical Neurophysiology : Recommendations for visual system testing. *Clinical Neurophysiology* 2010 ; 121 : 1393-409.
- [3] Arndt C, Defoort-Dhellemmes S. Electrorétinogramme par flashes de l'adulte. In : Defoort-Dhellemmes S, Meunier I (Eds). *Du signe clinique au diagnostic. Imagerie et exploration de la vision.* Marseille : Lamy-BSOF ; 2012. p. 84-9.
- [4] Rigaudière F, Le Gargasson JF. V-3 : Electrorétinogramme global. *Œil et physiologie de la vision. V. Les signaux électrophysiologiques*, 2014. <http://odel.irevues.inist.fr/oeilephysiologiedelavision/index.php?id=115>.
- [5] Audo I, Robson AG, Holder GE, Moore AT. The negative ERG : clinical phenotypes and disease mechanisms of inner retinal dysfunction. *Surv Ophthalmol* 2008 ; 53 : 16-40.
- [6] Defoort-Dhellemmes S, Drumare I, Basset D. Electrorétinogramme par flashes de l'enfant. In : Defoort-Dhellemmes S, Meunier I (Eds). *Du signe clinique au diagnostic. Imagerie et exploration de la vision.* Marseille : Lamy-BSOF ; 2012. p. 90-7.
- [7] Hache JC. Potentiels évoqués visuels. In : Risse JF (Ed). *Exploration de la fonction visuelle. Application au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie* 1999 ; 11 : 308-24.
- [8] Defoort-Dhellemmes S, Drumare I, Basset D, et al. Les potentiels évoqués visuels chez l'enfant. In : Defoort-Dhellemmes S, Meunier I (Eds). *Du signe clinique au diagnostic. Imagerie et exploration de la vision.* Marseille : Lamy-BSOF ; 2012. p. 71-83.

# 7 ± SÉMILOGIE DES TROUBLES VISUELS D'ORIGINE CÉRÉBRALE

P. PRADAT-DIEHL, A. POTET, L. JEANJEAN

## Introduction

Parmi les modalités sensorielles, la vision est la fonction qui a été le mieux explorée dans le cadre de la neuropsychologie depuis le début du XX<sup>e</sup> siècle et pour laquelle les apports de la psychologie cognitive ont été les plus riches. Les conséquences fonctionnelles d'un dysfonctionnement du système neurovisuel sont sévères, et ces troubles, relativement fréquents, posent des problèmes de diagnostic différentiel avec les pathologies ophtalmologiques.

## Cécité cérébrale

Le terme de cécité cérébrale a remplacé celui de cécité corticale, trop restrictif car les lésions cérébrales responsables peuvent être corticales ou sous-corticales. Ces lésions sont occipitales et toujours bilatérales. Les causes les plus fréquentes des cécités cérébrales sont les accidents vasculaires cérébraux (AVC) dans le territoire vertébrobasilaire par infarctus des deux artères cérébrales postérieures, les anoxies cérébrales ou les traumatismes crâniens par contusion occipitale bilatérale [1].

La cécité peut être complète. Le clignement à la menace est aboli, mais le réflexe photomoteur est présent, car les afférences visuelles

de ce réflexe sont directement projetées sur le tronc cérébral et ne passent pas par le lobe occipital. Il n'existe alors aucune perception des afférences visuelles élémentaires (lumière, couleur, mouvement).

La cécité peut être incomplète d'emblée ou récupérer rapidement. Les perceptions visuelles élémentaires telles que la lumière, puis le mouvement, puis la couleur redeviennent possibles. La perception de mouvement correspond à un mécanisme d'intégration visuelle résiduelle, qui peut permettre au patient de se déplacer sans heurter des obstacles qu'il ne reconnaît cependant pas.

La cécité cérébrale est classiquement associée à une anosognosie, le patient ne rapportant pas spontanément sa cécité, ou la déniaient en affirmant qu'il voit bien, qu'il peut lire ¼ alors même qu'il ne reconnaît aucun objet. Des hallucinations visuelles sont possibles tout au long de l'évolution de la cécité cérébrale. Deux problèmes diagnostiques se posent en cas de cécité cérébrale : évoquer le diagnostic d'un trouble visuel, et faire le diagnostic différentiel avec une cécité périphérique.

Il n'est pas toujours facile d'évoquer le diagnostic d'un trouble visuel : en cas de cécité cérébrale avec anosognosie, le tableau clinique est celui d'une confusion. Le patient est agité, désorienté, sans que l'on puisse immédiatement rapporter ce trouble à une cécité.

Le diagnostic différentiel peut se poser avec une cécité d'origine périphérique. En faveur de la cécité cérébrale, on retrouve l'installation brutale d'une cécité bilatérale dans un contexte neu-

rologique. Le réflexe photomoteur est présent en cas de cécité cérébrale. Il faut rechercher des mécanismes de cécité périphérique qui peuvent intervenir dans le même contexte : atrophie optique secondaire à l'hypertension intracrânienne chez les traumatisés crâniens, hémorragie du vitré (syndrome de Terson) en cas d'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme. L'examen ophtalmologique est systématique pour éliminer toute atteinte périphérique.

Exceptionnellement, la cécité peut persister de façon complète. Le plus souvent, il existe une récupération totale ou partielle [2]. Cette récupération peut être limitée aux afférences élémentaires (lumière, mouvement, couleurs). Le champ visuel peut évoluer vers un rétrécissement concentrique du champ visuel correspondant à une épargne maculaire, ou de façon fragmentaire avec des scotomes centraux ou paracentraux. L'évolution se fait en règle générale vers des troubles de la reconnaissance visuelle et/ou des troubles visuospatiaux.

## Troubles de la reconnaissance visuelle

Ces troubles correspondent à une atteinte de la voie visuelle occipitotemporale du « quoi ? » qui permet la reconstruction de l'image visuelle et sa reconnaissance. Les lésions cérébrales en cause sont temporales inférieures bilatérales.

### ■ AGNOSIE VISUELLE

L'agnosie visuelle est une incapacité de reconnaître des formes ou des objets par la vue, alors que l'acuité visuelle est préservée, et que la reconnaissance est possible « à l'aide des autres sens », le tact, l'audition, l'olfaction, ou par la définition verbale de l'objet.

Un test de reconnaissance d'objets, de photographies ou de dessins permet de faire le diagnostic, et de quantifier le trouble, sans en démontrer le mécanisme. L'épreuve de reconnaissance doit être différenciée de la dénomination. Ce n'est pas le nom exact de l'objet que l'on recherche, mais bien si l'objet a été reconnu. La définition par l'usage, la description par le mime d'utilisation, etc. seront retenues comme bonnes réponses.

L'agnosie aperceptive est caractérisée par l'incapacité de discriminer des formes élémentaires et en particulier par l'incapacité de recopier un dessin. L'agnosie associative est caractérisée par la préservation du traitement des formes élémentaires, contrastant avec l'incapacité de les utiliser pour assurer la reconnaissance des objets ou des dessins. Le patient est capable de recopier ou de décrire un dessin qu'il ne peut pas reconnaître. Il est en revanche gêné pour le dessiner de mémoire. Le trouble de la reconnaissance des objets régresse plus souvent, alors que peut persister un trouble de la reconnaissance des dessins ou des photographies complexes, peu gênant en vie quotidienne.

### ■ PROSOPAGNOSIE

La prosopagnosie est une forme particulière d'agnosie visuelle. Le trouble de la reconnaissance touche de façon isolée, ou souvent simplement prédominante, la reconnaissance des visages. Il ne s'agit pas d'un trouble de la reconnaissance des personnes car la reconnaissance est possible par la voix, ou par des indices visuels hors visage (cheveux, lunettes, vêtements). Les patients peuvent ne pas se reconnaître dans la glace ou en photographie. Ce trouble rare est à l'origine d'un handicap social important.

La prosopagnosie peut être recherchée par la reconnaissance de visages célèbres sur photographies. Les lésions cérébrales en cause sont en général bilatérales, temporales inférieures. Des lésions temporales unilatérales droites pourraient cependant entraîner une prosopagnosie.

## Troubles visuospatiaux

Ces troubles correspondent à une atteinte de la voie visuelle occipitopariétale du « où ? » qui permet l'organisation spatiale de l'image visuelle. Les lésions cérébrales en cause sont pariétales, le plus souvent bilatérales. Les troubles spatiaux peuvent être classés dans quatre grandes catégories : les troubles de la coordination visuomotrice, les troubles de la stratégie d'exploration visuelle, la simultagnosie, les phénomènes de négligence.

### ■ TROUBLES DE LA COORDINATION VISUOMOTRICE

La coordination visuomotrice permet l'organisation de la trajectoire de la main pour saisir l'objet et l'adaptation de l'ouverture de la main en fonction de la taille de l'objet. L'examen met en évidence des erreurs de pointage de cibles dans le champ visuel central et périphérique, des difficultés de raccordement de points ou pour suivre du doigt un trait dessiné. L'examen recherchera également des difficultés dans la vie quotidienne, comme pour verser du café dans une tasse, mettre le café dans le filtre.

### ■ TROUBLES DE LA STRATÉGIE D'EXPLORATION VISUELLE

Ces troubles se manifestent par l'absence d'exploration visuelle systématisée et sont révélés par l'incapacité de dénombrer des objets, ou par l'exploration au hasard des tests de barrage. La description d'une scène complexe comme celle de la cuisine du BDAE (*Boston diagnosis aphasia examination*) est faite par une succession de détails saisis au hasard, sans lien entre eux. Ce phénomène peut se voir aussi en lecture. Le patient peut alors lire des mots isolés, mais ne peut pas lire un texte.

### ■ SIMULTAGNOSIE

Les patients ont la capacité de voir un objet isolé mais pas plusieurs éléments en même temps. Un patient expliquait que, lorsqu'il peignait un portrait, il voyait la bouche ou les yeux, mais il ne pouvait pas voir l'ensemble, même s'il se reculait. Le phénomène de simultagnosie peut aussi participer à l'alexie lettre à lettre : le mot ne peut plus être vu dans sa globalité mais comme des éléments (les lettres) séparés.

### ■ NÉGLIGENCE SPATIALE UNILATÉRALE

Définie par l'incapacité de réagir et de prendre en compte un élément situé dans l'hémichamp visuel controlatéral à la lésion cérébrale, la négligence se manifeste le plus souvent dans l'hémichamp visuel gauche, mais peut exister également à droite. La négligence est mise en évidence par l'oubli des éléments situés dans l'hémichamp gauche dans des tests de barrage, de dessin, de copie, de lecture ou d'écriture. Elle peut se manifester dans les actes simples de la vie quotidienne. Isolée, elle est secondaire à une lésion cérébrale droite, le plus souvent pariétale.

## Alexies secondaires aux troubles neurovisuels

Les troubles de la lecture sont souvent la plainte essentielle des patients et le motif de consultation. Ils ne sont pas toujours isolés et justifient la recherche des autres troubles visuels.

Les troubles visuels d'origine neurologique peuvent bien sûr toucher cette tâche visuelle très particulière qu'est la lecture [3]. Plusieurs formes de troubles peuvent être observés.

Dans la première forme, le trouble de la reconnaissance peut toucher les lettres. Dans cette « alexie globale », le patient ne peut pas reconnaître les lettres, ni lire les mots. Il n'est pas toujours capable de les écrire. Il peut se tromper lorsqu'il doit décider si un signe présenté est ou non une lettre de l'alphabet. Le patient est en revanche capable de reconstituer des mots à partir de leur épellation.

Dans la deuxième forme, le trouble de la lecture peut toucher le mot et constitue alors le tableau d'alexie verbale (ou alexie pure). Le patient peut lire les lettres mais pas directement un mot. Il peut reconstituer le mot en le lisant lettre par lettre. Ce mécanisme de lecture entraîne un allongement du temps de lecture. Plus le mot est long, plus le temps de lecture est augmenté et plus il y a d'erreurs. Il s'agit d'un trouble isolé de la lecture car le patient peut écrire, mais ne peut pas relire ce qu'il vient d'écrire.

Enfin, les troubles spatiaux peuvent également engendrer des troubles de la lecture. Il s'agit de phénomènes de négligence gauche et droite avec des difficultés lors du retour à la ligne. Les troubles d'exploration spatiale et de simultagnosie retentissent également sur les capacités de lecture, avec par exemple une lecture de mots « au hasard » dans la page, et donc l'impossibilité d'en déduire un sens.

## Un cas particulier : l'atrophie corticale postérieure ou syndrome de Benson

L'atrophie corticale postérieure (ACP) est une pathologie neuro-dégénérative caractérisée par une atteinte progressive et relativement sélective de la vision [4]. La pathologie a été décrite pour la première fois en 1988 par Benson [5] et s'intègre dans le cadre des démences focales. L'âge de début se situe entre 50 et 65 ans. Cette pathologie est marquée par le délai souvent très important entre les premières plaintes visuelles et le diagnostic (errance médicale avec de fréquents changements de verres correcteurs voire de chirurgie de la cataracte). En l'absence de données anatomopathologiques, Benson et al. ont jugé que la présentation clinique était suffisamment différente d'une maladie d'Alzheimer (MA) pour considérer l'ACP comme une pathologie distincte. Les études histopathologiques ont pu démontrer que les lésions cérébrales étaient des lésions typiques de MA mais de topographie postérieure, ce qui a conduit certaines équipes à utiliser des termes comme « MA bipariétale » ou « variante visuelle de MA » [6]. Le terme de « dysfonction corticale postérieure progressive » a également été utilisé chez des patients sans atrophie corticale postérieure avérée sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [7]. D'autres pathologies ont été mises en cause comme la dégé-

nérescence corticobasale, la démence à corps de Lewy, la maladie de Creutzfeldt-Jakob, etc.

### ■ ÉPIDÉMIOLOGIE

La prévalence et l'incidence de l'ACP sont actuellement inconnues. La maladie semble clairement sous-diagnostiquée car rarement recherchée. Snowden a décrit un taux de 5 % d'ACP sur 523 patients diagnostiqués MA avec une sur-représentation féminine [8]. L'âge de début semble plus jeune que dans la MA typique.

### ■ ASPECTS NEUROPSYCHOLOGIQUES [4]

Les déficits les plus fréquents dans l'ACP sont les déficits visuospatiaux, l'alexie, le syndrome de Balint (simultagnosie, apraxie oculomotrice, ataxie optique) et le syndrome de Gerstmann (acalculie, agraphie, agnosie digitale, indistinction droite-gauche). On peut également retrouver des altérations de la mémoire de travail et une apraxie idéomotrice. Au début de la maladie, la mémoire antérograde, les fonctions exécutives, les performances verbales sont préservées et se dégradent secondairement. La dégradation vers la démence globale est constante. La dissociation entre les performances visuelles et le reste des fonctions supérieures entraîne de manière constante de graves troubles psychologiques. Les patients ACP présentent également des déficits des processus visuels basiques comme des difficultés à reconnaître les formes, les couleurs et les mouvements. Ces difficultés visuelles ont des conséquences sur les résultats des tests neuropsychologiques. Les performances lors des tests de QI classiques peuvent être inférieures de 30 points à celles obtenues lors d'un test verbal (sans support visuel). Les patients ACP se plaignent aussi fréquemment de phénomènes visuels positifs « parasites » : persistance rétinienne anormale, anomalies de taille, mouvements des objets et parfois inversion à 180° de l'image perçue ! Les difficultés de lecture sont extrêmement fréquentes car sous la dépendance de nombreux facteurs (et donc potentiellement impactée par les déficits visuospatiaux, une simultagnosie, une agnosie visuelle, etc.).

### ■ ASPECTS CLINIQUES

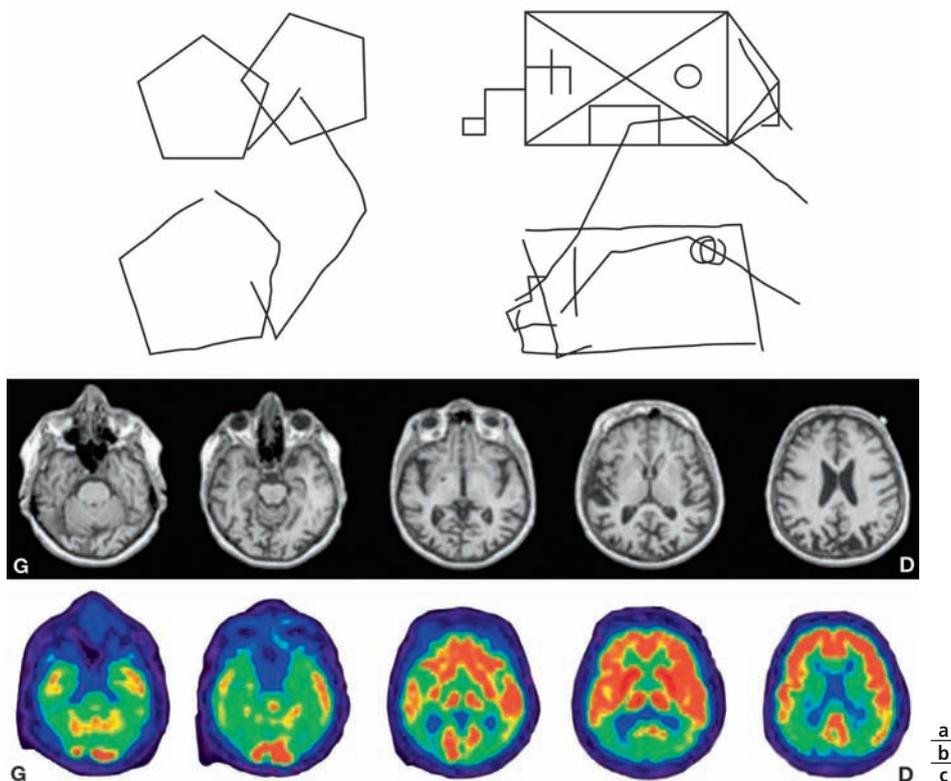
La présentation clinique initiale des patients ACP est variable et dépend de la durée d'évolution, du type de déficit visuel, de la pathologie sous-jacente et de la réponse psychologique aux troubles visuels. L'absence de diagnostic et la progression des troubles entraînent en effet des troubles anxiodépressifs constants et sévères. Les difficultés visuelles étant constantes, les patients consultent souvent plusieurs ophtalmologistes sans que les différents changements de verres correcteurs, voire la chirurgie de la cataracte ne changent quelque chose ¼ Les patients vont se plaindre de difficultés pour la lecture, l'évaluation des distances (accidents de voiture, chocs répétés dans les parkings, etc.). On peut également retrouver une photophobie, des distorsions visuelles (anomalies d'échelle), des difficultés à compter ou épeler, etc. L'examen clinique ophtalmologique est le plus souvent normal. Des tests de dépistage des troubles neurovisuels doivent être réalisés en cas de suspicion clinique d'atteinte corticale postérieure (tableau 5-4). À un stade avancé, l'agnosie visuelle peut impacter l'acuité visuelle ; on peut également mettre en évidence des troubles systématisés du champ visuel.

### ■ NEURO-IMAGERIE

L'atrophie cérébrale chez les patients ACP prédomine dans les régions occipitales, pariétales et temporales (fig. 5-45). Les récents

**Tableau 5-4** ± Examen de dépistage d'un trouble neurovisuel (d'après [2]).

Examen ophtalmologique complet : champ visuel, acuité visuelle, oculomotricité	Pour éliminer une cécité périphérique ou un trouble oculaire associé (glaucome, cataracte, etc.) Mesure de l'acuité visuelle et du champ visuel
Rechercher : – un réflexe photomoteur – un clignement à la menace	Pour différencier cécité périphérique et cérébrale : – réflexe photomoteur conservé en cas de cécité cérébrale et aboli en cas de cécité périphérique – clignement aboli dans les deux cas
Évaluer les afférences visuelles élémentaires : – perception de la lumière (ON/OFF, suivi de la lumière, etc.) – perception du mouvement (ça bouge ou ça ne bouge pas) – perception des couleurs (différencier ou reconnaître des couleurs franches) – perception des formes avec et sans reconnaissance	Lors de la récupération de la cécité cérébrale, ou si celle-ci est incomplète, les afférences visuelles élémentaires peuvent être préservées ou récupérées en l'absence même de possibilité de reconnaissance
Évaluer la reconnaissance : – des formes géométriques simples – des objets réels visuels – des dessins, en vue habituelle et inhabituelle – des visages : familiers et célèbres	L'agnosie visuelle est un trouble de la reconnaissance par voie visuelle qui peut toucher la reconnaissance des dessins, des objets ou des visages (prosopagnosie). Les patients ne reconnaissent pas ou font des erreurs
Réalisation de dessins, en copie et de mémoire	L'étude de la réalisation de dessins de mémoire permet d'accéder à la connaissance préservée ou non de la forme des objets
Rechercher des troubles visuospatiaux : – pointage en champ visuel central et périphérique – exploration visuelle : image complexe, barrage – relier des points – oublis latéralisés (négligence)	En cas de lésion des voies occipitopariétales, on peut observer des troubles de la coordination entre la vue et la main, et d'exploration visuelle On recherche aussi une négligence visuospatiale, souvent gauche
Explorer la lecture : – reconnaissance des lettres – lecture de mots – lecture d'un texte	L'exploration de la lecture permet d'explorer : – la composante d'agnosie de reconnaissance des lettres – la simultagnosie lors de la lecture lettre par lettre – la composante visuospatiale pour suivre les lignes, permettre le retour à la ligne – une négligence

**Fig. 5-45** Cas d'une atrophie corticale postérieure chez une femme de 62 ans.

a. Les tests neuropsychologiques permettent de mettre en évidence des troubles visuospatiaux importants. b. On met en évidence, sur l'IRM cérébrale, une atrophie corticale postérieure impactant les lobes pariétaux, occipitaux et temporaux des deux côtés. c. L'imagerie PET-FDG permet de mettre en évidence un hypométabolisme postérieur bilatéral localisé. (D'après [4].)

progrès de la neuro-imagerie ont permis de localiser et de quantifier les différences morphologiques de l'atrophie chez les patients ACP par rapport aux patients Alzheimer. Une étude comparant directement les différences morphologiques entre ces deux populations de patients a permis de mettre en évidence une atrophie plus importante au niveau pariétal droit, et moins importante au niveau médiotemporal gauche et hippocampique en cas d'ACP [9]. Les données de l'imagerie en tenseur de diffusion (DTI) permettent également de suggérer une atteinte de la matière blanche dans les régions postérieures en cas d'ACP [10]. Il existe toutefois des variations selon les patients en fonction de l'évolution de la maladie. L'imagerie fonctionnelle type PET-FDG (tomographie par émission de positrons avec injection de fluorodésoxyglucose) permet de mettre en évidence un hypométabolisme dans les aires temporo-pariéto-occipitales [11]. Une donnée intéressante est la mise en évidence d'un dysfonctionnement dans l'aire de Brodmann 8 du cortex frontal responsable des saccades. Ce dysfonctionnement pourrait être la conséquence de la perte de l'input en provenance des aires occipitopariétales et expliquer ainsi l'apraxie optique de l'ACP.

## ■ DIAGNOSTIC

Des critères pour le diagnostic d'ACP ont été proposés [4, 12] :

- ±début insidieux et évolution progressive ;
- ±atteinte visuelle sans atteinte oculaire ;
- ±préservation de la mémoire épisodique, de la fluente verbale et du discernement ;
- ±présence de symptômes incluant : agnosie visuelle, simultanée, ataxie optique, apraxie optique, dyspraxie et désorientation temporo-spatiale ;
- ±absence de tumeur ou d'AVC.

D'autres critères comme l'alexie, l'apraxie idéomotrice, l'agraphie, l'acalculie, l'âge de début avant 65 ans et la mise en évidence d'une atrophie ou d'une hypoperfusion postérieure sont également évocateurs.

Malgré tout, le spectre de l'ACP est large et nécessitera dans le futur l'établissement de critères de consensus afin de faciliter les études multicentriques.

## ■ PRISE EN CHARGE

Malgré l'absence d'étude confirmant l'efficacité des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase chez les patients ACP, ces derniers sont fréquemment donnés dans cette pathologie. Il faut bien sûr insister sur le traitement anxiolytique et/ou antidépresseur ainsi que le soutien psychologique car les symptômes psychiques sont constants dans cette pathologie. Les patients peuvent bénéficier d'aides utilisées habituellement en basse vision, à savoir des logiciels de reconnaissance vocale, des livres audio, des aides culinaires, un aménagement du domicile (éclairage, etc.). Une rééducation pluridisciplinaire spécialisée est également préconisée avec orthoptiste, ergothérapeute, psychomotricien, orthophoniste afin d'augmenter la qualité de vie et l'autonomie de ces patients. Les grands axes de la rééducation basse vision dans un contexte d'ACP sont : l'apprentissage d'une méthode de regard visuotactile, l'amélioration de la coordination proprioceptive, la

stimulation des fonctions supérieures (logiciels dédiés) et la mise en pratique dans la vie quotidienne (repas, vie sociale, loisirs, déplacements, etc.). La rééducation spécialisée basse vision est primordiale afin d'améliorer l'autonomie et la qualité de vie de ces patients.

## ■ Conclusion

Les troubles visuels d'origine cérébrale sont déroutants pour le patient mais aussi pour le médecin. La sémiologie neurovisuelle reste complexe, car elle associe le plus souvent plusieurs types de troubles, avec une forte limitation d'activité et des restrictions de participation des patients.

La prise en charge rééducative spécifique des troubles neuro-visuels existe ; elle est toujours multidisciplinaire, et associe des techniques de restauration et de compensation.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Bergego C, Pradat-Diehl P, Masure MC. Les troubles visuels post-traumatiques. In : Bergego C, Azouvi P (Eds). Neuropsychologie des traumatismes crâniens. Paris : Frison-Roche ; 1995. p. 205-19.
- [2] Pradat-Diehl P, Masure MC, Lauriot-Prevost MC, et al. Évolution des troubles de la reconnaissance visuelle à distance d'un traumatisme crânien. *Rev Neurol* 1999 ; 5 : 375-82.
- [3] Sieroff E. Les dyslexies périphériques : principaux syndromes et questions théoriques. In : Carbonnel S, Gillet P, Martory MD, Valdois S (Eds). Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte. Paris : Solal ; 1996. p. 195-206.
- [4] Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM, et al. Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurol* 2012 ; 11(2) : 170-8.
- [5] Benson F, Davis J, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. *Archives of Neurology* 1988 ; 45 : 789-93.
- [6] Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease : a clinicopathologic case study. *Neurology* 1993 ; 43(2) : 305-13.
- [7] Renner JA, Burns JM, Hou CE, et al. Progressive posterior cortical dysfunction : a clinicopathologic series. *Neurology* 2004 ; 63(7) : 1175-80.
- [8] Snowden JS, Stopford CL, Julien CL, et al. Cognitive phenotypes in Alzheimer's disease and genetic risk. *Cortex* 2007 ; 43(7) : 835-45.
- [9] Lehmann M, Crutch SJ, Ridgway GR, et al. Cortical thickness and voxel-based morphometry in posterior cortical atrophy and typical Alzheimer's disease. *Neurobiology of Aging* 2011 ; 32(8) : 1466-76.
- [10] Duning T, Warnecke T, Mohammadi S, et al. Pattern and progression of white-matter changes in a case of posterior cortical atrophy using diffusion tensor imaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009 ; 80(4) : 432-6.
- [11] Nestor PJ, Caine D, Fryer TD, et al. The topography of metabolic deficits in posterior cortical atrophy (the visual variant of Alzheimer's disease) with FDG-PET. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 ; 74(11) : 1521-9.
- [12] Mendez MF, Ghajarian M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy : Clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2002 ; 14(1) : 33-40.

## 8 ± SENSIBILITÉ À LA LUMIÈRE : FONDEMENTS PHYSIOLOGIQUES ET OUTILS D'EXPLORATIONS

A.-C. SCHERLEN, X. ZANLONGHI

Une des premières plaintes exprimées par les personnes malvoyantes est une forte sensibilité à la lumière. L'ú il réagit aux variations d'éclaircements ambiants par un ajustement de sa sensibilité. Cette capacité d'adaptation aux conditions lumineuses repose sur la mise en jeu de deux systèmes fonctionnels : l'un scotopique, lié aux fonctionnements des bâtonnets, l'autre photopique, dépendant des activités des cônes. Cette dualité offre une gestion de la luminosité aussi bien dans les basses et hautes luminances. Cependant, de nouvelles origines neurophysiologiques sollicitant des voies non visuelles ont été récemment explorées. La diversité des origines neurophysiologiques de ces processus tend à expliquer la complexité et la variabilité des gênes exprimées par les patients. Détaillons dans un premier temps les différents types d'éblouissements, les fondements neurophysiologiques associés, pour finir sur les méthodes actuellement disponibles en clinique pour caractériser cette gêne majeure.

### Différents types d'éblouissements

L'éblouissement est défini comme étant les conditions de vision dans lesquelles on éprouve une gêne ou l'on remarque une baisse de performance visuelle due à un excès de luminance sur la rétine ou une mauvaise présentation de la lumière [1]. L'éblouissement est un processus englobant aussi bien les conditions de lumière auxquelles le sujet est confronté que sa sensibilité physiologique, en lien ou non avec une physiopathologie.

#### ■ DIFFÉRENTS MODÈLES D'ÉBLOUISSEMENTS

Quatre principaux modèles d'éblouissements ont été définis [2] :

±*éblouissement d'incapacité*, dû à la diffusion lumineuse dans les structures oculaires. Cet éblouissement impacte les performances visuelles, telles que l'acuité visuelle et/ou la sensibilité aux contrastes ;

±*éblouissement d'inconfort*, dû à une illumination rétinienne trop intense. L'inconfort, exprimé subjectivement (échelle de Boer), est d'autant plus important que la source se trouve à un angle élevé. Les structures rétinienne et corticales visuelles et non visuelles sont impliquées dans ces processus ;

±*éblouissement incommodant*, lié à un éblouissement sur une large zone rétinienne. Il fait suite à une réponse nerveuse des paupières et implique des douleurs. Une adaptation aux flux lumineux s'impose si la stimulation est brève. Une saturation des processus rétiens et un éblouissement aveuglant apparaissent si la stimulation se prolonge ;

±*éblouissement aveuglant*, lié à une exposition excessive de la macula. Un blanchiment des pigments des photorécepteurs induit une perte de performance visuelle transitoire ainsi que la présence

de post-image. Un temps de récupération des performances après une exposition à une lumière intense sera recherché.

#### ■ DÉPENDANCE DES CARACTÉRISTIQUES DE LA SOURCE LUMINEUSE

La gêne à la sensibilité à la lumière est dépendante de l'intensité de la source (puissance de la source), de la distribution spectrale [3], des caractéristiques spatiales (taille de la source, angle par rapport au regard) [4] et des caractéristiques temporelles, à savoir le temps d'exposition de la source lumineuse (apparition brève, flashes, stimulation continue, ou variation de luminosité). L'exploration de la sensibilité à la lumière devra ainsi bien prendre en compte l'ensemble de ces paramètres.

#### ■ ORIGINES PHYSIOLOGIQUES VISUELLES ET NON VISUELLES DE LA SENSIBILITÉ À LA LUMIÈRE

Trois principales origines physiologiques, que nous pouvons classer en théorie rétinienne, physique et neurale, permettent de distinguer les différentes origines possibles de cette sensibilité à la lumière, mais révèlent surtout la complexité de ces processus.

##### THÉORIE RÉTINIENNE

L'exposition à une luminance intense entraîne un dysfonctionnement rétinien qui serait la conséquence d'un désordre photochimique au niveau des photorécepteurs, de l'épithélium pigmentaire et des cellules bipolaires. Le temps de récupération des processus biochimique du pourpre rétinien au niveau des articles externes des photorécepteurs après une stimulation lumineuse correspond à celui de la récupération des capacités visuelles. Un seuil de sensibilité rétinien propre à chacun détermine le niveau à partir duquel la vitesse de régénération du pigment impacte le confort et la performance visuelle. Par ailleurs, plusieurs études récentes ont montré le rôle majeur du pigment maculaire, situé dans la couche plexiforme externe de la rétine, dans la protection à la lumière. Une faible densité du pigment maculaire est associée à une photosensibilité plus importante, un temps de recouvrement plus long suite à un photostress et à un temps d'adaptation à l'obscurité plus lent [5, 6]. La densité du pigment maculaire diminue en présence de dégénérescence maculaire [7].

##### THÉORIE PHYSIQUE

La théorie physique explique les phénomènes de sensibilité accrue à l'éblouissement lorsqu'il existe une altération des milieux transparents (présence de cataracte, d'ú dème cornéen, opacification du corps vitré, etc.). L'augmentation de la sensibilité à la lumière et la diminution des performances visuelles seraient liées à la dispersion et à la diffraction de la lumière dans les milieux oculaires

[4]. Un voile lumineux s'interpose entre la source lumineuse et la scène visuelle, empêchant la formation d'une image ponctuelle sur la rétine. La luminance de ce voile est dépendante de l'illuminance de la source et de l'angle d'incidence [8].

Dans ces deux théories, la pupille joue un rôle majeur dans la régulation du flux lumineux. Un diamètre pupillaire important va augmenter la sensation de diffusion et de perte des performances visuelles. Les anomalies des comportements pupillaires en présence de glaucome, de rétinite pigmentaire sont à rechercher et à mettre en lien avec le niveau de sensibilité à la lumière du patient.

Mis à part la sensibilité à une stimulation donnée, il est important de noter les gênes fortement liées par les patients dans la gestion des transitions lumineuses, aussi bien celles liées à une augmentation de la lumière que celles liées à une diminution de la lumière. Ces processus sont liés aux transferts entre les fonctions des cônes et des bâtonnets, qui doivent donc être explorés ensemble.

### THÉORIE NEURONALE

La découverte récente de la mélanopsine, protéine photosensible située dans des cellules spécialisées ganglionnaires de la rétine, a permis de mieux comprendre son rôle sur les fonctions non visuelles, telles que la régulation du cycle circadien, et son rôle dans la constriction de la pupille. Les cellules photosensibles contenant la mélanopsine reçoivent une stimulation maximale par les courtes longueurs d'ondes du rayonnement lumineux, c'est-à-dire les lumières à dominante de bleu. Elles produisent un signal nerveux qui n'est pas traduit par une réponse visuelle mais par une stimulation de l'hypothalamus, une des parties du cerveau responsable de la gestion des rythmes circadiens, régulant ainsi la production de la mélatonine.

Les photorécepteurs visuels et non visuels contribuent tous les deux à l'éblouissement d'inconfort et à la photosensibilité. Les photorécepteurs rétinien ganglionnaires envoient des informations principalement aux thalamus. Ils transmettent également les données de l'irradiance environnementale aux noyaux géniculés latéraux, permettant d'agir sur l'adaptation à la luminance impliquée dans l'éblouissement d'inconfort [9]. Ces photorécepteurs ganglionnaires non visuels, participant à la sensibilité à la lumière des personnes aveugles [10], interagiraient de même pour les personnes malvoyantes et bien voyantes. Par ailleurs, des recherches récentes montrent que l'inconfort lié à un éblouissement serait une réponse à une hyperexcitabilité ou une saturation des neurones visuels [11].

## ■ Méthodes d'exploration

En prenant en compte les différents mécanismes physiologiques en lien avec la sensibilité à la lumière, trois grandes familles d'instrumentation permettent de caractériser l'impact de la présence de pathologies visuelles sur le degré de sensibilité : la sensibilité à la lumière corrélée à l'intégrité des milieux transparents ; la récupération des fonctions visuelles à travers l'analyse de la récupération des fonctions visuelles après un éblouissement central défini ; et le temps d'adaptation à l'obscurité ou à un décrétement de luminance.

### ■ SENSIBILITÉ VISUELLE À LA LUMIÈRE (INCAPACITÉ VISUELLE)

La sensibilité à l'éblouissement (communément appelé *disability*) évalue le degré de perte des performances visuelles (acuité visuelle et/ou sensibilité aux contrastes) lorsque le sujet regarde

un stimulus visuel en présence d'une source lumineuse périphérique d'intensité et d'orientation variables selon le type instrumentation. Notons, par exemple, le Glare Test® de Métrovision ou le CSV-1000HGT® de M&S Technology. L'ensemble de ces méthodes permettent d'apprécier l'impact de la dispersion lumineuse intra-oculaire sur la baisse de performance visuelle (avec et sans source lumineuse) et de révéler la présence de halos lumineux. Ces évaluations sont effectuées sur écran ou sur des planches de tests et durent moins de 5 secondes. L'évaluation de la perte de performance visuelle oriente la prescription de filtre avec des spectres spécifiques dont l'objectif est d'absorber les longueurs d'ondes courtes responsables de la diffusion de la lumière dans l'œil.

### ■ RÉSISTANCE À L'ÉBLOUISSEMENT

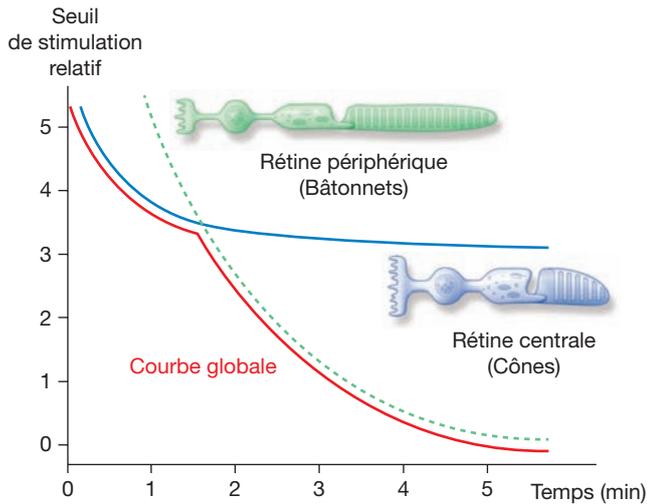
La résistance à l'éblouissement étudie la vitesse de récupération des fonctions visuelles après un éblouissement central calibré. Notons les trois instrumentations les plus connues : le test de Bailliant, le *Brightness acuity test* (BAT) et le nyctomètre de Comberg. Chaque instrument utilise un niveau de luminance et un temps d'exposition de la lumière différents. Le BAT, composé d'une hémisphère à poser sur l'œil, diffuse trois niveaux de luminance (400, 100 et 12 ft-lambert). Après l'éblouissement, on note en secondes le temps pour retrouver l'acuité visuelle relevée avant la mise en éblouissement. Chaque instrumentation a ses propres valeurs de référence et interprétations. En cas d'atteinte maculaire, les yeux peuvent nécessiter jusqu'à 2 à 10 fois plus de temps pour récupérer l'acuité initiale.

### ■ ADAPTATION À L'OBSCURITÉ

Le but du test est de mesurer le temps de réponse du patient, placé à l'obscurité, à un stimulus de luminance décroissant. Au début de l'examen, le patient passe brutalement d'un stade d'éblouissement à une ambiance obscure : les bâtonnets sont alors neutralisés. La première partie de la courbe explore essentiellement le temps d'adaptation des cônes rétinien, jusqu'à un certain seuil de luminance, à partir duquel l'adaptation des bâtonnets, sensibles à des niveaux de luminance plus faibles sera évaluée. Les deux parties de la courbe d'adaptation, délimitée par le point  $\alpha$  seront analysées (fig. 5-46). Une courbe monophasique représente par exemple une atteinte des bâtonnets en lien avec la présence de rétinopathie pigmentaire. Le déplacement du point  $\alpha$  exprime une augmentation du temps d'adaptation des cônes, à savoir une déficience du système photopique des cônes, comme dans la myopie forte. L'examen a pour principal inconvénient le temps, à savoir 30 à 40 secondes. En clinique, l'adaptométrie de Goldmann-Weekers est l'appareil initialement connu ; notons également l'AdaptDx® de MacuLogix, Inc, ou le MonPackOne® de Metrovision.

## ■ Conclusion

La gestion de la lumière est une plainte majeure exprimée par les personnes malvoyantes. Cependant, les processus physiologiques ou neurologiques sous-jacents aux processus d'éblouissements sont complexes et malheureusement pas entièrement connus. Les différentes pathologies rétinien et/ou les opacités des structures oculaires fragilisent très fortement les mécanismes d'adaptation aux flux lumineux. Chaque patient exprimera des gênes spécifiques dans des situations lumineuses différentes. Une analyse complète des situations lumineuses pénalisantes pour le patient et l'analyse de sa sensibilité propre à la lumière (intensité, spectre, variation



**Fig. 5-46** Représentation du temps d'adaptation à l'obscurité du système visuel.

La première courbe (verte) correspond à l'adaptation des cônes, suivie du point  $\alpha$ , initiant ensuite le temps d'adaptation des bâtonnets (rouge).

lumineuse, etc.) vont permettre d'orienter avec le professionnel de santé les meilleurs paramètres de filtres optiques et recommandations d'équipements connexes (port de chapeau, de visières). Les avancées scientifiques vont permettre d'optimiser les méthodologies d'explorations des mécanismes de sensibilité à la lumière et apporteront certainement de nouvelles approches de prise en charge.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] International Lighting Vocabulary. 4th ed. CIE 17.4, 1987.
- [2] Mainster MA, Turner PL. Glare's causes, consequences, and clinical challenges after a century of ophthalmic study. *Am J Ophthalmol* 2012 ; 153(4) : 587-93.
- [3] Berman SM, Bullimore MA, Bailey IL, Jacobs RJ. The influence of spectral composition on discomfort glare for large size sources. *Journal of the Illuminating Engineering Society* 1996 ; 25(1) : 34-40.
- [4] van den Berg TJ, Franssen L, Kruijt B, Coppens JE. History of ocular straylight measurement : A review. *Z Med Phys* 2013 ; 23(1) : 6-20.
- [5] Stringham JM, Garcia PV, Smith PA, et al. Macular pigment and visual performance in low-light conditions. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2015 ; 56(4) : 2459-68.
- [6] Stringham JM, Garcia PV, Smith PA, et al. Macular pigment and visual performance in glare : benefits for photostress recovery, disability glare, and visual discomfort. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52(10) : 7406-15.
- [7] O'Connell E, Neelam K, Nolan J, et al. Macular carotenoids and age-related maculopathy. *Ann Acad Med Singapore* 2006 ; 35(11) : 821-30.
- [8] Bullough JD. The blue-light hazard : A review. *Journal of the Illuminating Engineering Society* 2000 ; 29(2) : 6-14, 141.
- [9] Brown TM, Gias C, Hatori M, et al. Melanopsin contributions to irradiance coding in the thalamo-cortical visual system. *PLoS Biol* 2010 ; 8(12) : e1000558.
- [10] Amini A, Digre K, Couldwell WT. Photophobia in a blind patient : An alternate visual pathway. *Case report. J Neurosurg* 2006 ; 105(5) : 765-8.
- [11] Bargary G, Furlan M, Raynham PJ, et al. Cortical hyperexcitability and sensitivity to discomfort glare. *Neuropsychologia* 2015 ; 69 : 194-200.



# Évaluation de la qualité de vie

D. BRÉMOND-GIGNAC

## Introduction

La fonction visuelle est une notion essentielle de la vie quotidienne. Elle est directement en lien avec la qualité de vie et son évaluation permet de mieux appréhender le confort visuel ressenti par les patients. De nombreux paramètres entrent en jeu pour l'évaluation visuelle bien au-delà de la mesure isolée de l'acuité visuelle standard. La vision des couleurs, le champ visuel comprenant la vision périphérique, la vision des contrastes, la vision en basse luminance et la résistance à l'éblouissement sont autant de points qui doivent être pris en compte pour l'évaluation de la qualité de vie, mais sont souvent difficilement mesurables de façon métrique. Par ailleurs, les mesures comme l'acuité visuelle ou le champ visuel ne reflètent souvent pas le degré de handicap visuel que le patient expérimente dans ses activités et sa vie quotidienne. La mesure de la qualité de vie par le biais de questionnaires permet ainsi d'apprécier ces facteurs difficilement mesurables lors d'un examen ophtalmologique de routine. Dans le cadre de la déficience visuelle, les évaluations chiffrées de l'acuité visuelle sont souvent encore plus difficiles à obtenir et les questionnaires de qualité de vie fournissent ainsi des indicateurs concrets utilisables. Différents questionnaires de qualité de vie non spécifiques ont été initialement développés, mais n'étaient pas adaptés à l'évaluation de la fonction visuelle. Depuis les années 1980, un nombre important de questionnaires auto-administrés sur la fonction visuelle ont été élaborés [1]. Secondairement, les premiers questionnaires de qualité de vie adaptés à l'ophtalmologie ont été développés, dont le premier le fut en 1992 par Mangione [2].

## Qualité de vie en ophtalmologie

### INDICATEURS UTILISABLES DANS LA QUALITÉ DE VIE EN OPHTALMOLOGIE

L'élaboration et la validation de questionnaires spécialisés permettent de mesurer l'état de santé perçu par le patient. Ils font appel à des indicateurs de qualité de vie liés à la santé développés soit dans une population générale, appelés mesures génériques, soit dans une population présentant une pathologie spécifique, appelés mesures spécifiques. Les outils génériques non spécifiques sont peu adéquats pour la pathologie oculaire, ce qui a conduit

au développement des questionnaires de qualité de vie en ophtalmologie. Les échelles SF36 et SF20, instruments génériques très utilisés dans de nombreux domaines, explorent de façon très peu sensible les problèmes liés à la fonction visuelle.

### DIFFÉRENTES ÉCHELLES DE QUALITÉ DE VIE EN OPHTALMOLOGIE

Le VF-14 est le premier questionnaire développé par Steinberg de façon spécifique aux pathologies ophtalmologiques [3]. Ce premier questionnaire spécifique suffisamment sensible est auto-administré. Il explore cinq dimensions (acuité visuelle de loin, acuité visuelle de près, flou visuel, conduite automobile de jour et conduite automobile de nuit), permettant de calculer un score de 0 à 100. Il explore la fonction visuelle au travers de 14 activités et 18 questions. En 1997, il a été traduit et validé en français par Gresset [4].

Un deuxième questionnaire spécifique, le NEI-VQF, a été conçu en 1995 pour évaluer la fonction visuelle et les répercussions des problèmes visuels sur la qualité de vie des patients indépendamment de la pathologie ophtalmologique.

Les échelles spécifiques sont de fait nettement plus sensibles et spécifiques que les échelles génériques sur les problèmes visuels, mais apportent moins d'informations sur l'état général, sauf pour le NEI-VQF [5]. De nombreuses études ont aussi été réalisées sur des pathologies générales comportant une atteinte visuelle comme le diabète ou l'hypertension artérielle. Selon l'étude de Knauer, les patients avec une acuité visuelle basse attachent une importance majeure à la vision. Ainsi, ils donneraient de 19 % à 60 % (en cas de cécité) de leur temps de vie pour retrouver une bonne acuité visuelle [6].

En outre, pour plus de sensibilité, certains questionnaires ont été développés pour des pathologies spécifiques à retentissement visuel.

## Évaluer le handicap lié aux pathologies ophtalmologiques et évaluer la déficience visuelle

La mesure de la qualité de vie en ophtalmologie a été appliquée à différentes pathologies oculaires entraînant un handicap visuel variable.

## ■ DÉFICIENCE VISUELLE DE L'ADULTE

Le National Eye Institute rapporte que près de 3,3 millions d'Américains de plus de 40 ans présentent une cécité ou une basse vision. Ce chiffre atteindrait 5,5 millions en 2020, ce qui fait prendre conscience de l'impact des pathologies oculaires sur la population [7]. Le handicap visuel apparaît en troisième position sur les altérations des fonctions de santé des personnes de plus de 70 ans, derrière les arthropathies et les maladies cardiovasculaires. Dans les pays développés, les quatre étiologies les plus fréquentes de basse vision des plus de 40 ans sont la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), la cataracte, le glaucome et la rétinopathie diabétique.

Les conséquences de la basse vision vont au-delà des conséquences visuelles. Les patients peuvent faire des erreurs sur leur prescription médicale, présenter une dépression ou être en situation d'isolement social ce qui impacte largement leur qualité de vie quotidienne.

Il apparaît important d'évaluer les capacités quotidiennes du patient, sa vision fonctionnelle et sa qualité de vie. L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a développé une International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). Cette classification décrit des catégories sur le type de fonctionnement, mais elle reste assez rudimentaire, limitée à trois sortes de dysfonctionnement : léger, modéré ou sévère [8]. La classification peut servir de base pour l'évaluation de la vision fonctionnelle et son évolution. La perte de vision peut être observée de différents points de vue, révélant chacun un aspect différent. Les questionnaires NEI-VQF, ADVS (*Activities of daily vision scale*) et VF-14 ont été utilisés dans la DMLA et ont montré des variations significatives des scores en fonction de la sévérité de l'atteinte. Le DLTV (*Daily living tasks dependent on vision*) est un questionnaire récemment développé pour évaluer l'impact dans la DMLA. Il doit encore être évalué plus précisément par des études plus larges.

## ■ DÉFICIENCE VISUELLE DE L'ENFANT

Les déficiences visuelles de l'enfant peuvent être congénitales ou acquises. Les questionnaires pour adultes sont souvent inadaptés, avec par exemple des items comme la conduite de nuit [5]. L'enfant présente des pathologies spécifiques comme l'amblyopie et le strabisme. Dans les déficiences visuelles congénitales sévères, il présente le plus souvent une adaptabilité remarquable dans la vie quotidienne.

Deux questionnaires spécifiques du strabisme et de l'amblyopie ont été développés. Ce sont l'AS-20, comportant 20 items (*Adult*

*strabismus QOL questionnaire*) et l'A&SQ, comportant 26 questions (*Amblyopia and strabismus questionnaire*) qui présentent des similitudes [9]. Ils ont démontré une fiabilité acceptable et satisfaisante. Ces questionnaires ont permis de démontrer le bénéfice de la chirurgie du strabisme pour la qualité de vie des patients. Cependant, ils ont été développés essentiellement pour les adultes. Les questionnaires adaptés aux plus jeunes sont peu nombreux et il y a une réelle nécessité à leur développement.

## ■ Conclusion

Les instruments de mesure de qualité de vie spécifiques à l'ophtalmologie permettent d'apporter des informations complémentaires aux instruments de mesure conventionnels comme l'acuité visuelle. Ils permettent d'apporter, pour l'évaluation de la fonction visuelle, une information plus centrée sur le patient, dans le cadre de son handicap sensoriel et de son adaptation dans la vie quotidienne. En plus des mesures de prévention et de traitement du handicap visuel, cette évaluation permet de proposer des solutions d'aides visuelles spécifiques adaptées aux besoins du patient et correspondant au type de pathologie oculaire cécitante ou entraînant un handicap visuel. À l'heure de l'*evidence-based medicine*, il est important de pouvoir documenter, aux travers d'outils adaptés, l'efficacité de la réhabilitation visuelle dans la vie quotidienne.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Massof RW, Rubin GS. Visual function assessment questionnaires. *Surv Ophthalmol* 2001 ; 45 : 531-48.
- [2] Mangione CM, Phillipps RS, Seddon JM, et al. Development of the "Activities of daily vision scale". *Med Care* 1992 ; 30 : 1111-26.
- [3] Steinberg EP, Tielsch JM, Schein OD, et al. The VF-14. An index of functional impairment in patients with cataract. *Arch Ophthalmol* 1994 ; 112 : 630-8.
- [4] Gresset J, Boisjoly H, Nguyen TQ, et al. Validation of French-language versions of the Visual Functioning Index (VF-14) and the Cataract Symptom Score. *Can J Ophthalmol* 1997 ; 32 : 31-7.
- [5] Bremond-Gignac D, Tixier J, Missotten T, et al. Évaluation de la qualité de vie en ophtalmologie. *Presse Med* 2002 ; 31 : 1607-12.
- [6] Knauer C, Pfeiffer N. The value of vision. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2008 ; 246 : 477-82.
- [7] Rosenberg EA, Sperazza L. The visually impaired patient. *Am Fam Physician* 2008 ; 77 : 1431-36.
- [8] Colenbrander A. Assessment of functional vision and its rehabilitation. *Acta Ophthalmol* 2010 ; 88 : 163-73.
- [9] Gunton KB. Impact of strabismus surgery on health-related quality of life in adults. *Curr Opin Ophthalmol* 2014 ; 25 : 406-10.

# Mises en situation

## 1 ± ÉVALUATION DU CHAMP VISUEL AU SOL

L. DESBORDES, M. GAUTHIER, M. VÉRONAT, I. TRAVADE,  
F. LAFLEUR, P. MERCIER, G. GUILLOT

### ■ Historique et objectifs

Développée depuis le début des années 2000 par les instructeurs de locomotion et les orthoptistes du Centre de rééducation pour personnes malvoyantes (CRPM) à Paris [1], l'évaluation du champ visuel au sol a progressivement été utilisée par de nombreux instructeurs de locomotion en France.

D'après l'Association des instructeurs de locomotion pour personnes déficientes visuelles (AILDV) [2], la prise en charge en locomotion est une éducation ou une rééducation qui s'adresse à toutes les personnes atteintes d'une déficience visuelle, éprouvant une gêne dans les déplacements. Cette prise en charge individualisée tient compte des besoins de la personne, quels que soient son âge, sa malvoyance, etc. L'objectif est de permettre à la personne déficiente visuelle de pouvoir se déplacer de façon autonome avec aisance et sécurité, qu'elle soit accompagnée ou non, de jour comme de nuit. Pour améliorer les bénéfices de la prise en charge, il est important que la personne puisse visualiser et comprendre comment fonctionne sa vision fonctionnelle.

À ce jour, les champs visuels habituellement pratiqués tels que le Goldmann ou le champ visuel automatisé sont informatifs pour les professionnels, mais ne sont pas assez compréhensibles pour la personne déficiente visuelle. Par exemple, le champ visuel de Goldmann est effectué à 33 cm, ce qui n'est pas représentatif pour une tâche de déplacement. L'évaluation du champ visuel au sol a donc pour objectifs :

- ± de tracer au sol les zones vues et non vues par la personne afin qu'elle puisse se faire une représentation plus concrète de son champ visuel fonctionnel pour une tâche de déplacement ;

- ± la prise de conscience des répercussions sur la sécurité de ses déplacements ;

- ± d'être un support de communication avec la personne (et son entourage) ;

- ± de permettre des meilleures compréhension et adhésion aux objectifs de rééducation proposés par les professionnels.

Cette évaluation est réalisée chez les personnes présentant une réduction périphérique sévère de leur champ visuel, par exemple dans le cas d'une rétinite pigmentaire.

### ■ Évaluation

#### ■ INSTALLATION ET MATÉRIEL

L'évaluation du champ visuel se déroule dans une pièce avec un éclairage modulable. Sur le sol de couleur sombre et non brillant, une zone rectangulaire de 3 × 7 mètres doit être disponible. De la même manière, sur le plan frontal, une zone verticale sombre allant du sol au plafond et de 3 mètres de large est installée.

On dispose :

- ± d'un point de fixation : carré blanc mat de 10 cm de large, sur lequel est centré un point noir ;

- ± d'une trentaine de stimuli : carrés blancs mats de 10 cm de large.

#### ■ DÉROULEMENT

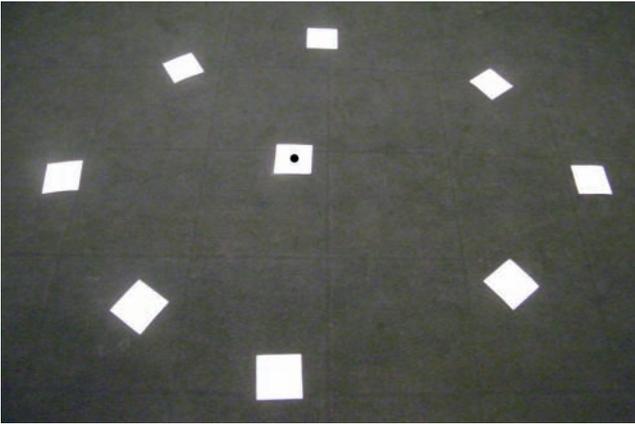
La personne déficiente visuelle est debout, immobile, devant la zone de réalisation du champ visuel. Dans un premier temps, elle maintient le regard sur le point de fixation situé à 1 mètre au sol devant elle. L'orthoptiste s'assure du maintien de la fixation tout au long de l'évaluation.

L'instructeur de locomotion approche alors les stimuli en partant des zones non vues par la personne jusqu'au point de fixation à 1 mètre. Dès que la personne détecte le stimulus, elle l'indique, et le stimulus est posé au sol. L'opération est renouvelée sur toutes les trajectoires cardinales, puis sur chaque diagonale, autant de fois que nécessaire. En reliant l'ensemble des points détectés, on obtient alors le tracé de la zone vue par la personne lorsqu'elle porte son regard à 1 mètre au sol (fig. 7-1). Ce résultat est mesuré et reporté sur une feuille de relevé (fig. 7-2).

La personne détache son regard du point de fixation et découvre cette zone. L'orthoptiste et l'instructeur de locomotion la guident dans la compréhension, l'appropriation et l'interprétation de ce résultat.

Dans un deuxième temps, le point de fixation est placé à 5 mètres au sol. Avec le même procédé, la zone vue par la personne à 5 mètres au sol est tracée, puis relevée et reportée (voir fig. 7-2).

Dans un troisième temps, le point de fixation est placé à 5 mètres, sur un support vertical, à la hauteur des yeux de la



**Fig. 7-1** Résultat d'une évaluation du champ visuel au sol à 1 mètre.

personne. En utilisant le même procédé, la zone vue est tracée devant elle à 5 mètres, puis relevée et reportée. Par exemple, dans le cas d'une personne atteinte de rétinite pigmentaire, on peut obtenir la feuille de relevé de la figure 7-2. Nous pouvons observer le résultat en vue de dessus, puis de profil et enfin de face afin d'appréhender l'espace en trois dimensions. La zone bleue est celle que la personne perçoit en fixant à 1 mètre, la verte à 5 mètres au sol, la rouge à 5 mètres devant.

## ■ ANALYSE ET INTERPRÉTATION

Une analyse globale de l'évaluation est faite avec la personne à partir des résultats qu'elle a pu observer lors de l'évaluation. Cela

permet ainsi de l'aider à se représenter son champ visuel fonctionnel et de discuter des axes de travail de prise en charge en orthoptie et en locomotion. L'orthoptiste commente les résultats en faisant le lien avec le champ visuel de Goldmann et la largeur d'un champ visuel normal. L'interprétation des résultats par l'instructeur de locomotion est effectuée en fondant les explications données au patient sur ce qui est indiqué à la figure 7-3. Elle doit être imaginée dans les trois dimensions.

Ces zones sont matérialisées au sol :

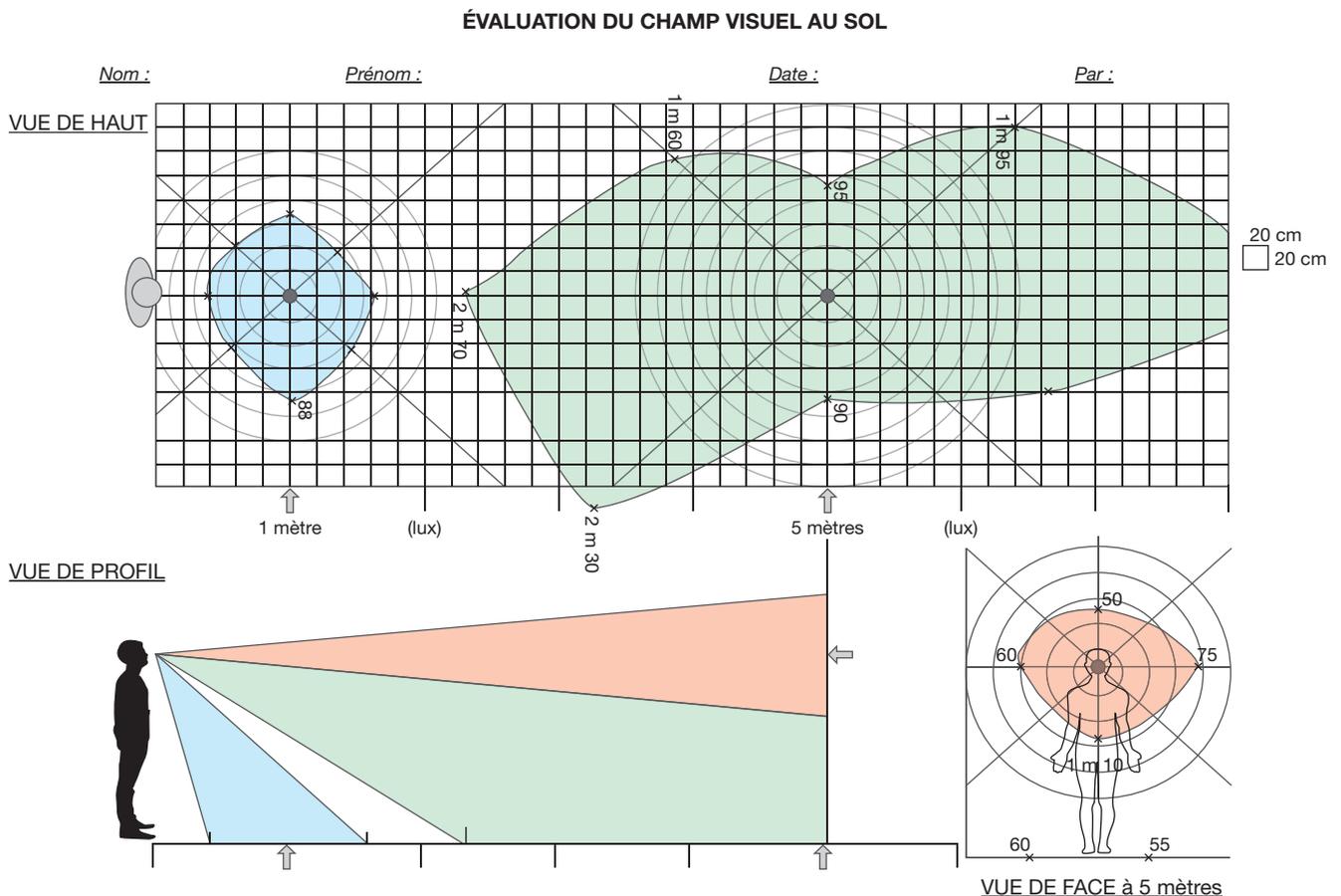
- ± la zone de sécurité est celle qui doit pouvoir être explorée visuellement de manière exhaustive, car c'est l'espace dans lequel la personne malvoyante doit pouvoir détecter les obstacles, afin d'adapter sa trajectoire de déplacement. La largeur de 1,50 mètre lui permet de marcher sur un trottoir, tout en croisant une personne de chaque côté ;

- ± la zone d'anticipation peut être explorée, mais cette exploration visuelle n'est pas indispensable à la sécurité de la personne. Son exploration amène en revanche beaucoup plus de confort dans le déplacement : plus de fluidité, facilitation de la prise de repères et de l'orientation, etc.

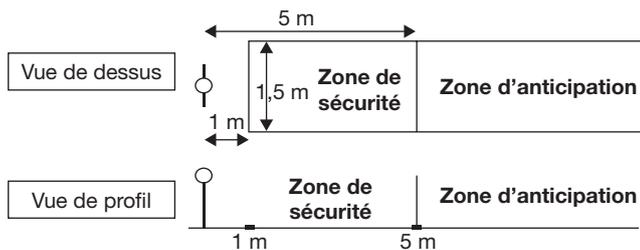
L'orthoptiste et l'instructeur de locomotion introduisent alors leurs explications et commentaires. Le patient va pouvoir s'exprimer. C'est un dialogue entre trois personnes qui concerne :

- ± les stratégies visuelles : la personne explore visuellement la zone de sécurité par un balayage approprié selon le résultat de l'évaluation. Si ce balayage n'est pas suffisant pour la sécurité et le confort de la personne, le point suivant est abordé ;

- ± l'apport de l'utilisation de l'aide technique : l'utilisation d'une canne blanche permet de pallier les informations qui n'auraient pas été perçues visuellement dans la zone de sécurité, en touchant les obstacles non vus. La canne blanche permet alors d'assurer



**Fig. 7-2** Feuille de relevé de l'évaluation du champ visuel au sol.



**Fig. 7-3** Schéma permettant d'interpréter les résultats de l'évaluation du champ visuel au sol.

une sécurité totale en complément du balayage visuel. Son utilisation permet également à la personne de prendre confiance en elle, et de progressivement développer son exploration de la zone d'anticipation afin d'apporter beaucoup plus de fluidité dans le déplacement.

L'interprétation des résultats concrets de l'évaluation du champ visuel au sol avec la personne permet de visualiser en taille réelle ces explications personnalisées, à propos des stratégies visuelles et de l'utilisation des aides techniques.

## Évolutions

Au cours des années, chaque instructeur de locomotion qui a souhaité utiliser cette évaluation a pu se l'approprier, la mettre en place auprès des patients rencontrés en coordination avec un orthopiste. Cette évaluation a d'ailleurs été transformée afin

d'être adaptée à tous les publics : enfants, adolescents, adultes, avec ou sans troubles associés. Parallèlement, cette technique s'est diversifiée en fonction des moyens techniques de chaque équipe.

## Conclusion

Cette évaluation spécifique et innovante est bel et bien un nouvel outil permettant à la personne malvoyante de visualiser sur une échelle à taille réelle son champ visuel fonctionnel et de prendre conscience des limites de sa façon de voir. Quant aux rééducateurs, il leur sera plus facile d'apporter et d'argumenter les compensations comportementales ainsi que les techniques proposées (stratégies visuelles, techniques de canne, etc.) tout en reliant les résultats avec des situations écologiques, qu'il s'agisse des déplacements ou de l'organisation sur un espace de travail.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Ronzel P, Dazat M, Lavergne S, Guillot G. Développement des stratégies visuelles de balayage en locomotion. Paris : APAM Formation ; 2001.  
[2] [www.aieldv.fr](http://www.aieldv.fr).

### POUR EN SAVOIR PLUS

- Geruschat D, Smith A. La locomotion. In : Wiener W, Welsh R, Blasch B (Eds). Foundations of orientation and mobility. 3rd Ed. New York : American Foundation for the Blind ; 2010. p. 63-83.

# 2 ± MISE EN SITUATION GRÂCE À DES PLATEFORMES INNOVANTES POUR LA DÉFICIENCE VISUELLE

C. PAGOT, E. GUTMAN, S. MOHAND-SAID, J.-A. SAHEL

Avec l'émergence des LivingLab [1, 2], des nouvelles technologies de l'information et de la communication et des plateformes d'expérimentation telles que des maisons intelligentes, des plateformes de marche, etc. [3], l'innovation devient de plus en plus omniprésente dans les projets de recherche appliquée et industrielle. Il existe une pluralité d'outils très riches pour évaluer des produits à destination d'un public ciblé, mais également pour rééduquer. Dans le cas de l'étude de la fonction visuelle ou du handicap visuel, les plateformes permettant les mises en situation des patients déficients visuels sont rares en Europe (par exemple Pamela en Angleterre, Homelab et rue artificielle en France).

Dans ce chapitre, nous commencerons par présenter l'intérêt des mises en situation via l'innovation, c'est-à-dire grâce à l'utilisation de plateformes de recherche. Nous illustrerons ensuite quelques exemples en présentant les plateformes conçues par Streetlab et l'Institut de la Vision accompagnées de leurs domaines d'application.

## Mises en situation et plateformes de recherche : intérêts et avantages

Afin d'étudier le handicap visuel ou la fonction visuelle, il est nécessaire de mener une démarche qui se veut « centrée utilisateur », c'est-à-dire qui place systématiquement les utilisateurs finaux au cœur des recherches et qui débouchent sur des mises en situation. Les scientifiques, ingénieurs, etc. préparent alors des protocoles pour eux et tiennent compte de multiples critères : non-voyance, malvoyance, pathologies (déficits centraux, périphériques ou mixtes de la vision), habitudes de vie, etc. Pour rendre possible ces mises en situation, des plateformes de recherche plus ou moins sophistiquées vont être utilisées. Ces dernières vont permettre de

concevoir des protocoles très affinés, scientifiques et originaux par les solutions d'innovation proposées. Surtout, elles ont l'avantage de plonger les volontaires/patients déficients visuels dans des situations entièrement reproductibles, contrôlées et sécurisées.

Les mises en situation du patient/individu déficient visuel via ces plateformes peuvent servir à de multiples niveaux. De telles plateformes peuvent être utilisées dans le domaine industriel pour concevoir et évaluer des produits et services de la vie courante avec pour objectif premier d'améliorer l'autonomie et la qualité de vie des personnes déficientes visuelles. En recherche clinique, elles ont un rôle capital car elles ont le grand avantage de plonger les volontaires/patients déficients visuels dans des conditions expérimentales reproductibles et contrôlées. L'évaluation des bénéfices thérapeutiques (par exemple implants rétiniens, médicaments) ou encore du comportement de patients déficients visuels (par exemple atteints de glaucome ou de rétinopathie pigmentaire réalisant des tâches de la vie quotidienne) pourra se faire de façon précise, objective et en toute sécurité. Si ces plateformes sont équipées d'outils de capture du mouvement, les analyses seront plus détaillées (analyse des stratégies motrices, visuelles, etc.).

La mise en situation peut aussi se faire via des outils de réalité virtuelle (par exemple casque immersif) pour sensibiliser le public bien voyant au handicap visuel, mais aussi avec des patients malvoyants pour leur présenter de nouvelles solutions (par exemple aménagement de l'habitat).

Enfin, ces plateformes peuvent servir pour la rééducation/réhabilitation de patients déficients visuels (à l'Institut de la Vision, par exemple pour des patients bénéficiant d'une rétine artificielle). Elles permettent de contrôler avec exactitude l'ensemble des paramètres de l'environnement et de les changer en fonction de l'évolution de l'apprentissage et des acquis des patients. Les exercices de rééducation peuvent ainsi être très nombreux. Mais surtout, via les outils de capture du mouvement, nous pouvons mesurer objectivement les progrès des patients et quantifier l'évolution de l'apprentissage et, ainsi, mesurer l'impact de l'implant rétinien sur la réalisation de tâches de la vie quotidienne. Bien évidemment, des exercices réalisés en situation réelle (établissements recevant du public, rue, etc.) sont aussi proposés.

## Des plateformes françaises innovantes pour l'étude du handicap visuel

Pour palier le manque d'outils de mise en situation en Europe, l'Institut de la vision avec sa filiale Streetlab ont spécialement conçu plusieurs plateformes de recherche pour traiter du handicap visuel sous plusieurs formes : un appartement laboratoire Homelab, une rue artificielle *indoor* et un simulateur de pathologies visuelles.

### ■ APPARTEMENT LABORATOIRE : LE HOMELAB

Cet appartement mesure environ 45 m<sup>2</sup> et simule un environnement résidentiel réel (fig. 7-4).

Il est utilisé pour évaluer des produits de la vie quotidienne avec des personnes déficientes visuelles dans l'objectif de les adapter à leurs besoins et attentes. Entièrement modulable, il est



Fig. 7-4 Le Homelab.

doté d'un système de domotique qui permet de commander des scénarios d'éclairage, de fermer les volets à distance, d'interagir avec la porte d'entrée, etc. Il est également adapté, grâce à ses murs contrastés et arrondis, à un système de plinthes lumineuses facilitant le guidage d'une pièce à l'autre. Son plafonnier, en plus d'être équipé de lampes halogènes, possède des spots LED associés au Li-Fi (*light fidelity*). Grâce à cette innovation technologique, une lumière à LED peut transmettre à distance un contenu multimédia (vidéo, son, géolocalisation, etc.). Dans le cas du Homelab, ces LED transmettent des données à une tablette, qui retransmet les informations sous forme de musique, d'adresses internet, d'annonces vocales indiquant la position de la personne dans l'appartement.

Enfin, cet appartement est équipé de caméras dans chacune des pièces pour enregistrer l'activité des sujets lors d'un test.

La vidéo 7-1 présente en images cette plateforme. 

Le Homelab a été utilisé pour plusieurs mises en situation, par exemple pour tester une application mobile qui avait pour objectif de lire, entre autres, le nom et la date de péremption de boîtes de médicaments, ou encore pour tester un robot humanoïde qui pouvait converser avec les personnes, lire le courrier ou les informations présentes sur les boîtes de conserve. Aussi, via un casque immersif de réalité virtuelle (Oculus®), de nouveaux agencements de l'appartement (couleurs, contrastes, etc.) ont été évalués par des personnes malvoyantes. Grâce au casque, plusieurs environnements étaient proposés ; les sujets devaient alors se déplacer dans le Homelab et préciser quelle solution était la plus adaptée pour eux. Ce procédé a permis de simuler rapidement et de façon réaliste plusieurs solutions techniques pour ensuite faire des choix de conception et proposer des solutions adaptées aux besoins et attentes des personnes malvoyantes.

### ■ RUE ARTIFICIELLE

Cette plateforme (fig. 7-5) qui s'apparente à une rue *indoor* mesure environ 60 m<sup>2</sup>. Elle a la particularité d'avoir des décors modulables qui peuvent être interchangeables : ajout d'un trottoir, potelets, vitrines, boîtes aux lettres, etc. Si, pour un projet, il est nécessaire d'avoir des décors uniformes, des rideaux de couleur blanche ou noire peuvent être ajoutés.

La rue artificielle est également équipée d'un système d'éclairage qui se compose de neuf panneaux LED permettant de régler le niveau d'éclairage de 0 à 1 800 lux et la température de couleur de 2 700 à 6 500 K. Nous pouvons ainsi plonger le volontaire/patient malvoyant dans des ambiances allant de la nuit totale au plein ensoleillement. Ces différents moments de la journée peuvent être paramétrés manuellement ou selon des scénarios prédéfinis (par exemple selon la position du sujet, le moment de



**Fig. 7-5** La rue artificielle.

l'expérimentation). Pour être encore plus réaliste, des enregistrements sonores simulant des bruits de rue (par exemple discussion de passants, bruits de voitures, terrasses de café) peuvent être ajoutés en fonction des études menées.

Pour analyser finement l'activité des volontaires/patients déficients visuels, nous utilisons des caméras classiques pour filmer chaque expérimentation, mais aussi un *eye tracker* pour analyser les stratégies du regard et des outils de capture du mouvement (Vicon®) (fig. 7-6). Il s'agit de caméras infrarouges et de capteurs à positionner sur les parties du corps en vue d'une analyse (par exemple trajectoire, analyse de la marche, préhension).

Enfin, cette plateforme possède une salle de contrôle qui permet de piloter à distance tous les équipements et de traiter les données qui découlent des tests.



La vidéo 7-2 illustre la plateforme et ses objectifs.

Plus concrètement, plusieurs projets ont été réalisés dans la rue artificielle, comme l'étude des conditions d'éclairage dans le milieu professionnel pour réaliser des tâches de précision, lire des textes sur un ordinateur et se déplacer. Une même tâche était réalisée dans différentes conditions lumineuses contrôlées et les participants devaient préciser s'ils étaient dans une situation confortable ou de gêne. Dans le cadre de projets de recherche clinique, un projet est en cours sur l'étude de la locomotion et de la reconnaissance d'objets avec des patients atteints de rétinopa-



**Fig. 7-6** Capteurs Vicon® disposés sur le corps d'un volontaire.



**Fig. 7-7** Le simulateur basse vision de déficiences visuelles.

thie pigmentaire en situation de pénombre. La vidéo 7-3 montre un sujet sous quatre prises de vue équipé d'un *eye tracker* et de capteurs de mouvements sur la tête et les épaules qui doit éviter des obstacles en les contournant sans les heurter et franchir une porte et revenir à son point de départ. Sont matérialisés : deux obstacles, deux portes, la direction du regard du sujet via le tracé rouge, ses mouvements de tête et d'épaules.



## ■ SIMULATEUR BASSE VISION

Ce simulateur permet de sensibiliser le public bien voyant au handicap visuel via des mises en situation virtuelle. En se déplaçant dans un environnement simulant la place de la Bastille à Paris, l'utilisateur pourra marcher au milieu d'autres passants, traverser la route, lire des panneaux de rue, etc. dans les conditions d'une personne ayant un déficit central ou périphérique de la vision (fig. 7-7).

## ■ Conclusion

Il existe des outils de mises en situation et de traitement de données à la pointe de l'innovation ; c'est par exemple le cas de ceux proposés par l'Institut de la Vision et Streetlab. Outils puissants et uniques en Europe, ils ont pour principal objectif de mener à bien des projets de recherche industrielle, fondamentale et clinique avec des mises en situation originales. Ces plateformes, qui sont le fruit d'une collaboration étroite entre médecins, chercheurs, ergonomes, ingénieurs et spécialistes de la déficience visuelle, évolueront en fonction des projets en lien avec la vision, qu'il s'agisse de handicap ou non (par exemple étude de la lumière, vieillissement physiologique). Dans un avenir proche, nous assisterons à un accroissement du nombre de ces plateformes et de leurs capacités d'accueillir d'autres outils d'analyses encore plus sophistiqués et novateurs.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Almira E. Living labs and open innovations : roles and applicability. *The Electronical Journal for Virtual Organization and Networks* 2008 ; 10 : 21-46.
- [2] Pallot M. The living lab approach : a user centred open innovation ecosystem. *Webergence Blog* 2009 : [www.cwe-projects.eu/pub/bscw.cgi/715404](http://www.cwe-projects.eu/pub/bscw.cgi/715404).
- [3] Van den Bossche A, Vella F. Une plateforme d'expérimentation pour les systèmes d'interaction destinés aux personnes en situations de handicap. 9<sup>es</sup> Journées francophones Mobilité et Ubiquité, Nancy, 2013.



## Partie III

# PRISES EN CHARGE

## INTRODUCTION ± L'ÉCOLE FRANÇAISE

C. CORBÉ

L'école française tend à s'orienter vers une prise en charge de type médecine sensorielle réadaptative, à l'instar d'une structure classique de médecine physique et réadaptative dont le but est le rétablissement d'une ou de plusieurs fonctions altérées par maladie ou traumatisme.

Prenons en compte que si le système visuel, élément principal du système sensoriel, est nécessaire, il est rarement suffisant, à lui seul, dans la réalisation d'une fonction motrice.

Néanmoins, et c'est là où son rôle est majeur, une perturbation de son fonctionnement rend les tâches mentales et ergonomiques plus difficiles à réaliser, pouvant conduire à des accidents, des replis sur soi, et en fin de compte à une réduction de l'espérance de vie.

Le principe de la prise en charge consiste dans le passage d'un état de handicap à un nouvel état complètement différent, mais efficient, dont le psychologue sera, avec le médecin ophtalmologiste et l'orthoptiste, un activateur essentiel. La rééducation est fondée sur plusieurs points, mais trois sont essentiels :

- ± utilisation des champs récepteurs (capteurs d'informations) encore intacts pour développer une vision d'accroche sur l'environnement ;

- ± restructuration cognitive, à partir des images dégradées et de la potentialisation multisensorielle ;

- ± utilisation de la représentation mentale pour anticiper et préparer la réalisation d'un acte moteur.

La prise en charge rééducative, en se référant globalement au marqueur acuité visuelle uniformément répandu, peut être approchée selon également trois formes cliniques :

- ± *déficience visuelle légère* (catégorie 0 de l'Organisation mondiale de la santé [OMS] : acuité du meilleur  $\acute{u}$  il  $> 3/10$ ) : il existe une atteinte dans la réception des hautes fréquences spatiales, c'est-à-dire un défaut dans l'optique physiologique de l' $\acute{u}$  il entraînant une image un peu modifiée mais facilement compensée par les adaptations physiologiques ou des corrections optométriques. Le but est d'optimiser l'impact rétinien du flux électromagnétique lumineux porteur d'informations ;

- ± *déficience visuelle modérée à sévère* (catégories 1 et 2 de l'OMS : acuité du meilleur  $\acute{u}$  il entre 3/10 et 1/20) : il existe une atteinte des hautes et partiellement des moyennes fréquences spatiales, ainsi qu'un début d'atteinte des fréquences temporelles. Les images transmises sont nettement dégradées, mais une prise en charge rééducative et orthoptique qui a pour but d'accrocher les prototypes archivés en mémoire permet le maintien actif avec les stimulations environnementales, en s'appuyant sur les moyens optométriques fonctionnels et comportementaux, ainsi qu'ergothérapeutiques pour la réalisation des tâches de la vie quotidienne ;

- ± *cécité* (catégories 3, 4 et 5 de l'OMS, acuité du meilleur  $\acute{u}$  il inférieure à 1/20) : il existe une atteinte des basses fréquences spatiales et des fréquences temporelles. Elle nécessite une prise en charge lourde de restructuration neuro-cérébrale à l'instar des rééducations dans les centres de médecine physique et de rééducation. Mais ce troisième niveau est dépendant de l'énergie de vie du patient par rapport à son histoire et la représentation de son estime de soi.

Sachant qu'en France 90 % des sujets déficients visuels ont plus de 60 ans, l'approche psychologique est primordiale pour définir les éléments d'attractivité vitale.

L'évaluation doit définir le plus précisément possible les attentes, les capacités, les limites du patient, dans les activités qui lui semblent essentielles pour ses projets de vie.

Il faut garder, en permanence, à l'esprit que la prise en charge d'un sujet malvoyant est la prise en charge de sa fonction sensorielle et non de sa maladie. Il faut être très ferme et attentif à ce partage des rôles. Malgré des groupes homogènes de malades, la restructuration neuro-sensori-cognitive est unique et individuelle.

Ainsi, en définitive, l'indication et la prescription de réadaptation d'une « basse vision » sont liées à la demande d'un patient qui se plaint d'avoir des difficultés pour accomplir une tâche bien déterminée, et dont il faut évaluer et optimiser le potentiel sensoriel visuel utilisable, pour la poursuite de son autonomie.



# Prévention

## 1 ± CONSEIL GÉNÉTIQUE ET HANDICAP VISUEL

H. DOLLFUS

### Introduction

L'ophtalmologie est une spécialité pionnière dans le domaine de la génétique humaine car plusieurs découvertes dans ce champ portant sur des pathologies oculaires ont ouvert la voie à des concepts plus généraux : première description d'une maladie héréditaire (protanopie en 1798), première maladie localisée sur un autosome (cataracte centrale pulvérulente sur le chromosome 1), théories moléculaires des cancers héréditaires (gène du rétinoblastome), mise en évidence moléculaire du mode de transmission digénique (mutations dans deux gènes différents responsables d'une même pathologie) et du mode de transmission oligogénique (deux allèles mutés dans un gène et un troisième allèle dans un autre gène, description pour le syndrome de Bardet-Biedl).

L'essor impressionnant des techniques de biologie moléculaire et les connaissances qui en découlent permettent actuellement d'individualiser la génétique ophtalmologique comme une entité médicale à part entière avec au premier plan la réalisation du conseil génétique en ophtalmologie.

### Fréquence des causes génétiques et importance du séquençage

Les causes du handicap visuel de l'enfant ou de l'adulte jeune sont majoritairement de nos jours du registre des maladies rares d'origine génétique. Une étude récente a montré que la première cause de cécité légale au Royaume-Uni est représentée par les dégénérescences rétiniennes héréditaires (avec au premier rang les rétinopathies pigmentaires), passant de fait devant la rétinopathie diabétique [1]. Parallèlement, les progrès spectaculaires de la biologie moléculaire, avec très notamment l'avènement des outils de séquençage de nouvelle génération du génome, ont entraîné une explosion des connaissances concernant les maladies génétiques, notamment ophtalmologiques. L'identification de mutations dans

des gènes impliqués pour ces maladies ophtalmologiques génétiquement déterminées permet actuellement de mieux comprendre leurs mécanismes physiopathogéniques et de proposer un conseil génétique optimisé. Le groupe des dystrophies héréditaires de la rétine est un des fers de lance de ces travaux de recherche. D'autres grands domaines de l'ophtalmologie bénéficient de ces progrès, en particulier ceux de la génétique des glaucomes, des cataractes et des dystrophies de cornées, ou encore des anomalies du développement de l'œil (microphthalmies ou dysgénésies du segment antérieur).

### Consultation de génétique ± les centres de référence

La prise en charge de patients dont l'origine de la malvoyance réside (ou pourrait résider) dans une étiologie génétique monogénique (mutations dans un seul gène responsable de la pathologie) doit inclure une consultation spécialisée dans un service de génétique médicale ou dans le cadre d'une consultation dans un Centre de référence maladies rares (CRMR du plan maladies rares ; voir [www.sante.gouv.fr/maladies-rares.html](http://www.sante.gouv.fr/maladies-rares.html)) dédié et, dans la majorité des cas, affilié à la Filière de soins maladies rares (FMSR) dédiée aux affections rares sensorielles ([www.sensgene.com](http://www.sensgene.com)). Deux dimensions seront essentielles pour la prise en charge du patient : l'évaluation clinique et moléculaire du patient pour assurer le meilleur diagnostic possible, puis un conseil génétique.

### Le conseil génétique, un acte médical

Le conseil génétique est un acte médical pour lequel le médecin sera souvent secondé par un conseiller génétique. Il s'agit d'une

consultation qui va permettre de tenter de répondre à toutes les interrogations d'un patient ou de sa famille concernant les conséquences de la maladie génétique pour l'individu lui-même, pour ses proches ou pour sa descendance. Il s'agit également de guider le patient dans sa prise en charge. Cette consultation permet d'apprécier le risque génétique de récurrence de la maladie dans la famille fondé sur la détermination du mode de transmission, de proposer une approche technique raisonnée de diagnostic positif moléculaire, d'aborder les interventions possibles dans le cadre d'un projet parental ou d'une grossesse en cours, et d'organiser la prise en charge médicale et psychosociale. Le suivi dans les différents domaines sus-cités des patients à l'issue de cette consultation est important.

## Diagnostic moléculaire (« test génétique »)

Le diagnostic moléculaire de l'affection dépendra du niveau de connaissance pour la maladie donnée (gène[s] identifié[s] ou non) et de la possibilité d'effectuer ce test à titre diagnostique, notamment dans un laboratoire de diagnostic génétique souvent dans le cadre du réseau français des laboratoires agréés pour le diagnostic moléculaire. Le but est d'identifier le défaut génétique (avec tout un spectre d'anomalies au niveau de l'ADN, de la mutation ponctuelle d'un gène à une anomalie chromosomique affectant un grand nombre de gènes).

Différents niveaux d'investigations moléculaires sont actuellement accessibles. Le niveau chromosomique vise à identifier une anomalie de nombre (caryotype standard) ou de structure avec l'utilisation de la CGH-array (hybridation génomique comparative) qui permet une résolution à l'échelle moléculaire de l'analyse des chromosomes, détectant par exemple des délétions ou des duplications chromosomiques.

Il existe des cas où l'analyse chromosomique doit faire partie d'un bilan ophtalmologique génétique, l'affection oculaire étant au premier plan. C'est le cas, par exemple, dans le cadre du premier cas d'aniridie dans une famille afin de détecter un syndrome de WAGR lié à une délétion microscopique ou submicroscopique en 11p13 qui pourra conduire à une surveillance rénale rapprochée, car il y a un risque important de néphroblastome associé à ce syndrome délétionnel. De même, dans le cas de l'association d'une malformation oculaire et d'un déficit cognitif associé et/ou de malformations systémiques inexpliquées, une analyse par CGH-array à visée chromosomique pourra permettre éventuellement de mettre en évidence une anomalie.

Mais, dans la majorité des cas, les affections ophtalmiques étudiées sont liées à des mutations dans un gène donné et la difficulté peut résider dans le nombre important de gènes déjà connus pour cette maladie donnée. À titre d'exemple, pour les rétinopathies pigmentaires, non seulement tous les modes de transmission ont déjà été décrits, mais de plus il y a un nombre grandissant de gènes pouvant être responsables ([www.retnet.com](http://www.retnet.com)). Les progrès en matière de séquençage de nouvelle génération (*next-generation sequencing* [NGS]) permettent d'explorer le génome à la recherche de la mutation causale beaucoup plus vite que par les techniques classiques de séquençage dites Sanger et sur un nombre croissant de gènes rassemblés en panels conçus en fonction des groupes pathologiques (par exemple panels de 250 gènes pour tester les dystrophies héréditaires de la rétine). Cette stratégie est particulièrement applicable pour les maladies suivantes : rétinopathies pigmentaires, dystrophies maculaires héréditaires, cataractes de causes

génétiques, ciliopathies, albinismes, anomalies du développement oculaire, etc.

De manière fort intéressante, ces approches ont étendu nos connaissances sur le spectre clinique des corrélations entre le génotype (la mutation) et le phénotype (l'aspect clinique), révélant des chevauchements importants inattendus entre certaines formes cliniques ou dévoilant précocement des formes syndromiques permettant un meilleur suivi anticipé des patients (par exemple découverte d'un syndrome d'Alström chez un jeune enfant avec une dystrophie précoce rétinienne, ouvrant les bases pour un suivi médical rénal, métabolique, cardiaque, ORL, etc.). En cas de non-découverte de mutation grâce aux panels de gènes, l'attitude actuelle est le passage à l'exploration de l'exome (séquences codantes du génome) et bientôt du génome entier (séquences codantes 1 à 2 % et non codantes pour 99 à 98 %).

## Conséquences de la consultation de génétique

L'enquête génétique va parfois déterminer directement un mode de transmission, mais souvent c'est le test génétique qui le confirmera. Le mode de transmission permettra d'établir un risque de récurrence pour le patient, pour sa fratrie, pour ses parents ou d'autres apparentés (autosomique dominant ou récessif, récessif ou dominant lié l'X, mitochondrial, etc.).

Dans les pathologies particulièrement précoces avec un déficit visuel majeur et/ou associées à des manifestations extraoculaires graves, et considérées comme d'une « particulière gravité », des approches de diagnostic prénatal ou préimplantatoires pourront être proposées.

Ces options pouvant être proposées dans le cadre d'un projet parental doivent être soumises à l'approbation collégiale du Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN ; il en existe un par CHU) qui évaluera la particulière gravité et l'absence de traitement à ce jour. Sur un plan purement théorique et technique, si pour un couple donné il existe un risque concernant une maladie héréditaire et la mutation étant précisément connue pour ce couple, il peut être proposé le diagnostic prénatal ou le diagnostic préimplantatoire.

Le diagnostic prénatal (DPN) est fondé sur une grossesse naturelle pour laquelle, vers 12 semaines d'aménorrhée, est réalisée une biopsie de trophoblaste dont l'ADN (fú tal) avec la recherche de la ou des mutation(s) préalablement identifié(e)s afin de déterminer le statut du fú tus.

Le diagnostic préimplantatoire (DPI) est fondé sur une fécondation in vitro, l'analyse moléculaire d'une cellule embryonnaire à un stade très précoce du développement permettant la réimplantation d'un embryon sain chez la femme.

Ces deux approches sont utilisées dans des circonstances à chaque fois particulières du couple demandeur, et non en fonction de tel ou tel groupe pathologique.

## Conclusion

Les approches thérapeutiques dans le domaine de la génétique ophtalmologique sont très prometteuses (thérapies génique, optogénique, cellulaire, pharmacologique, rétines artificielles, etc.),

mais restent encore soit au stade préclinique, soit en phase 1 ou 2. Il est capital d'anticiper les progrès à venir. Le diagnostic moléculaire est une étape indispensable non seulement pour guider le patient et sa famille dans des projets futurs, mais aussi afin de préparer l'avenir des stratégies thérapeutiques.

## BIBLIOGRAPHIE

[1] Symes RJ, Liew G, Tufail A. Sight-threatening diabetic eye disease: an update and review of the literature. Br J Gen Pract 2014 ; 64(627) : e678-80.

## 2 ± ALIMENTATION ET DÉFICIENCE VISUELLE

A.-C. MARIE-FRESSINAUD

L'atteinte des tissus de l'œil peut être la conséquence en partie d'une nutrition inappropriée sur de longues années avant l'apparition du déficit visuel, comme dans la rétinopathie diabétique ou dans certaines formes de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Mais un déséquilibre nutritionnel peut également être la conséquence de la perte d'autonomie du patient déficient visuel. L'alimentation chez les patients déficients visuels demande donc une vigilance particulière, sur deux enjeux :

± préserver les cellules et les tissus oculaires encore fonctionnels ;

± éviter les déséquilibres alimentaires engendrés dans certains cas par la perte d'autonomie.

### I Manger mieux gras

Les membranes cellulaires sont une double couche phospholipidique composée de différents acides gras (AG) en corrélation avec la composition en gras de notre assiette.

Les cellules de la rétine sont particulièrement riches en AG polyinsaturés oméga 3 à longue chaîne tel le DHA (acide docosahéxaéonique), le plus long et le plus insaturé des AG oméga 3. Il confère de la fluidité et une réactivité membranaire à ces cellules exposées à la lumière.

Mais les AG polyinsaturés sont fragiles et facilement oxydables du fait de leurs nombreuses doubles liaisons. Les membranes devront être protégées par des éléments antioxydants.

Les AG polyinsaturés à longue chaîne de la série oméga 3 sont des précurseurs des cytokines anti-inflammatoires, tandis que l'acide arachidonique AG polyinsaturé à longue chaîne de la série oméga 6 est précurseur des cytokines inflammatoires. L'équilibre nécessaire entre oméga 3 et oméga 6 peut être mis à mal par notre alimentation et avoir des répercussions inflammatoires sur nos tissus.

Notre alimentation occidentale et agro-industrielle ne nous apporte que peu d'oméga 3. Mais notre alimentation est riche en gras saturés et en oméga 6, du fait de la consommation de végétaux tels que le tournesol, le maïs, le soja, de viandes et de laitages issus d'animaux engraisés par ces mêmes oléoprotéagineux.

Pour rééquilibrer les apports en ces deux catégories d'AG essentiels utilisant les mêmes chaînes enzymatiques, il est nécessaire d'assortir à l'augmentation de la consommation d'AG oméga 3, la diminution de la consommation d'oméga 6.

### ■ COMMENT ENRICHIR NOTRE ALIMENTATION EN ACIDES GRAS POLYINSATURÉS OMÉGA 3 ?

Les végétaux riches en précurseur ALA (acide alpha-linolénique) sont le colza, le lin, la noix (riche aussi en oméga 6), les algues<sup>1/4</sup> et l'herbe pour nourrir les vaches !

Les produits riches en oméga 3 à longue chaîne sont les huiles de poisson et les poissons gras tels que la sardine, le hareng, le maquereau, l'anchois, le haddock, le saumon s'il n'est pas nourri au protéagineux, etc. Ces apports en AGLC (acides gras à longue chaîne) sont riches en DHA directement utilisable par les cellules rétiniennes.

L'appertisation ne dégrade pas la composition en oméga 3 de ces poissons.

Par ailleurs, il semble que les petits poissons contiennent moins de métaux lourds que les gros.

#### Recommandations pratiques

- Utiliser deux cuillères à soupe d'huile de colza par jour dans les assaisonnements
- Éviter la cuisson à haute température qui fragilise les doubles liaisons
- Manger des sardines ou d'autres poissons gras deux fois par semaine
- Privilégier les filières de production animale privilégiant un apport suffisant en oméga 3 telle la filière Bleu-Blanc-Cu ur. Consommer régulièrement des ū fs, du jambon, des volailles de cette filière contribue à rééquilibrer le rapport entre oméga 3 et oméga 6

### I Manger coloré

La lumière fait partie des facteurs d'oxydation de nos cellules, et l'œil est particulièrement exposé aux rayonnements lumineux. Les cellules des différents tissus oculaires ont ainsi des mécanismes de défenses antioxydantes naturelles :

± le rétinol-11cis issu de la vitamine A est un élément indispensable au cycle visuel, notamment en basse intensité lumineuse ;

± les pigments xanthophylles (lutéine et zéaxanthine) de la famille des caroténoïdes mais non précurseurs de la vitamine A sont retrouvés en grande quantité, particulièrement au niveau de la macula. Ce sont les seuls pigments présents au niveau du mille-feuille protéique du cristallin. Ils permettent la filtration de

certaines ondes lumineuses, et jouent un rôle dans la protection membranaire du DHA (ils sont retrouvés dans les zones membranaires contenant ces acides gras en densité accrue) ;

± La vitamine E et la vitamine C sont aussi impliquées dans la protection contre la peroxydation de toutes nos membranes cellulaires constituées d'une double couche phospholipidique. La vitamine E ou tocophérol, liposoluble, capte les électrons libres dans la membrane et se stabilise avec la vitamine C hydrosoluble à la surface membranaire qui se recycle grâce au glutathion. Un excès ou un déficit de ces vitamines contrecarre l'équilibre du système permettant de garder des membranes cellulaires opérantes. Les répercussions du déséquilibre en protecteurs antioxydants au niveau de la rétine sont accentuées par la richesse des photorécepteurs en acides gras polyinsaturés, insaturation qui leur confère une réactivité à la lumière, mais aussi une fragilité accrue à l'oxydation.

Les végétaux produisent également des pigments caroténoïdes ou des polyphénols pour se protéger du rayonnement lumineux. La diversité des coloris des fruits et légumes provient de la grande variété de ces pigments antioxydants.

Ces caroténoïdes et polyphénols, lorsque nous les consommons, participent à notre défense antiradicalaire soit directement comme les xanthophylles, soit en stimulant la synthèse de nos propres enzymes antioxydantes.

Les pigments maculaires (lutéine et zéaxanthine) proviennent des fruits et légumes jaunes, jaune orangé et des feuillages verts lorsqu'ils sont liés à la chlorophylle. Ils sont liposolubles et leur biodisponibilité dépendra de la bonne digestion de la matrice de l'aliment dans lequel ils sont, ainsi que de la bonne sécrétion des lipases et sels biliaires leur permettant d'être intégrés à des micelles avant l'absorption intestinale. En pratique, les caroténoïdes et les vitamines liposolubles seront mieux assimilés lorsqu'ils sont consommés lors d'un repas gras (bonnes huiles, gras de bonne qualité). Dans la circulation sanguine, ils sont transportés par les chylomicrons ou les lipoprotéines (LDL, VLDL *± low* et *very low density lipoproteins*), puis stockés au niveau hépatique ou distribués au niveau des tissus.

Un apport lipidique et calorique excessif entraîne un stockage de ces pigments lipophiles dans le gras adipocytaire, ce qui explique par exemple certaines corrélations entre l'obésité et la DMLA. En revanche, la densité tissulaire des xanthophylles est corrélée à l'augmentation des apports alimentaires, et cette densité persiste plusieurs semaines après un apport accru. Il sera intéressant d'y penser avant une opération de l'œil pour protéger la rétine, d'autant plus sur un œil déjà fragilisé.

### Recommandations pratiques

- Manger des fruits et légumes variés et de différents coloris tous les jours. Une partie sera consommée crue pour assurer un apport suffisant en vitamine C, vitamine thermolabile. Les fruits et légumes à maturité et des filières courtes seront préférés pour une meilleure densité en micronutriments.
- La lutéine est présente en quantité décroissante dans le chou frisé, les épinards, la courge, le brocoli, les petits pois, la laitue, le cresson, le persil, dans le jaune de l'endive et de l'avocat, et dans le kiwi.
- La zéaxanthine est souvent associée à la lutéine dans les aliments précédents ; le maïs, l'abricot, la pêche en contiennent particulièrement.
- Utiliser des huiles de bonne qualité contenant de la vitamine E. L'extraction de l'huile à l'aide de solvants exclut en bonne partie les composés liposolubles des végétaux dont sont tirées les huiles. On prendra préférablement des huiles première pression à froid de noix, de colza, de germe de blé.

L'huile d'olive, bénéfique par ailleurs pour la santé, contient peu de vitamine E mais des polyphénols et l'acide oléique qui a fait ses preuves dans le régime crétois.

- La consommation de graines oléagineuses, telles que des graines de tournesol, d'amandes, de noisettes, de noix, en petite quantité quotidienne est recommandée pour l'apport en vitamine E, mais aussi pour leur richesse en minéraux et oligoéléments.
- Les vitamines A et E sont présentes dans des produits animaux qu'il vaut mieux continuer à consommer en petite quantité : quotidienne pour le beurre, hebdomadaire pour les œufs et de temps en temps pour le foie.
- Le jaune d'œuf de poules nourries convenablement (plein air, filière nutrition Bleu-Blanc-Cœur) contient de la lutéine, des oméga 3 et de la vitamine D.

## Manger des oligoéléments et des minéraux

Alors que nous n'imaginions pas de nous passer d'un apport en fer suffisant pour faire fonctionner convenablement l'hème de nos globules rouges, d'un apport en calcium constitutif entre autres de notre squelette, nous savons moins quel est le rôle indispensable du magnésium ou d'autres éléments traces comme le sélénium, le zinc, le cuivre ou le chrome.

± Le magnésium est un des cofacteurs du cycle de Krebs, générateur d'ATP (adénosine triphosphate) produite au sein des mitochondries, véritable centrale à énergie de nos cellules musculaires notamment, mais aussi de nos neurones. Toute activité physique ou psychique impliquera des apports suffisants en  $O_2$ , en glucose et en magnésium.

± Le chrome ainsi que le zinc sont impliqués dans la fixation de l'insuline à son récepteur, il faudra s'assurer d'un apport suffisant pour les sujets âgés et les patients diabétiques ou développant un syndrome métabolique.

± Le sélénium, le cuivre et le zinc sont des cofacteurs de nos propres enzymes antioxydantes. Des carences sont délétères mais des excès sont dangereux. En cas de suspicion de déséquilibre d'apport, une évaluation médicale est préférable.

Nous nous intéresserons plus particulièrement au zinc, associé au fonctionnement de l'enzyme superoxyde dismutase cytoplasmique et mitochondriale, mais aussi cofacteur des protéines régulatrices des gènes des cytokines, cofacteur des désaturases de nos chaînes d'acides gras, ou cofacteur de la protéine à doigt de zinc, réparatrice de la base guanine oxydée. Le zinc est impliqué dans nos défenses antioxydantes, mais aussi dans l'immunité et l'anabolisme cellulaire. On le résumera comme adjuvant de nos enzymes antiradicalaires, de nos défenses immunitaires, mais aussi comme un réparateur ayant un rôle dans tous les tissus de l'œil.

Les apports alimentaires en zinc sont assez ubiquitaires, couverts par des apports en viande, en œufs, en produits laitiers tels que le fromage, en céréales ou en légumes secs. Cependant, des déficits peuvent exister chez des personnes âgées, les patients diabétiques, des personnes ayant des troubles digestifs entraînant une malabsorption, chez les patients alcooliques ou fumeurs. De nombreuses interférences alimentaires comme le fer, le calcium et les phytates (composant trouvé dans les céréales non raffinées) diminuent sa biodisponibilité, tandis que le thé et les fructo-oligosaccharides l'augmentent.

Il faudra être vigilant au statut en zinc chez les patients prenant des compléments en fer ou en calcium.

Le statut en zinc devra être recherché dans les états inflammatoires chroniques, les troubles de la cicatrisation, les maladies dysimmunitaires, etc.

### Recommandations pratiques

- Veiller à un apport protéique varié et suffisant, surtout chez les personnes âgées.
- Renforcer la consommation de légumineuses et de céréales diversifiées, aliments intéressants pour leur apport protéique végétal, mais surtout pour leur densité en oligoéléments et en fibres, comme les fructo-oligosaccharides. Ces fibres non digestibles assurent l'équilibre du microbiote. Une bonne diversité des bactéries intestinales permet d'avoir une muqueuse intestinale saine, améliorant l'assimilation de tous les éléments traces et les minéraux nécessaires à notre bon fonctionnement cellulaire. Nous devons réintégrer ces aliments trop souvent délaissés dans notre mode alimentaire occidental actuel.

## Maintenir une alimentation équilibrée

La perte d'autonomie résultant du déficit sensoriel visuel va parfois entraîner des bouleversements sur le plan alimentaire.

La difficulté rencontrée pour la préparation des repas, ou même quelquefois pour prendre ses repas peut modifier les habitudes alimentaires et amener certaines personnes à recourir à des solutions comme l'achat de plats préparés ou, parfois, à un grignotage de denrées caloriques sans plus se mettre à table.

Il convient d'être vigilant face à ces situations en cas de prise pondérale ou de dénutrition, notamment protéique. L'état général et l'ú il en premier lieu en pâtiront.

La personne qui a recours à ce type d'alimentation (plats industriels, snacks, viennoiseries, gâteaux secs, grignotages salés

ou sucrés) aura un surplus calorique délétère. Et elle n'aura plus accès au gras bénéfique pour l'ú il ; elle consommera des calories vides de ces vitamines, pigments et autres oligoéléments indispensables, comme nous l'avons vu, au maintien d'un fonctionnement physiologique des cellules, celles de l'ú il en particulier.

### Recommandations pratiques

- Ne pas négliger une aide à l'autonomie dans la préparation de repas à partir d'aliments naturels, de légumes colorés, de légumineuses, de céréales, tous ces plats devant être assaisonnés judicieusement de bonnes huiles, d'épices et d'aromates riches en antioxydants.
- Varier les protéines animales, en n'oubliant pas les poissons gras, les ú ufs de bonne qualité, le foie et les crustacés de temps en temps.
- Pour les grignotages, éviter les produits gras sucrés au bénéfice de fruits, de fruits secs oléagineux et de chocolat noir, accompagnés de boissons telles que des eaux minérales ou du thé vert.
- Mettre en avant le développement sensoriel pour reprendre le plaisir de manger : privilégier des repas aux textures non uniformisées et aux qualités gustatives diversifiées. L'utilisation d'épices (curry, curcuma, paprika, cannelle, muscade) et d'aromates (persil, coriandre, thym, serpolet, estragon, ciboules) sera une aide précieuse pour intensifier la palette des goûts ± en complément des qualités antioxydantes de ces produits.

## Conclusion

Ces changements alimentaires ne sont pas évidents à initier seul. La participation à des ateliers culinaires où le plaisir gustatif est primordial, l'organisation de rencontres repas avec des chefs au sein des structures d'aide à l'autonomie pour déficients visuels sont autant d'idées pour prendre conscience de la nécessité d'une alimentation plaisir mais saine. Il ne faudra pas non plus négliger les aidants dans l'implication, mais aussi dans la formation à ce changement alimentaire.



# Réhabilitation de la perception

## 1 ± CÉCITÉ RÉTINIENNE ET COMPENSATION TRANSMODALE Comment l'aveugle peut-il continuer à « voir » via l'audition ?

C. MILLERET

Dans le monde, on compte actuellement des dizaines de millions de personnes souffrant de pathologies rétinienne et devenues aveugles. Leur perception du monde extérieur s'en trouve inévitablement altérée. Toutefois, au moins dans certains cas, ces personnes aveugles compensent leur handicap par les autres modalités sensorielles telles que l'audition, le toucher et le goût qui deviennent plus performantes que la normale. C'est la compensation transmodale. À cet effet, des réorganisations neuronales importantes s'opèrent dans les structures centrales normalement dédiées à ces « modalités de substitution », mais également dans le cortex visuel qui se met aussi à intégrer ces modalités sensorielles autres que la vision.

Après un bref historique général, nous allons voir ici plus particulièrement comment l'aveugle total précoce (ATP) compense sa perte de vision via l'audition. Il s'agit de la compensation transmodale la plus connue. La cécité totale a été choisie car la cécité partielle est mal compensée via un processus transmodal, sans doute du fait d'un conflit entre la vision résiduelle et les autres modalités sensorielles [1]. Le choix de l'aveugle précoce (jusqu'à environ 6 ans chez l'enfant) a par ailleurs été dicté par le fait que la plasticité de son cerveau et, donc, ses capacités d'adaptation sont bien plus grandes que celles de l'aveugle tardif, même si ce dernier peut encore s'adapter au handicap visuel [2].

### Historique

La vision est une modalité sensorielle importante, si ce n'est la plus importante, puisqu'elle joue un rôle majeur dans le cadre de nos interactions avec l'environnement et est étroitement liée à l'action. Aussi, au fil des siècles, nombreux sont ceux qui se sont interrogés sur les conséquences de la cécité, à commencer par les philosophes. Dès le XVIII<sup>e</sup> siècle, Diderot a émis l'hypothèse que les aveugles ont la capacité de compenser leur handicap en utilisant les autres sens tels que l'audition et le toucher. Dans sa *Lettre sur les aveugles à l'usage de ceux qui voient* publiée en 1749, il rapporte le fameux cas d'un mathématicien capable de différencier des pièces de monnaie par le simple toucher. Bien évidemment, d'autres pensaient au contraire

que, sans vision, les autres modalités sensorielles ne pouvaient se développer normalement, la vision étant en quelque sorte la « référence » nécessaire à leur bon développement. Comme nous allons le voir ci-dessous, une approche plus scientifique de la question a donné raison à Diderot, mais seulement à la fin du XX<sup>e</sup> siècle !

### La perception du monde extérieur chez les aveugles précoces via l'audition

Les premières études « scientifiques » ayant eu pour objectif de quantifier objectivement les capacités adaptatives transmodales de l'ATP face à son handicap ont été comportementales et psychophysiques, menées chez l'homme et l'animal. Elles ont eu pour objectif d'aborder le problème de la localisation spatiale via l'audition et celui de la discrimination de sons divers chez l'ATP.

#### LOCALISATION SPATIALE

Ces premières études ont révélé que l'ATP peut avoir une meilleure habileté à localiser les sons que le sujet voyant, quelle que soit la position des sons dans l'espace, même avec une seule oreille [1, 3, 4]. Mais ce n'est pas systématique d'un sujet à l'autre [1]. L'ATP peut aussi être meilleur que le sujet voyant pour évaluer la distance qui le sépare d'une source sonore [2, 5].

#### DISCRIMINATIONS DES SONS

Concernant la discrimination des sons, il a été démontré que l'ATP pouvait être aussi meilleur pour identifier les changements de tonalité, même lorsqu'ils sont 10 fois plus rapides que ceux perceptibles par le sujet contrôlé [6]. Il peut également être meilleur

pour discriminer des voix et identifier une voix « cible », même dans une ambiance bruitée [7, 8]. L'ATP peut encore avoir la faculté de mieux discriminer des syllabes [9]. De telles facultés font de certains d'entre eux des musiciens d'exception, avec une oreille absolue.

Globalement, la cécité totale précoce peut être compensée par la perception auditive. La question est maintenant de savoir comment.

## Bases neuronales des suprapertormances auditives chez l'aveugle total précoce

Ce sont des études fonctionnelles et anatomiques, conduites chez l'animal et chez l'homme, qui ont permis de mieux comprendre comment l'ATP peut posséder des supracapacités perceptives auditives. Il s'est avéré que son système auditif et son système visuel participent à la genèse de ces suprapertormances via des réorganisations neuronales diverses.

### ■ RÉORGANISATIONS FONCTIONNELLES AU NIVEAU DU SYSTÈME AUDITIF

Peu de données sont aujourd'hui disponibles concernant les réorganisations neuronales qui s'opèrent spécifiquement au niveau du système auditif et qui peuvent rendre compte des suprapertormances auditives observées chez l'ATP. Toutefois, le rôle de ce système est réel et avéré. L'audition au niveau de l'oreille elle-même reste « normale ». Mais les structures centrales auditives voient leurs caractéristiques fonctionnelles changer après cécité. Ainsi, les neurones des aires corticales auditives (fig. 9-1a, en vert) deviennent plus précis que la normale pour coder la localisation spatiale des sons [10, 11]. Ces mêmes aires deviennent aussi plus grandes chez l'ATP que chez le sujet voyant [12, 13]. La cécité a par ailleurs pour conséquences une réduction de la latence et une augmentation de la robustesse des réponses auditives dans le cortex auditif chez l'ATP comparativement au sujet voyant [13, 14].

### ■ RÉORGANISATIONS FONCTIONNELLES AU NIVEAU DU SYSTÈME VISUEL

Contrairement au système auditif, les réorganisations qui s'opèrent au niveau du système visuel lors des processus de compensation transmodale chez l'ATP sont plutôt bien connues. En effet, elles ont fait, et font encore actuellement, l'objet de nombreuses études tant chez l'animal que chez l'homme. Pour la plupart, ces études se sont toutefois concentrées sur le cortex. En effet, son implication a surpris, intrigue et est porteuse d'espoir pour le futur (fig. 9-1a, en bleu).

### CONTRIBUTION DU CORTEX VISUEL PRIMAIRE (AIRE V1) ET DES AIRES V2 ET V3

C'est en 1988 et à l'aide d'une technique d'imagerie cérébrale, la tomographie à émission de positrons (TEP), que fut découverte pour la première fois l'activation du cortex visuel primaire (et des aires corticales adjacentes V2 et V3) lors d'une tâche de localisation spatiale de sons chez l'ATP humain [15]. Ce résultat important fut d'abord contesté car inattendu (!). Mais il fut finalement accepté

car confirmé à plusieurs reprises. À cette occasion, il a en outre été montré que les performances de localisation des sons de l'ATP sont d'autant plus élevées que l'activation corticale est importante [16]. En revanche, elles deviennent nulles si l'on applique une stimulation directe de la région occipitale du cerveau par TMS (*transcranial magnetic stimulation* ou stimulation magnétique transcrânienne) pendant cette même tâche [17]. Plusieurs autres études menées chez l'homme et chez l'animal ont par ailleurs montré la réactivité neuronale effective du cortex visuel primaire à des stimulations auditives de diverses fréquences [14, 18, 19].

### CONTRIBUTION DES VOIES « DORSALE » ET « VENTRALE »

Le traitement de l'information visuelle chez le sujet voyant ne se limite pas aux seules aires visuelles corticales V1, V2 et V3 (voir chap. 2-1). Ce traitement s'effectue en effet au niveau de nombreuses autres aires visuelles corticales, dites supérieures. Alimentées par les aires V1, V2 et V3, elles forment en particulier la voie dorsale qui répond à la question « Où est-ce ? » et « Comment ? », et la voie ventrale qui répond à la question « Qu'est-ce que c'est ? » (fig. 9-1a). Logiquement, la question de savoir si ces deux voies conservent les mêmes fonctions chez l'ATP s'est posée et la réponse est assurément positive [16, 20-22]. Globalement, cela suggère très fortement que l'ATP continue à « voir » avec son système visuel mais via l'audition, d'autant plus qu'il a été montré récemment que la connectivité fonctionnelle du système visuel chez l'ATP préserve la rétinotopie, c'est-à-dire une représentation ordonnée de l'espace au niveau de chacune des structures qui le constitue [23].

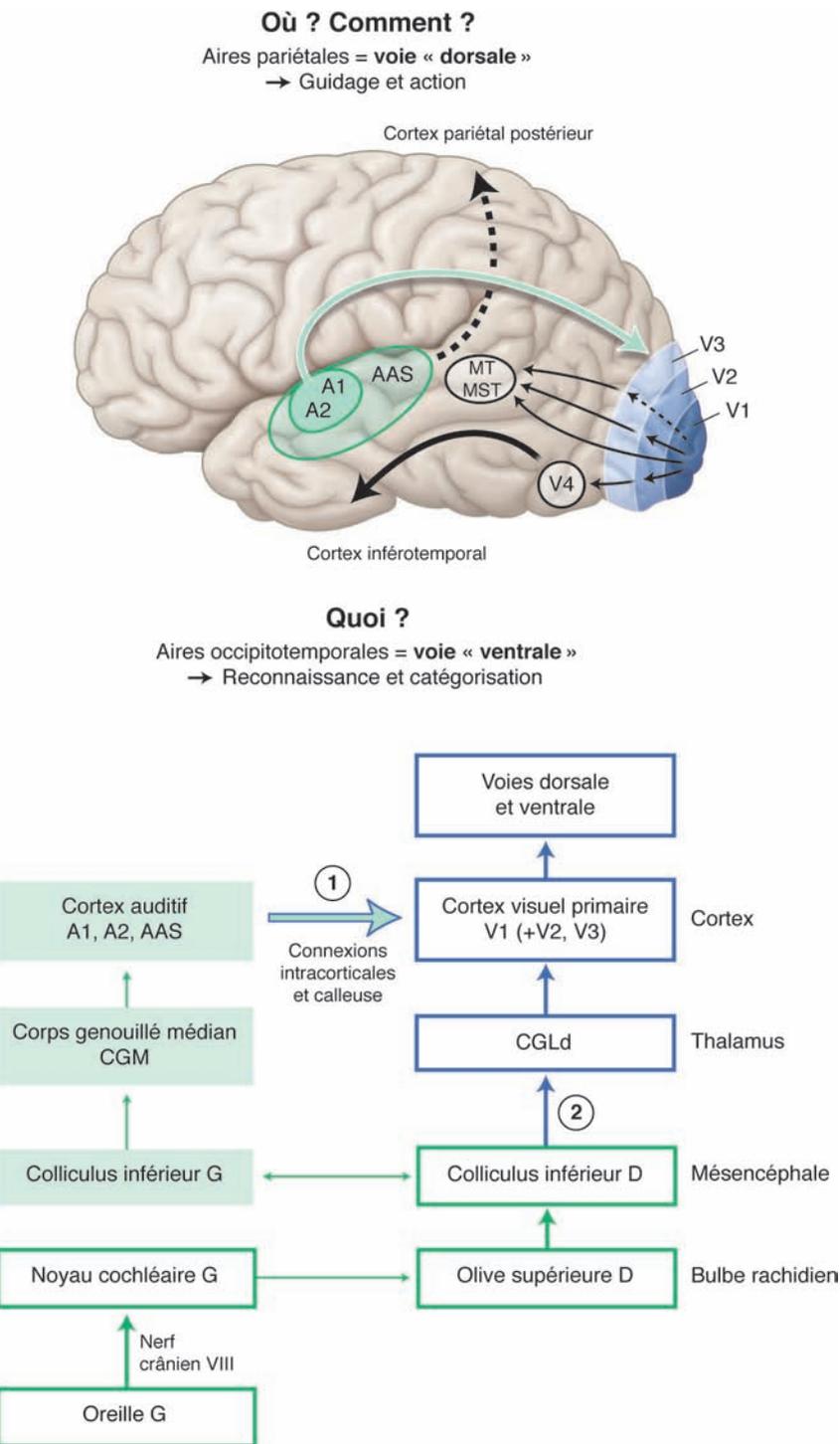
### MÉCANISMES IMPLIQUÉS DANS LA COMPENSATION TRANSMODALE

Tous les mécanismes susceptibles d'être impliqués dans la compensation transmodale qui se développe chez l'ATP via l'audition ne seront pas évoqués ici, d'autant plus que la plupart d'entre eux sont encore mal connus. Seront seulement abordés ceux qui, à ce jour, sont bien établis ou semblent les plus importants.

Tout d'abord, il convient d'évoquer le fait que la mise en place de l'organisation générale du système visuel des mammifères, et donc la spécialisation fonctionnelle sous-jacente des structures qui le composent, est gérée majoritairement par des facteurs génétiques, *sans aucune expérience visuelle*, y compris chez l'homme [24]. Aussi ne doit-on pas être surpris par le fait que l'ATP va continuer à utiliser ce système pour « voir », même s'il fonctionne dorénavant avec des informations auditives.

Chez le voyant, la maturation du système visuel est toutefois très dépendante de l'expérience visuelle postnatale, en particulier pendant la période sensible (ou période critique) [25]. Si la vision est totalement absente depuis la naissance ou perdue pendant la période sensible après la naissance, le système visuel non seulement va rester à un stade immature, mais il va aussi se détériorer avec le temps, tant d'un point de vue anatomique que fonctionnel, avec en particulier une diminution drastique du nombre de ses connexions. Mais, comme décrit ci-dessus, dans le même temps, les autres modalités sensorielles telles que l'audition vont se substituer à la vision pour compenser ce handicap. Aussi les caractéristiques anatomofonctionnelles du système visuel vont-elles bien évidemment s'adapter pour remplir ce rôle. La question est maintenant de savoir comment. À cet effet, plusieurs mécanismes peuvent être évoqués :

± les réponses auditives déjà présentes dans le cortex visuel du sujet voyant sont accrues après cécité totale précoce. Chez le sujet voyant, le cortex visuel (comme tous les autres cortex primaires d'ailleurs) n'est en effet pas unimodal : en plus de la vision, il reçoit des informations concernant toutes les autres modalités via



**Fig. 9-1** **Système visuel, système auditif et interactions chez le sujet voyant et le sujet aveugle.**  
a. Aires visuelles (en bleu) et aires auditives (en vert) au niveau du cortex cérébral du sujet voyant et de l'aveugle total précoce. Dans les deux cas, les aires visuelles primaires reçoivent des afférences issues des aires auditives (flèche verte). Mais elles sont inhibitrices chez le sujet voyant alors qu'elles sont excitatrices chez l'aveugle précoce. b. Interactions entre le système auditif et le système visuel. En vert, voie auditive primaire commune au sujet voyant et au sujet aveugle. En bleu, voies empruntées par les informations auditives pour parvenir au cortex visuel. 1. Voie commune aux sujets voyants et aveugles. Son activité est accrue chez l'aveugle via une levée d'inhibition (voir texte). 2. Voie existant strictement chez le sujet aveugle. Au lieu de recevoir les afférences visuelles rétinienne, le corps genouillé latéral dorsal reçoit ses afférences via le colliculus inférieur, c'est-à-dire une structure mésencéphalique typiquement auditive. AAS : aires auditives supérieures ; D : droite ; G : gauche.

des connexions cortico-corticales (intracorticales et interhémisphériques), mais celles-ci sont inhibées. Chez l'ATP, en revanche, ces inhibitions sont levées et ces connexions deviennent excitatrices [26] (fig. 9-1a, flèche verte ; fig. 9-1b, voie 1) ;

± de nouvelles réponses auditives vont s'ajouter aux précédentes dans le cortex visuel de l'ATP du fait de la mise en place de nouvelles voies anatomiques. À cet effet, même si tous les auteurs

ne sont pas d'accord et qu'il semble exister des différences interspécifiques, ces nouvelles informations auditives semblent gagner le cortex visuel primaire chez l'ATP via une voie sous-corticale principale : le colliculus inférieur >>> corps genouillé latéral dorsal (CGLd) >>> aires V1 et sans doute V2 [27] (fig. 9-1b, voie 2) ; ±l'enrichissement et l'entraînement semblent déterminer le degré de compensation transmodale chez l'ATP, comme attendu,

plus ceux-ci sont importants et associés à un bon état attentionnel, meilleure est la compensation [19].

## Tous les aveugles précoces compensent-ils leur handicap de façon similaire ?

Pour une modalité sensorielle donnée, on a déjà mentionné que le degré de compensation transmodale via l'audition varie d'un sujet à l'autre, de très élevé à nul [1 et données personnelles]. Les raisons d'une telle hétérogénéité sont inconnues. L'âge de survenue de la cécité (avant la naissance, pendant la période sensible, etc.) ne semble pas entrer en ligne de compte. Aussi doit-on envisager que certains ATP utilisent plus volontiers une modalité qu'une autre, par exemple plus le toucher que l'audition. Mais les raisons d'un tel état de fait restent à identifier.

## Faut-il redonner la vision aux aveugles totaux précoces ?

Lorsque c'est possible, et sur la base de ce qui est écrit ci-dessus, il faut essayer de redonner la vision à un ATP qui n'a jamais vu ou qui a bénéficié d'une expérience visuelle postnatale précoce. L'intervention doit toutefois avoir lieu aussitôt que possible, c'est-à-dire pendant la période sensible. La vision qu'on donne (ou redonne) au sujet doit de plus être de bonne qualité car *structurante*. En revanche, il convient de s'abstenir dans le cas d'un ATP adulte qui n'a jamais vu. En effet, dans ce cas, le système visuel, même en place, s'est adapté à compenser le handicap via les autres modalités sensorielles, dont l'audition, en établissant de nouveaux réseaux neuronaux tout à fait fonctionnels, impossibles à défaire et qui dorénavant sous-tendent diverses fonctions cognitives fondamentales, telle par exemple la représentation de l'espace indispensable à la navigation. Redonner la vision dans ce dernier cas conduira inévitablement à un conflit perceptif ingérable pour l'ATP, qui perdra alors tout repère, comme l'attestent d'ailleurs quelques cas déjà bien connus.

## Comment aider les aveugles totaux précoces adultes, à qui on ne doit pas donner (ou redonner) la vision ?

Compte tenu de ce qui précède, la question de savoir comment aider les ATP adultes en améliorant leurs performances percep-

tives s'est inévitablement posée. Les ingénieurs et scientifiques ont abordé cette question dès les années 1970 en développant différents systèmes de substitution sensoriels ayant pour principe de transformer la scène visuelle captée par une caméra placée sur la tête du sujet non voyant en signaux somesthésiques ou auditifs [28, 29]. Sans entrer dans les détails, on cherche aujourd'hui à optimiser un tel concept (voir les travaux d'Amir Amedi en général) [30, 31]. Il est évident qu'une complète compréhension des processus de compensation transmodale résumés ci-dessus permettrait d'optimiser ces systèmes d'aide.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Lessard N, Paré M, Lepore F, et al. Early-blind human subjects localize sound sources better than sighted subjects. *Nature* 1998 ; 395(6699) : 278-80.
- [2] Voss P, Lassonde M, Gougoux F, et al. Early- and late-onset blind individuals show supra-normal auditory abilities in far-space. *Curr Biol* 2004 ; 14(19) : 1734-8.
- [3] Rauschecker JP, Knierp U. Auditory localization behavior in visually deprived cats. *Eur J Neurosci* 1994 ; 6(1) : 149-60.
- [4] Röder B, Teder-Sälejärvi W, Sterr A, et al. Improved auditory spatial tuning in blind humans. *Nature* 1999 ; 400 : 162-6.
- [5] Röder B, Stock O, Bien S, et al. Speech processing activates visual cortex in congenitally blind humans. *Eur J Neurosci* 2002 ; 16(5) : 930-6.
- [6] Gougoux F, Lepore F, Lassonde M, et al. Neuropsychology : pitch discrimination in the early blind. *Nature* 2004 ; 430(6997) : 309.
- [7] Niemeyer W, Starlinger I. Do the blind hear better ? Investigations on auditory processing in congenital or early acquired blindness. II. Central functions. *Audiology* 1981 ; 20(6) : 510-5.
- [8] Bull R, Rathborn H, Clifford BR. The voice-recognition accuracy of blind listeners. *Perception* 1983 ; 12(2) : 223-6.
- [9] Hugdahl K, Ek M, Takio F, et al. Blind individuals show enhanced perceptual and attentional sensitivity for identification of speech sounds. *Brain Res Cogn Brain Res* 2004 ; 19(1) : 28-32. Erratum in : *Brain Res Cogn Brain Res* 2004 ; 20(2) : 328.
- [10] Rauschecker JP, Korte M. Auditory compensation for early blindness in cat cerebral cortex. *J Neurosci* 1993 ; 13 : 4538-48.
- [11] Korte T, Rauschecker JP. Auditory spatial tuning of cortical neurons is sharpened in cats with early blindness. *J Neurophysiol* 1993 ; 70 : 1717-21.
- [12] Rauschecker JP. Compensatory plasticity and sensory substitution in the cerebral cortex. *TINS* 1995 ; 18 : 36-43.
- [13] Elbert T, Sterr A, Rockstroh B, et al. Expansion of the tonotopic area in the auditory cortex of the blind. *J Neurosci* 2002 ; 22(22) : 9941-4.
- [14] Stevens AA, Snodgrass M, Schwartz D, Weaver K. Preparatory activity in occipital cortex in early blind humans predicts auditory perceptual performance. *J Neurosci* 2007 ; 27 : 10734-41.
- [15] Wanet-Defalque MC, Veraart C, De Volder A, et al. High metabolic activity in the visual cortex of early blind human subjects. *Brain Res* 1998 ; 446 : 369-73.
- [16] Gougoux F, Zatorre RJ, Lassonde M, et al. A functional neuroimaging study of sound localization : visual cortex activity predicts performance in early-blind individuals. *PLoS Biol* 2005 ; 3(2) : e27.
- [17] Collignon O, Renier L, Bruyer R, et al. Improved selective and divided spatial attention in early blind subjects. *Brain Res* 2006 ; 1075(1) : 175-82.
- [18] Weeks R, Horwitz B, Aziz-Sultan A, et al. A positron emission tomographic study of auditory localization in the congenitally blind. *J Neurosci* 2000 ; 20(7) : 2664-72.
- [19] Piché M, Robert S, Miceli D, Bronchti G. Environmental enrichment enhances auditory takeover of the occipital cortex in anophthalmic mice. *Eur J Neurosci* 2004 ; 20(12) : 3463-72.
- [20] Pietrini P, Furey ML, Ricciardi E, et al. Beyond sensory images : object-based representation in the human ventral pathway. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004 ; 101 : 5658-63.
- [21] Collignon O, Lassonde M, Lepore F, et al. Functional cerebral reorganization for auditory spatial processing and auditory substitu-

tion of vision in early blind subjects. *Cerebral Cortex* 2007 ; 17(2) : 457-65.

[22] Renier LA, Anurova I, De Volder AG, et al. Multisensory integration of sounds and vibrotactile stimuli in processing streams for "What" and "Where". *J Neurosci* 2009 ; 29 : 10950-60.

[23] Striem-Amit E, Ovadia-Caro S, Caramazza A, et al. Functional connectivity of visual cortex in the blind follows retinotopic organization principles. *Brain* 2015 ; 138(6) : 1679-95.

[24] Striem-Amit E, Dakwar O, Reich L, Amedi A. The large-scale organization of "visual" streams emerges without visual experience. *Cerebral Cortex* 2012 ; 22(7) : 1698-709.

[25] Hubel DH, Wiesel TN. The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. *J Physiol* 1970 ; 206(2) : 419-36.

[26] Lazzouni L, Lepore F. Compensatory plasticity : time matters. *Front Neurosci* 2014 ; 8 : A340.

[27] Chabot N, Charbonneau V, Laramée ME, et al. Sub-cortical auditory input to the primary visual cortex in anophthalmic mice. *Neurosci Lett* 2008 ; 433(2) : 129-34.

[28] Bach-y-Rita P, Collins CC, Saunders FA, et al. Vision substitution by tactile image projection. *Nature* 1969 ; 8 ; 221(5184) : 963-4.

[29] Capelle C, Trullemans C, Arno P, Veraart C. A real-time experimental prototype for enhancement of vision rehabilitation using auditory substitution. *IEEE Trans Biomed Eng* 1998 ; 45(10) : 1279-93.

[30] Maidenbaum S, Hanassy S, Abboud S, et al. The "EyeCane", a new electronic travel aid for the blind : Technology, behavior & swift learning. *Restor Neurol Neurosci* 2014 ; 32(6) : 813-24.

[31] Buchs G, Maidenbaum S, Levy-Tzedek S, et al. Integration and binding in rehabilitative sensory substitution : Increasing resolution using a new zooming-in approach. *Restor Neurol Neurosci* 2016 ; 34(1) : 97-105.

## 2 ± LE « BLINDSIGHT » OU VISION AVEUGLE

C. MEYNIEL

La « vision aveugle » ou « *blindsight* » en anglais est la persistance de fonctions visuelles inconscientes chez des personnes qui présentent une atteinte des aires visuelles. Elle est caractérisée par la capacité de localiser la position d'un stimulus présenté dans le champ visuel aveugle, voire de l'identifier, sans que ce stimulus ne soit consciemment perçu. Les patients avec une « vision aveugle » peuvent également suivre une cible, entraînant le mouvement des yeux en relation avec les mouvements de la scène visuelle.

De façon plus récente, des travaux ont mis en évidence la perception affective de la « vision aveugle ». Lors de la présentation de visages porteurs des différentes émotions, les patients sont capables de percevoir des émotions et ce de façon plus marquée lors de la peur ou du danger.

La « vision aveugle » peut être classée en deux catégories :

± le type 1 est la capacité de discrimination visuelle en l'absence d'information consciente ;

± alors que dans le type 2, le patient a une vague impression que quelque chose se passe.

Deux systèmes principaux sont impliqués dans la « vision aveugle ». Le premier, le système rétino-colliculo-thalamo-amygdalien, part de la rétine, passe par le colliculus supérieur

et par le thalamus et se termine dans l'amygdale. Ce noyau est impliqué dans la perception des émotions. Le second, le système géniculico-extrastrié, part de la rétine, fait relais au niveau du corps géniculé latéral, pour se terminer directement dans les aires visuelles extrastriées, principalement dans l'aire V5. Cette dernière fait partie de la voie dorsale, ou voie du « où ? ». Aucun de ces deux systèmes ne passe par le cortex visuel primaire qui joue un rôle primordial dans la perception visuelle consciente. Des études en imagerie ainsi qu'en stimulation magnétique transcrânienne ont mis en évidence la réouverture de voies vestigiales chez ces patients telles qu'une communication directe entre les aires V5 droite et gauche [1, 2].

La réadaptation peut utiliser le *blindsight* dans les cécités non oculaires (hémianopsies, cécités corticales).

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Naccache L. Visual consciousness explained by its impairments. *Curr Opin Neurol* 2015 ; 28(1) : 45-50.

[2] Diederich NJ, Stebbins G, Schiltz C, Goetz CG. Are patients with Parkinson's disease blind to blindsight ? *Brain* 2014 ; 137.

## 3 ± LES PROTHÈSES VISUELLES

S. PICAUD

### Introduction

Divers traumatismes ou pathologies de la rétine et du nerf optique se traduisent par la cécité des patients. Les patients concernés sont de l'ordre d'une vingtaine de millions dans le monde. Les prothèses rétiniennes ou corticales visent à redonner une perception

visuelle utile à ces patients handicapés. Il s'agit de réintroduire une information visuelle dans le circuit neuronal. Cette intervention peut avoir lieu au niveau de la rétine si la pathologie résulte de la perte des photorécepteurs, les cellules qui transforment la lumière en une activité neuronale électrique. En effet, le réseau contient également deux couches de neurones dont les cellules bipolaires, postsynaptiques aux photorécepteurs, puis les cellules

ganglionnaires qui transmettent l'information visuelle au cerveau. Ces deux couches neuronales transforment l'information visuelle sous forme analogique au niveau des photorécepteurs en un signal digital au niveau des cellules ganglionnaires.

Plus simplement, le potentiel membranaire du photorécepteur est une fonction linéaire de l'intensité lumineuse alors que le signal sera codé au niveau des cellules ganglionnaires sous la forme d'une fréquence de potentiel d'action. Ces deux couches neuronales persistant au moins partiellement, les prothèses rétinienne pourront stimuler ces différentes couches neuronales pour envoyer un signal au cerveau.

Cette approche s'adresse aux patients atteints de pathologies des photorécepteurs comme les patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) ou de dystrophies héréditaires type rétinopathie pigmentaire (RP). Cependant, si la pathologie atteint directement les cellules ganglionnaires comme dans le glaucome ou la rétinopathie diabétique, les cellules ganglionnaires dégénèrent, rendant les prothèses rétiniennes inappropriées. Il en est de même pour les neuropathies optiques héréditaires ou alimentaires ainsi que pour les traumatismes du nerf optique.

Dans tous ces cas, les prothèses devraient être placées au niveau des aires visuelles supérieures pour induire une stimulation du cortex visuel ou du corps genouillé latéral dans le thalamus. Des essais cliniques prometteurs ont été réalisés avec les deux types d'implants soit rétiniens, soit corticaux. Les récents succès avec différentes prothèses rétiniennes démontrent le potentiel de ces approches de réhabilitation et devraient bénéficier également au développement et à la production de nouveaux implants thalamiques ou corticaux.

## Les prothèses rétiniennes en clinique

Après la perte des photorécepteurs, une prothèse rétinienne peut être placée : 1) dans l'espace sous-choroïdien ; 2) dans l'espace sous-rétinien à la place d'origine des photorécepteurs (implant sous-rétinien) ; 3) à la surface de la rétine à proximité des cellules ganglionnaires côté vitré (implant épirétinien) ; 4) sous forme de gaine autour du nerf optique. L'ensemble de ces implants peut produire une perception visuelle chez les patients aveugles, ce qui valide l'intérêt des approches de restauration visuelle. En effet, des études histopathologiques ont montré que des patients dans des stades avancés de rétinopathies pigmentaires pouvaient perdre jusqu'à deux tiers ou trois quart de leurs cellules ganglionnaires rétiniennes [1]. Cette perte neuronale s'accompagne d'un remodelage important de l'architecture cellulaire du tissu rétinien [2-4]. Il n'était donc pas certain que les cellules résiduelles dans un état de dégénérescence seraient encore en mesure de transmettre un signal au cerveau et si ce signal était toujours interprété comme une perception visuelle. Si les premiers tests cliniques en conditions aiguës ont permis de mettre en évidence la perception de phosphènes [5-7], les essais cliniques récents ont apporté la preuve d'une perception d'images interprétables par le cerveau [8-11]. Cependant, ces performances visuelles sont encore très variables suivant les patients et le niveau de vision atteint n'autorise pas encore la reconnaissance de visages ou les déplacements de manière autonome dans un environnement complexe.

Les développements précliniques en cours ont pour objectif d'atteindre de telles performances visuelles. Dans le cas des gaines d'électrodes autour du nerf optique, les phosphènes sont distribués dans tout le champ visuel sans pouvoir créer des images

cohérentes, rendant cette approche difficilement exploitable par le patient [12]. Des approches transchoroïdiennes ont également été évaluées récemment en clinique [13-17]. Cependant, lorsque les patients localisent des objets ou des cibles lumineuses, leur acuité visuelle apparaît inférieure à ceux disposant d'implants rétiniens (voir ci-dessous).

### ■ IMPLANTS ÉPIRÉTIINIENS

Tous les dispositifs de ce type comportent les éléments suivants : 1) une caméra ou capteur optique situé dans une paire de lunettes pour acquérir les informations visuelles ; 2) un microprocesseur qui transforme les informations visuelles en codes de stimulations électriques ; 3) un émetteur qui transmet ces codes de stimulations vers le dispositif implanté ; 4) un dispositif attaché à l'œil qui contient un ASIC (*application-specific integrated circuit*, puce électronique) transformant les codes de stimulations en véritables courants ; 5) sortant de ce dispositif, l'implant contenant les différentes pistes électriques conduisant aux électrodes à son extrémité qui est fixée à l'œil et la rétine par un tack ou clou. Cet implant rentre dans l'œil à la faveur d'une incision au niveau de l'ora serrata pour que les électrodes puissent être apposées à la surface de la rétine. La communication des codes de stimulations se fait par radiofréquence pour la société Second Sight (implant Argus 2®), alors qu'elle est assurée par faisceau infrarouge pour la société Pixium Vision (Implants IRIS®). La première société a finalisé ses essais cliniques internationaux avec un implant contenant 60 électrodes [10, 11], obtenant ainsi l'autorisation américaine de la Food and Drug Administration (FDA) et le marquage européen CE, puis bénéficiant en France du forfait innovation.

Dans un essai clinique multicentrique, 4 patients furent opérés au Centre hospitalier national d'ophtalmologie (CHNO) des Quinze-Vingts à Paris dans le service dirigé par le Pr Sahel. Avec ce dispositif, la majorité des patients pouvaient réaliser des tâches visuelles complexes telles que la localisation d'objets (96 % des sujets), la discrimination du mouvement (57 %) et la discrimination de réseaux orientés (23 %) [10]. La meilleure acuité visuelle mesurée était de 20/1260, encore six fois inférieure à la limite de la cécité légale (20/200). Deux des patients implantés ont également pu effectuer des tâches de lecture avec un taux pouvant aller jusqu'à 10 mots par minute.

La société Pixium Vision finalise actuellement ses essais cliniques internationaux multicentriques avec un dispositif à 49 électrodes. Les patients sont opérés à la Fondation ophtalmologique Rothschild dans le service du Pr Sahel, puis évalués fonctionnellement au CHNO des Quinze-Vingts dans le Centre d'investigation clinique en ophtalmologie. Les performances des patients semblent être sensiblement équivalentes avec le dispositif de l'entreprise Second Sight. En juin 2016, la société Pixium Vision a obtenu un marquage CE pour le dispositif IRIS 2®, équipé de 150 électrodes. Cette augmentation du nombre d'électrodes est importante, puisque des tests psychophysiques sur des personnes saines ont montré qu'un dispositif visuel avec 600 pixels pouvait permettre de lire un texte ou de se déplacer de manière autonome [18-20]. Cependant, il faut rappeler que chaque électrode stimulée ne produit pas automatiquement un pixel d'une image perçue.

Les deux dispositifs d'implants épirétiniens décrits ci-dessus se distinguent par le capteur optique, puisqu'il s'agit d'une simple caméra classique pour l'entreprise Second Sight, alors que la compagnie Pixium Vision dispose d'un capteur dit asynchrone. Ce capteur asynchrone ne fait pas d'images, mais chaque pixel mesure en temps réel les variations positives ou négatives d'intensité lumineuse dans sa direction de visée. L'absence de variation aboutit à l'absence totale de données, alors qu'une variation pourra être

prise en compte à la milliseconde. Nous avons montré que les données issues de ce type de capteur peuvent permettre de modéliser toutes les réponses des cellules ganglionnaires avec une précision à la milliseconde [21]. Ce capteur est d'ailleurs souvent considéré comme un modèle *in silico* d'un type de cellules ganglionnaires de la rétine. Il faut également noter qu'un autre groupe a réalisé des essais cliniques confirmant la possibilité de restaurer une certaine perception visuelle avec un implant épéritinien [22].

Le dispositif Argus 2<sup>®</sup> stimule le tissu par des courants dont l'amplitude est une fonction linéaire de l'intensité du pixel considéré à une fréquence d'environ 20 Hz pour une durée d'impulsion de 100  $\mu$ s à 1 ms, avec une stimulation biphasique, cathodique puis anodique. Cette stratégie fournit donc exactement les mêmes informations à tous les types de cellules ganglionnaires ne tenant pas compte de leur diversité [23]. Les cellules s'activant à l'allumage d'une lumière, cellules ON, recevront donc la même stimulation que celles qui s'activent à l'extinction de la phase lumineuse, cellules OFF. Outre la stimulation identique de toutes les cellules ganglionnaires de la rétine, l'approche épéritinienne induit également une stimulation des fibres ou axones des cellules ganglionnaires passant à la surface de la rétine en direction du nerf optique [7, 24]. Cette stimulation des fibres produit par conséquent une stimulation des cellules ganglionnaires plus périphériques et donc une perception d'un phosphène ayant une forme d'arc plus périphérique que le point dans le champ visuel correspondant à l'électrode. Il y a alors perte de la rétinotopie correspondant à la translation directe entre image projetée sur la rétine et perception de l'image. Ces différentes difficultés liées aux stimulations épéritiniennes pourraient expliquer la variabilité dans les performances des patients implantés avec l'Argus 2<sup>®</sup>, seulement 7 des 30 patients étant capables de réaliser de façon fiable les tâches d'acuité visuelle [10].

## ■ IMPLANTS SOUS-RÉTINIENS

L'approche sous-rétinienne pourrait permettre de limiter ou supprimer ces différentes difficultés. L'entreprise Optobionics fut la première à évaluer de tels implants qui reposaient sur des photodiodes solaires directement insérées dans l'implant pour produire un courant de stimulation. Le dispositif devient donc très simple, puisque la puce électronique sous-rétinienne comprend les photodiodes et les électrodes. Aucun élément externe n'est nécessaire ; il faut simplement décoller la rétine résiduelle pour insérer dans l'espace sous-rétinien le dispositif circulaire de 2 mm de diamètre. Malheureusement, les photodiodes ne permettaient pas une conversion de suffisamment de photons pour entraîner l'activation du tissu rétinien. Seul un effet trophique à distance a pu être observé avec ce dispositif [25]. Pour résoudre ce problème technique, le Pr Zrenner et la société Retina Implant AG ont introduit un circuit amplificateur des signaux issus des photodiodes [26]. La puce reproduit donc exactement le fonctionnement d'un photorécepteur : réception des photons, amplification de ce signal, activation des neurones bipolaires. Cependant, la présence du circuit amplificateur impose l'addition d'une alimentation électrique avec un fil. Ce système rend par conséquent l'opération chirurgicale beaucoup plus complexe puisqu'elle oblige à insérer le dispositif dans l'espace sous-rétinien à partir de la périphérie jusqu'en position centrale. Dans un premier temps, le fonctionnement imparfait du dispositif a été compensé par la présence d'une matrice à 16 électrodes sous-rétiniennes reliées à l'extérieur par une liaison filaire, ce qui avait permis de démontrer l'obtention d'une perception visuelle sous l'effet d'une stimulation sous-rétinienne [8, 27].

Dans un second temps, le fonctionnement de la puce qui contient 1 500 électrodes a pu être testé de manière autonome,

mais toujours avec l'alimentation électrique. Avec ce dispositif, les patients perçoivent des objets lumineux, discriminent des mires simples et peuvent dans certains cas lire les lettres. Retinal Implant rapporte une acuité visuelle de 20/1 000 chez ces patients [9]. Ces résultats peuvent paraître décevants puisque les performances visuelles sont du même ordre que celles des patients implantés avec l'Argus 2<sup>®</sup>, alors que les études psychophysiques estimaient que des implants à 600 pixels devraient permettre la reconnaissance des visages, la lecture de textes complexes et la locomotion autonome [18  $\pm$  20, 28, 29]. Cette incohérence avec la théorie pourrait s'expliquer par une diaphonie entre les électrodes voisines séparées de 70  $\mu$ m qui partagent une électrode de masse très lointaine.

L'ensemble de ces travaux cliniques a apporté la preuve qu'un patient aveugle peut retrouver une vision utile avec une prothèse rétinienne. Cela signifie que le tissu peut encore transférer une information utile au cerveau malgré son engagement dans un processus neurodégénératif, même au niveau des cellules ganglionnaires. De plus, le cerveau peut interpréter ces informations visuelles comme des images. Ces résultats importants ont ouvert la voie vers la recherche de nouveaux procédés (prothèses ou thérapie optogénétique). L'objectif pour les prothèses est d'augmenter la résolution tout en simplifiant le dispositif et donc la chirurgie associée.

## Les défis du futur + le mode de stimulation

Les travaux du Pr Zrenner et de l'entreprise Retina Implant AG ont démontré que le fait d'augmenter le nombre et la densité des électrodes ne repose pas sur la seule prouesse des électroniciens, mais qu'il faut sûrement repenser le design de la puce électronique pour que chaque électrode produise une stimulation rétinienne indépendante de sa voisine. Des travaux de modélisation ont montré que des stimulations bipolaires (une électrode de retour autour de l'électrode de stimulation) ou une configuration avec un plan de masse entourant toutes les électrodes pouvaient produire une bien meilleure sélectivité des stimulations que le mode actuel monopolaire (une électrode de retour distante commune pour toutes les électrodes de stimulations) [30]. C'est justement l'approche choisie par le groupe du Pr Palanker qui réintroduit le concept de photodiode, mais cette fois infrarouge avec un plan de masse local autour des électrodes de stimulation [31, 32]. Dans ce dispositif, chaque électrode est reliée à deux ou trois photodiodes en série, fournissant suffisamment de courant pour évoquer une activation du tissu rétinien. Les photodiodes sont sensibles à la lumière infrarouge qui devra donc être projetée par un projecteur monté dans une paire de lunettes et recevant les informations visuelles d'une caméra. Ce dispositif produit une acuité visuelle chez le rat inférieure d'un facteur 2 à l'acuité normale [33]. L'industrialisation de ces implants par la société Pixium Vision a permis leur évaluation à l'Institut de la Vision et la démonstration de leur efficacité sur des rétines *ex vivo* de primates non humains sans photorécepteurs.

L'utilisation de structures tridimensionnelles pourrait également améliorer la focalisation des stimulations [34  $\pm$  36]. De plus, l'introduction de matériaux innovants semi-conducteurs comme le diamant ou le graphène pourrait également augmenter la résolution des stimulations [37, 38], d'autant que nous avons montré leur biocompatibilité tant *in vitro* que *in vivo* [36, 39, 40].

## Implants corticaux

Dans de nombreuses maladies (glaucome, rétinopathie diabétique, neuropathies optiques), la perte visuelle résulte de la perte des cellules ganglionnaires de la rétine qui communiquent l'information visuelle au cerveau. Dans ce cas, les prothèses rétinienne ne peuvent pas restaurer la vision puisque le lien entre l'œil et le cerveau est supprimé. La restauration visuelle implique par conséquent de réactiver les cellules des aires visuelles supérieures dans le thalamus ou le cortex visuel. Brindley et ses collaborateurs ont été les premiers à démontrer la possibilité de réactiver directement le cortex visuel [41]. Ensuite, des tests réalisés dans les années 1970-1980 ont montré une récupération fonctionnelle souvent transitoire avec des prothèses comprenant 100 électrodes [42, 43]. Le manque de persistance de la restauration visuelle a abouti à l'arrêt des essais cliniques dans l'attente d'une solution stable. Depuis cette période, les technologies ont complètement changé et de nouveaux dispositifs devraient prochainement rentrer en essais cliniques. En particulier, la société Second Sight a annoncé vouloir capitaliser sur son dispositif rétinien pour développer un dispositif cortical et procéder à des tests précliniques. Le succès des prothèses rétinienne apporte de nouvelles briques pour le développement de ces prothèses corticales.

## Conclusion

La restauration visuelle par des prothèses rétinienne devient une approche réaliste, puisque certains patients ont montré des performances visuelles remarquables avec des implants contenant seulement 60 électrodes. Nous sommes sûrement au début de cette aventure qui nécessitera différentes améliorations des systèmes existants. Cependant, comme pour les implants cochléaires qui ont nécessité 20 ans de développement entre la reconnaissance d'un mot à la compréhension d'une phrase, nous pouvons espérer que des patients puissent d'ici quelques années retrouver une certaine autonomie dans leur déplacement, la reconnaissance visuelle de leurs proches ainsi que pour des tâches usuelles comme la lecture. L'innovation pour ces prothèses rétinienne devrait faciliter le développement des prothèses corticales et la pérennité des stimulations produites par ce deuxième type de prothèse visuelle. Ces nouveaux résultats sont source d'espoir pour de nombreux patients aveugles suite aux pathologies les plus courantes<sup>1</sup>.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Humayun MS, Prince M, de Juan E, Jr., et al. Morphometric analysis of the extramacular retina from postmortem eyes with retinitis pigmentosa. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999 ; 40 : 143-8.
- [2] Wang S, Villegas-Perez MP, Vidal-Sanz M, Lund RD. Progressive optic axon dystrophy and vascular changes in rd mice. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000 ; 41 : 537-45.
- [3] Marc RE, Jones BW, Watt CB, Strettoi E. Neural remodeling in retinal degeneration. *Progress in Retinal and Eye Research* 2003 ; 22 : 607-55.
- [4] Marc RE, Jones BW, Anderson JR, et al. Neural reprogramming in retinal degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007 ; 48 : 3364-71.
- [5] Humayun MS, de Juan E, Jr., Dagnelie G, et al. Visual perception elicited by electrical stimulation of retina in blind humans. *Arch Ophthalmol* 1996 ; 114 : 40-6.
- [6] Rizzo JF, 3rd, Wyatt J, Loewenstein J, et al. Methods and perceptual thresholds for short-term electrical stimulation of human retina with microelectrode arrays. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003 ; 44 : 5355-61.
- [7] Rizzo JF, 3rd, Wyatt J, Loewenstein J, et al. Perceptual efficacy of electrical stimulation of human retina with a microelectrode array during short-term surgical trials. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003 ; 44 : 5362-9.
- [8] Wilke R, Gabel VP, Sachs H, et al. Spatial resolution and perception of patterns mediated by a subretinal 16-electrode array in patients blinded by hereditary retinal dystrophies. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52 : 5995-6003.
- [9] Zrenner E, Bartz-Schmidt KU, Benav H, et al. Subretinal electronic chips allow blind patients to read letters and combine them to words. *Proceedings* 2011 ; 278 : 1489-97.
- [10] Humayun MS, Dorn JD, da Cruz L, et al. Interim results from the international trial of Second Sight's visual prosthesis. *Ophthalmology* 2012 ; 119 : 779-88.
- [11] da Cruz L, Coley BF, Dorn J, et al. The Argus II epiretinal prosthesis system allows letter and word reading and long-term function in patients with profound vision loss. *Br J Ophthalmol* 2013 ; 97 : 632-6.
- [12] Veraart C, Raftopoulos C, Mortimer JT, et al. Visual sensations produced by optic nerve stimulation using an implanted self-sizing spiral cuff electrode. *Brain Research* 1998 ; 813 : 181-6.
- [13] Fujikado T, Kamei M, Sakaguchi H, et al. Testing of semichronically implanted retinal prosthesis by suprachoroidal-transretinal stimulation in patients with retinitis pigmentosa. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52 : 4726-33.
- [14] Morimoto T, Kamei M, Nishida K, et al. Chronic implantation of newly developed suprachoroidal-transretinal stimulation prosthesis in dogs. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52 : 6785-92.
- [15] Villalobos J, Nayagam DA, Allen PJ, et al. A wide-field suprachoroidal retinal prosthesis is stable and well tolerated following chronic implantation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013 ; 54 : 3751-62.
- [16] Ayton LN, Blamey PJ, Guymer RH, et al. Bionic Vision Australia C. First-in-human trial of a novel suprachoroidal retinal prosthesis. *PloS One* 2014 ; 9 : e115239.
- [17] Nayagam DA, Williams RA, Allen PJ, et al. Chronic electrical stimulation with a suprachoroidal retinal prosthesis : a preclinical safety and efficacy study. *PloS One* 2015 ; 9 : e97182.
- [18] Cha K, Horch KW, Normann RA. Mobility performance with a pixelized vision system. *Vision Research* 1992 ; 32 : 1367-72.
- [19] Cha K, Horch KW, Normann RA, Boman DK. Reading speed with a pixelized vision system. *J Opt Soc Am A* 1992 ; 9 : 673-7.
- [20] Sommerhalder J, Rappaz B, de Haller R, et al. Simulation of artificial vision : II. Eccentric reading of full-page text and the learning of this task. *Vision Research* 2004 ; 44 : 1693-706.
- [21] Lorach H, Benosman R, Marre O, et al. Artificial retina : The multichannel processing of the mammalian retina achieved with a neuromorphic asynchronous light acquisition device. *J Neural Eng* 2012 ; 9 : 066004.
- [22] Klauke S, Goertz M, Rein S, et al. Stimulation with a wireless intraocular epiretinal implant elicits visual percepts in blind humans. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011 ; 52 : 449-55.
- [23] Roska B, Werblin F. Vertical interactions across ten parallel, stacked representations in the mammalian retina. *Nature* 2001 ; 410 : 583-7.
- [24] Wilms M, Eckhorn R. Spatiotemporal receptive field properties of epiretinally recorded spikes and local electroretinograms in cats. *BMC Neuroscience* 2005 ; 6 : 50.

<sup>1</sup> Ce texte a été relu par Laetitia Duhamel. Le projet évoqué est soutenu par l'Inserm, l'Université Pierre et Marie Curie (Paris VI), la Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild (Paris), l'Agence nationale pour la recherche (ANR RETINE, ANR MEDINAS), le programme national français « Investissement d'Avenir » (LIFESENSES : ANR-10-LABX-65), la Banque publique d'investissement (projet SightAgain), la Fédération des aveugles de France, la Fondation Fighting Blindness, l'IRRP, la ville de Paris, le Conseil régional d'Île-de-France, la Commission européenne (projets DREAMS, NEUROCARE, flagship Graphène) et la Fondation pour la recherche médicale.

- [25] Chow AY, Chow VY, Packo KH, et al. The artificial silicon retina microchip for the treatment of vision loss from retinitis pigmentosa. *Arch Ophthalmol* 2004 ; 122 : 460-9.
- [26] Zrenner E. Will retinal implants restore vision ? *Science NY* 2002 ; 295 : 1022-5.
- [27] Besch D, Sachs H, Szurman P, et al. Extraocular surgery for implantation of an active subretinal visual prosthesis with external connections : feasibility and outcome in seven patients. *Br J Ophthalmol* 2008 ; 92 : 1361-8.
- [28] Sommerhalder J, Oueghlani E, Bagnoud M, et al. Simulation of artificial vision : I. Eccentric reading of isolated words, and perceptual learning. *Vision Research* 2003 ; 43 : 269-83.
- [29] Perez Fornos A, Sommerhalder J, Pittard A, et al. Simulation of artificial vision : IV. Visual information required to achieve simple pointing and manipulation tasks. *Vision Research* 2008 ; 48 : 1705-18.
- [30] Joucla S, Yvert B. Improved focalization of electrical microstimulation using microelectrode arrays : a modeling study. *PLoS One* 2009 ; 4 : e4828.
- [31] Mathieson K, Loudin J, Goetz G, et al. Photovoltaic retinal prosthesis with high pixel density. *Nat Photonics* 2012 ; 6 : 391-7.
- [32] Wang L, Mathieson K, Kamins TI, et al. Photovoltaic retinal prosthesis : implant fabrication and performance. *J Neural Eng* 2012 ; 9 : 046014.
- [33] Lorach H, Goetz G, Smith R, et al. Photovoltaic restoration of sight with high visual acuity. *Nat Med* 2015 ; 21 : 476-82.
- [34] Palanker D, Huie P, Vankov A, et al. Migration of retinal cells through a perforated membrane : implications for a high-resolution prosthesis. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004 ; 45 : 3266-70.
- [35] Djilas M, Oles C, Lorach H, et al. Three-dimensional electrode arrays for retinal prostheses : modeling, geometry optimization and experimental validation. *J Neural Eng* 2011 ; 8 : 046020.
- [36] Bendali A, Rousseau L, Lissorgues G, et al. Synthetic 3D diamond-based electrodes for flexible retinal neuroprostheses : Model, production and in vivo biocompatibility. *Biomaterials* 2015 ; 67 : 73-83.
- [37] Hadjinicolaou AE, Leung RT, Garrett DJ, et al. Electrical stimulation of retinal ganglion cells with diamond and the development of an all diamond retinal prosthesis. *Biomaterials* 2012 ; 33 : 5812-20.
- [38] Kiran R, Rousseau L, Lissorgues G, et al. Multichannel boron doped nanocrystalline diamond ultramicroelectrode arrays : Design, fabrication and characterization. *Sensors* 2012 ; 12 : 7669-81.
- [39] Bendali A, Agnes C, Meffert S, et al. Distinctive glial and neuronal interfacing on nanocrystalline diamond. *PLoS One* 2014 ; 9 : e92562.
- [40] Bendali A, Hess LH, Seifert M, et al. Purified neurons can survive on peptide-free graphene layers. *Adv Healthc Mater* 2013 ; 2 : 929-33.
- [41] Brindley GS, Lewin WS. The sensations produced by electrical stimulation of the visual cortex. *J Physiol* 1968 ; 196 : 479-93.
- [42] Dobbelle WH, Mladejovsky MG, Girvin JP. Artificial vision for the blind : electrical stimulation of visual cortex offers hope for a functional prosthesis. *Science NY* 1974 ; 183 : 440-4.
- [43] Dobbelle WH. Artificial vision for the blind by connecting a television camera to the visual cortex. *Asaio J* 2000 ; 46 : 3-9.

## 4 ± GÉNÉTIQUE DE LA TRANSDUCTION DU SIGNAL VISUEL

C. P. HAMEL

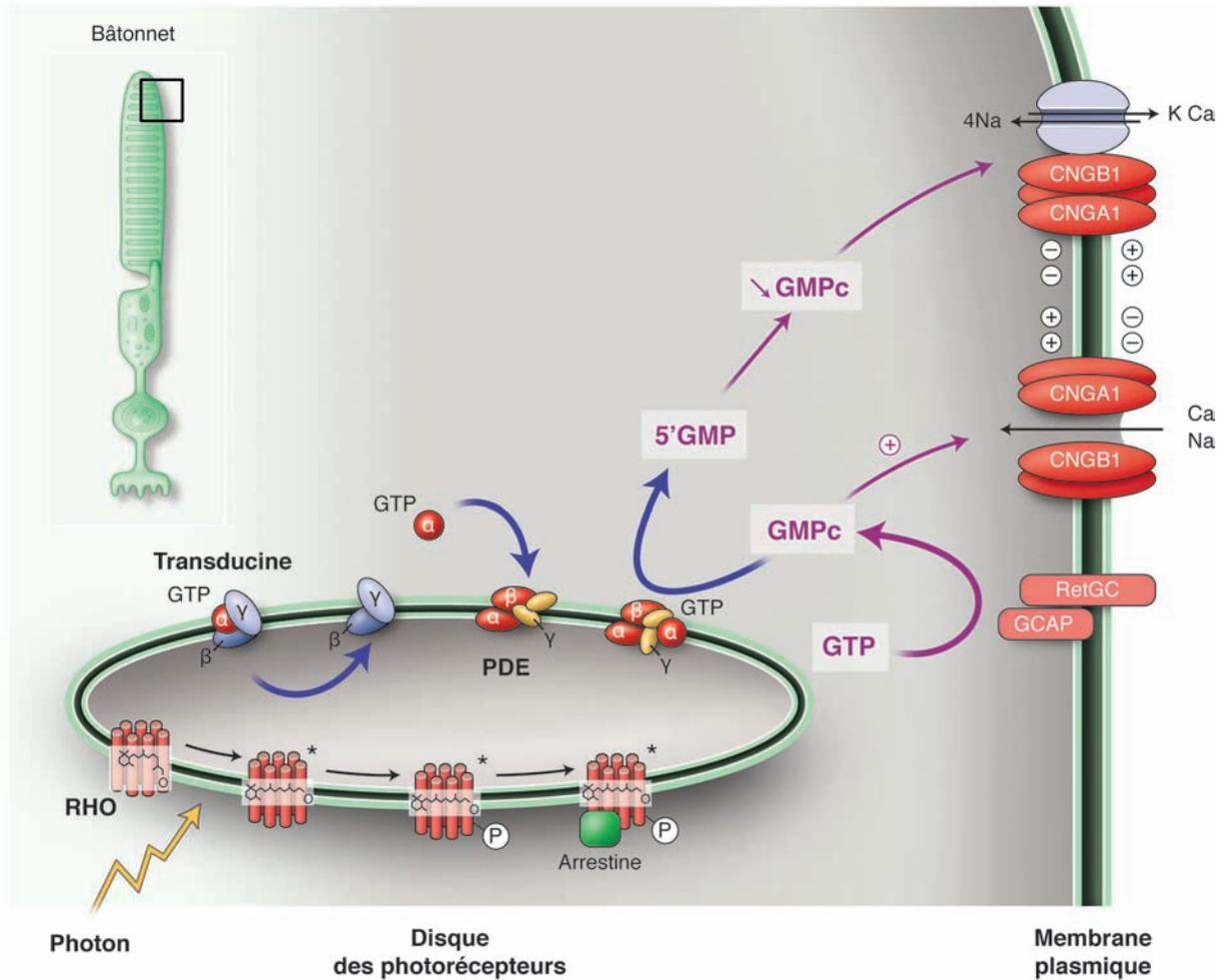
Au fur et à mesure de la découverte des gènes responsables de dystrophie rétinienne, il est apparu que les protéines codées par ces gènes peuvent être regroupées en fonction du métabolisme dans lequel elles sont impliquées, offrant ainsi un éclairage d'ensemble sur les causes de ces maladies. Cette classification présente un intérêt physiopathologique et permet aussi d'identifier des caractéristiques cliniques communes.

Divers aspects de la physiologie des photorécepteurs sont impliqués, au premier rang desquels on trouve les processus qui sont spécifiques à la vision comme la transduction visuelle, en étroite relation avec les processus de régénération des pigments visuels (cycle visuel). Des gènes intervenant dans l'épissage des ARNm (acide ribonucléique messenger), la synthèse protéique et le trafic cellulaire, le cytosquelette des segments externes et le développement des photorécepteurs sont aussi en cause, ainsi que ceux codant certaines protéines de matrices extracellulaires ou de l'épithélium pigmentaire de la rétine (EPR).

La transduction visuelle est une chaîne de réactions déclenchées par la lumière, qui s'effectue dans le segment externe du photorécepteur et qui conduit à la production du message nerveux visuel. Beaucoup des effecteurs de cette chaîne sont impliqués dans les dystrophies rétinienne, en particulier dans la rétinite pigmentaire (RP) (fig. 9-2). La mise en jeu de la chaîne de transduction commence par l'isomérisation par la lumière du chromophore de la rhodopsine, le rétinol 11-*cis*, en rétinol tout-*trans*, ce qui active la rhodopsine et permet la liaison de la sous-unité alpha de la transdu-

ction. Après l'échange de la guanosine diphosphate (GDP) en guanosine triphosphate (GTP), la transducine alpha se fixe sur la sous-unité gamma de la phosphodiesterase, désinhibant ainsi les sous-unités catalytiques alpha et bêta, ce qui fait chuter le taux de guanosine monophosphate cyclique (GMPc) et entraîne la fermeture des canaux ioniques, conduisant à l'hyperpolarisation du photorécepteur et à la diminution de libération de glutamate. La réaction est arrêtée par la re-synthèse du GMPc grâce à une guanylate cyclase, mais aussi par la désensibilisation de la rhodopsine effectuée par la phosphorylation du site de liaison à la transducine grâce à une rhodopsine kinase, puis par la liaison de l'arrestine sur le site phosphorylé, et enfin par l'hydrolyse de la GTP liée à la transducine alpha.

Les mutations de la rhodopsine sont en majorité responsables de RP à hérédité autosomique dominante alors que, pour la plupart des autres protéines, l'hérédité est autosomique récessive. Il s'agit des gènes codant les sous-unités alpha et bêta de la phosphodiesterase et les sous-unités alpha et bêta du canal ionique couplé à la GMPc. Dans le cas de la phosphodiesterase, la perte de fonction va entraîner d'une part des taux de GMPc importants, toxiques pour la cellule, et d'autre part le maintien des canaux à l'état constamment ouvert, obligeant la cellule à un fonctionnement intensif de la pompe Na/K<sup>+</sup> ATPase qui la mène à un épuisement métabolique. De plus, l'excès de calcium intracellulaire résultant de l'ouverture constante des canaux conduit à l'altération de la perméabilité des membranes mitochondriales, qui déclenche l'activation de l'apoptose. Dans le cas des mutations du



**Fig. 9-2** Activation de la transduction visuelle des bâtonnets.

Les principaux effecteurs de la transduction visuelle sont représentés. Ceux qui sont en rouge sont impliqués dans des dystrophies rétiniennes (voir le texte). CNG : canal ionique couplé à la guanosine monophosphate cyclique (GMPc), sous-unités A1 ou B1 ; GCAP : *guanylate cyclase activating protein* ; PDE : phosphodiesterase ; RetGC : *retinal guanylate cyclase* ; RHO : rhodopsine.

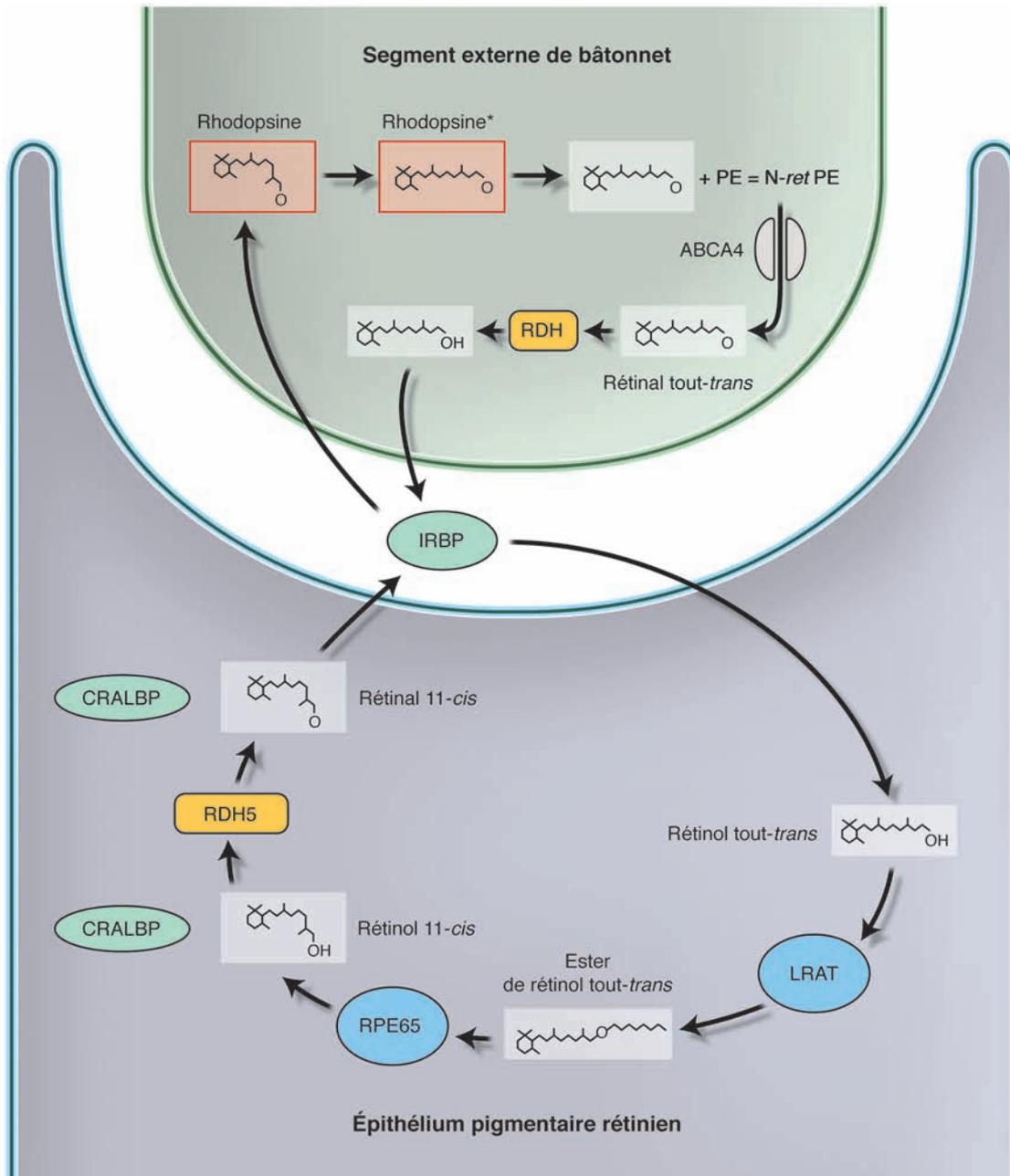
canal ionique couplé à la GMPc, la perte de fonction entraîne au contraire une fermeture permanente du canal, voire son absence d'adressage à la membrane plasmique. L'absence de canaux ioniques fonctionnels, équivalente à l'activation constitutive des photorécepteurs, conduirait à la dégénérescence de ces derniers par l'activation constante des mécanismes de désactivation induits par le faible taux de calcium. Ainsi, la faible concentration de calcium activerait la guanylate cyclase, conduisant, comme dans le cas de mutations de la phosphodiesterase (PDE), à des taux de GMPc toxiques pour le photorécepteur. On voit donc que, bien que ces différents effecteurs fassent partie d'une même chaîne de signalisation, le type de transmission de la maladie et les mécanismes physiopathologiques en cause sont très différents.

Notons que des mutations d'autres gènes de la transduction visuelle sont impliquées dans d'autres dystrophies rétiniennes, comme la guanylate cyclase, responsable de l'amaurose congénitale de Leber et de *cone-rod dystrophies*, et comme l'activateur de guanylate cyclase 1, responsable de dystrophies des cônes, de *cone-rod dystrophies* et de maculopathies. Dans le même ordre d'idée, des mutations de la transducine alpha sont responsables d'héméralopie essentielle de type Nougaret, de même que certaines mutations de la rhodopsine et de la phosphodiesterase peuvent aussi donner des héméralopies essentielles.

À la fin du processus de transduction visuelle, le rétinol tout-trans se libère de l'opsine. Afin de rendre l'opsine réactivable sous forme de rhodopsine, il faut un apport nouveau de rétinol 11-cis.

La synthèse de cet isomère de la vitamine A s'effectue dans l'EPR par un processus pluri-enzymatique appelé cycle visuel (fig. 9-3). Dans le cytoplasme du segment externe, le rétinol tout-trans est réduit en rétinol tout-trans par une déshydrogénase, traverse la matrice interphotoréceptrice grâce à l'*interstitial retinol binding protein* (IRBP) et rejoint l'EPR où il est estérifié par la *lecithin retinol acyl transferase* (LRAT). C'est alors qu'intervient RPE65, une enzyme qui va assurer l'hydrolyse de l'ester et l'isomérisation en rétinol 11-cis. Ce dernier est pris en relais par la *cellular retinaldehyde binding protein* (CRALBP) et est oxydé par une déshydrogénase spécifique des formes *cis* (RDH5). Le rétinol 11-cis obtenu est repris en charge par l'IRBP et aboutit au photorécepteur, où il peut se combiner avec l'opsine pour reformer de la rhodopsine. Enfin, une dernière protéine localisée dans la membrane des disques des segments externes, ABCA4, joue un rôle dans le métabolisme du rétinol, en transportant, de la lumière du disque vers le cytoplasme, un complexe associant rétinol tout-trans et phosphatidyl éthanolamine (PE), le N-rétinylidène-PE, mais aussi sans doute du rétinol tout-trans. Le transport de ce PE constitue une véritable détoxification, évitant ainsi la formation du N-rétinylidène-N-rétinyléthanolamine (A2-E), un composant essentiel de la lipofuscine.

De nombreux gènes codant des protéines du cycle visuel sont en cause dans les dystrophies rétiniennes. Des mutations de la CRALBP conduisent à la rétinite ponctuée albescente. Des mutations de la LRAT et surtout de RPE65, donnent des formes particulières d'amaurose congénitale de Leber marquées par un besoin



**Fig. 9-3** Cycle visuel.

Voir le texte pour les commentaires. ABCA4 : ATP-binding cassette A4 ; CRALBP : cellular retinaldehyde binding protein ; IRBP : interphotoreceptor retinol binding protein ; LRAT : lecithin retinol acyl transferase ; OH : hydroxyle ; PE : phosphatidyl éthanolamine ; RDH : retinol dehydrogenase.

de lumière très important. Toutes ces mutations agissent par perte de fonction et les dystrophies rétiniennees qui en découlent se transmettent sur le mode autosomique récessif. Le mécanisme pathogénique, surtout étudié pour *RPE65*, mais probablement similaire pour *LRAT* et *CRALBP*, passe par le faible niveau de rhodopsine, lié au manque de rétinol 11-*cis*. Lorsque ce niveau est très bas, le photorécepteur contient beaucoup d'opsine libre capable d'activer en permanence la transducine, conduisant ainsi à la dégénérescence lente des photorécepteurs. Des mutations d'*ABCA4* sont responsables de maladie de Stargardt, mais si les deux allèles du gène conduisent à l'absence totale de fonction, on peut observer une véritable rétinopathie pigmentaire. Ici, le mécanisme physiopathologique est très différent, car il passe par une accumulation de lipofuscine dans l'EPR et une dégénérescence des photorécepteurs secondaire à une pathologie de l'EPR. D'autres

gènes impliqués dans le métabolisme du rétinol sont responsables de formes diverses de dystrophies rétiniennees. Ainsi, des mutations de *RDH5* causent le fundus albipunctatus.

Bien d'autres gènes exprimés dans les photorécepteurs peuvent donner des dystrophies rétiniennees. Mentionnons le groupe de facteurs contrôlant l'épissage des ARNm qui ont pour particularité de donner des RP dominantes non syndromiques avec des taux de pénétrance très variables, certains sujets porteurs pouvant ne présenter aucun signe de la maladie ; le groupe des protéines intervenant dans la formation du cil connecteur et la vectorisation protéique dans le cil, qui sont la cause de diverses formes de RP, mais aussi d'amauroses congénitales de Leber et de diverses formes syndromiques de dystrophies rétiniennees (syndrome de Bardet-Biedl, syndrome de Joubert), ainsi que du syndrome d'Usher, la forme de RP syndromique la plus fréquente.

## 5 ± THÉRAPIE GÉNIQUE

G. LE MEUR, M. WEBER

La thérapie génique, qui est l'introduction dans une cellule cible d'un gène thérapeutique, est un espoir pour le traitement des dégénérescences rétinienne héréditaires, comme les rétinopathies pigmentaires, et celles non héréditaires, comme la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Ces dernières années, nous avons vu, enfin, arriver l'application de cette thérapeutique, qui semblait jusqu'alors confiné aux laboratoires, à la clinique au cours des premiers essais chez l'homme. Depuis plusieurs années, plus d'une dizaine d'essais cliniques de phase I à III ont été menés. Les premiers essais cliniques ont concerné les dystrophies rétinienne héréditaires liées à une mutation du gène *RPE65* [1 ±4] avec une probable autorisation de mise sur le marché (AMM) dans les années à venir. Depuis, il y a eu d'autres essais cliniques dans d'autres pathologies : la choroidémie liée X, les dystrophies rétinienne liées au gène *MERTK*, la maladie de Stargardt, l'achromatopsie, le syndrome d'Usher de type 1B, le rétinischis lié X et l'atrophie optique de Leber (eTableau 9-1). Nous présenterons, ici, les résultats publiés concernant les essais liés aux mutations du gène *RPE65* et à la choroidémie liée X.

e

### Essais cliniques de thérapie génique pour le traitement des dystrophies rétinienne liées au gène *RPE65*

Les mutations du gène *RPE65* sont responsables d'amaurose congénitale de Leber et de rétinopathies pigmentaires survenant précocement dans l'enfance. Six essais, de phases I/II à III, concernant cette pathologie ont été menés avec un recul de plus de 6 ans pour certains pour un total de 94 patients (eTableau 9-1). Un des essais a d'ailleurs testé une réadministration dans l'œil il controlatéral chez 3 patients [5]. Les vecteurs utilisés ont été un vecteur de type AAV de sérotype 2 ou de sérotype 4 avec soit le promoteur *RPE65* spécifique des cellules de l'épithélium pigmenté [1] soit un promoteur ubiquitaire [2 ±5]. Les volumes d'injection sous-rétinienne ont varié de 150 µl à 1 ml [2 ±5]. Ces essais cliniques ont démontré, en ce qui concerne le traitement par thérapie génique, une absence d'effets délétères généraux.

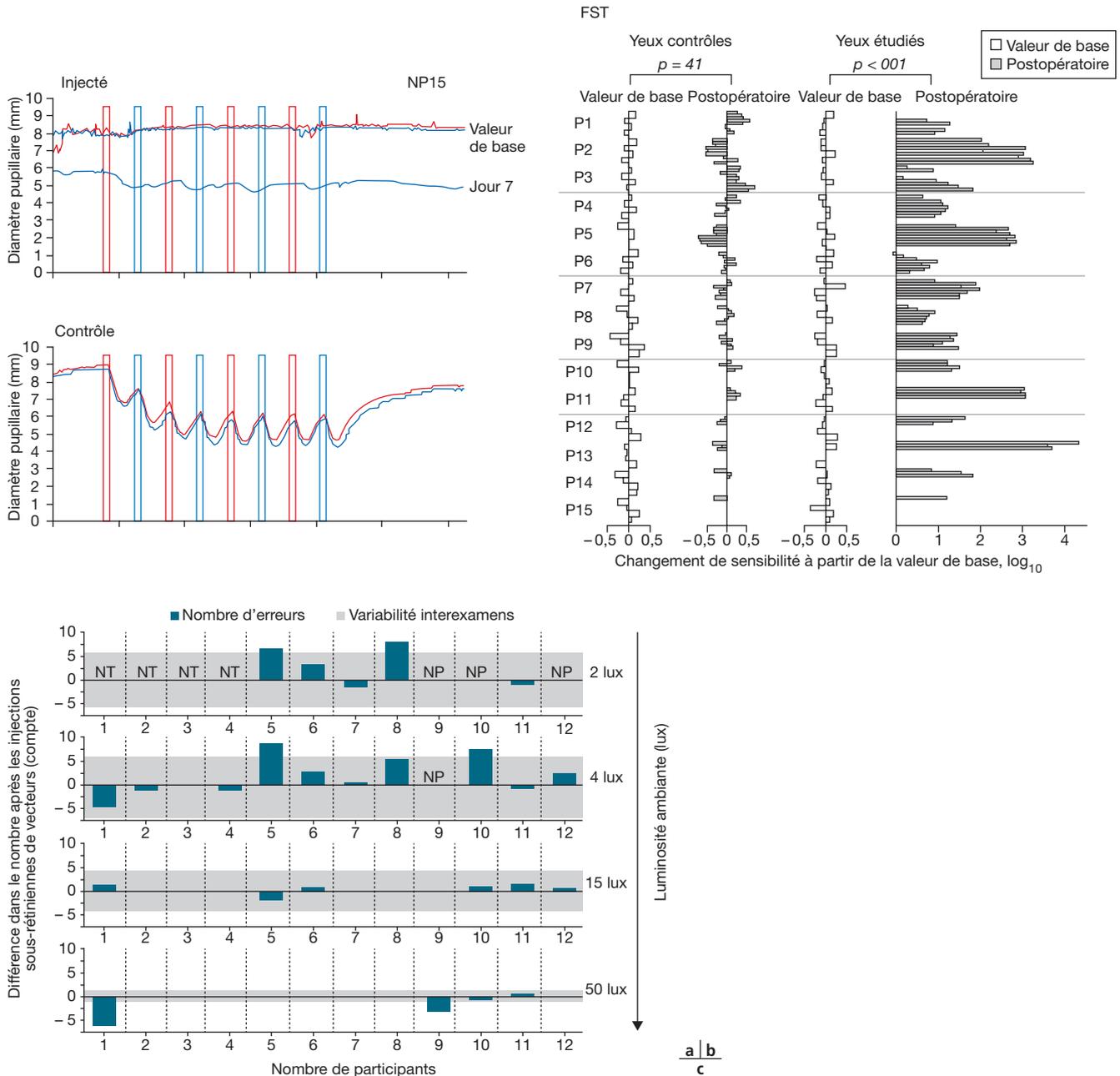
e

Une réponse immunitaire minimale et non délétère a été rapportée par Maguire [6] et Jacobson [7]. Une faible réponse immunitaire sans effet clinique a été rapportée lors de la réadministration dans l'œil il controlatéral [5]. Au niveau ophtalmologique, il a été rapporté l'apparition d'un trou lamellaire suite à l'injection sous-rétinienne chez un patient [2]. Ce problème serait lié à la présence préopératoire d'une membrane épirétinienne (MER) chez ce patient. Par la suite, les patients qui présentaient une MER ont d'abord été opérés de celle-ci avant la réalisation de l'injection sous-rétinienne. Une équipe a décrit la survenue chez 3 patients

d'une inflammation clinique intraoculaire moyenne et transitoire pour les patients ayant reçu la dose du vecteur la plus forte [8]. En ce qui concerne les modifications des capacités visuelles, il a été noté une amélioration de la fixation avec une diminution du nystagmus après le traitement [9], des gains d'acuité visuelle variables [6, 10], avec, pour certains, une stabilité à 3 ans [9]. Une amélioration du champ visuel a été notée pour certains, notamment pour les patients les plus jeunes [6, 8]. Une amélioration de la cinétique pupillaire a été publiée par deux équipes (fig. 9-4a) ainsi qu'une amélioration de la sensibilité rétinienne (fig. 9-4b) [6, 10]. Ces modifications sont aussi liées à une amélioration des déplacements des patients, avec une diminution du temps de déplacement et une diminution du nombre de percussions lors d'un parcours d'obstacles chronométré (fig. 9-4c) [8, 11]. Une équipe a publié l'amélioration de l'IRM fonctionnelle lors d'une stimulation haut contraste à la suite du traitement [12]. En revanche, dernièrement, deux équipes ont rapporté une diminution des bénéfices fonctionnels passé 3 ans de suivi [8, 13]. D'ailleurs, Jacobson rapporte une diminution de l'épaisseur rétinienne mesurée par SD-OCT (*spectral domain optical coherence tomography*) à 3 ans post-injection, avec néanmoins déjà pour certains patients une diminution dès la première année [13]. Les prochaines années vont être importantes afin de savoir quelles seront les modalités d'applications de ce traitement, que ce soit en termes de durée d'efficacité de traitement ou en termes de dose, de geste chirurgical, car les modifications d'épaisseur rétinienne pourraient être liées au décollement fovéolaire.

### Essais cliniques de thérapie génique pour le traitement de la choroidémie liée à X

En 2014, l'équipe de MacLaren a publié les résultats concernant l'essai de phase I-II réalisé dans la choroidémie liée à X [14]. Six patients, âgés de 35 à 63 ans, ont été opérés par injection sous-rétinienne de 0,1 ml du vecteur AAV.REP1 à la dose de  $1 \times 10^{10}$  vecteur génome (vg), sauf pour le patient 6 ( $0,6 \times 10^{10}$  vg). Aucun effet secondaire général ou ophtalmologique n'a été dénoté au cours de cet essai clinique. L'épaisseur rétinienne, mesurée à l'OCT, avant et 6 mois après injection, est restée stable pour les 6 patients suite à l'injection sous-rétinienne. Deux patients ont vu leur acuité visuelle augmenter de 21 et 11 lettres sur l'échelle ETDRS (Early Treatment Diabetic Retinopathy Study) (fig. 9-5a). La sensibilité rétinienne a augmenté en moyenne de 2,3 dB lors du contrôle à 6 mois de la chirurgie pour les yeux traités, contrairement aux yeux non traités ( $\pm 0,8$  dB). L'augmentation de sensibilité semble être liée à la dose de vecteur injectée (fig. 9-5b). Ce premier essai, qui a inclus des patients fortement atteints, semble être prometteur.



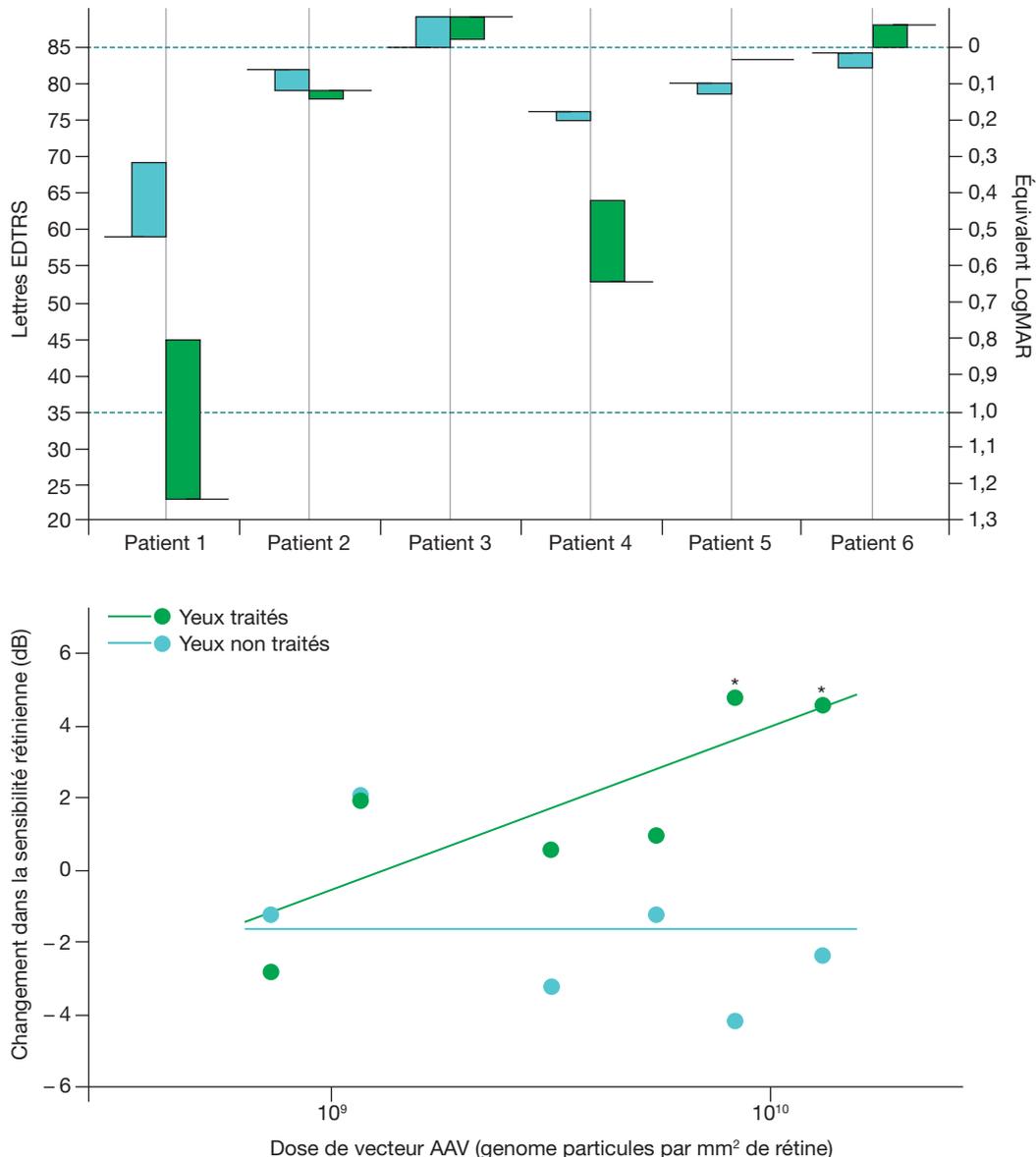
**Fig. 9-4** Modifications fonctionnelles après traitement par thérapie génique RPE65 chez des patients RPE65-/-.

a. Modification de la cinétique pupillaire pour un patient selon Maguire [6]. b. Modification de la sensibilité rétinienne mesurée au champ visuel (FST) avec stimulation bleue entre la mesure préopératoire et le contrôle à 3 ans selon Jacobson [10]. c. Modification des capacités de déplacements 6 mois après traitement en fonction de la luminosité selon Bainbridge [8].

## Conclusion

La thérapie génique des maladies héréditaires ophtalmologiques est un réel espoir pour de nombreux patients. Les divers essais cliniques concernant le gène RPE65 ou le gène REP1 ont démontré

la sécurité de tels traitements dans ces pathologies rétiniennes. L'amélioration de la fonction rétinienne sera à évaluer dans le temps afin de s'assurer de la stabilité de ce traitement par transfert de gène. Dans les prochaines années, la communauté ophtalmologique sera le témoin de ces avancées thérapeutiques que nous pourrons probablement proposer à nos patients.



**Fig. 9-5** Modification visuelle et doses de vecteurs administrées chez les patients atteints de choroiderémie selon MacLaren [14].

a. Modification dans l'acuité visuelle à échelle ETDRS pour chacun des 6 patients de l'étude de MacLaren. Les traits horizontaux représentent le niveau basal et les colonnes les modifications 6 mois après le traitement pour les yeux traités (vert) et les yeux non traités (bleu). b. Modification de la sensibilité rétinienne mesurée par micropérimétrie avant et 6 mois après le traitement dans les yeux traités et dans les yeux contrôles. L'amélioration dans les yeux traités est corrélée à la dose de vecteur génome par mm<sup>2</sup> de rétine viable.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] Bainbridge JW, Smith AJ, Barker SS, et al. Effect of gene therapy on visual function in Leber's congenital amaurosis. *N Engl J Med* 2008 ; 358(21) : 2231-9.
- [2] Maguire AM, Simonelli F, Pierce EA, et al. Safety and efficacy of gene transfer for Leber's congenital amaurosis. *N Engl J Med* 2008 ; 358(21) : 2240-8.
- [3] Cideciyan AV, Hauswirth WW, Aleman TS, et al. Human RPE65 gene therapy for Leber congenital amaurosis : persistence of early visual improvements and safety at 1 year. *Hum Gene Ther* 2009 ; 20(9) : 999-1004.
- [4] Banin E, Bandah-Rozenfeld D, Obolensky A, et al. Molecular anthropology meets genetic medicine to treat blindness in the North African jewish population : human gene therapy initiated in Israel. *Hum Gene Ther* 2010 ; 6.
- [5] Bennett J, Ashtari M, Wellman J, et al. AAV2 gene therapy readministration in three adults with congenital blindness. *Sci Transl Med* 2012 ; 4(120) : 120ra15.
- [6] Maguire AM, High KA, Auricchio A, et al. Age-dependent effects of RPE65 gene therapy for Leber's congenital amaurosis : a phase 1 dose-escalation trial. *Lancet* 2009 ; 374(9701) : 1597-605.
- [7] Cideciyan AV, Hauswirth WW, Aleman TS, et al. Human RPE65 gene therapy for Leber congenital amaurosis : persistence of early visual improvements and safety at 1 year. *Hum Gene Ther* 2009 ; 20(9) : 999-1004.
- [8] Bainbridge JW, Mehat MS, Sundaram V, et al. Long-term effect of gene therapy on Leber's congenital amaurosis. *N Engl J Med* 2015 ; 372(20) : 1887-97.
- [9] Testa F, Maguire AM, Rossi S, et al. Three-year follow-up after unilateral subretinal delivery of adeno-associated virus in patients with Leber congenital amaurosis type 2. *Ophthalmology* 2013 ; 120(6) : 1283-91.
- [10] Jacobson SG, Cideciyan AV, Ratnakaram R, et al. Gene therapy for leber congenital amaurosis caused by RPE65 mutations : safety and efficacy in 15 children and adults followed up to 3 years. *Arch Ophthalmol* 2012 ; 130(1) : 9-24.

- [11] Simonelli F, Maguire AM, Testa F, et al. Gene therapy for Leber's congenital amaurosis is safe and effective through 1.5 years after vector administration. *Mol Ther* 2010 ; 18(3) : 643-50.
- [12] Ashtari M, Cyckowski LL, Monroe JF, et al. The human visual cortex responds to gene therapy-mediated recovery of retinal function. *J Clin Invest* 2011 ; 121(6) : 2160-8.
- [13] Jacobson SG, Cideciyan AV, Roman AJ, et al. Improvement and decline in vision with gene therapy in childhood blindness. *N Engl J Med* 2015 ; 372(20) : 1920-6.
- [14] MacLaren RE, Groppa M, Barnard AR, et al. Retinal gene therapy in patients with choroideremia : initial findings from a phase 1/2 clinical trial. *Lancet* 2014 ; 383 : 1129-37.

#### POUR EN SAVOIR PLUS

- Auricchio A, Rolling F. Adeno-associated viral vectors for retinal gene transfer and treatment of retinal diseases. *Curr Gene Ther* 2005 ; 5(3) : 339-48.
- Chévez-Barrios P, Chintagumpala M, Mieler W, et al. Response of retinoblastoma with vitreous tumor seeding to adenovirus-mediated delivery of thymidine kinase followed by ganciclovir. *J Clin Oncol* 2005 ; 23(31) : 7927-35.
- Rasmussen H, Chu KW, Campochiaro P, et al. Clinical protocol. An open-label, phase I, single administration, dose-escalation study of ADGVPEDF.11D (ADPEDF) in neovascular age-related macular degeneration (AMD). *Hum Gene Ther* 2001 ; 12(16) : 2029-32.

## 6 ± RESTAURATION VISUELLE PAR THÉRAPIE OPTOGÉNÉTIQUE

S. PICAUD

### I Introduction

Le succès des essais cliniques sur les prothèses rétiniennes (voir chap. 9-3) a montré que réactiver la rétine de certains patients aveugles peut induire une perception visuelle. La thérapie optogénétique propose de redonner une vision utile à de tels patients devenus aveugles par le transfert d'un gène microbien (algue, bactérie). Ce gène microbien code pour une protéine photosensible, soit une opsine-canal ionique, soit une opsine-transporteur ionique. L'activation de la protéine par la lumière produit un courant à travers la membrane dans laquelle la protéine est intégrée. En conséquence, son expression dans la membrane cellulaire d'un neurone transforme cette cellule en un véritable photorécepteur. La production du courant ionique dans la membrane permet de contrôler optiquement le potentiel de membrane du neurone. Par conséquent, après la perte des photorécepteurs ou leur inactivation, les neurones résiduels de la rétine devraient pouvoir être resensibilisés à la lumière pour restaurer une perception visuelle. Cette forme de thérapie génique non conventionnelle devrait pouvoir s'appliquer aussi bien aux patients atteints de maladies rares d'origines génétiques comme la rétinopathie pigmentaire, mais aussi à ceux atteints de maladies plus complexes comme la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Il s'agit d'une thérapie génique, puisque le gène est introduit dans les neurones résiduels de la rétine par des vecteurs viraux de type adéno-associés (*adeno-associated virus* [AAV]). Cependant, le gène n'est pas naturellement présent dans le patrimoine génétique humain, mais provient d'un micro-organisme, algue ou bactérie. Ces mécanismes microbiens de photoréception peuvent être considérés comme relativement archaïques ; la contrepartie de leur simplicité est la nécessité de très fortes luminances pour les activer, la protéine ne disposant pas des mécanismes d'amplification présents dans les photorécepteurs humains. Cette thérapie optogénétique est actuellement en cours d'évaluation sur les primates non humains et devrait prochainement entrer en clinique.

Ce chapitre décrit donc les différentes formes de thérapie optogénétique qui sont actuellement en cours d'étude au niveau préclinique. Il aborde également des stratégies de restauration visuelle fondées sur d'autres opsines voire sur des agents pharmacologiques photosensibilisants.

### I Les patients

Si la thérapie génique classique est en plein essor suite aux succès du traitement de l'amaurose congénitale de Leber, elle ne peut pas encore cibler tous les patients atteints de dystrophies rétiniennes soit que l'origine génétique ne soit pas connue, soit qu'il soit déjà trop tard. Pour les patients atteints de rétinopathie pigmentaire, la cause génétique est identifiée dans la moitié des cas. Cependant, la thérapie génique ne peut pas s'appliquer dans les formes dominantes, puisque la mutation introduit un gain de fonction résultant en une toxicité. Enfin, la thérapie génique doit évidemment être pratiquée sur des photorécepteurs en bon état, donc bien avant leur entrée dans un processus de dégénérescence. Pour les patients atteints de DMLA, si des prédispositions génétiques ont été identifiées comme facteur de risque de la maladie, la thérapie génique n'est pas encore considérée pour ces patients. Or, actuellement, seules les complications vasculaires peuvent être traitées chez les patients atteints de DMLA, mais aucun traitement ne cible la dégénérescence des photorécepteurs, hormis les compléments alimentaires.

De nombreux patients atteints de DMLA ou de dystrophies rétiniennes sont donc déjà aveugles ou évoluent vers la cécité. Comme pour les prothèses rétiniennes, les premiers patients qui devraient être inclus dans les essais cliniques de la thérapie optogénétique sont atteints de dystrophies rétiniennes (par exemple rétinopathie pigmentaire). La conservation d'un champ visuel périphérique chez les patients atteints de DMLA les exclut de ces essais tant que le bénéfice ne permet pas d'atteindre des performances visuelles nettement supérieures.

### I Opsines microbiennes

Dans les photorécepteurs, une fois activées par la lumière, les opsines peuvent activer la transducine, une protéine G qui active elle-même une phosphodiésterase qui clive à son tour la guanosine monophosphate cyclique (GMPc), réduisant ainsi sa concen-

tration. La GMPc contrôlant l'ouverture d'un canal ionique, son hydrolyse va aboutir à la réduction du courant dit d'obscurité qui dépolarise les photorécepteurs. Une opsine activée peut activer plusieurs transducines et une phosphodiesterase peut également cliver une grande partie de la GMPc. Ces deux mécanismes d'amplification sont finement régulés par différentes protéines et par le calcium intracellulaire. Ils permettent au bâtonnet d'atteindre une gamme de sensibilité pouvant aller jusqu'à la détection d'un seul photon. Si les opsines-canal et opsines-transporteur contiennent, comme les opsines humaines, un chromophore dérivé de la vitamine A, le fonctionnement est différent, puisque le couplage avec le canal ou le transporteur est direct au sein de la même protéine.

La bactériorhodopsine fut la première protéine de ce type étudiée dans les années 1970. Elle transporte les protons alors que l'halorhodopsine décrite un peu plus tard transporte des ions chlorures [1]. C'est la découverte de la protéine dénommée *channelrhodopsin2* dans l'algue *Chlamydomonas reinhardtii* qui a véritablement lancé la thérapie optogénétique, car ses découvreurs montraient que son expression permettait de contrôler le potentiel membranaire de cellules de mammifères [2]. Son application au déclenchement d'une activité neuronale sous forme de potentiels d'actions voire de comportement fut apportée dans la foulée [3, 4]. Si cette protéine déclenche l'activité, d'autres opsines peuvent rendre un neurone silencieux sous l'effet de la lumière [5, 6]. Depuis, différents variants ont permis d'augmenter la sensibilité à la lumière ou le temps d'ouverture de cette protéine [7, 8]. Il s'agit en particulier de la protéine CatCh dont la sensibilité à la lumière a été augmentée par un facteur 70 en augmentant sa perméabilité au calcium. Par ailleurs, la *channelrhodopsin-2* étant sensible à la lumière bleue, certains ont développé des variants ou isolé de nouvelles opsines-canal comme ChrimsonR, avec une sensibilité spectrale dans le rouge, moins toxique pour les cellules et avec une meilleure pénétration dans les tissus [9 ± 1].

## La thérapie optogénétique appliquée à la rétine

Dans la rétine, le traitement de l'information se divise selon deux canaux ON et OFF qui s'activent et s'inhibent respectivement en présence de lumière. Les différents protagonistes ont par conséquent proposé d'activer la voie ON par la protéine *channelrhodopsin2* et d'inhiber la voie OFF par la protéine halorhodopsine. Le premier à utiliser la thérapie optogénétique pour réactiver la rétine de souris aveugles fut le Pr Zhao Pan de Détroit [12]. Il montrait sur la souris rd1 que l'expression de la *channelrhodopsin* dans les cellules ganglionnaires permet de réactiver ces cellules lors d'une stimulation lumineuse. Une approche similaire fut également appliquée sur le rat RCS, permettant d'enregistrer des réponses corticales voire des réponses comportementales [13, 14]. Pour évaluer un potentiel transfert clinique, le Pr Pan a examiné le taux de transfection dans un primate non humain, le marmouset [15]. Ce travail montre que des cellules ganglionnaires peuvent effectivement être activées directement par la *channelrhodopsin2*. Cependant, l'œil de marmouset est bien plus petit que celui de l'homme et les vecteurs viraux AAV ne présentent pas le même *pattern* de transfection que dans des espèces comme les macaques, plus proches phylogénétiquement de l'homme.

Enfin, l'expression d'une protéine d'algue dans l'œil humain pose un questionnement majeur sur la réaction immunitaire que pourraient déclencher les cellules recouvertes de cette protéine. C'est pourquoi, à l'Institut de la Vision, nous (Deniz Dalkara, Jens Duebel, José Sahel, Serge Picaud) avons évalué l'effet de la thérapie optogénétique sur la rétine du macaque. Pour cette expérience, nous avons choisi d'utiliser la protéine Catch, de plus grande sensibilité à la lumière, et de la placer sous un promoteur spécifique des cellules ganglionnaires pour limiter l'expression dans d'autres types cellulaires. Les résultats montrent une expression sélective de la protéine dans les cellules ganglionnaires d'un anneau périfovolaire. Cette restriction de l'expression avait déjà été décrite par D. Dalkara, même avec les vecteurs AAV sélectionnés dans un processus d'évolution dirigée [16]. L'enregistrement en *patch-clamp* permet de démontrer la production de courants photo-induits dans les cellules ganglionnaires de l'anneau périfovolaire, alors que leur enregistrement sur matrice d'électrodes démontre la production de potentiels d'action en réponse avec une stimulation lumineuse dont l'intensité serait compatible avec une stimulation chez l'homme. Aucune réaction inflammatoire majeure n'est à dénoter. Par conséquent, ces résultats ouvrent la voie pour une étude de toxicité de plus grande ampleur avant le lancement d'essais cliniques.

Si cette approche ciblant les cellules ganglionnaires pourrait prochainement être évaluée en clinique, d'autres voies alternatives sont également considérées. Le ciblage des cellules ganglionnaires par la *channelrhodopsin2* ou ses variants aboutit à une réponse ON dans toutes les cellules ganglionnaires, même a priori dans les cellules OFF. Inversement, l'expression de l'halorhodopsine peut supprimer l'activité spontanée des cellules indifféremment de leur statut individuel ON ou OFF. Le précédent des prothèses rétinienne suggère que les patients devraient pouvoir interpréter correctement ces signaux, mais seuls les patients pourront expliquer la perception produite par la stimulation directe et indifférenciée de ces cellules ganglionnaires. Cependant, B. Roska a proposé de cibler les cellules bipolaires de type ON en utilisant un promoteur spécifique [17]. Les souris rd1 aveugles retrouvent une perception visuelle et des réponses ON sont produites dans les cellules ganglionnaires. Ces expériences ayant été faites par électroporation, l'expérience a été reproduite par d'autres avec des vecteurs viraux [18]. Plus récemment, nous avons repris cette étude avec d'autres vecteurs viraux spécifiquement manipulés pour faciliter leur pénétration dans la rétine [16]. Nous avons alors montré que l'activation des cellules bipolaires ON permet de produire des réponses ON et OFF tant sur la rétine qu'au niveau du cortex visuel [19]. Cette activation des circuits ON et OFF tient au transfert physiologique de l'activité des cellules bipolaires ON à bâtonnet dans les circuits ON et OFF des cônes. Malheureusement, nous ne disposons pas actuellement de vecteurs viraux capables de transduire efficacement les cellules bipolaires chez les primates.

La découverte au cours de ces expériences d'un nombre important de photorécepteurs résiduels a amené B. Roska à suggérer qu'il serait possible de réactiver ces photorécepteurs dormants. En effet, ces photorécepteurs ne possèdent plus de segment interne/externe leur permettant de répondre à une stimulation lumineuse. Pour reproduire l'hyperpolarisation induite par la lumière, l'expression de la protéine halorhodopsine, qui produit une hyperpolarisation des neurones lors de la stimulation optique, a été obtenue dans les photorécepteurs de la souris rd1. Le résultat est surprenant : des fonctions visuelles aussi complexes que la détection des mouvements sont à nouveau mesurables au niveau des cellules ganglionnaires de la rétine [20]. Développant la rétine humaine postmortem en culture [21], nous avons pu montrer avec l'équipe

de Roska que l'halorhodopsine s'exprime dans les photorécepteurs humains et qu'elle y est fonctionnelle [20]. L'intérêt thérapeutique de cette approche reposait sur la présence de tels photorécepteurs dits « dormants » chez des patients aveugles. L'examen par tomographie de cohérence optique (OCT) de leur rétine a permis de confirmer la présence de tels photorécepteurs dormants chez certains patients aveugles suite à une rétinopathie pigmentaire [20]. La réactivation de leur rétine devrait donc être possible par l'activation de ces photorécepteurs dormants. Cependant, des premiers essais d'expression de l'halorhodopsine chez le primate non humain vivant n'ont pas permis d'atteindre un niveau d'expression suffisant pour prendre le contrôle optique de ses photorécepteurs. Par conséquent, dans l'état actuel de nos connaissances, le ciblage des cellules ganglionnaires semble l'approche optogénétique la plus prometteuse.

## Approches alternatives à l'optogénétique

Le succès des prothèses rétinienne et de la thérapie optogénétique a stimulé des recherches alternatives très originales. Il a par exemple été proposé d'exprimer la rhodopsine dans les cellules bipolaires de type ON [22]. Cette expression ectopique permet de retrouver une réponse à la lumière dans les cellules ganglionnaires de la souris rd1. Ce phénomène reposerait sur la capacité des récepteurs à protéines G d'interagir dans leurs différents mécanismes de transduction du signal. Ainsi, la rhodopsine qui interagit directement avec la transducine, une protéine G, pourrait également interagir avec la protéine Go qui intervient dans la cascade de transduction du récepteur métabotrope au glutamate, mGluR6, des cellules bipolaires ON [23]. La sensibilité de ce mécanisme à la GMPc avait déjà montré certaines analogies [24], même s'il comporte d'importantes différences [24]. Cependant, la cinétique des réponses est lente et incompatible en l'état avec une utilisation clinique. L'avantage de ces approches serait d'utiliser des séquences de protéines naturellement présentes chez l'homme et donc moins susceptibles de déclencher des réactions immunitaires. Cette réflexion avait également justifié l'utilisation de la mélanopsine, le pigment des cellules ganglionnaires intrinsèquement sensibles à la lumière [25], qui avait été exprimé dans tout type de cellules ganglionnaires de la rétine [26]. Cependant, les constantes cinétiques de cette protéine apparaissent incompatibles avec l'induction de réponse dans une dynamique suffisamment rapide pour la perception visuelle [26]. Pour augmenter l'efficacité de ces activations par des opsines naturelles, une chimère de mélanopsine et de récepteur mGluR6 a été produite et exprimée dans les cellules bipolaires de type ON. Cette expression par thérapie génique permet d'induire des réponses ON et OFF à la lumière dans les cellules ganglionnaires de la souris rd1 [27].

Enfin, une approche purement pharmacologique a également été proposée pour resensibiliser la rétine de patients aveugles. L'idée repose sur l'injection de molécules non toxiques qui pourraient déclencher l'ouverture de canaux ioniques sous l'effet d'une stimulation lumineuse. Cette approche a actuellement été validée sur la rétine ex vivo et/ou in vivo de souris ou rats aveugles [28, 29]. Elle présente l'inconvénient de nécessiter des injections de molécules photosensibilisantes au niveau de l'œil à intervalles de temps réguliers. Ces injections régulières sont un inconvénient sur le long terme, mais elles pourraient présenter l'avantage de pouvoir interrompre rapidement le processus en cas de problème majeur.

## Conclusion

L'approche optogénétique ouvre de nouvelles perspectives pour la restauration visuelle de patients aveugles ou malvoyants. Le ciblage des cellules ganglionnaires rétinienne devrait être la première approche en clinique d'ici 1 à 2 ans, une fois l'absence de toxicité et de réponse immunitaire évaluée. Cependant, de nouvelles stratégies alternatives pourraient également entrer en clinique dans les dix prochaines années. Un succès de la thérapie optogénétique en ophtalmologie pourrait ouvrir le champ des possibles pour cette approche dans des maladies neurodégénératives et le traitement du handicap. En effet, la validation de la thérapie génique en ophtalmologie et la présence d'une fenêtre optique sur la rétine font de la restauration visuelle l'application la plus aisée et la plus pertinente pour la thérapie optogénétique. Les essais cliniques devraient prochainement apporter la réponse à la question de son efficacité chez les patients.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Bamberg E, Tittor J, Oesterheld D. Light-driven proton or chloride pumping by halorhodopsin. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1993 ; 90(2) : 639-43.
- [2] Nagel G, Szellas T, Huhn W, et al. Channelrhodopsin-2, a directly light-gated cation-selective membrane channel. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2003 ; 100(24) : 13940-5.
- [3] Boyden ES, Zhang F, Bamberg E, et al. Millisecond-timescale, genetically targeted optical control of neural activity. *Nat Neurosci* 2005 ; 8(9) : 1263-8.
- [4] Nagel G, Brauner M, Liewald JF, et al. Light activation of channelrhodopsin-2 in excitable cells of *Caenorhabditis elegans* triggers rapid behavioral responses. *Curr Biol* 2005 ; 15(24) : 2279-84.
- [5] Chow BY, Han X, Dobry AS, et al. High-performance genetically targetable optical neural silencing by light-driven proton pumps. *Nature* 2010 ; 463(7277) : 98-102.
- [6] Cosentino C, Alberio L, Gazzarrini S, et al. Optogenetics. Engineering of a light-gated potassium channel. *Science* 2015 ; 348(6235) : 707-10.
- [7] Kleinlogel S, Feldbauer K, Dempski RE, et al. Ultra light-sensitive and fast neuronal activation with the Ca(2+)-permeable channelrhodopsin CatCh. *Nat Neurosci* 2011 ; 14(4) : 513-8.
- [8] Pan ZH, Ganjawala TH, Lu Q, et al. ChR2 mutants at L132 and T159 with improved operational light sensitivity for vision restoration. *PLoS One* 2014 ; 9(6) : e98924.
- [9] Zhang F, Prigge M, Beyriere F, et al. Red-shifted optogenetic excitation : a tool for fast neural control derived from *Volvox carteri*. *Nat Neurosci* 2008 ; 11(6) : 631-3.
- [10] Lin JY, Knutsen PM, Muller A, et al. ReaChR : a red-shifted variant of channelrhodopsin enables deep transcranial optogenetic excitation. *Nat Neurosci* 2013 ; 16(10) : 1499-508.
- [11] Klapoetke NC, Murata Y, Kim SS, et al. Independent optical excitation of distinct neural populations. *Nat Methods* 2014 ; 11(3) : 338-46.
- [12] Bi A, Cui J, Ma YP, et al. Ectopic expression of a microbial-type rhodopsin restores visual responses in mice with photoreceptor degeneration. *Neuron* 2006 ; 50(1) : 23-33.
- [13] Tomita H, Sugano E, Fukazawa Y, et al. Visual properties of transgenic rats harboring the channelrhodopsin-2 gene regulated by the thy-1.2 promoter. *PLoS One* 2009 ; 4(11) : e7679.
- [14] Tomita H, Sugano E, Isago H, et al. Channelrhodopsin-2 gene transduced into retinal ganglion cells restores functional vision in genetically blind rats. *Exp Eye Res* 2010 ; 90(3) : 429-36.
- [15] Ivanova E, Hwang GS, Pan ZH, Troilo D. Evaluation of AAV-mediated expression of Chop2-GFP in the marmoset retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2010 ; 51(10) : 5288-96.
- [16] Dalkara D, Byrne LC, Klimczak RR, et al. In vivo-directed evolution of a new adeno-associated virus for therapeutic outer reti-

- nal gene delivery from the vitreous. *Sci Transl Med* 2013 ; 5(189) : 189ra176.
- [17] Lagali PS, Balya D, Awatramani GB, et al. Light-activated channels targeted to ON bipolar cells restore visual function in retinal degeneration. *Nat Neurosci* 2008 ; 11(6) : 667-75.
- [18] Doroudchi MM, Greenberg KP, Liu J, et al. Virally delivered channelrhodopsin-2 safely and effectively restores visual function in multiple mouse models of blindness. *Mol Ther* 2011 ; 19(7) : 1220-9.
- [19] Mace E, Caplette R, Marre O, et al. Targeting channelrhodopsin-2 to on-bipolar cells with vitreally administered AAV restores on and off visual responses in blind mice. *Mol Ther* 2015 ; 23(1) : 7-16.
- [20] Busskamp V, Duebel J, Balya D, et al. Genetic reactivation of cone photoreceptors restores visual responses in retinitis pigmentosa. *Science* 2010 ; 329(5990) : 413-7.
- [21] Fradot M, Busskamp V, Forster V, et al. Gene therapy in ophthalmology : validation on cultured retinal cells and explants from postmortem human eyes. *Hum Gene Ther* 2011 ; 22(5) : 587-93.
- [22] Cehajic-Kapetanovic J, Eleftheriou C, Allen AE, et al. Restoration of Vision with Ectopic Expression of Human Rod Opsin. *Curr Biol* 2015 ; 25(16) : 2111-22.
- [23] Nawy S. The metabotropic receptor mGluR6 may signal through G(o), but not phosphodiesterase, in retinal bipolar cells. *J Neurosci* 1999 ; 19(8) : 2938-44.
- [24] de la Villa P, Kurahashi T, Kaneko A. L-glutamate-induced responses and cGMP-activated channels in three subtypes of retinal bipolar cells dissociated from the cat. *J Neurosci* 1995 ; 15(5 Pt 1) : 3571-82.
- [25] Hattar S, Liao HW, Takao M, et al. Melanopsin-containing retinal ganglion cells : architecture, projections, and intrinsic photosensitivity. *Science* 2002 ; 295(5557) : 1065-70.
- [26] Lin B, Koizumi A, Tanaka N, et al. Restoration of visual function in retinal degeneration mice by ectopic expression of melanopsin. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2008 ; 105(41) : 16009-14.
- [27] van Wyk M, Pielecka-Fortuna J, Lowel S, Kleinlogel S. Restoring the on switch in blind retinas : opto-mGluR6, a next-generation, cell-tailored optogenetic tool. *PLoS Biol* 2015 ; 13(5) : e1002143.
- [28] Polosukhina A, Litt J, Tochitsky I, et al. Photochemical restoration of visual responses in blind mice. *Neuron* 2012 ; 75(2) : 271-82.
- [29] Tochitsky I, Polosukhina A, Degtyar VE, et al. Restoring visual function to blind mice with a photoswitch that exploits electrophysiological remodeling of retinal ganglion cells. *Neuron* 2014 ; 81(4) : 800-13.

# Adaptations

## 1 ± TECHNIQUE DE GUIDE

C. AUMEUNIER, L. DESBORDES, G. GUILLOT,  
F. BONNET-MACAES, M. GAUTHIER

### Introduction

La technique de guide est une technique universelle importée des États-Unis. Elle permet à la personne ayant une déficience visuelle de se déplacer à l'intérieur ou à l'extérieur en toute sécurité grâce au guide, situé un pas devant elle, qui peut ainsi anticiper les obstacles à leur approche.

Cette technique permet au guide et à la personne ayant une déficience visuelle de se déplacer confortablement, de manière efficace et discrète, la personne étant actrice de son déplacement.

Afin de limiter les explications orales et pour rendre les déplacements plus fluides, cette technique est établie sur des codes corporels.

### Position de base (fig. 10-1)

Le guide va :

- ± proposer son aide, et demander à la personne le côté qu'elle préfère pour être guidée ;
- ± se placer un pas devant la personne ;
- ± garder son bras le long du corps.



Fig. 10-1 Position de base.

Tout au long du déplacement, il gère la trajectoire par rapport aux obstacles et aux reliefs.

De même, la personne déficiente visuelle va :

- ± tenir le guide juste au-dessus du coude. Le pouce est en opposition des autres doigts, comme pour tenir une bouteille. L'avant-bras est fléchi à 90° par rapport au bras ;
- ± garder sa main dans l'axe de l'avant-bras, afin de conserver la distance d'un pas entre elle et son guide ;
- ± garder son coude le long du corps pour sentir les mouvements du guide.

Le guide et la personne « ne doivent faire qu'un ».

### Changement dans le déplacement : code du ralentissement

Le guide marque un ralentissement afin de prévenir la personne d'un changement qui va intervenir dans le déplacement : texture du sol différente, changement de direction, passage d'une zone d'ombre à une zone de soleil, pente, réalisation d'un autre code corporel de la technique de guide, etc. L'objectif du ralentissement est d'éveiller la vigilance de la personne et de lui permettre de s'adapter au changement de son environnement.

### Passage étroit : code du bras dans le dos (fig. 10-2)

Lorsque la largeur du passage est rétrécie et ne permet pas de se déplacer en utilisant la position de base de la technique, le guide effectue un ralentissement puis utilise le code du « bras dans le dos » : il place le bras (du côté tenu par la personne) en bas, derrière son dos. Ainsi prévenue, la personne se place derrière le guide sans le lâcher, en tendant légèrement le bras. Le guide



**Fig. 10-2** Passage étroit.

s'assure, en regardant par-dessus son épaule, que la personne est bien positionnée.

Une fois le passage étroit dépassé, le guide replace son bras en position de base le long du corps et la personne reprend sa place sur le côté en retrait d'un pas.

## Escaliers : code de l'arrêt (fig. 10-3)

Ce code consiste à indiquer à la personne guidée la présence d'un escalier, montant ou descendant, en marquant un arrêt au début puis à la fin.

À l'approche de l'escalier, le guide effectue le code du ralentissement puis marque un arrêt au pied de l'escalier. Le guide monte la première marche pendant que la personne fait le pas qui la sépare de la première marche. Dans un mouvement continu, le guide monte la deuxième marche pendant que la personne monte la première et ainsi de suite jusqu'à ce que le guide s'arrête sur le palier. La personne franchit la dernière marche pour rejoindre son guide, puis ils repartent ensemble en veillant à bien rétablir la distance d'un pas qui les sépare, en position de base.

Pour plus de confort, le guide peut :

- ± préciser oralement si l'escalier monte ou descend ;
- ± préciser le type d'escaliers : standard, colimaçon, etc. ;
- ± proposer la main courante.

## Adaptations

En fonction des personnes à guider et des trajets effectués, des adaptations sont possibles.

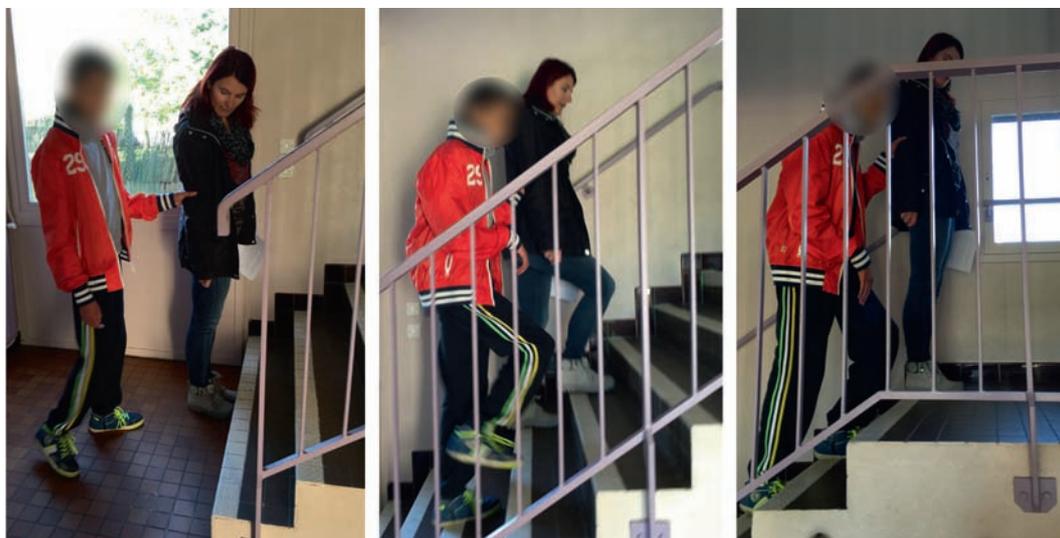
### ■ PASSER UNE PORTE (fig. 10-4)

Lors de l'ouverture de la porte, le guide peut verbaliser s'il pousse ou tire la porte, sur la droite ou la gauche. La personne déficiente visuelle est ensuite chargée de la fermer. Elle le fait avec sa main libre si la porte se trouve du même côté, ou change de main pour tenir son guide afin de libérer la main opposée si la porte se trouve de l'autre côté.

### ■ PRÉSENTER UNE CHAISE (fig. 10-5)

Afin de permettre à la personne de trouver son assise, le guide vient placer la main (du côté où il est tenu) sur le dossier ou le rebord du siège. La personne fait alors glisser sa main le long du bras du guide, du coude vers la main, pour trouver la chaise. Il peut ensuite l'explorer avant de s'y asseoir.

Cette technique est utilisable pour d'autres objets que l'on souhaite faire appréhender à la personne (meubles, trouver la poignée de la portière d'une voiture, etc.).



**Fig. 10-3** Escaliers.



**Fig. 10-4** Passer une porte.

### ■ SELON LA TAILLE DES PERSONNES

Pour éviter une position inconfortable, la position de la main du guidé peut varier en hauteur sur le bras du guide. Par exemple, les enfants peuvent tenir le poignet ou les doigts du guide plutôt que le coude. La distance qui les sépare est réduite. Lorsque le guidé est de grande taille, il tient le guide plus haut que le coude. La distance qui les sépare est plus grande.

### ■ FAIRE DEMI-TOUR FACE À FACE

Cette adaptation est utilisée lorsqu'il y a une voie sans issue, par exemple après être entré dans un ascenseur, pour se préparer à sortir. Le guide annonce verbalement la nécessité de faire demi-tour. La personne retire sa main du bras du guide et ils pivotent tous les deux à 180 degrés : ils se trouvent donc l'un face à l'autre puis prêts à repartir en sens inverse. Le guide et la personne reprennent la position de base et poursuivent leur déplacement.

### ■ FRANCHISSEMENTS (fig. 10-6)

Pour franchir une zone qui n'est pas contournable comme un trottoir avec flaques, un escalator ou un obstacle au sol, etc. le guide et le guidé ne peuvent pas conserver le décalage de pas. Dans cette situation exceptionnelle, lorsqu'ils sont à l'arrêt, le guide



**Fig. 10-5** Présenter un banc.



**Fig. 10-6** Franchir une rigole.

avance son coude afin que le guidé se place au même niveau que lui. Au signal verbal du guide, les deux personnes font ensemble un grand pas, pour franchir ensemble l'élément. Ils reprennent ensuite la position de base et poursuivent leur déplacement.

## ■ Verbalisation

Les codes corporels favorisent un déplacement confortable et actif. En effet, ils permettent à la personne ayant une déficience visuelle d'acquérir des automatismes et de se concentrer sur autre chose que le déplacement (suivre une conversation, etc.). Néanmoins, lors de situations inhabituelles, le guide peut accompagner le code corporel par une explication verbale afin de rassurer la personne, de lui expliquer ce qui se passe ou d'apporter des précisions.

## ■ Avec une canne ou un chien guide

Lorsque la personne déficiente visuelle reçoit une aide ponctuelle sur son trajet, elle conserve l'usage de sa canne (canne d'appui,

canne blanche de signallement ou de détection, etc.). Le guide se place donc du côté où la personne a la main libre.

En présence d'un chien guide, la personne déficiente visuelle tient uniquement la laisse du chien. Ce dernier étant très souvent à gauche, le guide se placera donc à droite de la personne.

## ■ Conclusion

La technique de guide permet à la personne ayant une déficience visuelle de se déplacer en sécurité et de manière active à l'intérieur comme à l'extérieur. Avec l'habitude, le guide et la personne gagnent en efficacité.

Il est important de respecter de manière rigoureuse la position de base et les codes corporels car ceux-ci sont garants de la sécurité et peuvent être appliqués de manière universelle avec toute personne connaissant la technique de guide.

### POUR EN SAVOIR PLUS

Blasch B, Welsh R, Wiener W (Eds). Foundations of orientation and mobility. 3rd ed. Vol. 2 : Instructional strategies and practical applications. New York : AFB Press ; 2010.  
[www.technique-guide.ideance.net/](http://www.technique-guide.ideance.net/)

## 2 ± ADAPTATION DU DOMICILE

V. GRANGETTE, C. MOREL-MÉRY

L'adaptation du domicile, spécifiquement conçue pour les personnes déficientes visuelles, s'appuie sur trois données essentielles : la valorisation des informations visuelles, l'utilisation des sens compensatoires et une organisation rigoureuse. Elle doit permettre à la personne de s'y mouvoir, de réaliser ses activités habituelles avec aisance et en toute sécurité. Pour la personne âgée, elle limite les efforts visuels et prévient les risques de chute. Nous développerons d'abord les recommandations générales spécifiques à l'aménagement du domicile pour les personnes déficientes visuelles, puis les points de vigilance pour certaines pièces (l'entrée, la cuisine, la salle de bains et la chambre).

## ■ Recommandations générales

### ■ ÉCLAIRAGE

Des recommandations sont précisées dans le Code de la construction et de l'habitation (CCH) concernant le niveau d'éclairage des différentes parties d'un immeuble : « 20 lux en tout point du cheminement extérieur accessible ; 100 lux en tout point des circulations intérieures horizontales ; 150 lux en tout point de chaque escalier ; 100 lux à l'intérieur des locaux collectifs » [1]. Pour les pièces du logement, lieu d'intimité et personnalisé, les besoins

individuels sont à prendre en compte car ils sont fluctuants d'une personne à une autre. En effet, une personne âgée a un besoin d'éclairage bien supérieur au restant de la population, tandis que certaines personnes déficientes visuelles sont photophobes et l'éclairage doit être apporté avec beaucoup de parcimonie.

Dans tous les cas, l'éclairage doit être bien dosé, correctement orienté pour éviter l'éblouissement (fig. 10-7) et personnalisé afin de faciliter l'autonomie dans les actes de la vie quotidienne. Pour

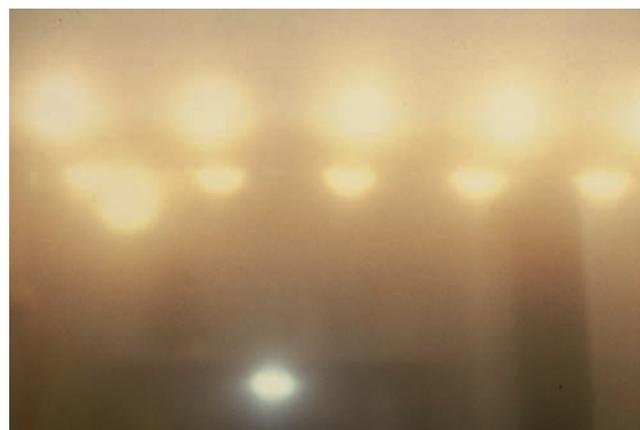


Fig. 10-7 Éblouissement.

cela, il faut à la fois prévoir des dispositifs pour adapter la lumière artificielle et pour réguler la lumière du jour. L'éclairage ambiant est constitué de l'éclairage indirect de type lampadaire sur pied, d'appliques murales et de l'éclairage direct avec des plafonniers, suspensions, réglettes lumineuses, etc. Ces points lumineux répartis dans l'ensemble de l'espace apportent un bon éclairage général. Ils évitent les alternances de zones sombres et de zones éclairées sur l'ensemble du cheminement pour mieux repérer les éléments de la pièce lors du déplacement. Les parties du cheminement avec obstacle au sol doivent faire l'objet d'un éclairage renforcé. C'est également le cas des dispositifs de commande du logement (interrupteurs, boutons de commande des volets, interphones, etc.), des plans de travail où se déroulent des activités de précision (comme le bureau, le plan de travail de la cuisine, l'évier, le coin téléphone, etc.). Pour ces éclairages précis, il est important d'éclairer l'objet « à voir ».

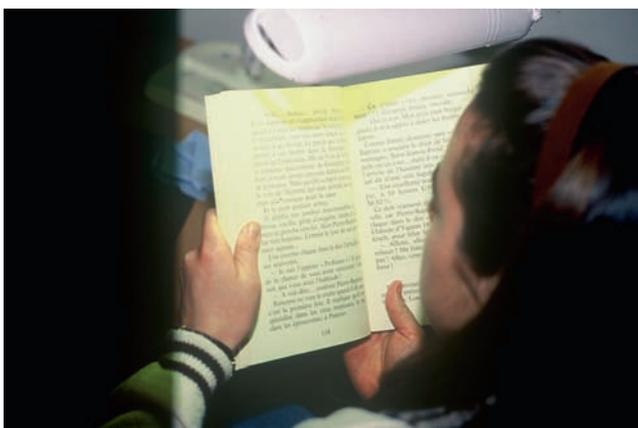
Il faut choisir la température de couleur, l'intensité lumineuse, le type de luminaires et d'ampoules et la répartition des points lumineux dans l'espace. Il existe différentes températures de couleurs disponibles dans les commerces, allant de la lumière du jour bleutée (6 000 kelvin) jusqu'à une couleur de lumière plus jaune (2 700 kelvin). Pour connaître la lumière qui convient le mieux, il est nécessaire de les tester. Un avis technique peut être sollicité auprès des opticiens, des orthoptistes basse vision, des ergothérapeutes ou des avéjistes.

Les luminaires éclairant une zone de lecture prolongée doivent comporter un bras articulé, une tête pivotante avec grille de diffusion pour éviter l'éclairage à hauteur des yeux et permettre une répartition de la lumière non éblouissante (fig. 10-8).

Les halogènes et les lampes LED ont la particularité de pouvoir être équipés de variateur d'intensité qui permettent une adaptation aux changements lumineux dans la journée et saisonniers. Il existe des luminaires flexibles à pince faciles à mettre en place. Quant aux placards et autres espaces de rangement, ils peuvent être éclairés par une réglette lumineuse, des petits spots LED sur piles se déclenchant par contact manuel. Pour doser l'éclairage artificiel, des rideaux plus ou moins opaques, des stores à lamelles verticales offrent la possibilité de doser le flux lumineux entrant. Pour une pièce sombre, mal éclairée par la lumière du jour, on peut décider de créer un puits lumineux à travers la toiture.

## ■ CONTRASTE

Le contraste est utile pour faciliter le repérage des éléments et ainsi la réalisation des activités quotidiennes. Afin qu'il soit optimal, « la différence entre l'indice de réflexion de la lumière de l'élément à repérer et l'indice de réflexion de la lumière de son environnement



**Fig. 10-8** Éclairage adapté.

doit être d'au moins 70 % » [2]. Les contrastes les plus favorables sont blanc sur noir ou noir sur blanc (91 %), jaune sur noir (89 %), beige sur noir et inversement (87 %), brun sur blanc (84 %) [3].

Comment utiliser le contraste ? Il est à mettre en place pour les éléments sur lesquels il est nécessaire d'attirer l'attention. Ainsi, un interrupteur foncé (fig. 10-9), ou le bouton de commande des volets roulants au contour noir, situé à proximité directe de la porte du logement, facilitent le repérage. Un encadrement de porte, les plinthes d'une pièce contrastés permettent une meilleure représentation de l'espace et facilitent les déplacements. Un contraste sur les nez de marche (fig. 10-10), une barre d'appui colorée sur un carrelage clair sécurisent l'utilisateur (fig. 10-11).



**Fig. 10-9** Interrupteurs contrastés.



**Fig. 10-10** Nez de marche et barre-appui.



**Fig. 10-11** Barre-appui.

Le choix de la couleur est primordial pour un contraste maximal, mais il faut aussi être vigilant lors du choix du matériau : un revêtement mat, sans reflet est à privilégier (fig. 10-12). Une attention toute particulière doit être portée aux matériaux transparents.

Les portes vitrées de type porte-fenêtres ou les portes de véranda doivent comporter des éléments contrastés à la hauteur des yeux (environ 1,50 à 1,60 mètre) afin de déterminer facilement l'emplacement, l'ouverture ou la fermeture de l'élément.

### ■ ADAPTATION DE LA SIGNALÉTIQUE, DES INFORMATIONS GRAPHIQUES

Le grossissement des caractères est souvent intéressant, bien que cela ne soit pas valable pour toutes les personnes mal-



**Fig. 10-12** Contraste de matériaux mat.

voyantes, en particulier lorsque le champ visuel est tubulaire. Les polices retenues doivent être simples, sans empâtement (type arial), ou des polices avec de larges proportions (type verdana). La taille des caractères est définie par la distance de lecture et les capacités visuelles. À titre indicatif, à une distance de 45 cm, il est conseillé une hauteur de 15 mm pour les informations graphiques [3]. Le grossissement est à coupler avec le contraste du texte sur le support. Cela est à recommander pour l'affichage d'informations dans les parties communes, sur les boîtes aux lettres, pour les numéros d'appartement. Les établissements de type établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD) doivent particulièrement veiller à leur signalétique et leur communication auprès des usagers. À l'intérieur du domicile, les marquages en gros caractères peuvent être utilisés pour étiqueter les dossiers administratifs, les médicaments, etc.

### ■ QUELLES INSTALLATIONS METTRE EN PLACE POUR UTILISER LES AUTRES SENS COMPENSATOIRES ?

Les autres sens peuvent être sollicités pour faciliter les activités du quotidien. La pose d'un revêtement de sol différent stimule le sens podotactile et signale une marche, une dénivellation. Ainsi, lorsque la personne sent sous ses pieds le paillason extraplat et antidérapant, elle identifie qu'elle se situe devant la porte de son appartement. De même, à l'intérieur de son logement, des zones en relief au sol délimitent le passage d'une pièce à l'autre. Ou encore, un tapis de cuisine antidérapant signale la localisation de l'évier.

L'audition est un sens compensatoire à utiliser pour faciliter le maintien à domicile. Par exemple, les déplacements extérieurs dans un jardin peuvent être facilités par la présence de petits objets qui sifflent lors du passage à proximité.

Parfois, plusieurs sens sont sollicités en même temps et apportent un complément d'information. Dans un jardin, le passage de l'herbe à un cheminement avec des dalles apporte une sensation podotactile différente, mais aussi un bruit de pas spécifique. Dans le même temps, il faut veiller au bon rangement des objets, des sacs de courses, des fils électriques entravant le passage.

Le sens du toucher direct apporte aussi des éléments significatifs. Des marquages tactiles (butées adhésives, cerne relief) permettent de choisir, à partir de la position du bouton de commande, la puissance, la durée, le programme de l'appareil électroménager. Par exemple, marquer les boutons d'une plaque de cuisson facilite son utilisation par le repérage tactile des différents degrés de puissance. Pour optimiser l'utilisation des interrupteurs, il faut tout d'abord supprimer les va-et-vient, puis repérer la position éteinte des interrupteurs à l'aide d'une petite butée adhésive. Des marquages en relief (ou contrastés) sur les boutons de commande des radiateurs offrent la possibilité de régler la puissance. Le toucher est aussi stimulé quand la personne touche les retours des cloisons ; les meubles orientent la personne dans son déplacement. Une main courante bilatérale pour les escaliers assure aussi la sécurité de l'utilisateur. Prolongée horizontalement en début et en fin de chaque volée de marche de la longueur d'une marche, elle est à poser à une hauteur de 90 cm.

## Recommandations spécifiques pour certaines pièces

### ■ ACCÈS AU LOGEMENT

La boîte aux lettres ne doit pas sortir en saillie dans le cheminement afin de ne pas représenter un obstacle lors du déplacement de la personne malvoyante (eFig. 10-1). L'accès au logement doit comporter un sol régulier et toute marche doit être signalée par une bande d'éveil de vigilance ou un paillason contrasté, antidérapant et extraplat avant l'obstacle. Une main courante positionnée à 90 cm de hauteur peut servir de guide jusqu'à l'entrée du logement. Quand une personne rentre chez elle, elle a besoin d'identifier rapidement les clés du logement. Une gommette de couleur, l'identification par un porte-clé différent, la reconnaissance tactile de la forme de la clé permettent à la personne déficiente visuelle de faciliter son choix.

### ■ CUISINE

L'aménagement de la cuisine passe par un rangement méthodique de la vaisselle, des ustensiles, des produits, des aliments, du réfrigérateur, etc. avec les produits d'entretien tenus éloignés des produits alimentaires (fig. 10-13 et eFig. 10-2 à 10-4). Ce lieu doit être sécurisé par un rangement des objets coupants avec le manche orienté vers la personne quand elle ouvre le tiroir ; les queues des casseroles tournées vers l'intérieur de la plaque de cuisson ; les portes des meubles de la cuisine ne doivent pas rester entrouvertes ; les bouteilles ou ingrédients doivent être fermés après utilisation.

Un rangement dans des petites corbeilles en plastique ou dans des boîtes à chaussures permet de compartimenter les produits et facilite leur identification. Le packaging sert également à identifier les produits. Par exemple, la personne déficiente visuelle différenciera la boîte de thon, qui est un cylindre à grand diamètre avec une hauteur de 4,5 cm, de la boîte de filets de maquereaux, qui se rapproche d'un parallélépipède rectangle avec une hauteur de 1,5 cm. Lorsque les boîtes de conserve ou produits se ressemblent trop et que l'identification par le toucher n'est pas possible, il



Fig. 10-13 Cuisine aménagée contrastée.

est possible d'ajouter un repérage tactile, visuel (eFig. 10-5). Les boîtes de conserve peuvent être marquées par un autocollant avec les premières initiales du produit inscrites en gros caractères. Dans le réfrigérateur, un élastique ceinturant un bocal de cornichons permet de le différencier du pot de confiture.

Une attention particulière doit être portée à la sécurisation de la cuisine et à la facilitation du bon déroulement de l'activité : des points lumineux de type réglette lumineuse positionnés en dessous des meubles apportent un éclairage supplémentaire et non éblouissant sur le plan de travail et sur la plaque de cuisson (eFig. 10-6). Lors du choix des appareils électroménagers, il faut privilégier ceux équipés de boutons rotatifs crantés (eFig. 10-7), de retour sonore signalant chaque changement de puissance ou de programme (par exemple plaque de cuisson à induction avec bip sonores). Si cela n'est pas le cas, les boutons de commande peuvent être marqués par des repères tactiles ou contrastés. Pour bien positionner la casserole sur le feu sélectionné, il faudra aussi prendre des repères gestuels.

Le choix des couleurs des éléments de la cuisine est également important : le plan de travail doit être mat, de couleur unie. Les poignées de porte, de tiroir sont à contraster par rapport à la couleur des portes des meubles. Si une table de cuisine est vitrée, un contraste est possible en positionnant une nappe au-dessus.

### ■ SALLE DE BAINS

Dans cette pièce où se mêlent eau et surface glissante, le risque de chute est majeur. Les transferts dans la baignoire ou dans la douche et le déroulement de la toilette sont à sécuriser par la pose de barres d'appui, l'utilisation d'un tabouret de douche. Lorsqu'il y a des troubles de l'équilibre, une atteinte articulaire et/ou musculaire des membres inférieurs, la toilette peut se faire en position assise dans la baignoire grâce à la mise en place d'une planche de bain. Pour la douche, le receveur doit présenter une surface minimale de 70 x 100 cm afin de pouvoir recevoir un tabouret. Le tapis de douche positionné devant la douche doit être contrasté par rapport au sol et antidérapant. Un mitigeur thermostatique limite le risque de brûlure lors de la toilette et limite les manipulations.

Dans cette pièce, il ne faut pas hésiter à jouer avec les contrastes, avec par exemple des serviettes claires sur un carrelage plus foncé ou inversement. Pour trouver facilement les objets sur le plan de travail, la personne déficiente visuelle peut choisir un verre à dents, un porte-savon contrastés et respecter un rangement méthodique pour retrouver ses produits d'hygiène. Par ailleurs, chaque membre de la famille range ses produits d'hygiène dans des petits paniers ou dans un emplacement précis du meuble de toilette.

Pour se coiffer, se raser ou se maquiller, un miroir mobile grossissant est un complément intéressant (fig. 10-14 et eFig. 10-8). Certains agrandisseurs permettent de se maquiller ou de se vernir les ongles.

### ■ CHAMBRE

Cette pièce est synonyme de repos et de confort. Elle est souvent peu éclairée. Tout d'abord, il faut mettre en place une voie de passage de la porte jusqu'au lit, du lit jusqu'aux volets. Cet espace doit être libre de tout obstacle : il faut ôter tous les fils électriques, petits objets ou vêtements laissés au sol. Il faut penser à ranger les objets fragiles (comme les lunettes) et les petits objets dans une boîte afin d'éviter qu'ils ne tombent. La nuit, afin de mieux repérer le cheminement jusqu'à la porte de la chambre, une veilleuse à détecteur de mouvement peut être branchée à proximité



**Fig. 10-14** Miroir grossissant articulé.



**Fig. 10-15** Lampe LED dans une armoire.

du lit. Il existe aussi des boîtiers s'adaptant sur les prises qui permettent d'allumer les lampes à distance avec une télécommande (eFig. 10-9 et 10-10).

L'armoire doit être rangée de manière méthodique : des boîtes de rangement, un classement par type de vêtement et par couleur facilitent la sélection des vêtements. Un éclairage positionné sous les étagères, des petits spots LED sur piles se déclenchant par contact manuel complètent l'adaptation de l'armoire (fig. 10-15 et eFig. 10-11). Il faut prévoir également une lampe d'appoint au niveau du lit. Les lampes sensibles qui s'allument dès que l'on touche la partie métallique sont plus faciles d'utilisation que les lampes de chevet avec interrupteur. Certaines personnes utilisent une lampe frontale à 6 LED pour lire dans leur lit. D'autres y installent un vrai coin lecture avec un bureau placé perpendiculairement à la fenêtre pour éviter tout éblouissement, avec une lampe

à bras articulé munie d'une tête pivotante et un pupitre pour y déposer leur document.

#### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Code de la construction et de l'habitation, article 10 de l'arrêté du 1<sup>er</sup> août 2006 fixant les dispositions prises pour l'application des articles R. 111-18 à R. 111-18-7 relatives à l'accessibilité aux personnes handicapées des bâtiments d'habitation collectifs et des maisons individuelles lors de leur construction.
- [2] Guide de l'accessibilité, observatoire de l'accessibilité. Département du Puy de Dôme. Édition janvier 2009 mise à jour en janvier 2010.
- [3] Arthur P. Orientation et points de repère dans les édifices publics. Société Logique et Institut Nazareth et Louis Braille, 1988. p. 8.

## 3 ± APPORT DES TECHNOLOGIES INNOVANTES ET DE L'INTELLIGENCE ARTIFICIELLE

A. - C. SCHERLEN

Les aides visuelles, telles que les loupes grossissantes optiques ou électroniques, les lunettes microscopiques, les systèmes télescopiques, les filtres sont les solutions les plus adaptées à ce jour pour améliorer le quotidien des personnes malvoyantes. La grande majorité de ces aides répondent principalement à un besoin de lecture : grossir la taille du texte, rehausser le contraste de l'image, voire aider la lecture par une synthèse vocale. Les recherches actuelles tendent à renforcer les performances de lecture, mais s'appliquent surtout à répondre aux besoins non résolus du quotidien des patients dont, entre autres, se repérer, se déplacer en

confiance et en toute sécurité, percevoir les dénivelés, les trottoirs, reconnaître les visages, etc.

L'arrivée massive des nouvelles technologies (internet, smartphone, tablette tactile, lunette à réalité augmentée, objets connectés) donne de nouvelles perspectives d'applications, d'aides visuelles moins stigmatisantes, plus intuitives, esthétiques ; il est aussi possible d'espérer une aide permettant aux patients de réaliser plusieurs activités sans devoir changer d'aides visuelles. Détaillons maintenant les avancées actuelles dans le domaine des traitements d'images, de l'apport de la

substitution sensorielle et des objets connectés appliquées au domaine de la déficience visuelle.

## Apport des traitements d'images et de l'intelligence artificielle

Alors que les aides visuelles grossissent l'image de manière « isotropique » (identique sur toute l'image), l'apport des traitements d'images et de l'intelligence artificielle offre de nouvelles méthodes pour rehausser spécifiquement le contenu sémantique de l'image. Ce traitement favorise la rapidité de compréhension de l'image en réduisant l'effort cognitif.

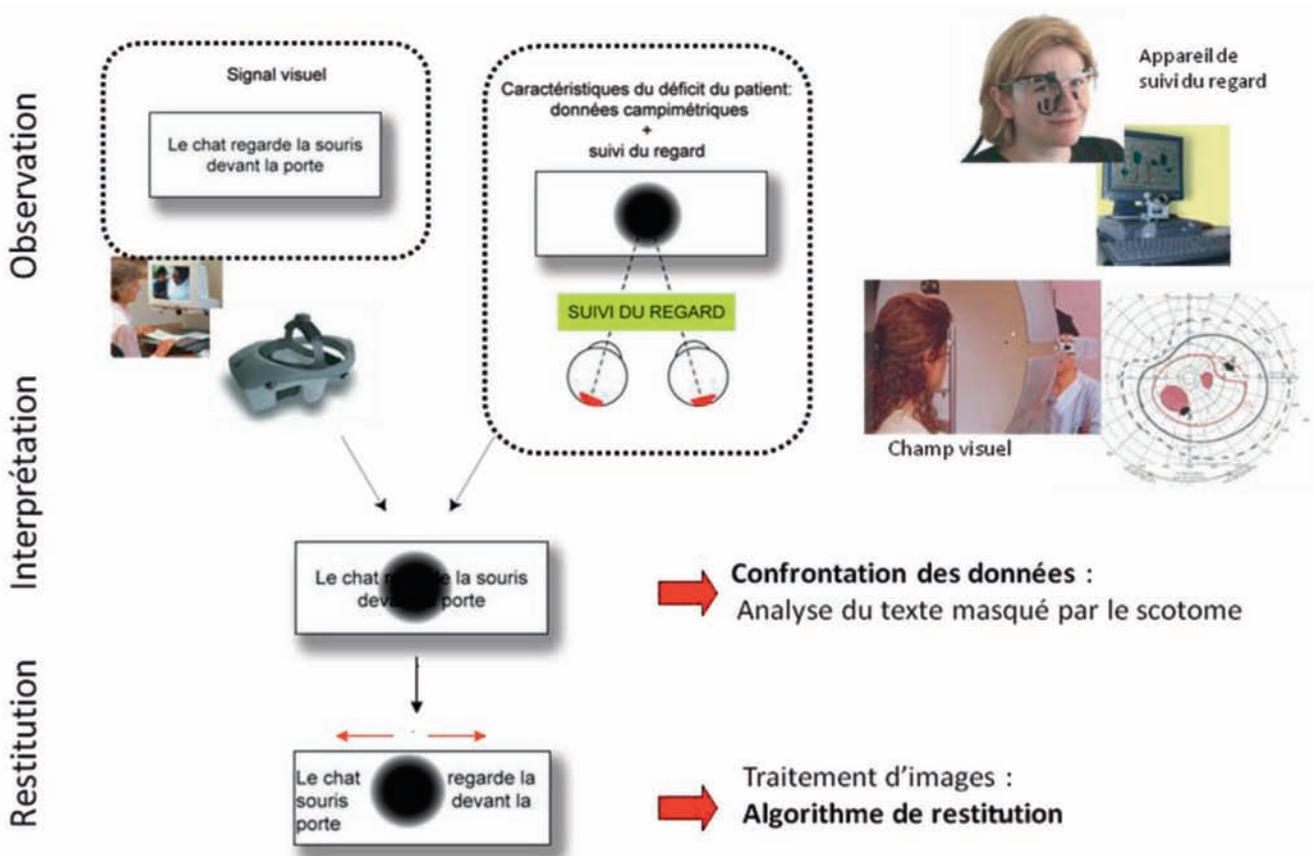
### ■ TRAITEMENTS DU TEXTE : OPTIMISER LES PERFORMANCES DE LECTURE

Lire ne nécessite pas seulement de reconnaître des lettres et des mots. Il est nécessaire d'avoir une vision globale de l'organisation

de la page et, idéalement, de pouvoir identifier facilement les éléments non visibles masqués par le scotome. Citons deux exemples d'application de traitement d'images spécifiques en lien avec ces prérequis.

Des traitements d'images proposant d'extraire automatiquement : la date du journal, les articles et, pour chaque article, le titre, l'attaque, le corps et les renvois de pages à l'intérieur du journal. En imaginant une interface dédiée à la lecture d'un journal, le malvoyant pourra ainsi reconstruire, en premier lieu, une vision globale de la page et, ensuite, affiner ses lectures. Cette disposition intelligente permet de se repérer facilement et de réduire sa fatigue, contrairement aux OCR (*optical character reader* ou reconnaissance optique de caractères) et aux loupes grossissantes qui tendent à déstructurer le document. Un système intelligent peut faire quelques rares erreurs, mais qui sont négligeables face au bénéfice attendu. Il faut extrapoler cet exemple à tout type de document structuré, comme des factures, des lettres types de correspondance d'entreprise.

Une autre application illustrée en figure 10-16 exploite des technologies de suivi du regard permettant de déterminer dans l'image la zone non perçue par le patient à partir de la taille et la position du scotome. Le système ViSAR® (*Visual signal adaptive restitution*) est composé d'un écran, sur lequel est projetée l'image/la scène, et d'un appareil de suivi du regard. Ce système propose de démasquer l'information visuelle présente sous le scotome, donc non perçue, dans une zone de l'écran perceptible, et ce pour chaque mouvement oculaire. Le concept de ce système est de limiter les adaptations du patient à son handicap. C'est le



**Fig. 10-16** Présentation des étapes du système ViSAR® (*Visual signal adaptive restitution*).

Une première phase d'observation qui détermine la projection du scotome sur l'image, à partir des données de l'appareil de suivi du regard et des caractéristiques du scotome. Une deuxième étape d'interprétation permet d'identifier les parties de l'image non perçues par le patient. Dans une troisième étape, l'aide visuelle applique un traitement d'image pour démasquer l'information présente sous le scotome sur une zone de l'écran perceptible par le patient. (Reproduction autorisée.)

système qui adapte la position du texte ou de l'image aux besoins visuels des patients. Le patient maintient les anciens réflexes oculomoteurs de lecture et le système rend disponible l'information visuelle souhaitée.

### ■ REHAUSSEMENT DU CONTENU SÉMANTIQUE DE L'IMAGE : AIDE AUX DÉPLACEMENTS ET À LA NAVIGATION

La richesse des traitements d'images s'applique également à des images plus complexes de la vie de tous les jours. Les traitements peuvent réduire la somme des informations présentes dans les images, rajouter des informations complémentaires (réalité augmentée) et/ou rehausser une partie de l'image dont le contenu sémantique est le plus important.

La figure 10-17 montre l'application d'un traitement d'images sur une scène. Le patient a besoin de reconnaître des éléments saillants dans l'image pour se repérer, reconnaître les lieux ainsi que sa position et sa direction. Des traitements d'images robustes réalisables sur une image ou une vidéo permettent le renforcement des contours, la saturation des couleurs, le renforcement des contrastes, mais aussi le marquage (par une couleur) des contours, la suppression du bruit (par exemple lié au fort grossissement et à la qualité de l'impression).

La réalité augmentée peut prendre de nombreuses formes et dépend fortement de la capacité du système d'identifier les éléments qui composent la scène regardée. Parmi les outils qualifiés de robustes voire de très robustes, notons la segmentation automatique des rues (trottoirs, murs, routes, lignes de fuites) ou encore la détection des objets, des obstacles et des personnes mobiles (voir fig. 10-17). Ces traitements d'image peuvent être paramétrés selon le profil de sensibilité du porteur, à savoir sa sensibilité aux contrastes, sa sensibilité à la lumière, sa perception des couleurs, etc.

Ces traitements nécessitent obligatoirement un support numérique de l'image et un traitement en temps réel de l'image selon l'application. On peut imaginer d'intégrer des traitements d'images sur une tablette, un smartphone dans le cadre d'une utilisation ponctuelle, mais aussi sur des lunettes à réalité augmentée qui se développent de plus en plus. Ces lunettes sont munies d'écrans couplés à des caméras qui filment la scène vue par le patient. Le patient peut contrôler manuellement, grâce à un boîtier externe, les paramètres de l'image (grossissement, contraste, type de traitement d'image, etc.) selon la scène à identifier. Notons que ces dernières technologies peuvent être soit immersives, comme avec les lunettes e-Sight®, soit dites « see through » proposées par la société Lumus (fig. 10-18). Cette dernière technique visualise l'image virtuelle traitée directement sur l'environnement réel, et permet une utilisation nomade, contrairement à la première qui ne peut être utilisée qu'en position statique. Équipées d'une caméra,



**Fig. 10-17** Exemple d'application de traitements d'images sur une scène visuelle par un renforcement des contours et des contrastes ainsi qu'une segmentation automatique des obstacles, des personnes mobiles et des éléments de direction de la rue. (Reproduction autorisée.)



a | b

**Fig. 10-18** Lunette à réalité augmentée de la société Lumus Optical, Inc. (a) et de la société eSight (b). (Reproduction autorisée.)

d'un gyroscope, d'une boussole, d'un GPS, ces lunettes permettent de contrôler plusieurs éléments de l'environnement pour restituer à la personne malvoyante les informations utiles pour se repérer, percevoir l'obstacle et naviguer.

Prenons un exemple concret : la personne malvoyante cherche la direction pour prendre son métro. Le système peut dire « à gauche », « à droite », etc., ou encore montrer ces informations en réalité augmentée (ajout d'informations sur l'image de la réalité). Cela fonctionne à l'extérieur mais aussi à l'intérieur, en utilisant la localisation de l'appareil (via le GPS ou les relais téléphoniques), sa direction (via le gyroscope), la vidéo temps réel prise par l'appareil et l'accès à internet (pour récupérer les informations en ligne).

## Reconnaissance d'objets par substitution sensorielle

Exploiter des systèmes de reconnaissances d'objets/textes avec une restitution sonore ou tactile est un moyen d'augmenter l'efficacité des patients dans les activités du quotidien tout en réduisant la fatigue cognitive pour comprendre les objets et/ou les scènes visuelles.

### ■ LUNETTES INTÉGRANT UN SYSTÈME DE RECONNAISSANCE

La société OrCam propose des lunettes intelligentes, appelées OrCam MyEye®. Ce système intègre une caméra, située sur la branche de la lunette du patient, et est couplée à une base de données et à un système de reconnaissance vocale (fig. 10-19). Cette aide technologique est fondée sur le concept suivant : j'indique avec le doigt ce que je veux voir, le système traite l'image (grâce à une synthèse d'image et de reconnaissance de caractère) et lit le texte et/ou reconnaît les objets que je pointe. Cette aide peut intégrer une base de données grâce à laquelle elle peut apprendre aux systèmes les objets à reconnaître. La société Horus Technology propose ce même principe d'aide en restituant vocalement l'objet ciblé par conduction osseuse (propagation du son jusqu'à l'oreille interne via les os du crâne). Cette technique propose également, par une analyse de scène, de guider le patient dans ses différentes sorties, de lui signaler l'existence de passages piétons ainsi que de l'aider à identifier les objets et les personnes.

### ■ APPLICATIONS PERMETTANT LA RECONNAISSANCE D'OBJETS

Les logiciels de reconnaissance d'objets et de scènes ne cessent de se développer sur internet et sont proposés également par téléchargement sur son téléphone ou sa tablette gratuitement ou pour quelques dizaines d'euros. Notons par exemple Looktel Recognizer® qui permet de reconnaître instantanément des objets préalablement pris en photographie à l'aide du smartphone. Stockée dans une base de données, cette collection d'objets peut ensuite être exportée et partagée avec d'autres. Il est aussi capable de lire les codes-barres. L'application ThirdEye® décrit précisément l'ensemble des éléments constituant la scène prise en photographie. Ces photographies peuvent aussi être analysées et commentées par une personne connectée à un central d'appel.

### ■ RECONNAISSANCE DE TEXTE : AIDE À LA LECTURE

Des chercheurs de la Massachusetts Institute of Technology (MIT) ou Institut de technologie du Massachusetts ont développé un dispositif de lecture audio, appelé Finger Reader®, qui se porte à l'index pour les personnes malvoyantes. La bague analyse le texte en temps réel grâce à une caméra embarquée et le restitue instantanément sous forme audio grâce à une voix de synthèse. Une vibration indique à l'utilisateur les passages à la ligne. Un signal sonore s'active si le doigt n'est plus sur la bonne ligne et une vibration s'active si le doigt n'est plus du tout sur le texte. Finger Reader® émet une voix synthétisée qui lit les mots écrits sur n'importe quel support : menus de restaurants, livres, plans, magazines, écrans d'ordinateur.

## Technologies connectées

Un bracelet connecté destiné aux déficients visuels a été mis au point pour assister les déficients visuels pendant les déplacements en leur facilitant le repérage des obstacles à l'aide d'un système de sonar. Fondé sur le même principe qu'une canne électronique, ce bracelet fait recours à un système d'écholocation, lequel permet d'envoyer des ondes à haute fréquence pour rebondir sur les obstacles. La distance de projection des ondes est transmise au poignet du malvoyant grâce à des vibrations et peut varier selon que le malvoyant active le mode d'utilisation intérieur ou extérieur. Ce bracelet est esthétique et positionné discrètement sur le bras (fig. 10-20). Ces capteurs permettent également de



**Fig. 10-19** Système OrCam MyEye composé d'une caméra intégrée sur la branche de lunette couplée avec un système de reconnaissance d'images qui permet de lire le texte ou l'image pointé par le patient.  
(Reproduction autorisée.)



**Fig. 10-20** Bracelet connecté pour assister les déficients visuels pendant les déplacements en leur facilitant le repérage des obstacles à l'aide d'un système de sonar.  
Discrets, ces dispositifs peuvent intégrer un GPS et des capteurs de détection d'obstacles en mouvement.  
(Reproduction autorisée.)

localiser rapidement un objet et d'orienter le malvoyant vers celui-ci au moyen de vibrations au niveau des mains. D'autres dispositifs similaires intègrent des GPS à commande vocale et des caméras d'analyses du mouvement, permettant la détection d'obstacle en mouvement.

Osons plus loin la discrétion à travers le projet Seing Eye Shoes. Une société indienne a créé une chaussure intelligente connectée à une application qui indique le chemin à suivre pour atteindre la destination voulue. L'application se connecte via Bluetooth à un module qui se glisse dans le dos de la chaussure. La chaussure droite ou gauche vibre selon la direction dans laquelle l'utilisateur doit tourner. Le patient n'a plus besoin de regarder son téléphone.

## Apport des technologies cognitives dans l'innovation clinique

En clinique, une grande variabilité de confort et d'acceptabilité des aides est observée. L'enjeu technologique est de pouvoir apporter de nouvelles interfaces intelligentes et intuitives pour adapter les stimuli visuels afin de pouvoir non plus seulement les voir, mais surtout les comprendre. Alors que les évolutions technologiques sont largement prometteuses, le verrou scientifique et clinique qui reste à lever est de comprendre les éléments sémantiques de l'environnement visuel à rehausser en fonction de la fragilité sensorielle et cognitive du patient. Les recherches pluridisciplinaires restent indispensables entre les ophtalmologistes, les cliniciens, les neurosciences cognitives et l'ingénierie cognitive. Néanmoins, l'histoire est pleine d'innovations qui, en dépit de leur efficacité pratique, n'ont pas été socialement adoptées. Une des conditions qui permet de dépasser ces obstacles passe par l'analyse des valeurs émotionnelles attachées à l'usage de l'objet technique.

# Stratégies de réadaptation

## 1 ± SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE<sup>1</sup>

### ANNONCE DU HANDICAP

C. BÂTON, N. VAN LANDEGHEM

#### Une inévitable violence à dire et à entendre mais aussi à accompagner

On parle souvent de l'annonce du handicap mais, dans un premier temps, il s'agit souvent de l'annonce d'un diagnostic ou du constat d'une déficience. Elle peut être associée à la fin des perspectives d'amélioration ou de soin.

Il s'agit toujours d'une rencontre difficile entre le patient et le médecin. En effet, l'annonce se fait dans une relation nécessairement asymétrique avec un contenu toujours violent car inacceptable [1]. Cela doit conduire le médecin ophtalmologiste à apporter beaucoup de soin au cadre, aux mots choisis, pour éviter d'y ajouter de la violence. En effet, ce qui est révélé, dévoilé, même si cela avait été préalablement subodoré, envisagé, redouté, fera mal et ne pourra sans doute pas être complètement entendu ce jour-là. Souvent, l'effet de sidération et l'angoisse ne permettront pas d'aller au-delà d'un mot, du nom de la pathologie ou de ses conséquences, même si d'autres mots ont tenté de protéger, d'apaiser la plaie ouverte [2].

Cependant, ce temps permet aussi de nommer la maladie, c'est-à-dire de la reconnaître, et de mieux se préparer à cheminer avec ; ou de confirmer ce qui était jusque-là attribué à autre chose (de la maladie par exemple) ou suscitait une impression étrange, inconnue.

Il peut également libérer car mettre des mots c'est aussi être en capacité de transmettre, de dire à d'autres. Mais il peut aussi

fermer le champ des possibles. Il est important de pouvoir le distinguer du pronostic. L'espace de doute permet au patient et à sa famille de maintenir l'espoir, de mobiliser les ressources nécessaires pour affronter demain et construire l'avenir.

Du côté du médecin, la tâche n'est pas plus facile ± « Je deviens donc, avant l'intéressé, détenteur d'un savoir lourd de conséquences dont il va falloir annoncer les aspects les plus traumatisants » [3]. L'émotion est présente et peut rendre la parole moins fluide, embarrassée. Sont alors à l'œuvre des mécanismes de défense de part et d'autre. Ceux-ci sont parfaitement naturels et nous viennent en aide dans les situations difficiles. Il est important de les connaître et de les repérer pour s'ajuster dans la relation et mieux comprendre ses états de pensée. Prenons par exemple la tentation de se réfugier dans un discours très technique pour éviter d'être envahi par l'émotion, ou d'abrégé le rendez-vous par des phrases incisives pour éluder des questions trop embarrassantes, ou encore de banaliser la situation, qui, même si elle ne paraît pas très grave pour le médecin, peut être ressentie comme dramatique par le patient (fig. 11-1<sup>2</sup>).

Le patient, quant à lui, peut être totalement sidéré, ne pouvant ni agir ni proférer un mot ou pouvant être envahi par des pleurs incoercibles, ne pas comprendre et nier tout ce que le praticien lui dit, réagir au contraire dans une hyperactivité, en voulant tout de suite mettre en place ce qui lui est proposé, sans prendre aucunement en considération ce qu'il vit dans ce moment-là.

Toutes ces situations ne sont que des exemples. La réalité est multiple, imprévisible, changeante pour chaque situation. Et c'est là que réside la difficulté. Il n'est pas aisé de trouver la distance juste, ni trop ni trop peu, entre empathie et distance. Le rôle de l'équipe ou d'un réseau de professionnels libéral est important. Certains médecins présentent l'équipe médico-psycho-sociale qui fera le suivi à l'occasion de ce rendez-vous pour s'assurer de la continuité du soin.

Pour essayer de construire au mieux ce temps de l'annonce, on peut s'appuyer sur trois temps [4].

<sup>1</sup> Les textes de ce sous-chapitre sont le fruit d'un groupe de travail qui a réuni, outre les auteurs cités dans le texte, Fanny Carion (REMORA, Lille), Rachida Chentouf (centre Régional Basse Vision), Angers), avec la participation de Régine Castaing (Bordeaux), Patrick Colin (Institut Michel Fandre, Reims), Geneviève Helson (IRSA, Bruxelles), Claire Leuret (Centre des Hauts-Thébaudières, Vertou) et Françoise Tomeno (Tours). Tous sont membres de l'Association de langue française des psychologues spécialisés pour les personnes handicapées visuelles (ALFPHV).

<sup>2</sup> Les illustrations de ce sous-chapitre sont de Christelle Laize, dessinatrice, et les bulles inspirées des témoignages des patients sur des scénarios imaginés par Fanny Carion et Rachida Chentouf.



**Fig. 11-1** Se mettre à la portée.

## Avant l'annonce

L'annonce est toujours une confrontation à ses propres croyances, sa perception de la déficience visuelle et de la différence. C'est un temps délicat où le médecin endosse toujours le « mauvais rôle », qui peut le mettre dans un vécu d'impuissance ou lui donner l'impression de ne plus assumer sa fonction première de soin. Cependant, le médecin ophtalmologiste peut, comme chaque professionnel, ne pas savoir quelles réponses apporter. Ce qui compte à ce moment-là est son authenticité.

Sa réflexion doit également porter sur le contexte de l'annonce : comment, quoi, à qui et avec qui, quand ? « Pourquoi cette annonce, pourquoi maintenant ? Qu'est-ce que j'annonce quand j'annonce cette perte de vue ? Qu'est-ce que cela signifie pour moi que de perdre la vue ? Alors, si je sais répondre à ces questions j'aurai espoir d'être plus vrai, au sens de plus authentique quand je devrai annoncer un tel handicap » [3].

Des textes de référence encadrent précisément ces aspects et proposent aux praticiens, tant hospitaliers que libéraux, un soutien méthodologique à travers plusieurs outils de parcours de soins et d'amélioration des pratiques rédigés par la Haute autorité de santé (HAS) [4-6].

Connaître le patient et éventuellement sa famille (ou la personne de confiance), posséder quelques informations sur son histoire et son contexte de vie favorise également cet ajustement.

## Le moment de l'annonce

Tout en disposant d'un lieu protégeant le secret professionnel et la discrétion, le médecin doit prévoir un temps suffisamment long et être disponible pour mettre des mots sans être troublé ni importuné. La qualité de la relation est tout aussi importante que l'information qui est transmise.

Le patient et sa famille ont besoin de construire du sens. À l'ère d'internet et de la vulgarisation, le patient et sa famille seront déjà

en possession de nombreuses informations dont il faudra valider la justesse et la cohérence. Le médecin a un rôle de décrypteur qui permet à la personne de mieux appréhender ce qu'elle vit et ressent dans son corps.

Ce temps permettra aussi d'éviter les malentendus, les idées reçues, les informations erronées et porteuses souvent des pires scénarios (fig. 11-2).

Il n'est pas toujours facile de sélectionner les informations prioritaires à donner. Mais apporter à ce rendez-vous, ou lors d'un autre, l'état des connaissances médicales, envisager des explications à donner (maquette, schéma), des informations (brochures, articles de vulgarisation), des perspectives (réseau de professionnels, centre de rééducation, associations, etc.) permettra au patient et à sa famille de cheminer (fig. 11-3).

C'est aussi une façon de redonner un rôle d'acteur à quelqu'un qui a été abasourdi par cette révélation.

Énoncer ce qui peut se passer ensuite (étapes, suivi, etc.) et laisser une trace dans un compte rendu ultérieur balisera le parcours et permettra de se référer, de répéter ce qui a été dit et compris.

Un rendez-vous ultérieur serait souhaitable (mais pas toujours réalisable) au moment où le patient sera en capacité de poser toutes ses questions, de mieux faire face au diagnostic et à ses conséquences.



**Fig. 11-2** Attention au danger de la parole oraculaire.



**Fig. 11-3** Annoncer, c'est informer, c'est orienter pour soigner.

## Après le temps de l'annonce

C'est le temps du suivi, le moment où une alliance thérapeutique peut se nouer et où il va être question d'accompagnement pour les ophtalmologistes qui pourront revoir le patient.

Ce suivi peut s'organiser dans différentes modalités, avec la collaboration à des protocoles de recherche par exemple, mais aussi dans d'autres sphères que le soin au sens curatif. Selon le diagnostic, il sera peut-être temps de passer la main à d'autres types de professionnels comme issus du champ médico-social ± médecine physique et de réadaptation (MPR), service d'accompagnement à

la vie sociale (SAVS), service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation (SAAVS ; ou service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et de l'intégration scolaire, SAAAIS), service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (SAMSAH) ± qui vont guider la personne déficiente visuelle dans sa réadaptation. Il sera question pour elle d'appréhender d'autres stratégies (locomotion, activités de la vie journalière [AVJ], informatique adaptée non nécessairement visuelles, mais faisant appel à la plurisensorialité (tactilo-kinesthésique, auditif, transferts intermodaux, etc.), de la confronter avec des personnes ayant le même handicap (milieu associatif), de développer les possibles (activités sportives et culturelles adaptées, formations spécialisées, etc.). Le compte-rendu de cet entretien sera l'élément médiateur entre le patient et les différents professionnels et assurera ainsi la coordination des acteurs.

## ANNONCE DU HANDICAP VISUEL D'UN NOURRISSON

B. DEPONDY, Y. DELPUECH

L'arrivée d'un nourrisson déficient visuel concerne toute la famille et ses proches. La mère et le père doivent être associés le plus possible aux rendez-vous. Le bébé, qui est au cœur de cette tourmente, entend, ressent les émotions, les souffrances, les inquiétudes de ses proches (fratrie, grands-parents) dont il dépend entièrement à ce moment de sa vie.

Devenir parent d'un enfant en situation de handicap est un long parcours semé d'embûches que le parent affronte avec ce qu'il est, mais aussi avec ceux qui l'entourent : famille, conjoint, amis, associations, professionnels [7]. L'écoute, l'empathie et les aides permettront un étayage qui contribuera à rétablir l'assurance du parent dans sa capacité d'être le parent de cet enfant-là. Et cela se construit dès l'annonce du handicap.

Le parent se trouvera également dans la situation très particulière d'être lui-même celui qui devra en faire l'annonce à d'autres, à ses autres enfants le cas échéant, à ses proches, parents, amis, collègues, voisins. La façon dont il l'aura vécu pour lui-même influencera fortement sa façon de faire auprès des autres.

### Une attente anxieuse

Parfois, c'est un médecin qui décèle le problème visuel lors d'une consultation ou parce que l'enfant est hospitalisé. Souvent, ce sont les parents qui constatent que leur enfant a un regard différent ou bien n'a pas de regard : leur enfant ne les suit pas des yeux, ne réagit pas visuellement au face à face ; il ne sourit pas à la vue de ses parents. Ces derniers feront différentes hypothèses pour tenter de l'expliquer.

Ils s'adresseront aux professionnels et tout d'abord à un médecin qui fera un constat immédiat et/ou préconisera des examens médicaux. Le parcours médical qui amène au diagnostic et à l'annonce du handicap comporte souvent plusieurs étapes qui sont difficiles à comprendre et souvent anxiogènes pour les parents déjà très inquiets devant le comportement visuel anormal de leur enfant.

Cependant, durant ce temps d'exploration, l'inquiétude va s'amplifier devant la réserve des médecins soucieux d'être précis

± « *Que nous cachent-ils ? Pourquoi ne nous disent-ils rien ?* » Les médecins sont dans l'attente de poser un diagnostic précis et fiable. Les parents sont dans l'urgence de savoir ± « *Je vois bien qu'il ne me dit pas tout, je dois lire dans ses yeux* ». Cette différence de temporalité peut générer beaucoup d'incompréhensions et de ressentis.

Souvent, l'énoncé d'un diagnostic va se superposer avec l'annonce d'un handicap visuel : « *Votre enfant a telle pathologie, il va devenir aveugle* ». Pour un bon nombre de ces pathologies, la possibilité d'envisager un traitement réparateur n'existe pas actuellement. Donc l'intervention médicale à proprement parler s'arrête là. Il peut rester la surveillance médicale dans le cas d'une pathologie évolutive.

Comment mettre le représentant médical en position d'ouvrir vers une suite, un futur possible ?

### La difficile place du médecin

La parole porteuse de cette annonce sera forcément violente pour la famille et le patient, même tout petit. En revanche, la possibilité d'imaginer un après permet d'éviter la rupture, d'ouvrir le dialogue et d'envisager une autre perspective que la seule réparation médicale.

Il est important que le médecin soit en accord avec l'idée que le handicap ne va pas tout décider de l'avenir de l'enfant, que son développement dépend d'abord de la façon dont on s'en occupera et dont on le stimulera. Le médecin doit aussi être à l'aise avec l'idée que le handicap n'est pas acceptable, dans le sens où on ne peut pas demander aux parents de l'accepter. C'est un destin bien trop injuste que personne ne mérite. Mais il peut accompagner les parents dans l'idée que leur enfant aura besoin d'une aide et d'une attention particulière, qui ne devra pas l'enfermer dans une dépendance trop forte à eux, mais lui permettra de se saisir des opportunités de compensation, pour son autonomie.



Fig. 11-4 Empathie et écoute, les deux alliées de l'annonce.

Le médecin permettra aux parents de garder espoir en la recherche et les solutions médicales de demain, tout en les incitant à mettre en place dès aujourd'hui ce qui existe déjà en soutien et accompagnement. L'équipe médicale doit ainsi connaître les services spécialisés et proposer aux parents de prendre contact avec ceux-ci (fig. 11-4).

## Permettre aux parents et à l'enfant d'être accompagnés

Chaque parent a rêvé d'être parent, dans le sens où il l'a fantasmé, imaginé, construit depuis qu'il est l'enfant de ses propres parents. Devenir parent est une satisfaction à forte valeur narcissique. Pour y parvenir, il accepte et assume la contrainte que représente la présence de l'enfant, les préoccupations, les inquiétudes et l'attention qu'il nécessite, les renoncements personnels qu'il impose.

Si l'enfant est une contrainte, l'enfant en situation de handicap est une contrainte au carré. Il ne vient pas que bousculer, mais aussi envahir le quotidien et les pensées.

Le parent se demande s'il va être capable d'assumer et de surmonter les difficultés, d'être compétent. Il commence à comprendre qu'il ne sera jamais le parent idéal qu'il a rêvé d'être.

Car l'annonce du handicap est une atteinte brutale à cette idéalisation. Elle vient stopper la fiction que le parent avait commencée à écrire bien avant la naissance. Le temps s'arrête. Le parent peut se sentir vide, démuné, ne plus pouvoir anticiper. Les rêves, les idées du futur sont anéantis.

L'annonce du handicap est forcément un coup d'arrêt. Mais elle doit être aussi le début d'une autre histoire, vers d'autres possibles ± comment construire et aménager ce futur (fig. 11-5) ?

Dans la vie familiale, le jour de cette annonce sera marqué par un avant et un après. Le parent en devenir est en perte de repères.



Fig. 11-5 Ouvrir les possibles, peser les mots.

Il y a une inévitable blessure narcissique pour chacun des parents, mais aussi pour les autres membres de la famille, notamment les grands-parents, qui pourraient se trouver en difficulté pour tenir leur rôle de soutien pour leur enfant. S'il y a d'autres enfants, ils peuvent se sentir tout à coup désinvestis [8].

Les attentes de la grossesse vont se confronter à une réalité très éloignée et provoquer une cassure de l'illusion psychique qu'est l'état de grossesse et que connaît tout nouveau parent. En effet, après la naissance, le père et la mère, par des processus différents, restent généralement dans une certaine illusion psychique qui progressivement permet l'ajustement entre l'enfant rêvé et l'enfant réel [9]. L'irruption de la réalité du handicap met fin à cette « folie normale » et vient replacer au-devant de la scène l'ambivalence des sentiments, entre amour et haine, entre accueil et rejet [10].

Si elle est traumatique, l'annonce n'est pas une sentence ni une condamnation à mort. L'enfant garde toutes ses potentialités d'évolution et de développement, sur le plan cognitif et relationnel, en fonction de la présence ou non d'autres handicaps.

L'enfant se construit avec et au milieu des siens. Certains troubles ou retards chez l'enfant, que l'on peut attribuer trop rapidement au handicap visuel, peuvent être liés à d'autres difficultés, souvent réactionnelles au handicap, comme un défaut d'ajustement, un manque d'encouragement ou de réassurance de la part de ceux qui s'occupent de lui.

Dans la communication, nous utilisons beaucoup le support visuel : échanges de regard, mimiques, attitudes corporelles, code vestimentaire. Lorsque le nourrisson déficient visuel ne peut pas répondre à cette accroche visuelle, c'est tout un mode de communication qui est à construire pour que la relation avec son entourage puisse être plus stable.

L'enfant est porté par le désir de ses parents qu'il vive et qu'il grandisse. Les parents doivent être également portés et aidés pour pouvoir assumer leur rôle et trouver les ressources à l'instauration d'interactions suffisamment pérennes, riches et stimulantes. Les services d'accompagnement et de rééducation spécialisés pour les enfants déficients visuels apportent ce soutien et proposent les aides appropriées au développement et à l'autonomisation de l'enfant.

# LES MÉCANISMES PSYCHIQUES EN JEU DANS LA DÉFICIENCE VISUELLE ET LE VÉCU DE LA PERTE VISUELLE

S. JARON, N. VAN LANDEGHEM

Brosser à grands traits les différentes répercussions psychologiques de la déficience visuelle est nécessairement trop schématique tant celle-ci est multiforme et plurifactorielle. Retenons quelques variables qui nous permettront de situer quelques points essentiels de réflexion :

- ± l'âge de survenue de la déficience visuelle ;
- ± les modalités d'apparition ou d'installation de la déficience visuelle et l'étiologie ;
- ± les mécanismes psycho-adaptatifs de la personne en situation de handicap visuel.

Il nous faut ajouter la sévérité de l'atteinte visuelle qui sera une modalité transversale à ces différentes variables.

## I L'âge

Pour la cécité, l'âge de survenue est une donnée essentielle. Avant l'âge de 4 ans, la cécité occasionne de grandes perturbations dans les apprentissages précoces. Entre 4 et 12 ans, les apprentissages de base sont acquis mais il faut maintenir et poursuivre leur développement. Il est également nécessaire d'apporter un accompagnement adapté. À l'adolescence, la perte visuelle vient compliquer la problématique identitaire avec la question de l'appartenance, du regard des autres, du désir, de la quête de l'autonomie et des premiers pas dans la sexualité. À l'âge adulte, la parentalité ou encore l'insertion professionnelle sont questionnées. Chez la personne âgée, la perte d'acuité visuelle va rencontrer le processus de vieillissement ± « *Pourquoi m'adapter alors que je suis en fin de vie ?* » Il est souvent plus difficile de sortir des routines de fonctionnement et d'accéder à de nouveaux apprentissages. La solitude et le manque d'étayage compliquent aussi une nouvelle inscription dans un projet, un devenir.

Si la cécité est *congénitale*, il est nécessaire d'aider l'enfant ou le bébé à se découvrir et à découvrir l'étendue des possibles, de lui apprendre à explorer et développer ses potentialités plurisensorielles et psychomotrices, de l'aider à s'adapter et à comprendre son environnement et de favoriser son indépendance fonctionnelle (grâce à la compensation, à la sensibilisation à la fois à ses limites et ses capacités). Un accompagnement familial peut être proposé pour soutenir l'enfant et ses parents dans différentes modalités (crèche, école, assistante maternelle, etc.).

Si la cécité est *plus tardive*, on accompagne la personne, tant sur le plan psychomoteur, cognitif que psychologique, à découvrir les moyens qui vont progressivement limiter les conséquences de sa déficience visuelle, qui a souvent grandement entravé son autonomie, qui l'a bousculée et a mis à mal son équilibre, son image, l'idée qu'elle se fait de ses compétences et potentialités. Cette découverte se fait en lien avec son âge, ses expériences antérieures, son niveau de développement tant intellectuel qu'affectif. Le suivi par des équipes spécialisées est indispensable pour maintenir les acquis quand cela est possible et permettre la mise en place de nouvelles stratégies pour que la personne puisse retrouver ses marques dans son quotidien.

Il faut également prendre en compte sa situation visuelle antérieure. Était-il déjà malvoyant ? Comme le dit très justement

Claude Foucher : « Si l'aveugle de naissance n'existe, d'une certaine manière, que par le discours des voyants, l'aveugle tardif est bien celui qui a perdu quelque chose, qui éprouve un manque car il a été autrement » [11].

Si la *malvoyance est congénitale*, les incidences sur le développement perceptif et sur l'organisation spatiale sont moindres. Même à minima, la vision résiduelle joue un rôle de synthèse des différents canaux perceptifs [12]. Elle permet de faire le lien entre les informations et de mieux les contrôler et, ainsi, de s'ajuster en conséquence. Quand la mal-vision est congénitale, l'adaptation est souvent de meilleure qualité et plus fonctionnelle. La personne n'a pas connu d'autre état et elle a toujours composé avec ses potentialités. Il ne faut cependant pas négliger l'apport d'un accompagnement spécialisé pour professionnaliser les techniques et favoriser ainsi une adaptation optimale en confort et en sécurité. Des bilans réguliers en orthoptie, locomotion ou psychomotricité permettent d'évaluer cette adaptation.

Si la *malvoyance est plus tardive*, les critères sont assez proches de ceux de la cécité secondaire. Ce qui change est l'idée que cette acuité résiduelle peut baisser de façon certaine, probable ou inconnue, qu'elle peut fluctuer ou non. L'anxiété de perdre le potentiel visuel résiduel est plus aiguë.

## Modalités d'apparition ou d'installation de la déficience visuelle et étiologie

### ■ MODALITÉS D'APPARITION

#### LA DÉFICIENCE VISUELLE SURVIENT BRUTALEMENT

Il n'y a pas d'anticipation, ni de maîtrise possible. La personne est marquée par ce qui est perdu, avec une incapacité de faire face et un vécu d'effondrement (effet de sidération), un envahissement par l'effroi, la peur, l'inconnu, la perte des repères et des liens aux autres. Selon l'importance du traumatisme (physique et/ou psychique), des attitudes phobiques, de repli dépressif, des cauchemars traumatiques, un désir de mort, etc. peuvent apparaître. Il faudra du temps à la personne déficiente visuelle pour identifier de nouveau son potentiel, réapprendre des stratégies efficaces, reprendre confiance en soi, mais aussi être en capacité de demander de l'aide, de faire confiance à un rééducateur, à un professionnel.

#### LA DÉFICIENCE VISUELLE SURVIENT PROGRESSIVEMENT OU PAR ÉTAPES SUCCESSIVES

Il s'agit d'une compensation au fur et à mesure, avec plus de temps pour s'adapter, mais cet état est inconfortable car en continu mouvement. Il faut remettre sur le métier l'adaptation à

chaque progression de la pathologie. La situation générée par la diminution progressive de la vue rend le handicap incertain, imprévisible, fluctuant selon la luminosité, l'état de fatigue ou le moment de la journée. La personne se trouve dans l'angoisse du lendemain. Certains n'osent pas s'endormir de peur de ne plus voir en se réveillant le jour suivant. Il leur est difficile de situer leur handicap et de s'approprier les pistes de rééducation proposées.

On retrouve souvent deux conduites : soit une minoration des troubles  $\pm$  la personne fait tout comme avant, avec parfois des conduites à risque  $\pm$  soit une majoration avec une tendance à l'aveuglisation [13], à ne plus utiliser ou négliger le potentiel visuel à sa disposition  $\pm$  « *Puisque je n'y verrai plus, autant m'y habituer tout de suite* ».

Il s'agit également d'une situation socialement inconfortable. Le regard des autres est mal vécu, porteur d'incompréhensions ; les déficients visuels sont pris parfois pour des imposteurs ou des fabulateurs  $\pm$  « *Je n'ose pas sortir mon livre dans le métro alors que les gens ont vu que j'avais une canne* ». En effet, peu de personnes comprennent que la personne en situation de handicap visuel puisse voir à certains moments et pas à d'autres ou seulement dans certaines situations.

## ■ ÉTIOLOGIE

Les circonstances d'apparition de la cécité ou de la malvoyance vont également jouer un rôle important. En effet, si l'origine est génétique, cela va s'inscrire dans la généalogie avec la question de la dette, de la faute ou de la responsabilité. Cela peut susciter rancœur, incompréhension ou encore désespoir, notamment dans le cas d'une fratrie lourdement affectée par le même gène. Le « pourquoi moi ? » intervient aussi dans le cas d'une mutation génétique isolée. Le désir d'enfant est également bousculé, avec la question de la transmission et de la responsabilité.

La maladie peut apporter son lot de colère et d'injustice. Quant à l'accident, il faut distinguer le geste auto-agressif de celui qui est causé par un tiers responsable ou un événement extérieur. Il y a aussi une comparaison avec la situation antérieure, avec souvent une idéalisation, une sensation d'âge d'or, une nostalgie, un point de fixation à la vie d'avant.

La maladie est-elle connue, dispose-t-elle de traitements, d'associations regroupant des personnes souffrant de la même pathologie ? Tout cela aide à maintenir ou construire du lien social, essentiel pour faire face.

Ces différentes raisons vont influencer sur les capacités d'une personne de recomposer une image d'elle-même, d'intégrer ce manque, voire de le dépasser. Cela a également des répercussions sur l'adaptation et les capacités de compensation, d'apprentissage, de désir de dépasser la situation présente.

## Les mécanismes psycho-adaptatifs de la personne en situation de handicap visuel

Le vécu de la perte visuelle se décline selon différentes variables liées à la déficience visuelle elle-même, mais celle-ci affecte aussi la personne dans ses représentations, ses compétences sociales, sa

personnalité et son ressenti singulier. Schématiquement, distinguons les mécanismes psycho-adaptatifs dépendant de la personne déficiente visuelle et ceux de son environnement :

- $\pm$  de la personne déficiente visuelle elle-même :
  - $\pm$  son énergie, son appétence à la vie, sa force créatrice ;
  - $\pm$  ses ressources psychiques, la solidité du moi, la confiance en soi, l'estime de soi ;
  - $\pm$  sa capacité de nouer et de garder des relations. Ses aptitudes relationnelles, ses modalités habituelles de communication renvoient aussi à la qualité de ses attaches primordiales ;
  - $\pm$  sa capacité de demander de l'aide et de l'accepter, tout en se distanciant d'une position d'assistantat ;
  - $\pm$  sa flexibilité mentale, son potentiel cognitif, sa capacité d'adaptation, sa tolérance ou son intolérance à la frustration. C'est en lien avec ses traits de caractère, mais aussi ses aptitudes cognitives qui feront le lit des ressources pour réaménager des possibilités et mobiliser d'autres modalités sensorielles. Cette capacité est aussi en lien avec la manière dont on interagit avec son environnement (toucher, odorat, goût, etc.) et dont on vit son corps (schéma corporel, latéralisation, représentation spatiale, sens de l'orientation) ;
  - $\pm$  son parcours de vie et les événements qui l'ont émaillé
  - $\pm$  cette nouvelle perte réactive toutes les autres : deuils, insatisfactions, déceptions, échecs, etc.
- $\pm$  de son environnement :
  - $\pm$  la qualité des relations affectives, amicales, professionnelles, associatives et l'insertion sociale ;
  - $\pm$  la présence ou l'absence de la famille, avec un rôle protecteur ou au contraire rejetant ;
  - $\pm$  les croyances, les aspects culturels ou religieux, les interprétations familiales ou privées.

## ■ LES PROCESSUS DE DEUIL

Tous ces éléments ont une incidence sur la capacité de la personne de se recomposer une image de soi intégrant la perte visuelle sans s'y réduire et vont interférer sur ce que l'on a coutume d'appeler les processus de deuil.

Le travail de deuil est essentiel à la vie humaine tout en restant une expérience éprouvante. C'est sa qualité douloureuse qui le rend difficile à effectuer. Lorsqu'il s'avère nécessaire, il permet à l'individu de s'approprier la perte et, au moment voulu, de réinvestir la vie autrement. L'ophtalmologiste a son rôle à jouer dans ce processus. Face à ce défi clinique, il peut accompagner son patient en s'appuyant sur ses propres ressources ainsi que sur le réseau professionnel.

Le modèle psychanalytique du travail de deuil le conçoit comme un processus psychique favorisant le détachement progressif d'un objet perdu, commençant par un éprouvé de la douleur mentale extrême et allant jusqu'au désinvestissement affectif de l'objet perdu permettant l'investissement d'un nouvel objet [14, 15]. L'exemple le plus répandu est celui de la perte d'un être cher, par décès, ou éloignement définitif. La période de deuil peut devenir pathologiquement durable s'il y a un espoir, même faible, de retrouver l'objet perdu. De surcroît, l'éventualité d'un sentiment de culpabilité quant à l'origine de la perte peut favoriser un enlèvement dans la mélancolie. Le souvenir de l'objet perdu peut rester ; il ne doit pas pour autant empêcher le sujet de se tourner vers un autre objet à un moment donné, un moment impossible à prédire et qui peut se présenter spontanément, à la surprise du sujet. Soulignons que le processus psychique recouvrant le deuil implique un mouvement et non pas un terme.

## ■ L'OPHTALMOLOGISTE DANS LA SITUATION D'ÉVOQUER LA QUESTION DU DEUIL

Qu'est-ce qui peut se passer sur le plan intrapsychique lorsqu'il est question du deuil dans la clinique ophtalmologique, lorsque l'ophtalmologiste se sent contraint d'évoquer la perte de la vue, de dire à son patient qu'il faut « faire le deuil » de sa vision suite à la découverte d'une pathologie grave ? Comment l'ophtalmologiste peut-il aider ses patients à faire face au deuil éventuel ?

Afin de répondre à ces questions, il est important de comprendre en amont que le modèle habituel du processus psychique décrivant le travail de deuil ne s'applique pas toujours en ophtalmologie [16]. L'œil et sa fonction sensorielle  $\pm$  l'objet en question  $\pm$  ne sont pas nécessairement perdus, du moins pas en entier. Assez souvent, ce n'est qu'une seule partie de la vision, le champ visuel central par exemple, qui est perdue. Ou encore, lorsqu'il s'agit d'une maladie dégénérative, la vision sera altérée au fil du temps mais elle n'est pas perdue au moment de la consultation. Proposer au patient de « faire le deuil » de sa vision est, dans ce cas, un non-sens : le psychisme n'accepte pas l'injonction de faire le deuil de quelque chose qu'il possède toujours, même de façon résiduelle, et auquel il s'accroche fermement [17].

La pathologie oculaire va déterminer comment l'ophtalmologiste se positionne par rapport à la question de la perte. Est-elle congénitale avec une incidence immédiate sur le monde visuel comme l'amaurose congénitale de Leber ? Est-elle de type dégénératif, impliquant une certaine latence quant à son évolution comme la rétinopathie pigmentaire ou la DMLA ? Ou est-elle plutôt acquise, d'apparition soudaine comme suite à un accident ? Chaque cas de figure nécessite un positionnement spécifique du médecin face au traumatisme psychique du patient (ou de sa famille).

Il ne s'agit donc pas d'un travail de deuil tel qu'il est conçu par le champ psychanalytique. Selon la clinique ophtalmologique, la perte n'est pas toujours définitive, complète. La perte entraînée par la pathologie est certes irréversible, « non améliorable ». Mais le patient peut-il éventuellement bénéficier de la rééducation, par exemple, afin d'utiliser la vision restante aussi efficacement que possible ? Ainsi, ce qui est en jeu est plutôt un « travail de deuil de soi-même » [18] et, plus précisément, d'un « travail de deuil partiel de soi-même » (fig. 11-6).

L'échange avec le médecin est éminemment délicat : face au vide laissé par la perte, une douleur morale intense s'installe pour le patient. Le discours médical est ainsi semé de risques, étant porteur d'informations désagréables à entendre. En choisissant un discours trop raisonné, entendu par le malade comme « sans âme », l'ophtalmologiste peut susciter, chez le patient, un sentiment d'abandon. En écoutant la consultation, ce dernier pourra ne pas assez dire ou dire maladroitement, ne pas informer correctement, ne pas suffisamment accompagner le patient (fig. 11-7).

L'ophtalmologiste n'entre pas dans le monde interne de son patient, ou seulement jusqu'à un certain point. Quelle que soit la distance établie entre lui et son patient, ce qui importe, c'est de

reconnaître que ce monde interne existe et que le patient est vulnérable, en proie à une affectivité tantôt confuse, tantôt douloureuse, ou encore les deux. Cette reconnaissance ouvre sur l'écoute du patient par le médecin, sur sa capacité d'entendre ses craintes (la peur de perdre son autonomie ou l'incapacité de s'épanouir) et ses espoirs (gagner en autonomie à travers la rééducation) par rapport à la vue restante [19]. Elle pourrait ouvrir sur un accompagnement par l'ophtalmologiste (si la reprise de l'annonce s'avère nécessaire ultérieurement) ou un travail d'élaboration avec un psychologue.



**Fig. 11-6** Une expérience éprouvante qui demande disponibilité et mise en mots des émotions.



**Fig. 11-7** Annoncer, c'est accompagner.

## LE TRAVAIL PSYCHOLOGIQUE ET LES MANIFESTATIONS PSYCHOPATHOLOGIQUES

L'un des défis peut être de pouvoir informer sur les possibles manifestations psychopathologiques (affects dépressifs réactionnels et troubles anxieux notamment).

### I Affects dépressifs

Les affects dépressifs sont souvent présents au moment de l'annonce du handicap. L'effroi, la peur, l'inconnu dominant. Vient ensuite la perte de repères mais aussi des êtres ± « *Ils me manquaient du regard* » [20].

Les affects dépressifs peuvent aussi être appréhendés comme un passage ; paradoxalement, la dépression met la personne déficiente visuelle dans une situation d'inconfort et de désarroi qui, si elle ne la happe pas complètement, peut offrir des ressources pour agir et réagir [21]. L'aide spécialisée est particulièrement importante pour ne pas se laisser immobiliser et se trouver dans une position où, tout à coup, toute démarche paraît vaine. Le plus souvent, la dépression isole, exclut, là où au contraire l'étayage est précieux. L'aide d'un professionnel peut permettre d'essayer de faire la part des choses et de poser la situation de façon plus neutre, plus nuancée, plus distanciée, en reprenant par exemple point par point ce que la déficience visuelle entrave, ce qui peut être préservé ou rééduqué ou encore réalisé autrement. C'est cet « autrement » qui s'avère souvent problématique. Il peut s'agir, en effet, d'abandonner son mode de fonctionnement, ses routines pour trouver des stratégies, accepter d'en acquérir de nouvelles. Souvent, la personne déficiente visuelle éprouve de l'appréhension dans ces apprentissages qu'elle peut juger moins opérants car non entraînés et stigmatisants. Comment, en effet, ne pas se sentir autre, étranger à soi voire aux autres, hors de la norme, la frontière pouvant mener à l'exclusion ou à la sensation d'être exclu de la société dite active étant bien mince ? Pourtant, c'est souvent grâce à tout cela qu'elle pourra continuer son chemin en prenant d'autres voies, comme libérer son regard avec les techniques de locomotion, communiquer avec l'informatique adaptée, etc.

Cette différence est aussi à penser avec l'entourage proche. La famille a besoin, elle aussi, de cheminer pour retrouver une parole vraie avec la personne déficiente visuelle, qui ne soit ni infantilissante, ni trop inquiète, ni trop banalisante. Le handicap réactive souvent des scénarios anciens où l'amour, la haine, la jalousie, la honte, la culpabilité, la responsabilité, les jugements de valeur, les rôles et les statuts de chacun, etc. créent des situations compliquées et potentiellement dommageables.

Parfois, la dépression se manifeste de façon différente de ce que l'on a coutume de décrire. La tristesse peut faire place à de l'agressivité ou bien à un comportement qui peut être empreint d'une certaine agitation qui pousse les personnes à agir rapidement sans trop d'élaboration, ce que les psychologues appellent les défenses maniaques [22]. Ce sont des défenses mises en place par l'individu pour faire face aux affects dépressifs. Nous connaissons tous cette légère excitation qui nous porte à agir avec un sentiment de toute-puissance<sup>1/4</sup> souvent suivi d'un mouvement dépressif. Ces défenses maniaques mettent à distance l'angoisse, les affects dépressifs et tout ce qui peut se passer dans la réalité interne. Elles font privilégier l'agir, sans prendre en compte la réa-

lité psychique interne, ni les relations avec autrui. L'agir devient alors un mode de résolution magique et évite ainsi d'envisager la perte, la dépendance à l'autre, la nostalgie, etc., avec tout ce que cela peut comporter d'ambivalence. « *Je n'avais jamais osé parler de ce que j'avais* » nous dit un patient en parlant de sa cécité. Il poursuit : « *Je ne pouvais pas en parler sérieusement. Je faisais le pitre, je riais trop fort. Je n'aime pas les situations où je ne maîtrise pas tout. C'est un personnage que j'ai caché en moi* ».

Ces défenses maniaques ne sont pas pathologiques. Elles permettent au contraire de protéger le moi contre le désespoir : « *Quand la souffrance et la menace diminuent, les défenses maniaques peuvent progressivement céder le pas à la réparation* » [22].

La réparation est en route quand il y a une reconnaissance de la perte et qu'il est possible d'envisager d'y faire face, tout en tenant compte de la réalité, malgré les obstacles et les inévitables découragements.

### I Troubles anxieux

Les troubles anxieux peuvent s'exprimer à travers la permanence d'un sentiment de menace, l'évitement de certaines situations redoutées, l'appréhension d'un malaise en public, etc. Ils sont majorés par le manque de contrôle visuel, les difficultés à appréhender l'environnement, la sensation d'être observé et stigmatisé par une canne blanche, ou une façon particulière de regarder en raison des troubles visuels.

L'anxiété peut s'exprimer de façon chronique (anxiété généralisée) ou aiguë (trouble panique), face à des objets, des situations ou des circonstances particulières (phobie), dans les suites d'une expérience douloureuse (état de stress aigu, état de stress post-traumatique).

On peut également parler de l'anticipation anxieuse de l'échec. Cela permet de ne pas être déçu en cas d'échec avec une illusion de maîtrise du futur. La peur de revivre une expérience désagréable provoque l'apparition de l'anxiété avant même que la situation anxiogène se produise. Elle suscite la fuite et l'évitement, eux-mêmes entretenant et renforçant l'anxiété.

### I Travail psychologique

Le travail psychologique est toujours une démarche personnelle, mais on peut le proposer, le conseiller. La personne peut adhérer, ou non, à cette proposition, tout de suite ou plus tard, le temps de la faire sienne. Le psychologue offre avant tout une écoute dans un lieu protégé par le secret professionnel, étayant, stable, qui peut résister à la violence de ce qui peut y être dit ou pensé, tout en respectant le temps psychique de chaque patient. C'est un espace hors des catégories habituelles : il n'est pas utile d'aller vite ou de faire « bonne figure » ; il n'y a pas de bonnes ou mauvaises remarques. C'est un espace autant que possible sans jugement ni projection, dans une certaine neutralité, où la parole peut circu-

ler et se libérer. Il est alors possible de formuler ses questionnements, ses peurs réelles ou fantasmatiques. Il peut par exemple être question de se déprendre de la surprotection, de la tentation de la dépendance ou, au contraire, du repli et de l'isolement, de déjouer la répétition qui peut être à l'œuvre, de dénouer ce qui a pu s'amalgamer lors de l'annonce du handicap notamment. Il s'agit parfois de relativiser ce qui peut l'être, de mettre des mots et des affects sur une douleur sans nom.

Ce travail d'élaboration, avec l'aide ou non d'un psychologue, est nécessaire pour que la personne construise ses propres outils pour faire face et parfois même la dépasser à la situation de handicap engendrée par la déficience visuelle. Ce processus psychique non linéaire passe par des temps de déni, d'abattement, de colère, de frustration, de lâcher-prise, de prise de conscience, d'espoir. Il laisse des traces, des lignes de failles potentiellement réactivables, sensibles à d'autres traumatismes éventuels ou événements de vie. Mais il modèle également la personne qui l'a traversé et lui imprime sa force créatrice et son élan de vie.

## L'ophtalmologiste, à la croisée des chemins

La déficience visuelle, qu'elle soit acquise ou congénitale, partielle ou totale, brutale ou progressive, apporte son lot de vulnérabilité. Chaque personne réagit dans sa singularité avec ce qu'il est, ce qu'il vit, ce qu'il ressent. Cependant, l'ophtalmologiste, dans ses différentes interactions avec le patient, peut initier de nombreuses pistes qui vont jalonner le parcours du patient et ouvrir l'avenir.

Il peut l'aider à s'informer et informer ses proches pour mieux comprendre ce qui lui arrive. Il peut s'agir de mettre à disposition des ressources : informations sur la pathologie, les associations, les prises en charges possibles (rééducation, réadaptation, suivi psychologique, etc.). Ces informations sont précieuses car elles permettent à la personne déficiente visuelle (ou à ses proches) de comprendre (dans sa double acception étymologique de prendre avec soi et de processus intellectuel) pour mieux faire face à tous les changements que va générer la déficience visuelle. C'est également la base du dialogue avec l'entourage. C'est aussi une façon de retrouver un rôle d'acteur et d'éviter une position trop passive et porteuse de résignation.

L'ophtalmologiste peut également aider le patient à accepter de l'aide. En effet, une des étapes importantes est d'amener la personne déficiente visuelle et/ou son entourage à accepter l'aide qui peut être offerte et y trouver avantage. Il s'agit d'orienter vers des services de rééducation et de réadaptation (centre de rééducation fonctionnelle, centre basse vision, SAMSAH, SAVS, service interrégional d'appui aux adultes déficients visuels [SIADV], SAAAS, service d'accompagnement familial et d'éducation précoce [SAFEF], centre d'action médico-social précoce [CAMSP], etc.) qui permettront d'étayer le suivi. Une connaissance de la rééducation fonctionnelle et de la réadaptation permet d'ouvrir la personne déficiente visuelle à sa plurisensorialité et aux transferts intermodaux [23, 24], de l'aider ainsi à découvrir des ressources internes souvent jusqu'alors inexploitées et de se déprendre un tant soit peu de notre culture marquée par le visuel [25]. Selon l'âge d'apparition et les circonstances de la déficience visuelle, d'autres orientations peuvent être requises : accompagnement à la parentalité, éducation précoce, service de gérontologie, abord du handicap associé (pathologies neurologiques ou troubles neurovisuels,

autres déficiences sensorielles, etc.), service de psychiatrie, suivi psychothérapeutique, etc.

Dans la réadaptation, il n'est plus question de « réparation », mais de compensation, du « comment vivre au jour le jour avec ce qui m'arrive ». Comme le dit très justement G. Ausloss « le but n'est pas de les aider à redevenir comme avant, mais de les aider à devenir comme après » [26]. Il va s'agir d'expliquer la déficience visuelle non plus seulement en des termes médicaux pour en saisir les processus, mais aussi de façon à ce qu'elle puisse être comprise de manière fonctionnelle. Il s'agit d'amener la personne déficiente visuelle à reconnaître son corps, à l'appivoiser de nouveau, à appréhender le monde environnant, à reprendre possession de ses capacités, à réapprendre à faire chaque acte de la vie quotidienne différemment pour gagner en confort et en sécurité, à reprendre confiance en soi, repousser ses limites, habiter son regard.

La compensation n'est pas providentielle ; elle est le fruit d'un travail d'appropriation, d'identification des bruits, des formes, des signes verbaux et infraverbaux, d'utilisation de la mémoire corporelle pour éviter les heurts qui viennent sans cesse rappeler la déficience et la nécessité d'une attention de tous les instants.

C'est tout le travail avec les techniques palliatives, la rééducation (orthoptie, locomotion, ergothérapie, AVJ, etc.), mais aussi psychologique qui va permettre d'accompagner la personne déficiente visuelle dans un long cheminement pour métaboliser peu à peu la violence, la rendre plus vivable, apprivoiser la peur, repousser peu à peu la souffrance, reprendre le cours de sa vie en désistant, se projetant à nouveau.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Boucand MH. *Dire la maladie et le handicap*. Paris : Vuibert ; 2009.
- [2] Ben Soussan P. (dir.). *L'annonce du handicap en douze questions*. Toulouse : Éres ; 2006.
- [3] Challe G. Annonce de perte de vue et avenir. In ALFPHV. *Un florilège : 40 ans de réflexion et de pratiques*. Paris ; 2008. p. 256.
- [4] Haute autorité de santé. Annonce et accompagnement du diagnostic d'un patient ayant une maladie chronique. Février 2014. [www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1730418/fr/annonce-et-accompagnement-du-diagnostic-dun-patient-ayant-une-maladie-chronique](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1730418/fr/annonce-et-accompagnement-du-diagnostic-dun-patient-ayant-une-maladie-chronique).
- [5] Haute autorité de santé. Annoncer une mauvaise nouvelle. Février 2008. [www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-10/mauvaise-nouvelle\\_vf.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-10/mauvaise-nouvelle_vf.pdf).
- [6] Haute autorité de santé. Annonce d'un dommage associé aux soins. Mars 2011. [www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/annonce\\_dommage\\_associe\\_aux\\_soins\\_guide.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/annonce_dommage_associe_aux_soins_guide.pdf).
- [7] Epagneul MF. Du bon usage du concept de « deuil de l'enfant idéal ». *Réflexions sur la pertinence des aides apportées aux parents d'enfant en situation de handicap*. Reliance 2007 ; 26 : 43-50.
- [8] Korff-Sausse S. Frères et sœurs psychiquement oubliés. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* 2003 ; 51(7) : 385-9.
- [9] Sausse S. *Le miroir brisé*. Paris : Calmann-Lévy ; 1996.
- [10] Grange-Ségéral E. Le handicap aux prises avec le risque de l'inhumanité. *Apports de la thérapie familiale psychanalytique*. Dialogue 2006 ; 174 : 27-38.
- [11] Foucher C. *Vécu identitaire et cécité tardive*. Paris : L'Harmattan ; 1997.
- [12] Schepens C. Aspects compensatoires et spécifiques de la vie affective des adolescents et des adultes déficients visuels face aux difficultés psychosociales suscitées par leur handicap. *Communication aux journées de l'ALFPHV*. Louvain ; 2001.
- [13] Schepens C. Les aspects spécifiques de la formation professionnelle des personnes amblyopes. *Communication aux journées de l'ALFPHV*, Dijon ; 1993.
- [14] Freud S. *Deuil et mélancolie*. In : *Métapsychologie*. Trad. fr. Laplanche J, Pontalis JB, Briand JP, et al. Paris : Gallimard ; 1968.
- [15] Lagache D. Le travail de deuil. *Revue Française de Psychanalyse* 1938 ; 16(4) : 693-708.

- [16] Griffon P. Rééducation - réadaptation. Repères Culturels de la Cécité 2011 ; 38-39 : 267-72.
- [17] Piot M. Mes yeux s'en sont allés. Paris : L'Harmattan ; 2004. p. 21 et 182.
- [18] David C. Le deuil de soi-même. Revue Française de Psychanalyse 1996 ; 60(1) : 15-32.
- [19] Winnicott D. Ocular psychoneuroses of childhood. In : Through paediatrics to psycho-analysis : collected papers. New York : Basic Books ; 1975. p. 85-90.
- [20] Kuthy-Salvi B. Double Lumière. Vevey : Éditions l'Aire ; 2009.
- [21] Fédida P. Les bienfaits de la dépression. Paris : Odile Jacob ; 2001.
- [22] Segal H. Introduction à l'œuvre de Mélanie Klein. Paris : PUF ; 1987. p. 97.
- [23] Hatwell Y, Streri A, Gentaz E. Toucher pour connaître : psychologie cognitive de la perception tactile manuelle. Paris : PUF ; 2000.
- [24] Gentaz E. La main, le cerveau et le toucher. Paris : Dunod ; 2009.
- [25] Lusseyran J. Et la lumière fut. Paris : Éditions du Félin ; 2008.
- [26] Destailats JM, Mazaux JM. Le lien familial à l'épreuve du handicap : la consultation handicap famille identité. In : Azouvi P, Joseph PA, Pelissier J, Pellas F (Eds). Prise en charge des traumatismes cranio-encéphaliques. Paris : Masson ; 2007. p. 172-86.

## 2 ± STRATÉGIES VISUELLES

### BILAN ORTHOPTIQUE BASSE VISION

M.-F. CLENET

#### Présentation du bilan orthoptique basse vision

Lors de cet examen complémentaire qu'est le bilan orthoptique basse vision (BOBV), ajusté à chaque patient en fonction de son âge et du type de déficience visuelle, sont étudiés l'ancrage et l'orientation du regard, la capacité de discrimination puis la perte ou l'absence (bébé) d'efficacité visuelle, en considérant les répercussions de la déficience visuelle sur la saisie de l'information, l'organisation du geste et la communication interpersonnelle. Il s'agit d'un examen fonctionnel élaboré à partir de références ophtalmologiques, optiques, neurophysiologiques, neuropsychologiques et psychosociales.

#### ■ INTÉRÊT

Cette étude du potentiel visuel et des conditions nécessaires à sa mise en œuvre est :

- ± une information essentielle pour le patient et son entourage quand l'action nécessite une adaptation de distance, d'éclairage, de contraste, de vitesse de déplacements, de durée, etc. ;

- ± un préalable incontournable à l'équipement optique dont l'efficacité dépend de l'ancrage du regard, donc de la capacité de fixer ;

- ± le socle du diagnostic orthoptique qui objective les dysfonctionnements déterminant le type et la gravité de la déficience visuelle. Il précise aussi les critères d'inclusion et d'exclusion à la rééducation orthoptique à partir de la situation sensorimotrice, des ressources et des attentes du patient ;

- ± un recueil d'informations indispensables à l'obtention de droits.

Le BOBV est déterminant pour l'appareillage, la réadaptation et la qualité de vie du malvoyant de tout âge.

#### ■ INDICATIONS ET LIMITES

Le BOBV s'adresse à toute personne, quel que soit son âge, présentant une déficience visuelle avérée ou suspectée, notamment dans les atteintes neurologiques.

Dans sa conception classique, il nécessite participation et attention. Cependant, pour les patients fatigués ou polyhandicapés, l'orthoptiste sait choisir d'autres tests ou adapter la passation des tests pour recueillir les données indispensables de façon valable, précisée. Ainsi, ce bilan peut être proposé à toute personne consciente, éveillée.

#### Quand prescrire un bilan orthoptique basse vision ?

Le BOBV doit être prescrit le plus tôt possible chez le bébé ou l'enfant quand la déficience visuelle est congénitale, et dès la révélation de la déficience visuelle pour tous. Faire le bilan n'implique pas nécessairement une rééducation orthoptique immédiate. Celle-ci peut être contre-indiquée lors d'un projet thérapeutique en cours. Mais le patient informé de son potentiel visuel peut déjà organiser ses actions du quotidien selon sa vision. Le moment et le type d'appareillage sont ainsi argumentés.

#### Comment se pratique le bilan orthoptique basse vision ?

Pratiqué par un orthoptiste, le BOBV peut être réalisé à l'hôpital, en cabinet privé, au domicile du patient ou en établissement médico-social. Sa durée est d'au moins une heure. Son exécution nécessite parfois plusieurs temps en cas de fatigue, de restriction attentionnelle ou de besoin de vérification de données. Pour faire face à la situation complexe de l'« irréparable », l'orthoptiste doit

rester concentré sur l'observation et l'écoute du patient ; sa charge mentale est donc conséquente.

Lors de l'accueil, de l'installation et des présentations, s'instaurent confiance réciproque et sécurité, facteurs essentiels à la qualité de l'évaluation prévue. Avec émotion, les patients ou les parents des enfants déficients visuels relatent ce qu'ils savent de la maladie, de son évolution, leurs constats, leurs craintes et leurs représentations de l'avenir. Au cours de ce dialogue, émergent les attentes du patient ou de son entourage, les interrogations de l'orthoptiste fondatrices de la conduite du bilan qui doit préciser le type de déficience visuelle. Des pistes se dessinent déjà, argumentées par l'observation attentive de la morphologie, des attitudes et du comportement visuel.

La vision est sensorimotrice, mais pour structurer le recueil et l'analyse des données, distinguons le sensoriel de l'optomoteur en repérant leur fonction spécifique. En effet, la déficience visuelle ne se gomme pas ; avec elle, le patient doit construire sa vie ou la réorganiser en connaissance de cause.

## ■ ÉTUDE DE L'ANCRAGE DU REGARD ET DE LA CAPACITÉ D'ORIENTER LE REGARD - BILAN OPTOMOTEUR

Le bilan optomoteur est la première étape du bilan car une fixation incertaine invaliderait les données sensorielles. En utilisant les mires orthoptiques calibrées, il s'agit de repérer la capacité de fixation, d'analyser sa qualité et de rechercher les éventuelles conditions nécessaires à sa mise en œuvre. Puis, chaque type de mouvements oculaires (poursuite, saccades, vergence) est observé pour un recueil de données qualitatives et quantitatives. Enfin, la coordination  $\pm$  l' tête, association et dissociation, est analysée car ses perturbations sont évocatrices et désorganisent les mouvements oculaires.

La fonction du regard est en interdépendance avec l'attention et la cognition. Le regard situe la perception visuelle et assure la cohérence spatiale des différentes modalités sensorielles, sans quoi le patient est désorienté. Le regard dirige et calibre le geste et participe au contrôle de l'équilibre. Il est essentiel dans le contrôle de l'environnement et dans la communication interpersonnelle. Les enjeux des troubles du regard sont donc énormes et souvent ignorés.

En s'appuyant sur des suppléances visuelles, perceptives, proprioceptives ou cognitives, la rééducation orthoptique ajustée aux dysfonctionnements est efficace pour restaurer une orientation du regard fiable et suffisante. Par exemple, dans les altérations de la vision centrale comme avec la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), le patient méthodiquement accompagné peut retrouver une orientation du regard efficace à partir d'une néofixation fiable déplacée et ancrée sur une zone rétinienne para-centrale saine.

## ■ ÉTUDE DE LA CAPACITÉ DE DISCRIMINATION - BILAN SENSORIEL

Ici sont rassemblées et traitées les données recueillies lors des tests d'acuité visuelle, de sensibilité aux contrastes, de vision des couleurs, de champ visuel et de vision binoculaire  $\pm$  si elle est présente et possible. La mesure de la réfraction et la mesure de l'accommodation sont incontournables et nécessitent souvent des manipulations spéciales quand les données des matériels automatisés sont aléatoires. Des facteurs intrinsèques et extrinsèques peuvent modifier les scores obtenus aux tests : la direction du

regard sollicitée, l'attitude corporelle, l'éclairage, la distance, la surface, la présentation, l'ambiance lumineuse, sonore, etc. Évocateurs de dysfonctionnements ou de besoins spécifiques, ils sont à repérer, expliquer et consigner.

La fonction de discrimination est constitutive de la perception de la forme  $\pm$  formes globales, contours et détails  $\pm$  selon les zones rétinienne concernées. En étroite collaboration avec le système oculomoteur, la discrimination visuelle construit, développe et automatise le geste visuel, appelé praxie visuelle ou stratégies visuelles quand la cognition pilote le regard comme dans la lecture. La perception de la forme participe à l'organisation anticipée de la préhension, notamment au niveau de l'organisation de la griffe digitale  $\pm$  ouverture, orientation, pression. Ces données sont essentielles à l'observation, à la compréhension des incapacités et aux recherches de compensations. Les enjeux des déficits sensoriels sont différents selon la topologie de l'atteinte : centrale ou périphérique.

L'atteinte centrale, touchant l'acuité visuelle, concerne surtout la vision précise, la vision des détails, la reconnaissance des lettres et des signes, parfois difficiles à extraire de leur contexte quand la sensibilité aux contrastes est altérée. Le patient réclame lumière, contraste et grossissement. Le recours à un système grossissant est souvent nécessaire. L'atteinte centrale ou maculaire détruit aussi la fixation ou l'empêche de s'installer. La compensation optique, à condition qu'elle soit bien dosée et que son utilisation soit maîtrisée, n'est une aide efficace qu'après l'obtention de l'ancrage du regard référencé par rapport à l'axe corporel. Le patient doit savoir qu'il ne s'agit pas de simples lunettes, qu'il y a une utilisation et des contraintes spécifiques. Pour préparer et participer à l'apprentissage prothétique, l'orthoptiste doit connaître l'étendue et la profondeur des lésions et la concordance ou non avec les données citées ci-dessus.

L'atteinte périphérique altère le champ visuel : des portions de l'espace ne sont pas perçues, les formes globales sont modifiées, amputées. Par une exploration du regard, le patient peut compenser les manques, mais les déficits périphériques altèrent l'alerte visuelle, perturbent ou abolissent des saccades oculaires. Certains mobilisent alors la tête  $\pm$  « c'est la catastrophe » disent-ils. En effet, ils perdent ainsi la référence proprioceptive à l'axe corporel. Ils doivent donc comprendre qu'ils doivent bouger les yeux et non la tête. Il est possible d'apprendre à bouger les yeux même dans cette situation de déficience visuelle. La rééducation orthoptique permet d'orienter et de calibrer des saccades par compensation proprioceptive ; ensuite, exploration et stratégies cognitives sont développées.

Les déficits de discrimination sèment le doute perceptif, traduit par une lenteur visuelle qui peut mettre en péril la cohérence temporelle des modalités sensorielles. Le patient est perplexe, dérouté, inquiet.

La situation sensorimotrice étant précisée, des répercussions supposées, il s'agit maintenant de les valider et de quantifier les conditions d'accessibilité avec le mètre, le luxmètre et le chronomètre. L'avis du patient est fondamental ; la valeur de ses réponses dépend de la précision de nos questions.

## ■ ÉTUDE DE LA PERTE D'EFFICIENCE - BILAN FONCTIONNEL

Considérant les situations optomotrice et sensorielle, leurs fonctions spécifiques et leurs interactions, voyons les répercussions de la déficience visuelle propre à un patient sur sa communication interpersonnelle, sa saisie d'informations et son organisation gestuelle.

### COMMUNICATION INTERPERSONNELLE

Le regard et la vision sont émetteurs et récepteurs. Les points suivants sont étudiés.

±Le regard du patient désigne-t-il son interlocuteur ? Avec ou sans conditions ? Sont à préciser : distance, direction du regard, assis ou debout, immobile ou en mouvement, l'éclairage nécessaire. Ici, la capacité d'orienter le regard est en cause, mais il convient de veiller aux interprétations données en cas de strabisme divergent, surtout ou en cas de plafonnement.

±Le patient voit-il la direction du regard de son interlocuteur ? Avec ou sans conditions ? Sont à préciser : distance, direction du regard, assis ou debout, immobile ou en mouvement, l'éclairage nécessaire. Le patient peut avoir plus de difficultés pour percevoir des yeux clairs ou être gêné pour les porteurs de lunettes.

±Voit-il les mimiques et les jeux de physionomie qui modulent l'interprétation de l'expression verbale ? Avec ou sans conditions ? Ici, la vision des contrastes est en jeu. Sont à préciser : distance, direction du regard, assis ou debout, immobile ou en mouvement, l'éclairage nécessaire.

±Reconnaissance visuelle des personnes : impossible ; difficile ; sans problème ?

Ces points délicats et souvent douloureux sont gérés très différemment d'un patient à l'autre. Mesurer et en parler leur permet de trouver leur stratégie.

### SAISIE D'INFORMATIONS

Lors d'une mise en situation (avec observation, mesure et discussion), sont étudiés les points suivants :

±perception visuelle : de la forme, de la couleur, du mouvement, des composantes spatiales ± dimension, orientation, position relative ;

±perception sensorielle : relations entre la perception visuelle et les autres modalités sensorielles. La vision participe-t-elle ou non ; de façon positive ou négative ? Y a-t-il dissociation perceptive ?

±stratégies visuelles ±exploration, anticipation, définition d'indices, lecture.

### ORGANISATION DU GESTE ET CONTRÔLE DE L'ÉQUILIBRE

Sont analysés :

±le pointage : orientation visuelle du geste ;

±la préhension : anticipation visuelle pour localiser, organiser la vitesse variable du mouvement de projection du bras et l'ouverture orientée de la griffe digitale ;

±le graphisme et l'écriture ± à construire chez l'enfant, à retrouver chez l'adulte ;

±le contrôle postural, géré avec ou sans recherche d'appuis compensatoires, avec ajustements :

±ajustement proactif : installation posturale préalable spontanée en fonction des informations visuelles concernant les composantes de l'action ;

±ajustement rétroactif : mouvements automatiques de rééquilibrage effectués sous contrôle proprioceptif.

## AIDES TECHNIQUES OPTIQUES ET NON OPTIQUES : QUELS MATÉRIELS, POUR QUELS PATIENTS ?

D. DUPEIX

Les aides techniques destinées à aider le patient malvoyant dans sa vie quotidienne se déclinent en trois grandes familles : confort, protection, grossissantes. Leurs préconisations relèvent de l'opticien spécialisé, en partenariat avec l'orthoptiste, sous l'autorité de l'ophtalmologiste.

### Confort visuel ± lumière artificielle et posture

L'optimisation de la lumière est à la fois la mesure la plus simple et la plus efficace permettant d'accroître l'efficacité visuelle, la perception des contrastes, la vitesse de lecture et le bien-être psychique de la personne malvoyante. C'est pourquoi l'utilisation de toute aide optique, correctrice ou grossissante, impose un éclairage additif.

#### ■ DÉFINITIONS

Il existe deux grandes familles de sources lumineuses, repérables par l'œil humain, puisque se produisant dans le domaine du spectre visible :

±la luminescence, produite par un phénomène non thermique (par exemple éclairs pendant un orage, ver luisant des nuits d'été) ;

±l'incandescence, due à l'excitation thermique d'un corps (par exemple le feu).

Pour produire de la lumière par électricité, trois technologies peuvent être utilisées :

±les lampes à filament de tungstène, contenant un gaz inerte ou halogène, produisent de la lumière par effet Joule (échauffement du filament) ;

±les lampes à décharge, comme des éclairs, exploitent la luminescence d'un arc électrique ;

±les lampes fluorescentes : le rayonnement invisible d'une décharge électrique est transformé en lumière visible, grâce aux substances luminescentes qui tapissent les parois du tube.

#### ■ CONDITIONS D'UTILISATION DE L'ÉCLAIRAGE

La facilité d'exécution d'une tâche (lecture, écriture, travaux manuels, etc.) dépend :

±de l'éblouissement (par exemple support papier brillant, lumières parasites, artificielles ou naturelles [soleil]), baies vitrées, peintures laquées, revêtements de table, vernis ou stratifiés) ;



**Fig. 11-8** *Contraste et vie quotidienne.*

± du contraste (par exemple entre les lettres et le fond du papier, entre les luminaires et le plafond, entre l'objet tenu et la surface de travail). Un texte posé sur un bureau doit être trois fois plus éclairé que le plan de travail, lui-même trois fois plus que l'éclairage de la pièce ;

± de l'aménagement de l'espace de travail (ergonomie, posture). L'utilisation d'un pupitre permet de compenser des postures vicieuses, en réduisant la fatigabilité corporelle et visuelle ;

± de la qualité (choix du luminaire) et de la position de l'éclairage, ponctuel (du côté opposé à la main qui écrit et sous le visage, pour éviter les ombres portées) et ambiant, dirigé de préférence vers le plafond ou les murs.

Le contraste dépend de l'écart des luminances entre deux surfaces présentées simultanément. La luminance d'une surface dépend de l'éclairement qu'elle reçoit et de ses propriétés réfléchissantes. Plus le contraste est réduit, plus il est nécessaire d'augmenter le niveau d'éclairement et d'augmenter le contour des objets (fig. 11-8).

## ■ LUMINAIRES À PRÉCONISER

### LAMPES HALOGÈNES BASSE TENSION (LECTURE, ÉCRITURE, TÂCHE FINE, ETC.)

Ce sont des lampes à incandescence, dont l'ampoule contient une atmosphère gazeuse halogénée. La spécificité de cet éclairage réside dans la propriété du gaz halogène de « recoller » en permanence les fines particules du filament de tungstène qui se détachent à chaque éclairage. Ainsi, les parois de l'ampoule restent claires et sa durée de vie allongée (fig. 11-9).

Cette régénération du filament est optimale lorsque la lampe fonctionne à pleine puissance. C'est la raison pour laquelle les lampes à variateur ne sont pas recommandées ; elles sont également difficiles à manipuler par une personne déficiente visuelle.

Le verre de silice (quartz), qui constitue l'enveloppe de l'ampoule, supporte les hautes températures. La protection de tête de lampe (entourant l'ampoule) doit absorber l'échauffement induit, pour une prise en main sans risque par l'enfant ou la personne âgée. Le procédé basse tension élimine les ultraviolets (UV) émis par l'ampoule. Entre celle-ci et l'utilisateur, il est, en revanche, recommandé d'insérer un verre opalescent, procurant un éclairage non éblouissant, homogène et localisé sur la tâche.



**Fig. 11-9** *Éclairage halogène basse tension.*

### LAMPES FLUORESCENTES (TRAVAUX MANUELS, BRICOLAGE, MÉNAGER, REPAS, ENFANTS, ETC.) (fig. 11-10)

Dans un tube de verre, de la vapeur de mercure est excitée par un champ électrique entre des électrodes et émet un rayonnement UV invisible. Une substance fluorescente, appliquée sur la paroi du verre, transforme le rayonnement UV en lumière visible.

Alors que les lampes aux halogènes proposent un éclairage localisé, imposé par les latitudes de mises au point réduites des systèmes grossissants optiques basse vision, les lampes fluorescentes sont plus spécialement recommandées pour éclairer un plan de travail, sans éblouissement. La qualité de la lumière émise est proche de la lumière du jour, stable, avec un excellent rendu des couleurs naturelles. Sa durée de vie est 5 à 6 fois plus élevée qu'une lampe à incandescence classique.



**Fig. 11-10** *Éclairage fluorescent.*

### LAMPES FLUOCOMPACTES (ÉCLAIRAGE AMBIANT, ETC.)

Lampe à économie d'énergie, lampe fluocompacte ou lampe basse consommation (LBC) : toutes ces appellations désignent le même produit. Le principe de ces ampoules est le pliage en deux, trois voire quatre fois d'un tube fluorescent. Le culot de l'ampoule contient le ballast électronique. Les lampes fluocompactes sont plus particulièrement adaptées à un usage durable, plutôt qu'à une utilisation fractionnée. Certaines lampes à économie d'énergie mettent également plusieurs secondes avant d'atteindre leur éclairage maximal. En d'autres termes, les LBC conviennent mieux à l'éclairage du séjour et de la cuisine, où la lumière reste allumée longtemps, qu'à des toilettes ou un placard, où l'on allume et éteint la lumière fréquemment. Une telle utilisation les userait plus vite et est incompatible avec le besoin immédiat de lumière de la personne malvoyante. Une lampe fluocompacte de 15 W apporte autant de lumière qu'une ampoule incandescente de 60 W.

### ÉCLAIRAGE LED (ÉQUIPE LES LOUPES OPTIQUES ET ÉLECTRONIQUES BASSE VISION, ETC.)

Très petits et extra-plats, ces composants sont soudés en surface des circuits électroniques. Les LED (diode électroluminescente), pour un encombrement inférieur, consomment 10 fois moins qu'une ampoule à filament, possèdent une durée de vie pouvant aller jusqu'à 50 000 heures et n'émettent pas de chaleur. Trois températures de couleur sont proposées : le blanc chaud (2 700 Kelvin [K]), proche de l'incandescence ; le blanc neutre (4 500 K), un peu plus agressif, mais respectant le mieux les couleurs naturelles des objets ; et le blanc froid (6 000 K) plus bleuté, souvent trop agressif pour la personne malvoyante.

### ■ RECOMMANDATIONS

1. C'est toujours la personne qui choisit, lors d'essais comparatifs, le type d'éclairage, l'intensité et la température de couleur (K).
2. Les ampoules ou les tubes doivent être protégés par un déflecteur ou un cache, évitant à la personne de toucher l'ampoule.
3. L'éclairage idéal est la combinaison entre un éclairage ambiant indirect (fluocompact), réfléchi par les murs ou le plafond, et un éclairage ponctuel (halogène) ou étendu (flu), sur la tâche à accomplir.
4. Les interrupteurs, les nez de marche, l'entourage des portes et leur poignées, la robinetterie doivent être bordés d'un cadre contrasté, plus facile à localiser.
5. L'intérieur des placards, armoires, penderies nécessite l'installation d'un éclairage (LED) par cellule photoélectrique.

## Protection oculaire ± filtres et supports de filtres

### ■ DÉFINITION ET RÔLE DES FILTRES (fig. 11-11)

Ce sont des matériaux spécifiques capables d'atténuer et de modifier la distribution spectrale de la lumière. On distingue deux familles de filtres ophtalmiques. Les filtres neutres (par exemple brun, gris) atténuent globalement l'ensemble du spectre visible.

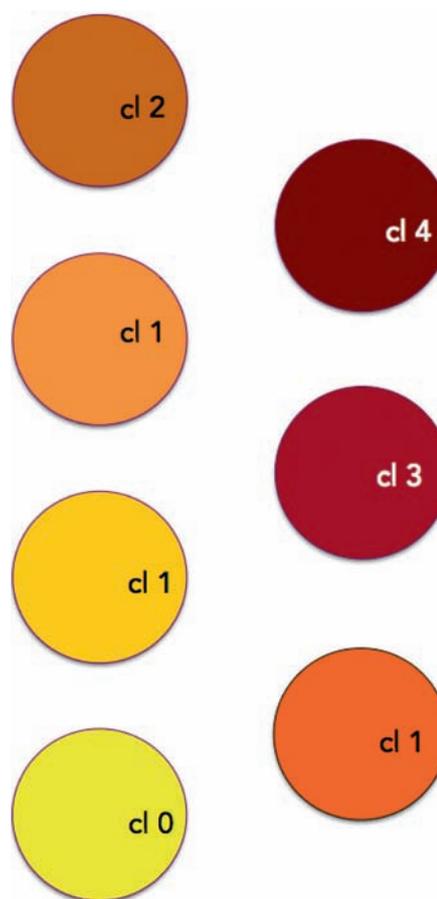


Fig. 11-11 Filtres chromatiques « basse vision ».

Les filtres sélectifs (dans la problématique basse vision, de couleur jaune, orangé, brun, rouge) arrêtent les longueurs d'ondes bleu violet.

Le rôle des filtres chromatiques est triple. Par ordre de priorité, ils doivent compléter la protection naturelle des milieux transparents de l'œil à l'égard des UV et de la longueur d'onde bleue, optimiser les contrastes et limiter l'éblouissement. Dans ce sens, contraste et éblouissement revêtent pour chaque malvoyant une importance propre.

### ■ POURQUOI ARRÊTER LES COURTES LONGUEURS D'ONDE ?

La protection à la lumière bleue, frontière du spectre visible, est imposée par la forte quantité d'énergie véhiculée par ces longueurs d'ondes, leurs conférant une capacité phototraumatique, supérieure à toutes les autres. L'intégrité du tissu rétinien, fragilisé par une pathologie, doit être préservée de cette agression, à la fois par les propriétés absorbantes des matériaux, un renforcement du traitement spécifique anti-UV des oculaires utilisés et le port de montures couvrantes.

### ■ POURQUOI FAVORISER LA PERCEPTION DES CONTRASTES ?

L'optimisation des contrastes donne du « piqué » à l'image rétinienne et facilite la perception de l'espace environnemental (trottoirs, descentes d'escalier, différences de couleurs au sol, affir-

mation des silhouettes, etc.). C'est la couleur du filtre, et non la spécificité du matériau, qui apporte cette amélioration, différemment ressentie selon les sujets. Seuls les essais au porté valident le choix final. Il ne semble pas encore possible aujourd'hui d'associer, arbitrairement, une couleur avec une pathologie, l'âge, le sexe ou les antécédents géographiques ou oculaires.

### ■ POURQUOI LIMITER L'ÉBLOUISSEMENT ?

L'éblouissement est le plus souvent synonyme de stress permanent pour la personne malvoyante, non protégée. Cette agression physique est particulièrement ressentie lors des passages ombre/lumière, des changements de luminosité (météo, saisons) et de la réverbération sur les sols ou parois réfléchissants. Le traumatisme discontinu ainsi subit, par l'ensemble des cellules rétinienne, entraîne une perception tronquée des informations visuelles reçues.

### ■ COMMENT CHOISIR LE BON FILTRE ?

Ce processus fait partie intégrante du bilan optique mené par l'opticien spécialisé. Il consiste à rechercher le filtre le plus clair, à port permanent, qui remplacera les lunettes blanches habituellement portées et repose sur la comparaison de la sensibilité aux contrastes avec et sans filtres. Le sujet, muni de la correction vision de loin (VL) optimisée, observe un test d'acuité, présenté sous différents niveaux de contraste. Le filtre retenu, lors de ces essais en statique, est ensuite testé en dynamique à l'extérieur (lumière naturelle) et à l'intérieur (lumière artificielle).

En cas de forte photophobie, signalée par le patient et confirmée lors de l'examen, un deuxième filtre, de classe 3 ou 4, doit venir en complément du choix précédent. Notons qu'il est parfois indispensable d'utiliser un filtre clair, jaune ou orangé, en vision proximale, lors du travail sur agrandisseur, ordinateur ou pour un ouvrage tenu en main. Cette solution permet d'atténuer, selon la sensibilité propre du sujet, les agressions lumineuses dues à l'écran, comme celles provenant de l'éclairage ambiant ou ponctuel en lecture papier.

### ■ LES DIFFÉRENTS TYPES DE FILTRES

Deux types d'équipements permettent de répondre avec justesse aux contraintes lumineuses supportées par la personne malvoyante :

- ± soit deux lunettes (par exemple jaune orangé classe 1 en port permanent et brun classe 3 ou 4 par forte luminosité) ;
- ± soit le rajout d'un face supplémentaire relevable ou de sur-lunettes foncées, posés devant les lunettes à filtres clairs.

### ■ CONSTANTES CLINIQUES

Malgré notre connaissance plus fine des pathologies rétinienne, de leurs conséquences sur le confort visuel et les différents travaux sur l'utilisation des verres filtrants en basse vision, le choix de ces derniers demeure encore aujourd'hui expérimental et empirique. On peut toutefois dégager, de la pratique quotidienne dans ce domaine, les constatations suivantes :

- ± la couleur retenue au cours du premier essai est dans la majorité des cas la définitive ;
- ± le malvoyant est capable d'une discrimination extrêmement fine entre deux filtres qui se suivent spectralement ;

± la couleur choisie est invariable dans le temps et indépendante de l'évolution de la pathologie.

### ■ SUPPORTS DE FILTRES UTILISÉS EN BASSE VISION

Il existe plusieurs montures de lunettes destinées à supporter les filtres décrits :

± les montures standard à branches fines sont proposées en cas de faible photophobie. Elles porteront, principalement, des filtres clairs. Il est recommandé de les associer, lors des sorties à l'extérieur, avec une casquette ou une visière ;

± les montures « englobantes » à branches larges doivent stopper toute entrée de lumière incidente, latérale ou supérieure (fig. 11-12). Elles seront le support des filtres foncés mais également plus clairs, selon la gêne ressentie ;

± les faces supplémentaires ou clips, fixes ou relevables, se révèlent souvent difficiles à manipuler par la personne malvoyante.

## Qualité de l'image rétinienne ± optimiser et grossir

Le choix d'une aide visuelle dépend de la qualité de la mesure des capacités visuelles restantes, le sujet étant totalement emmétropisé, déterminées par une réfraction subjective spécifique basse vision.

C'est la dernière des trois étapes suivantes de prise en charge d'une personne malvoyante, par l'opticien spécialisé, afin de lui permettre d'optimiser son autonomie au quotidien :

- ± étape 1 : protéger la rétine, par le biais de filtres chromatiques sélectifs ;
- ± étape 2 : mettre au point sur la rétine une image de l'espace visuel la plus nette possible ;
- ± étape 3 : grandir cette image, au moyen des systèmes optiques et/ou électroniques.

### ■ PRÉREQUIS À L'UTILISATION D'UNE AIDE VISUELLE

Toutes les tâches exécutées en vision rapprochée doivent bénéficier d'un environnement lumineux dédié. Soit le matériel dispose d'un éclairage intégré, soit une source lumineuse additive est orientée sur le document ou l'objet tenu. L'intensité de la lumière diffusée, le bon choix de la température de couleur et la position du luminaire influent sur la qualité de l'image rétinienne, le contraste et



Fig. 11-12 Lunettes coques à branches larges (Fitovers®).

la netteté des caractères lus, tout en stimulant la vitesse de lecture et l'endurance visuelle.

Le travail avec une aide visuelle nécessite, également, de prendre en compte le confort postural. L'utilisation d'un pupitre, que l'on peut placer sur une table ou sur les genoux, assis dans un fauteuil, permet d'y faire reposer certaines loupes, limitant la fatigabilité de préhension et les tremblements, et de conserver la mise au point, avec les systèmes grossissants sur lunettes.

L'éclairage de la pièce doit être de préférence indirect. En vision de près, les sources de reflets parasites (par exemple fenêtres, éclairages plafond) sur le texte ou les oculaires des loupes, non traitées antireflets, doivent être identifiées et évitées.

## ■ AIDES VISUELLES ET ACTIVITÉS

On distingue plusieurs domaines d'activités, privées, scolaires ou professionnelles, pour lesquelles les aides visuelles peuvent être conseillées, à l'enfant comme à l'adulte, en vision d'observation lointaine, intermédiaire et dans le travail de près ± il ne faut jamais oublier qu'un malvoyant est mal voyant du lever au coucher.

## ■ AIDES EN VISION DE LOIN

### À L'EXTÉRIEUR, EN VISION DE LOIN DYNAMIQUE

Seules de petites longue-vues, appelées « monoculaires Kepler », permettent la prise d'informations ponctuelle, de 40 cm à l'infini (affichage des prix dans une vitrine, horaires en gare, nom des rues, direction, lecture au tableau, digicodes, etc.). Bien en place dans le poing serré, ces systèmes nécessitent un apprentissage de parfaite manipulation et d'utilisation, sous la conduite d'un instructeur en locomotion.

### À L'INTÉRIEUR, EN VISION DE LOIN STATIQUE

Cela concerne toutes les activités d'observation pour lesquelles la personne est immobile, stabilisée, devant une cible en mouvement (télévision, cinéma, théâtre, enceinte sportive, etc.). La distance d'observation étant finie, le besoin de grossissement demeure plus faible, ce qui induit plus de champ et de luminosité. On utilise, dans ce cas, des systèmes binoculaires type jumelle de théâtre, ou fixés sur une monture de lunettes et dont le grossissement est compris entre 2,5 et 4 fois.

## ■ AIDES EN VISION DE PRÈS

### À L'EXTÉRIEUR

Pour prendre, à l'extérieur, des informations proches et ponctuelles (lire un plan, vérifier la date de péremption d'un produit, sa composition, son prix, ou contrôler le rendu de monnaie, etc.), les petites loupes éclairantes à main (à éclairage LED), se logent très facilement dans la poche ou le sac à main (fig. 11-13).

Le grossissement d'une loupe est fonction des capacités accommodatives restantes de l'utilisateur. Dans le cas des personnes âgées malvoyantes, les réserves accommodatives ne pouvant s'ajouter à la puissance nominale de la loupe, les opticiens, par convention, définissent le grossissement nécessaire comme le rapport de la puissance intrinsèque (P) divisé par 4 et utilisent pour désigner une loupe sa puissance exprimée en dioptries.

Pour la prise en main de ces loupes, il est recommandé, en particulier pour des grossissements supérieurs à 4 fois, d'ap-



Fig. 11-13 Loupe éclairante à main.

prendre au sujet à tenir la loupe près de l'œil, collée au verre de lunettes ou placée contre l'arcade sourcilière et de rapprocher le texte ou l'objet à observer. Le grossissement de la loupe et le champ visuel sont maximaux quand l'objet est placé au rétomum de l'œil.

## ■ À L'INTÉRIEUR

### Lunettes à sur-addition, verres loupes ou systèmes microscopiques

Dans les cas de malvoyance débutante et si les capacités visuelles le permettent, des lunettes munies de verres, associant la correction de loin à une forte addition de près « grossissante », vont permettre de retrouver des lectures devenues fatigantes, voire impossibles, avec les lunettes de vision de « près » classiques.

L'avantage de ces appareillages est de pouvoir les emmener partout, à condition de bénéficier d'une source lumineuse additive et localisée. Leurs inconvénients sont au nombre de deux :

± les distances de travail courtes obtenues nécessitent, de la part du porteur, un changement de ses habitudes de travail en vision rapprochée et une concentration accrue sur la tâche à accomplir, dépendante de l'amplitude d'accommodation restante ;

± quel que soit le système, leur montage dans une monture de lunettes exige un centrage pleine pupille des plus précis, une distance verre-œil variable en fonction du système choisi, une adaptation et une tenue parfaite de la monture sur le visage.

### Loupes éclairantes ou auto-éclairantes (fig. 11-14 et 11-15)

Si ces « verres loupes » sur monture ne conviennent pas (champ, distance de travail, fatigabilité) pour effectuer des lectures courtes ou des prises d'informations ponctuelles, il faut passer à l'essai de loupes éclairantes « à poser ». Ces systèmes, dont le rendu lumineux est proche de la lumière du jour et la mise au point fixe, donnent un excellent confort de lecture. Selon les habitudes, il est possible soit de lire à plat sur une table, soit d'utiliser un pupitre, gage d'un bon confort postural. Les grossissements proposés sont identiques à ceux des loupes éclairantes à main.



**Fig. 11-14** Loupe à fond clair, auto-éclairante.



**Fig. 11-15** Loupe éclairante à poser.

Toute observation au travers d'une loupe éclairante, quel qu'en soit le type, doit s'effectuer avec la correction vision de près, déterminée lors de la réfraction.

### Système télescopiques

Ces systèmes se composent d'un système de Galilée afocal, sur lequel on clipse, devant l'objectif, un verre convergent, appelé bonnette. Cet assemblage, monté sur des lunettes, doit impérativement insérer la correction VL, emmétropisante. Ils permettent, selon l'étendue du scotome central, à la fois de doubler les capacités en vision de loin et de grossir les caractères de près. Aujourd'hui, avec la concurrence des aides électroniques, ces systèmes sont principalement utilisés pour optimiser les capacités de loin, au cours de la réfraction basse vision.

### Systèmes électroniques

Ces systèmes sont mis en place lorsque l'utilisation d'un appareillage optique se révèle soit trop limitatif en champ (par exemple scotome central étendu), soit difficile à manipuler (distance de travail courte, tremblements, difficultés de préhension, éclairage insuffisant). Disposant de différentes tailles d'écrans, ils bénéfi-

cient de multiples fonctionnalités (caméra couleur, contraste négatif, autofocus, grossissements modulables, mode photo). On distingue :

- ± les loupes électroniques portatives, utilisées pour les petits modèles (5") comme une loupe éclairante à main, lors d'observations ponctuelles (prix, etc.). Les modèles en 7", aussi facilement transportables qu'une tablette, peuvent servir à des lectures plus longues. Elles se rechargent sur le secteur (fig. 11-16) ;

- ± les agrandisseurs électroniques, posés sur un plan de travail, se composent d'un écran vertical, allant de 17 à 24", placé au-dessus d'un plateau (XY), mobile dans toutes les directions, sur lequel l'ouvrage à lire est posé (fig. 11-17). La caméra couleur est située derrière l'écran. Il faut donc, à la fois, regarder sur l'écran le texte grossi et déplacer le plateau XY, manuellement, de gauche à droite et d'avant en arrière pour faire défiler le texte. Cette manipulation, dissociant l'œil de la main, impose impérativement des soins rééducatifs basse vision (fig. 11-18).

Le tableau 11-1 récapitule les recommandations.



**Fig. 11-16** Loupe électronique.



**Fig. 11-17** Agrandisseur électronique.

Tableau 11-1 ± Les différentes aides optiques et non optiques en fonction des activités

Activités	Recommandations	Contraintes
Déplacements extérieurs	– Filtres et montures – Monoculaire, jumelles, grossissement < 8 fois	Limitatif en champ Manipulation/réadaptation
Lecture	– Surcorrection + éclairage – Loupe optique et/ou électronique	Réadaptation
Écriture, mots croisés	– Surcorrection + éclairage – Agrandisseur électronique	Réadaptation
Travaux ménagers et manuels	– Surcorrection + éclairage – Loupe éclairante à main – Lampe électrique frontale	Utilisation ponctuelle
Couture	– Surcorrection + éclairage – Lampe – loupe	Capacités restantes
Jeux de société	– Éclairage + vision de près – Jeux agrandis	Capacités restantes
Bricolage	– Surcorrection + éclairage – Casque – loupe	Capacités restantes
Musique	– Déchiffrage partition avec aide visuelle	Mémorisation de la partition

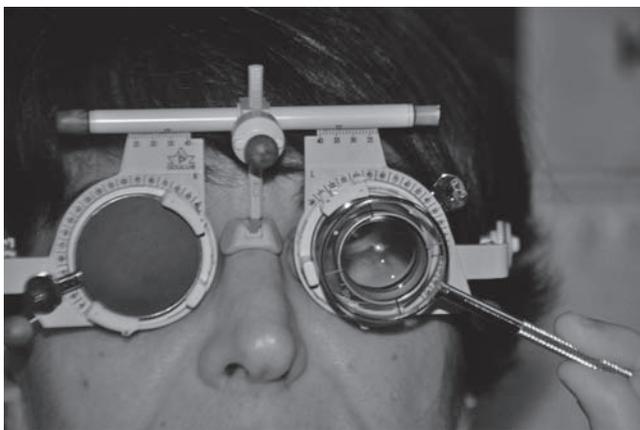


Fig. 11-18 Bilan optique « basse vision ».

## Conclusion

L'aide technique optique et non optique, destinée au patient malvoyant, reste un outil complémentaire des soins rééducatifs. Le choix d'une aide technique est l'apanage de l'opticien spécialisé.

Mais son introduction dans le processus de réadaptation est gérée par l'orthoptiste. Les deux « O » ú uvrent, collégialement, chacun dans son champ, sous l'autorité de l'ophtalmologiste, pour accompagner dans sa globalité la personne malvoyante dans sa quête d'une meilleure autonomie.

### BIBLIOGRAPHIE

- Association Française de l'Éclairage. Vision et ergonomie visuelle. Lux ; 2009.
- Bonnac JP, Mur J. Correction optique des amblyopes. La Revue d'Optique Théorique et Instrumentale ; 1967.
- Corbé C, Menu JP, Chaine G. Traité d'optique physiologique et clinique. Paris : Doin ; 1999.
- Damelincourt JJ, Zissis G, Corbé C, Paule B. Éclairage d'intérieur et ambiances visuelles. Cachan : Lavoisier, nov. 2010.
- Génicot R. Déficience visuelle, aspects perceptifs. In : Rondal JA (Ed). Manuel de psychologie des handicaps : sémiologie et principes de remédiation. Bruxelles : Mardaga ; 2001.
- Kovarski C. La malvoyance chez l'adulte : la comprendre, la vivre mieux. Paris : Vuibert ; 2007.
- Les Cahiers d'Optique Oculaire « Basse vision Pratique ». Essilor Academy ; 2013.
- Von Rohr M. Introduction à la théorie des verres correcteurs. Trad. fr. Dufour M. 1922.

## 3 ± STRATÉGIES DE RÉADAPTATION EN LOCOMOTION

F. BONNET-MACAES, L. DESBORDES, M. STERNIS,  
G. GUILLOT, I. BUISSARD, M. GAUTHIER

### Définitions

La locomotion (*orientation and mobility*) est la discipline qui se donne pour but l'acquisition, le maintien ou l'amélioration de l'autonomie de déplacement chez les personnes atteintes de déficience visuelle, et ce dans les meilleures conditions possibles de sécurité et de confort.

Elle regroupe : le travail d'intervention clinique auprès des enfants, adultes et personnes âgées ayant une déficience visuelle afin de leur permettre de développer les moyens de cette autonomie, d'en acquérir les habiletés et les outils ; le conseil technique et la promotion de l'accessibilité des lieux intérieurs et extérieurs ; les démarches de recherche et développement visant à étudier, améliorer ou encourager le déplacement des personnes en situation de handicap visuel.

## Contexte

### HISTORIQUE

Le concept et les premiers programmes d'*orientation and mobility* ont été développés aux États-Unis dans les années 1950. Ils se sont ensuite répandus dans la quasi-totalité des pays industrialisés, avec la formation de spécialistes en orientation et mobilité.

Sur l'impulsion du Dr Claude Chambet, les premiers instructeurs de locomotion français ont été formés en 1967.

### LES PROFESSIONNELS

En France, compte tenu de l'organisation sanitaire et sociale, l'option a été retenue de s'appuyer sur les compétences des professionnels du handicap et de les renforcer par les indispensables connaissances théoriques et techniques propres à la déficience visuelle et à la locomotion. La formation d'instructeur de locomotion est donc une formation complémentaire, actuellement sanctionnée par un certificat du Ministère de la santé et des affaires sociales et accessible à certains professionnels issus du domaine paramédical, du sport adapté ou de l'éducation spécialisée.

### LIEUX ET ORGANISATION

L'accès à une évaluation, puis si nécessaire à une rééducation, une réadaptation et/ou un accompagnement en locomotion doit être possible pour toute personne éprouvant une gêne dans ses déplacements occasionnée par un problème visuel.

Cette intervention peut donc être proposée à tout âge de la vie, et dans tous les dispositifs d'éducation, d'accompagnement, de réadaptation et de réinsertion des personnes, ainsi que dans les réseaux de soins. Elle est adaptée à toutes les difficultés ou handicaps associés. Elle peut être réalisée sur prescription médicale.

### PLURIDISCIPLINARITÉ

La locomotion est une discipline transversale ; elle s'appuie donc sur des données ou des prérequis propres à d'autres domaines d'intervention. Le travail en équipe ou en réseau est fondamental pour mener à bien la démarche d'accompagnement vers l'autonomie.

Le spécialiste cherche aussi à ce que la personne et son entourage soient les premiers partenaires dans la définition d'un projet de soin ou d'accompagnement en locomotion.

## Principes et éléments de l'intervention en locomotion

Plusieurs éléments entrent en jeu de façon dynamique dans l'intervention en locomotion.

### FONCTIONS SENSORIELLES

L'utilisation optimale de la *vision* fonctionnelle sous tous ses aspects est mise en œuvre dans les déplacements : acuité visuelle et discrimination, champ visuel et exploration visuelle, sensibilité

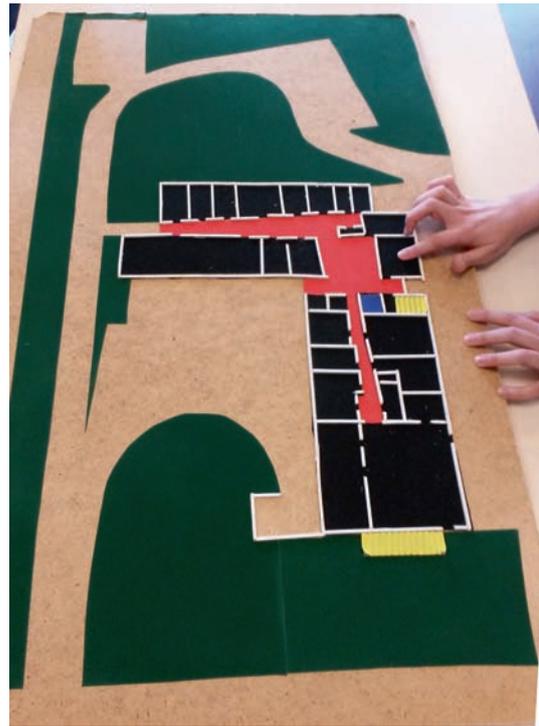


Fig. 11-19 Exercice de représentation mentale sur maquette.

au contraste, gestion des conditions lumineuses et de l'éblouissement, etc. L'analyse et la représentation spatiale s'appuient en outre sur le patrimoine visuel de la personne, qu'il convient de savoir développer ou potentialiser (fig. 11-19).

L'*audition* est le premier sens compensatoire. Elle permet la détection, la sélection, l'identification et la localisation de sources sonores, mais aussi la perception des structures environnantes via les sons réfléchis (on parle de « sens des masses » et d'« écholocation »). Son développement et son utilisation prennent une place primordiale dans la réadaptation, tant sur le plan de l'analyse que de la mobilité (alignement auditif, etc.) et de la sécurité (traversées, etc.).

Le *toucher*, mis en œuvre de façon directe et/ou indirecte (toucher instrumental via la canne longue), concerne la main mais aussi le pied. Il est sollicité pour la détection, l'orientation, et permet la reconnaissance d'objets et de textures, la manipulation des plans et maquettes, etc.

Les différentes *perceptions kinesthésiques* et *proprioceptives* fournissent des informations indispensables sur la position spatiale et sur les mouvements induits par l'environnement. Elles permettent également l'orientation et la manipulation adéquate des aides et outils.

L'*olfaction* apporte des éléments de reconnaissance et d'identification de l'environnement. Elle est stimulée et utilisée avec toutes les réserves relatives à sa variabilité.

### FONCTIONS COGNITIVES ET PSYCHOAFFECTIVES

La mise en œuvre des fonctions cognitives est au cœur de la démarche de réadaptation. La tâche de déplacement, du fait de sa complexité, requiert des capacités de traitement de l'information, d'intégration multisensorielle, d'analyse, de représentation mentale, de mémoire et d'attention. Elle sollicite toutes les fonctions exécutives de la personne (fig. 11-20).

En situation de déplacement, le handicap visuel est ressenti intensément par la personne. Il est vécu à l'extérieur, aux yeux



**Fig. 11-20** Optimisation de la vision fonctionnelle.



**Fig. 11-21** Utilisation du monoculaire.

des autres. L'implication de la personne dans une réadaptation en locomotion sollicite et développe sa confiance en elle-même et en les autres, l'estimation de ses capacités et limites, ses habiletés sociales et relationnelles, etc. L'instructeur de locomotion participe donc de fait au cheminement psychologique de la personne.

## ■ TECHNIQUES ET STRATÉGIES DE LOCOMOTION

Les techniques et stratégies spécifiques sont conçues pour gérer les situations de handicap en termes de déplacement rencontrées par les personnes aveugles et malvoyantes. Elles permettent notamment : de favoriser la sécurité physique par rapport aux obstacles et aux dénivelés, à l'intérieur comme à l'extérieur, avec ou sans aides, en fonction des situations et des besoins ; de franchir des intersections ; de prendre des repères ; de réaliser des trajets connus et/ou inconnus ; d'utiliser les transports en commun ; de gérer les espaces et situations atypiques (places, campagne, nuit, foule) ; de savoir demander de l'aide à bon escient, etc.

## ■ OUTILS, AIDES TECHNIQUES ET AIDES ANIMALIÈRES SPÉCIALISÉES

Différents outils spécifiques peuvent être utiles en fonction des situations individuelles :

- ± les aides optiques : systèmes grossissants en vision de loin, verres filtrants, prismes, etc. (fig. 11-21) ;

- ± les aides auditives si nécessaire : prothèses auditives, implants, etc. ;

- ± les aides à la mobilité : cannes de signalement, cannes d'appui, canne longue de détection, autres aides types fauteuils ou déambulateurs. Souvent associée à la déficience visuelle et à la



**Fig. 11-22** Utilisation de la canne longue de détection.

locomotion, la canne blanche n'est donc ni systématique ni suffisante. Son attribution correspond à des critères précis évalués en locomotion (fig. 11-22) ;

- ± les outils technologiques : GPS, systèmes optroniques, applications dédiées, etc. ;

- ± les chiens guides : ceux-ci sont remis dans le cadre de programmes définis et organisés par des écoles de chiens guides à des personnes ayant déjà une autonomie de base dans leurs déplacements quotidiens et désirant évoluer vers plus de confort et de fluidité ;

- ± les outils d'aide à la représentation mentale : plans, maquettes, systèmes miniatures, etc.

## Mise en œuvre de la réadaptation

### ■ ÉVALUATION

L'ensemble des besoins et des capacités en locomotion doivent donner lieu à une évaluation complète, comprenant : une collecte d'informations médicales, paramédicales et sociales concernant la personne ; un entretien approfondi permettant l'expression des besoins et motivations de la personne ; et une évaluation fonctionnelle s'appuyant sur des tests spécifiques (champ visuel au sol, évaluation de la localisation auditive, etc.) ainsi que sur une ou plusieurs mises en situation écologiques.

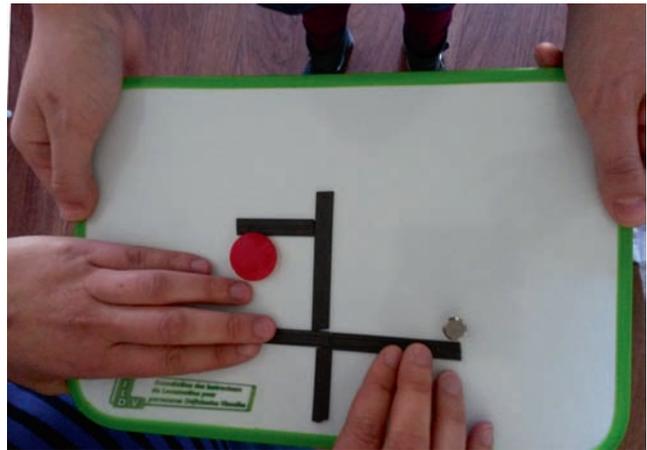
### ■ ÉDUCATION, RÉÉDUCATION- RÉADAPTATION OU ACCOMPAGNEMENT

Quel que soit son contexte, l'intervention en locomotion propose, de manière adaptée à la personne et en cohérence avec son projet global :

- ± la définition d'un projet, qui sera régulièrement réévalué et devra évoluer ;

- ± la mise en œuvre de celui-ci : les différents éléments présentés plus haut sont travaillés avec la personne par le biais de mises en situation, en salle ou à l'extérieur, en milieu aménagé ou, le plus souvent, en milieu réel. Ces dernières sont élaborées et proposées dans un souci constant de sécurité et d'efficacité. Elles évoluent vers une complexité croissante, et vers une prise d'autonomie progressive (fig. 11-23). Le spécialiste peut être amené à augmenter sa distance physique en fonction des capacités de la personne. Elles permettent la répétition et la pratique afin de développer des habiletés fiables, transposables et d'enrichir le patrimoine de situations maîtrisées par la personne ;

- ± la mise en application, la transposition et la réinsertion : la mise en place des techniques et stratégies dans le quotidien de la personne, ainsi que la découverte de situations nouvelles peuvent être réalisées, selon les cas, de façon autonome ou avec accompagnement. L'intervention en locomotion a donc aussi sa place dans les situations fonctionnelles. Le cas échéant, il est primordial de pouvoir mener une sensibilisation et transmettre les bonnes pratiques à son entourage (famille, milieu professionnel, scolaire, services d'aide, etc.).



**Fig. 11-23** Réalisation sur plaque aimantée de la représentation d'un trajet.

## ■ Pistes d'avenir

La réadaptation en locomotion, à partir de ses principes et éléments fondateurs, a évolué en intégrant des dimensions nouvelles : progrès technologiques, médicaux ou des neurosciences, nouvelles réglementations, etc. Elle doit continuer à s'adapter à ces mutations, aux défis et réalités de la déficience visuelle de demain : participer aux conditions de l'autonomie des personnes de grand âge, développer la réadaptation de patients porteurs d'implants rétiniens, penser la mobilité face aux évolutions environnementales ou des modes de transport, etc.

### POUR EN SAVOIR PLUS

Blasch B, Welsh R, Wiener W (Eds). Foundations of orientation and mobility. 3rd ed. Vol. 2 : Instructional Strategies and Practical Applications. New York : AFB Press ; 2010.

Buissard I. La locomotion : un savoir-faire, un savoir être au service des personnes déficientes visuelles. Revue Francophone d'Orthoptie 2014 ; 7(2) : 138-40.

Cierco M, Joyeau N. La locomotion permet de retrouver ou d'acquiescer l'autonomie dans les déplacements. Bulletin Ariba 2002 ; 9 : 9-14.

Macaes F. Voir pour se déplacer, exemples et réflexions sur un travail pluridisciplinaire. Bulletin Ariba 2007 ; 18 : 7-10.

Masson E. Locomotion et malvoyance. In : Abc basse vision, actes du 4<sup>e</sup> congrès international Ariba, Nantes, 2002. Paris : Octopus Multimédia ; 2002. Chap. 15.

## 4 ± ÉDUCATION, RÉÉDUCATION, RÉADAPTATION EN ACTIVITÉS DE LA VIE JOURNALIÈRE

C. MOREL-MÉRY

### Conditions d'intervention

L'instructeur en autonomie de la vie journalière (AVJ) intervient, le plus souvent au sein d'une équipe pluridisciplinaire, pour aider les personnes déficientes visuelles à développer leurs compétences pratiques dans tous les actes courants, retrouver confiance en leurs capacités, gérer leur vie quotidienne, et conquérir ou reconquérir leur autonomie personnelle et, par là même, leur dignité. Il intervient auprès des personnes déficientes visuelles pour l'aider à comprendre les nouveaux repères, les nouvelles aides techniques utilisées, pour l'aider à adapter son comportement, ou de leur famille et des aidants (auxiliaires de vie, auxiliaires de vie scolaire, etc.) pour les soutenir dans leur comportement et apporter une aide efficace et adaptée.

Les instructeurs en AVJ peuvent intervenir seuls, ou au sein d'établissements spécialisés pour enfants et adolescents, de services d'accompagnement pour enfants (SAFEP<sup>3</sup>, SAAAS, etc.) de services d'accompagnement pour adultes (SAMSAH, SAVS, structure d'accompagnement des élèves déficients visuels [SAEDV], etc.), de services de soins de suite et de réadaptation, de structures pour personnes âgées, etc.

Son domaine d'intervention concerne la catégorie « activités et participation » de la Classification internationale du handicap CIH 2 [1], elle-même déclinée en 9 sous-catégories :

- ± apprentissage et application des connaissances ;
- ± tâches et exigences générales ;
- ± communication (téléphoner, écrire, signer, gérer ses rendez-vous, reconnaître son argent, etc.) ;
- ± mobilité ;
- ± entretien personnel (reconnaître ses vêtements, faire sa toilette ± se maquiller, se raser, se coiffer, reconnaître ses médicaments, prendre ses repas ± se verser à boire, se servir, couper la viande, etc.) ;
- ± activités domestiques (faire le lit, le ménage, ranger, entretenir ses vêtements, laver, repasser, coudre, préparer les repas, jardiner, etc.) ;
- ± activités et relations avec autrui (jouer à des jeux de société, faire ses courses, aller au restaurant, etc.) ;
- ± grands domaines de la vie ;
- ± vie communautaire, sociale et civique.

3 Voir la liste des abréviations en début de livre pour les sigles utilisés non développés.

### Stratégies de réadaptation

#### ■ VISION FONCTIONNELLE ET SENS COMPENSATOIRES

Les instructeurs en AVJ tiennent compte des possibilités visuelles conservées et aident par des exercices spécifiques au développement et à la sollicitation des sens de compensation : le toucher, l'audition, l'odorat, le goût. Ils accompagnent les personnes dans la maîtrise et l'apprentissage gestuels, les gestes quotidiens, l'appropriation de techniques gestuelles et comportementales appropriées (fig. 11-24 à 11-28 et eFig. 11-1 à 11-4). Ils apportent



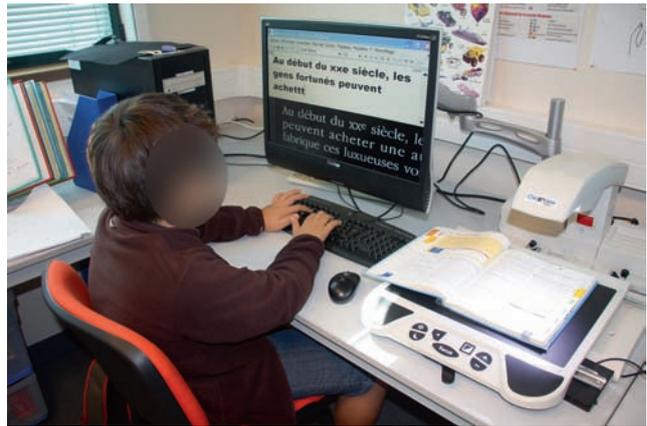
Fig. 11-24 Couper une pomme, repères tactiles.



Fig. 11-25 Éplucher.



**Fig. 11-26** Maîtrise gestuelle.



**Fig. 11-29** Adaptation du contraste d'un ordinateur.



**Fig. 11-27** Plier des vêtements.



**Fig. 11-30** Loupe électronique utilisée dans un magasin.



**Fig. 11-28** Rouler de la pâte, apprentissage gestuel.

des conseils et aident à l'apprentissage d'aides techniques et informatiques (fig. 11-29), l'apprentissage du clavier, de raccourcis clavier et de logiciels d'agrandissement, de matériels de vie quotidienne (eFig. 11-5), d'aides optiques utilisées en AV (fig. 11-30).

Ils aident aussi à l'aménagement d'un environnement matériel facilitant avec des repères tactiles et/ou visuels photos (eFig. 11-6 et 11-7), un éclairage adapté, des contrastes, etc. (eFig. 11-8 à 11-10). [e]

Il est important de connaître la vision qui est fonctionnelle, de l'optimiser et donc d'être en lien avec l'ophtalmologiste, l'orthoptiste, le rééducateur en vision fonctionnelle, l'instructeur en locomotion. [e]

Il faut aussi tenir compte des situations d'éblouissement, des perturbations dans la vision des couleurs, des aides optiques utilisées ou en cours d'apprentissage.

## ■ SPÉCIFICITÉS DE L'ENFANT

L'enfant est un être en devenir. Alors que l'adulte peut s'appuyer sur son patrimoine visuel, ses acquis gestuels, ses apprentissages, ses connaissances, l'enfant va devoir apprendre tous les gestes de la vie quotidienne en étant privé partiellement ou totalement de la vision. Il est important d'évaluer son patrimoine visuel qui peut être pauvre ou incomplet. L'enfant non voyant ou malvoyant ne pourra pas apprendre par mimétisme. Les enfants ayant des possibilités visuelles doivent apprendre à donner un sens à ce qu'ils perçoivent, avec des informations visuelles aussi faibles soient-elles (fig. 11-31 et 11-32).

*La qualité de ce que l'on voit n'a pas autant d'importance que la signification de ce qui est perçu.*



Fig. 11-31 Observation visuelle.



Fig. 11-33 Râper des légumes, gestes guidés.



Fig. 11-32 Reconnaître des fruits, repères tactiles.

## Techniques d'AVJ : éducation, rééducation

Les techniques d'AVJ poursuivent deux objectifs :

- ± la rééducation des gestes quotidiens pour assurer l'autonomie et la sécurité du patient ;

- ± le développement d'activités pour exercer les possibilités visuelles, les sens compensatoires et le développement cognitif.

Les axes de travail sont choisis selon le projet, les besoins et les désirs exprimés, en restant réaliste sur ces projets. Les techniques d'AVJ développent, en situation réelle, les différents sens, l'habileté gestuelle, les capacités organisationnelles, l'anticipation. Ces « façons de faire » ou « stratégies gestuelles » s'appuient sur les compensations sensorielles (visuelles ou non), la mémoire visuelle et gestuelle ainsi que la représentation mentale. Ces méthodes pratiques donnent des repères, augmentent l'efficacité, la sécurité et le confort. Elles permettent de redonner confiance. L'accompagnement pour ces apprentissages peut être long, demande l'adhésion complète de la personne et suppose un cheminement psychologique suffisant.

L'apprentissage utilise comme support la verbalisation (termes précis, bien compris, en faisant attention au verbalisme) et le guidage manuel de certains gestes et des mouvements (fig. 11-33 et eFig. 11-11 et 11-12).



### ■ NOUVEAUX APPRENTISSAGES

La personne déficiente visuelle va apprendre des manières de faire différentes, en fonction de ses possibilités visuelles, de ses motivations, de son lieu de vie, de ses besoins en général.

Certaines activités ne modifient pas des gestes anciens, dans le cas d'adultes qui deviennent déficients visuels ; par exemple composer un numéro de téléphone, se laver, repasser des torchons sur planche, etc.

Certaines activités demandent en revanche des techniques complexes et des changements importants des habitudes ; par exemple balayer, passer l'aspirateur, reconnaître des pièces et des billets avec des prises de repères tactiles qui font appel au toucher fin et à la mémorisation, gérer un porte-monnaie dans un magasin (eFig. 11-13), prendre de nouveaux repères plus ou moins complexes pour les repas (eFig. 11-14), verser un liquide chaud, s'habiller, coudre, etc.



### ■ MISES EN SITUATION

L'instructeur en AVJ va travailler dans des situations concrètes, avec des objets réels. Ces mises en situations proposées sont indispensables pour l'enfant déficient visuel qui, grâce à elles, va pouvoir enrichir son patrimoine visuel (s'il a des possibilités visuelles) et/ou son patrimoine de représentation mentale (s'il est non voyant) (eFig. 11-15).



Le travail à domicile permet d'observer les habitudes de vie et les stratégies déjà mises en place, de favoriser les apprentissages en situation, d'échanger avec la famille et les aidants et d'intervenir si nécessaire sur l'environnement matériel (agencement, marquage, éclairage, etc.).

Pour aider un proche déficient visuel à adapter son intérieur, avant toute modification toujours déstabilisante, il faut observer la façon dont il s'est adapté à son environnement, privilégier les aménagements que la personne déficiente visuelle a trouvés, faire les choses par étape et laisser le temps à la personne de se les approprier, etc.

## ■ Aides techniques

### ■ AIDES TECHNIQUES DE VALORISATION DES POSSIBILITÉS VISUELLES

L'instructeur en AVJ peut s'appuyer sur des aides techniques qui donnent du contraste ou des informations contrastées : plans



**Fig. 11-34** Monoculaire.



**Fig. 11-36** Ordinateur avec plage Braille.



**Fig. 11-35** Plan incliné avec une lampe.

de travail contrastés, gommettes de couleur, horloges, montres, réveils ou téléphones à gros caractères, jeux de société, agendas, magazines, livres à caractères agrandis, contrastés ou tactiles, etc.

 (eFig. 11-16 à 11-19).

Il doit mettre en situation le patient équipé des aides optiques (fig. 11-34) ou électro-optiques qui lui ont été prescrites, et évaluer les aides techniques qui apportent un éclairage adapté

 (eFig. 11-20), luttent contre l'éblouissement (eFig. 11-21) ou permettent un rapprochement (fig. 11-35) : pupitres, porte-copie, simple boîte pour surélever.

## ■ AIDES TECHNIQUES DE SUPPLÉANCE DE LA FONCTION VISUELLE

L'instructeur en AVJ peut également proposer des aides techniques qui utilisent les sens compensatoires (tactile, relief, braille, sons).

On peut citer par exemple l'anti-monte-lait, le sépare-uf et le bouchon doseur (eFig. 11-22 et 11-23), les instruments parlants (montres, peses-personne, chargeur de piles, mètres parlant), l'aiguille à chas ouvert, l'enfile-aiguille, les montres tactiles, les mètres menuisier, les guides-main à fenêtres pour écrire, remplir des chèques, le marquage par des points en relief des appareils électroménager.



Les avéjistes peuvent aussi utiliser le braille et les aides techniques qui sont propres à ce mode de communication (fig. 11-36 et eFig. 11-24).



## ■ Conclusion

L'instructeur en AVJ est souvent déterminant dans la réhabilitation des déficients visuels au quotidien. Il a la charge de faire appliquer au quotidien par le patient toutes les stratégies psychologiques, optiques, de locomotion, de communication qui lui ont été proposées. Il intervient à la fois en institution et au domicile du patient.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] WHO/EIP/GPE/CAS/ICIDH-2 FI/01.1.

### POUR EN SAVOIR PLUS

Holzschuch C, Allaire C, Bertholet L, et al. Quand la malvoyance s'installe. Guide pratique à l'usage des adultes et de leur entourage. INPES. <http://inpes.santepubliquefrance.fr/CFESBases/catalogue/pdf/1161.pdf>

Holzschuch C, Mourey F, Manière D. Gériatrie et basse vision. Pratiques interdisciplinaires. Paris : Masson ; 2002.

Almendros C, Heyraud J. Accompagnement au quotidien des personnes déficientes visuelles. Paris : Trames ; 2013.

## 5 ± STRATÉGIES EN OUTILS DE COMMUNICATION

### LA LECTURE : APPROCHE OCULOMOTRICE, IMPORTANCE DE LA VERGENCE

Z. KAPOULA, A. MORIZE

#### Motricité oculaire ± aspects cognitifs

La lecture, activité multisensorielle complexe, implique à la fois la vision, l'oculomotricité, le contrôle moteur de la tête et du corps, l'audition, la phonologie et les processus supérieurs du traitement du langage. Sa compréhension nécessite une recherche intégrative, multisensorielle. La lecture est cruciale pour les apprentissages scolaires de l'enfant, son développement cognitif et professionnel, mais aussi pour le maintien des facultés cognitives au cours du vieillissement.

La lecture commence par la vision et la vision est imbriquée avec la motricité oculaire : une succession de saccades oculaires permet au lecteur de fixer presque chaque mot. La saccade oculaire est très rapide, le mouvement le plus rapide du corps humain ; le traitement visuel se fait alors que les yeux sont en fixation. L'amplitude moyenne des saccades est d'environ 7 à 9 lettres, ce qui correspond à 2 ou 3 degrés, alors que les mots courts comme les articles sont le plus souvent sautés ; ces derniers peuvent être traités en vision périphérique. Occasionnellement, pour une fréquence qui représente environ 12 % des saccades chez les normo-lecteurs, de courtes saccades vers l'arrière sont aussi produites, les saccades de régression, dont les amplitudes sont plus faibles (environ 4 lettres).

La saccade de la lecture étant faible en amplitude, elle s'exécute en moins de 50 ms, n'occupe qu'environ 10 % du temps de la lecture, 90 % du temps étant alloué à la fixation ; la durée moyenne de fixation est de 250 ms. Ce comportement oculomoteur, saccades et fixations, quasi automatique, est le produit d'un apprentissage à plusieurs niveaux, ses paramètres étant dictés à la fois par la physiologie oculomotrice et par les processus cognitifs de la lecture [1].

#### Contrôle 3D des mouvements des yeux ± saccades et vergences

Un aspect plutôt négligé est le caractère tridimensionnel du contrôle oculomoteur requis par la lecture. D'apparence simple, la lecture exige toutefois un contrôle oculomoteur binoculaire et en 3 dimensions, à savoir horizontal, vertical et en profondeur.

En effet, pendant la lecture, les yeux doivent effectuer des saccades de gauche à droite, puis une saccade oblique (à gauche

et vers le bas) pour passer à la ligne suivante et simultanément maintenir l'angle de vergence des axes optiques et l'accommodation stables. Vergence et accommodation doivent être ajustées à la profondeur à laquelle se situe le support de la lecture (livre ou écran) ; faute de quoi, une vision double ou floue peut survenir, nuisant à la lecture. De surcroît, les saccades doivent être bien accordées pour les deux yeux de façon à ce que la ligne de regard de chaque œil atterrisse sur la même lettre, afin d'obtenir une vision unie du mot.

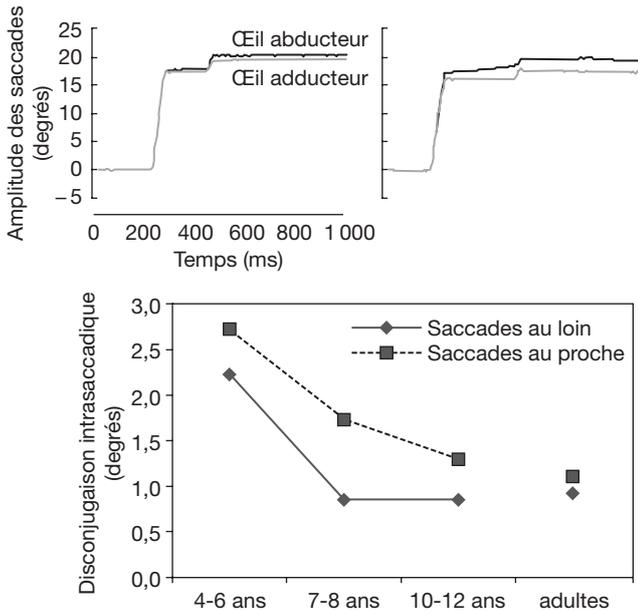
Ainsi, la coordination binoculaire de la saccade est capitale pour une lecture efficace et concentrée. La coordination binoculaire repose en partie sur les connexions neuroanatomiques, à savoir la possibilité de transmettre le même influx nerveux aux deux yeux (loi de Hering [2]) ; toutefois, cette loi n'est pas absolue. Des asymétries périphériques existent au niveau des muscles extraoculaires et de leurs circuits d'innervation de sorte que, même en présence d'une unique commande centrale, l'exécution de la saccade peut physiologiquement être légèrement plus ample pour l'œil abducteur que pour l'œil adducteur [3].

Par conséquent, notre hypothèse est que la coordination optimale de la saccade de la lecture pour les deux yeux est le résultat d'un apprentissage complexe, la neuroplasticité, elle-même fondée sur le couplage dynamique entre saccade et vergence : afin de compenser l'asymétrie, le système nerveux central apprendrait à programmer une vergence rapide intrasaccadique pour égaliser la saccade en augmentant l'ampleur du mouvement de l'œil abducteur et en diminuant celui de l'œil adducteur (rappelons que, lors de la vergence, les yeux bougent dans des directions opposées).

Ce mécanisme de couplage saccades-vergences est physiologiquement très plausible, d'autant plus qu'en dehors de la lecture, lorsque par exemple nous explorons l'environnement 3D, saccades et vergences sont le plus souvent réalisées ensemble [4].

#### Développement des saccades et des vergences chez l'enfant (fig. 11-37)

Des études chez l'enfant apportent des preuves en faveur de l'existence d'un apprentissage. Les saccades comme les vergences, chez l'enfant de 4 à 5 ans, s'exécutent à des vitesses aussi élevées que celles de l'adulte. Cela indique que les générateurs de commandes motrices, situés dans le tronc cérébral, sont pleinement développés dès l'âge de 4 ans et éventuellement même avant, mais il y a un manque d'études chez l'enfant plus jeune pour confirmer



**Fig. 11-37** Enregistrement typique d'un mouvement binoculaire de saccade au cours du temps (a) chez l'adulte et (b) chez l'enfant. La saccade de l'enfant est mal accordée aux deux yeux, plus ample à l'œil droit. La disjonction (c, différence entre les deux yeux) diminue avec l'âge : pour les saccades en vision lointaine, la disjonction baisse à des valeurs adultes vers l'âge de 7 à 8 ans ; en revanche, pour les saccades en vision proche, la disjonction persiste jusqu'à l'âge de 10 à 12 ans.

ces résultats. Cependant, le temps de préparation des saccades, dépendant des aires oculomotrices pariétales et frontales, a pu être observé comme étant deux fois plus long chez l'enfant, sans doute en lien avec la lenteur de la maturation corticale [5].

## Apprendre à coordonner les saccades oculaires grâce à la vergence

La coordination binoculaire des saccades chez le jeune enfant est appauvrie par rapport à l'adulte : une ample disjonction (différence de l'amplitude de la saccade entre les deux yeux) survient presque systématiquement (voir fig. 11-37). Avec l'âge, vers 7 à 8 ans, la disjonction se réduit et la coordination binoculaire acquiert la qualité adulte ; néanmoins, cela n'est vrai que lorsqu'il s'agit de saccades effectuées dans un espace lointain d'environ 2 mètres. À l'opposé, pour des saccades à 40 cm, la distance typique de la lecture, la disjonction, persiste jusqu'à l'âge de 12 ans. Ainsi, la coordination de la saccade requise par la lecture est un phénomène appris au cours du développement et il est plus lent à apprendre pour la vision proche.

Au cours du développement, l'enfant apprendrait à tailler et à coupler la commande de vergence intrasaccadique appropriée pour éliminer les asymétries inhérentes à la saccade, mais cet apprentissage serait plus complexe en vision proche, lorsque les yeux sont déjà en convergence. Grâce à l'apprentissage de la lecture, l'enfant forge également son apprentissage physiologique de la coordination et de la motricité des deux yeux, de façon à pointer la ligne de regard des deux yeux ensemble sur la même lettre [6].

## Base corticale de la coordination binoculaire de la saccade

Des études menées chez le sujet adulte sain ont permis de démontrer que l'apprentissage de la coordination binoculaire de la saccade, et d'une certaine façon la consolidation de la loi de Hering, repose sur l'implication du cortex postérieur pariétal [4]. En effet, la perturbation réversible de cette région au moment de la préparation d'une saccade (technique de stimulation transcrânienne, à impulsion unique) crée une disjonction importante de la saccade, similaire à celle de l'enfant ; c'est le cas pour les saccades de la lecture également [7]. Ainsi, le cortex postérieur pariétal contribue activement à la coordination binoculaire des saccades, en ajustant le couplage saccades et vergence.

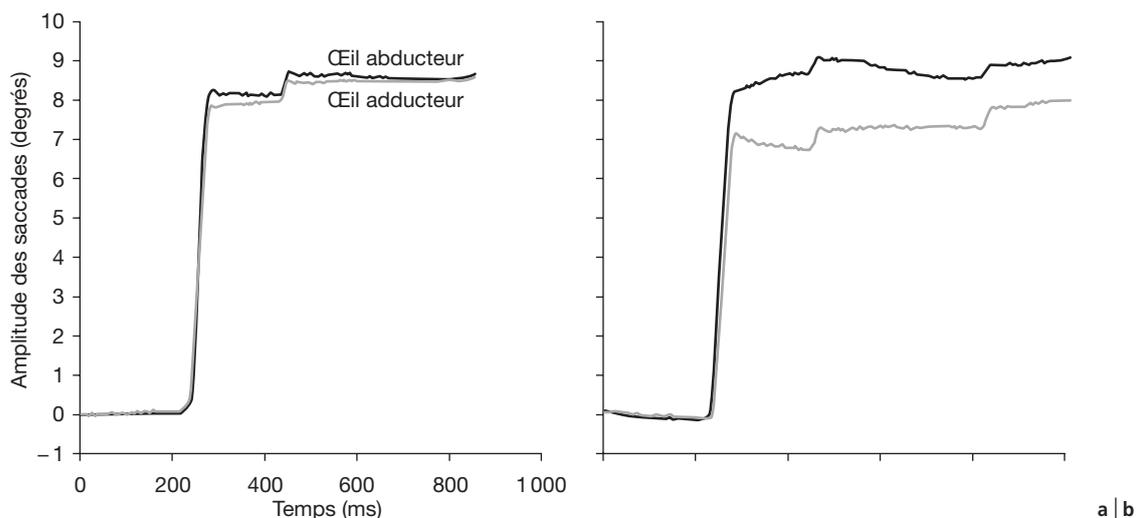
## Apprentissage inefficace chez l'enfant dyslexique

Les troubles de vergence sont plus fréquents chez l'enfant dyslexique que chez l'enfant non dyslexique ; ils peuvent se manifester notamment par une difficulté de divergence [8]. Suite à ces travaux, nous avons réalisé deux études avec enregistrement des mouvements oculaires pour évaluer la qualité de la coordination binoculaire des saccades chez l'enfant dyslexique ; nous avons étudié leurs saccades lors des tâches simples, comme fixer une croix, ou explorer une image. Les saccades des enfants dyslexiques de 13 ans ou plus restent mal accordées [9, 10] (fig. 11-38). Une étude plus récente [11] met à nouveau en évidence une disjonction importante de leurs saccades lors de la lecture d'un texte, et ce quelle que soit la distance de la lecture, proche ou lointaine.

Le mécanisme d'apprentissage de la coordination binoculaire reste donc inefficace chez l'enfant dyslexique. La discoordination binoculaire entraîne une instabilité transitoire des lettres et des mots en profondeur, ce qui nuit à la vision, à l'attention et aux processus subséquents de la lecture. En effet, l'enfant dyslexique présente un taux de saccades de régression plus important que l'enfant non dyslexique (35 % versus 25 %), et les durées des fixations sont plus longues (351 ms versus 280 ms). La discoordination binoculaire serait donc le déclencheur d'une cascade d'interactions néfastes entre vision, attention et cognition.

Mais quelle pourrait être la cause de l'inefficacité de la neuroplasticité du couplage saccade-vergence nécessaire pour bâtir une bonne coordination binoculaire ? Les causes peuvent être à la fois sensorielles et motrices : une inefficacité de la voie magnocellulaire empêcherait la détection prompte des disparités binoculaires résultantes de l'asymétrie des saccades ; en plus, une inefficacité au niveau de la fonction du contrôle adaptatif des commandes motrices des saccades et des vergences par le cervelet pourrait également coexister [12].

Ainsi, le croisement de deux inefficacités, même mineures, peut entraîner une discoordination binoculaire, une sorte de microdyspraxie. Par conséquent, des méthodes d'entraînement spécifiques de la dynamique des vergences et des saccades semblent nécessaires.



**Fig. 11-38** Enregistrements typiques d'un mouvement binoculaire de saccade chez un adolescent non dyslexique (a) et chez un adolescent dyslexique, d'âge similaire, 13 ans (b). Les saccades ont été enregistrées pendant une tâche simple de fixation d'une cible visuelle présentée sur un écran. Les saccades de l'adolescent dyslexique restent mal accordées et cela survient indépendamment de la lecture.

## Nouvelle technologie pour la rééducation de la dynamique des vergences

La lecture dépend fortement de la qualité de la vergence. Il est donc important de rééduquer la dynamique de la vergence, pour rendre efficient et fonctionnel le couplage dynamique saccade ± vergence.

Le dispositif visuel et acoustique appelé REMOBI®, inventé par Z. Kapoula, est une table sur laquelle sont disposées des diodes selon quatre arcs d'isovergence (à 20, 40, 70 et 150 cm des yeux), chaque diode étant adossée à une source sonore. Un microprocesseur embarqué fournit une série d'algorithmes, permettant de

tester les mouvements de vergences et de les réhabiliter. Par couplage avec un vidéo-oculographe, cet instrument permet à la fois d'émettre un diagnostic fin sur les troubles de la vergence des patients et d'optimiser la dynamique de leur vergence.

Une première étude [13, 14] a été réalisée auprès d'une trentaine d'étudiants, pour la plupart des élèves de l'école d'optique de Fresnel. L'étude comportait un bilan orthoptique classique, couplé avec un questionnaire de symptomatologie, une échelle étalonnée appelée CISS [15], ainsi qu'une mesure par vidéo-oculographie des vergences, testées via le dispositif REMOBI® couplé avec un dispositif EyeSeeCam®. Sur la base des examens cliniques, à savoir le bilan orthoptique et la symptomatologie, une dizaine d'étudiants ont été diagnostiqués comme ayant un syndrome de trouble de vergence, nécessitant une prise en charge. Ils ont suivi 5 séances hebdomadaires de 35 minutes d'entraînement, avec l'algorithme d'entraînement de la dynamique de la vergence appelé vergence à double saut et mis en place sur le dispositif REMOBI® (fig. 11-39).



**Fig. 11-39** Illustration du matériel REMOBI® utilisé.

(a) Dispositif de stimulation multisensorielle REMOBI® utilisé pour les tests de vergence et pour la rééducation hebdomadaire. (b) Couplage avec un vidéo-oculographe pour enregistrement de la trajectoire binoculaire pendant les tests de vergence.

## La dynamique des vergences restaurée

La figure 11-40 montre les trajectoires des convergences et des divergences, répétées de façon aléatoire au cours de notre test (durant 2 à 3 minutes). Elles sont amples, rapides et peu variables chez le sujet sain (fig. 11-40a) alors qu'elles sont extrêmement variables chez les sujets dont le bilan orthoptique est anormal (fig. 11-40b). Le véritable biomarqueur de l'insuffisance de vergence semble être l'incapacité de répéter le mouvement dans le temps et de façon reproductible durant les 3 minutes du test. Après les 5 séances de rééducation avec l'algorithme décrit préalablement, nous observons une amélioration importante, à savoir une normalisation des trajectoires de convergence et de divergence (amplitudes plus importantes, trajectoire accélérée) et surtout une forte reproductibilité (quasi-absence de variabilité), témoignant d'une restauration de la robustesse du système oculomoteur de vergence (fig. 11-40c). De surcroît, on observe une optimisation du temps de latence (l'initiation du mouvement) qui se raccourcit, et devient même inférieur au temps de latence du sujet normal. REMOBI® conduit non seulement à une normalisation, mais aussi à une optimisation des performances de vergences chez ces patients ; de façon encore plus importante, ces bénéfices sont maintenus et mesurables dans le temps, à savoir une semaine et un mois après la fin des 5 séances de réhabilitation.

Que se passe-t-il au niveau des mesures cliniques ? Les mesures orthoptiques réalisées 1 mois après la rééducation témoignent également des améliorations, notamment une diminution de la distance du point proximal de convergence (PPC), une amélioration de la stéréoaocuité telle qu'elle est mesurée avec le test TNO de points aléatoires et enfin, chose importante, une disparition de la symptomatologie mesurée avec l'échelle internationale CISS, qui perdure jusqu'à 18 mois plus tard. Ces résultats sont probants et méritent d'être consolidés sur un plus grand nombre de patients.

## Effets vertueux sur la lecture : saccades mieux accordées, fixations plus courtes

La robustesse retrouvée des vergences a-t-elle des conséquences sur la coordination binoculaire des saccades ? Les mouvements

de saccade dans l'espace 3D naturel ou lors de la lecture [16, 17] s'améliorent après la rééducation des vergences par le dispositif REMOBI®, en particulier la coordination des saccades. Ainsi, lors de la lecture, les lignes de regard des yeux peuvent se positionner sur la même lettre, de façon à ce que le cerveau puisse obtenir une vision immédiatement unifiée du mot. Cette observation corrobore notre hypothèse d'une interaction centrale entre vergence et coordination binoculaire de la saccade : la vergence sert à équilibrer la saccade pour les deux yeux.

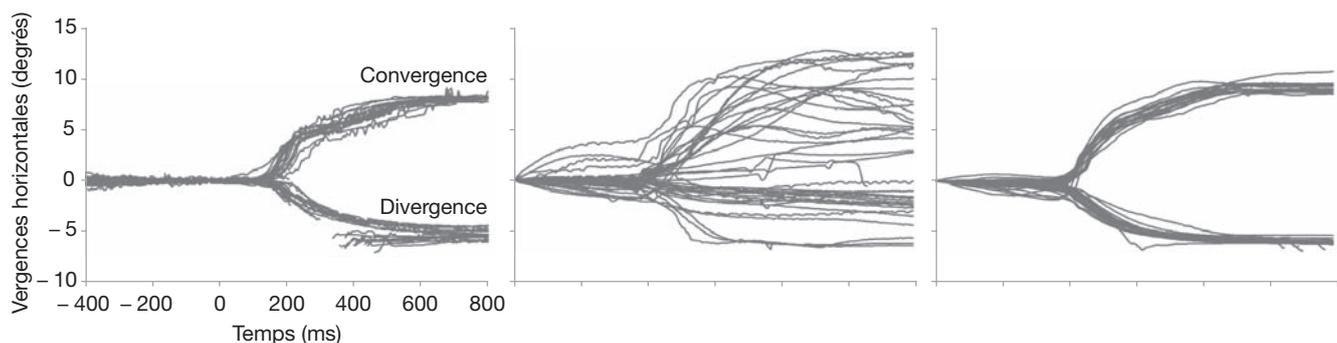
Un autre résultat important concerne la durée de fixation, qui est le temps pendant lequel les processus cognitifs de lecture ont lieu ; ce temps est raccourci après la rééducation des vergences. Autrement dit, l'amélioration de la vergence rend la saccade mieux coordonnée aux deux yeux et raccourcit la durée de fixation, témoignant d'un traitement cognitif accéléré et optimisé.

Ces deux résultats sont sans doute interdépendants ; en effet, en ayant une vision unie après la saccade, les processus cognitifs peuvent se mettre en place immédiatement, d'où le gain de temps observé.

## Conclusion

La lecture est une activité capitale dans notre société. Mais elle est physiologiquement contraignante, car elle exige un contrôle oculomoteur très complexe, à savoir un couplage continu, efficient et dynamique de chaque saccade avec une vergence appropriée, afin d'assurer une coordination binoculaire de la saccade quasi parfaite. L'apprentissage de ce couplage est fondé sur la neuroplasticité et se développe lentement chez l'enfant, jusqu'à l'âge de 12 ans. Une inefficience de l'apprentissage ou de la neuroplasticité, telle qu'elle est observée chez l'enfant dyslexique, peut conduire à une microdyspraxie qui persiste et qui impacte l'attention, la concentration et la lecture. Des méthodes adaptées pour entraîner ce couplage dynamique de la saccade et de la vergence sont nécessaires ; la méthode REMOBI® remplit ces fonctions et a des bénéfices pour la lecture. Elle a donc sa place dans la clinique orthoptique.

En perspective, nous appliquerons des protocoles spécifiques pour l'entraînement de la coordination binoculaire de la saccade chez les enfants dyslexiques, permettant de stimuler leur potentiel de neuroplasticité motrice binoculaire. Rappelons que la neuroplasticité oculomotrice est un modèle de neuroplasticité qui persiste tout au long de la vie, même en cas de pathologies neurologiques [18].



**Fig. 11-40** Illustration des mouvements binoculaires de vergence au cours du temps.

Tous les mouvements ont été superposés pour montrer (a) l'allure reproductible d'un sujet sain, (b) la grande variabilité qui caractérise un patient diagnostiqué pour troubles de vergence, puis (c) l'allure devenue reproductible chez le patient 1 mois après l'issue de 5 séances de rééducation avec le dispositif REMOBI®.

a | b | c

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] O'Regan JK. Optimal viewing position in words and the strategy-tactics theory of eye movements in reading. In : Eye movements and visual cognition. New York : Springer ; 1992. p. 333-54.
- [2] Hering E. The theory of binocular vision. New York : Plenum Press ; 1977.
- [3] Kapoula ZA, Robinson DA, Hain TC. Motion of the eye immediately after saccade. *Exp Brain Res* 1986 ; 61(2) : 386-94.
- [4] Vernet M, Yang Q, Daunys G, et al. How the brain obeys Hering's law : a TMS study of the posterior parietal cortex. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008 ; 49(1) : 230-7.
- [5] Yang Q, Bucci MP, Kapoula Z. The latency of saccades, vergence, and combined eye movements in children and in adults. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002 ; 43(9) : 2939-49.
- [6] Yang Q, Kapoula Z. Binocular coordination of saccades at far and at near in children and in adults. *J Vis* 2003 ; 3(8) : 554-61.
- [7] Vernet M, Kapoula Z. Binocular motor coordination during saccades and fixations while reading : a magnitude and time analysis. *J Vis* 2009 ; 9(7) : 2.
- [8] Kapoula Z, Bucci MP, Jurion F, et al. Evidence for frequent divergence impairment in French dyslexic children : deficit of convergence relaxation or of divergence per se ? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007 ; 245(7) : 931-6.
- [9] Kapoula Z, Ganem R, Poncet S, et al. Free exploration of painting uncovers particularly loose yoking of saccades in dyslexics. *Dyslexia* 2009 ; 15(3) : 243-59.
- [10] Bucci MP, Brémond-Gignac D, Kapoula Z. Poor binocular coordination of saccades in dyslexic children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2008 ; 246(3) : 417-28.
- [11] Jainta S, Kapoula Z. Dyslexic children are confronted with unstable binocular fixation while reading. *PLoS One* 2011 ; 6(4) : e18694.
- [12] Kapoula Z, Gaertner C, Matheron E. Spherical lenses and prisms lead to postural instability in both dyslexic and non dyslexic adolescents *PLoS One* 2012 ; 7(11).
- [13] Kapoula Z, Morize A, Daniel F, et al. A research based novel method for vergence rehabilitation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2015 ; 56(7) : 534-34.
- [14] Kapoula Z, Morize A, Daniel F, et al. Objective evaluation of vergence disorders and a research based novel method for vergence rehabilitation. *Transl Vis Sci Technol* 2016 ; 5(2) : 8.
- [15] Rouse MW, Borsting EJ, Lynn-Mitchell G, et al. Validity and reliability of the revised convergence insufficiency symptom survey in adults. *Ophthalmic Physiol Opt* 2004 ; 24(5) : 384-90.
- [16] Daniel F, Morize A, Kapoula Z. Vergence rehabilitation with a research based method improves reading saccades and fixations. *Vision Research*, soumis.
- [17] Daniel F, Kapoula Z. Binocular vision and the stroop test. *Optom Vis Sci* 2016 ; 93(2) : 194-208.
- [18] MacAskill MR, Anderson TJ, Jones RD. Saccadic adaptation in neurological disorders. *Prog Brain Res* 2002 ; 140 : 417-31.

## RÉÉDUCATION DE LA LECTURE CHEZ L'ADULTE AVEC DÉFICIENCE VISUELLE ACQUISE

M. ROUTON

### I Généralités

Pour la personne déficiente visuelle, ne plus pouvoir lire comme avant ou ne plus s'en donner le droit par crainte d'aggraver la pathologie est source de grand désarroi voire de dépression et favorise l'isolement social. Optimiser l'accès au langage écrit, renforcer l'efficacité visuelle en lecture, tels sont les objectifs de la rééducation orthoptique « basse vision » qui s'inscrivent dans une prise en charge globale. Il s'agit de permettre de lire autrement en utilisant une fixation de suppléance et des aides optiques en cas de perte de vision centrale, de favoriser l'accès à la lecture grâce à l'agilité motrice préservée pour le balayage et l'exploration en cas de perte de vision périphérique. Stratégies compensatoires et endurance sont recherchées [1] !

Les protocoles orthoptiques de rééducation de la lecture en basse vision s'appuient sur les connaissances en neurophysiologie et en neuropsychologie ainsi que l'expérience acquise de l'orthoptie dans l'amblyopie strabique. L'acte complexe qu'est la lecture, avec ses quatre composantes sensorielle, motrice, perceptive et cognitive, est à considérer [2]. L'oculomotricité, outil de lecture

pour identifier à chaque pause de l'œil un mot ou deux, justifie la place prépondérante de sa stimulation en orthoptie [3]. La fluidité pour la marche du regard et l'habileté perceptive vont de pair pour accéder au codage.

La conduite de la rééducation est dictée par le « diagnostic orthoptique » élaboré à partir du bilan orthoptique basse vision, préalable incontournable à toute prise en charge.

Le projet de soins prend en compte les attentes du patient, ses capacités d'adaptation, sa situation visuelle, la stabilité de l'affection, les traitements en cours. Pour l'adulte et notamment la personne âgée, l'orthoptiste garde à l'esprit qu'il s'adresse à une personne fragilisée confrontée à un handicap récent qui se retrouve en situation d'apprenant avec des expériences de lecteur compétent et ses propres habitudes de vie.

Lors de séances qui durent 1 heure, des exercices personnalisés, expliqués, commentés sont proposés dans le but d'améliorer les capacités motrices (gestion du regard), sensorielles (habileté perceptive), fonctionnelles (localisation, repérage, coordination œil ± main). Ils sont complétés par un travail régulier au domicile. Dans un premier temps, ils se révèlent plus ou moins ludiques pour ensuite s'appuyer sur des supports écrits [4].

## Des préalables à la rééducation orthoptique de la lecture

Ces préalables sont les suivants :

- ± une bonne compréhension de la maladie et de ses répercussions fonctionnelles : trop de patients se sont arrêtés à la notion « je ne vois plus rien » ; d'autres n'ont pas idée de leur potentiel visuel résiduel ou l'ont totalement inhibé ;

- ± le port de la correction optique, encore trop souvent négligé voire déconseillé par certains malgré sa nécessité ± faut-il ajouter du flou au flou ?

- ± la nécessité de privilégier un endroit accessible (bureau, table, chaise, etc.) avec un éclairage adapté non éblouissant (lampe de bureau orientable, lampe halogène basse tension) placée sur la gauche pour le droitier et dirigée sur le texte à lire ;

- ± l'acceptation d'une prise en charge globale : la lecture n'est jamais abordée en première intention ; prérequis moteurs et progressivité sont incontournables.

## Rééducation orthoptique de la lecture et déficit de vision centrale

L'incapacité de lecture est évoquée en première intention dans les atteintes maculaires. Dans les débuts, quelques conseils d'éclairage peuvent suffire, mais dès que la perte de vision de près est sensible, la rééducation orthoptique est de mise, avec pour finalité l'ancrage d'une fixation de suppléance fiable en statique et en dynamique, et la bonne utilisation de l'aide optique.

### ■ EXERCICES DE MOTRICITÉ ET DE COORDINATION OCULOMANUELLE

Après avoir objectivé la fiabilité de la réponse de la vision périphérique grâce aux saccades d'attraction visuelle et à la possibilité d'obtenir une vision de détail plus fine en « décalant les yeux » et non la tête, sont proposés des exercices de motricité et de coordination oculomanuelle [5]. Ces exercices sont exécutés dans l'espace, puis sur supports variés (papier, logiciel, jeux, etc.), pour enfin être abordés sur supports écrits. Ils mettent en évidence les relations entre les sollicitations et la physiologie de la lecture [6].

- ± Les exercices de fixation « en statique », dans l'espace, sont réalisés sur des mires orthoptiques, puis sur papier, comme le repérage et pointage d'un point et d'un centre de croix, ou des E de Weiss isolés (fig. 11-41 et 11-42).

- ± Les exercices de fixation en dynamique sont les suivants :

- ± maintien de fixation en poursuite sur une mire déplacée de gauche à droite ou de droite à gauche conformément au mouvement de lecture, suivi de traits plus ou moins épais au contraste variable de lignes de textes ;

- ± saccades d'attraction visuelle à l'aide d'une mire calibrée de maculaire à fovéolaire pour stimuler la coordination vision périphérique/vision centrale ;

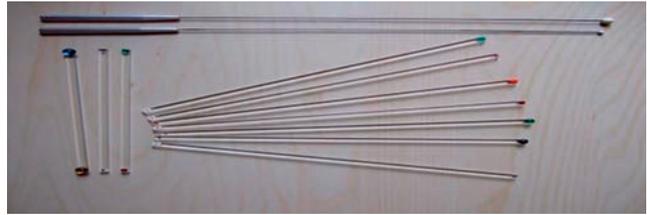


Fig. 11-41 Mires orthoptiques.



Fig. 11-42 Exercices de motricité sur E de Weiss.

- ± saccades oculolexiques (saccades de progression, saccades de régression, saccades de retour à la ligne) dans l'espace à l'aide de deux mires orthoptiques espacées de moins de 20 cm sur supports (étoile de Thomas, E de Weiss regroupés, figures présentées de façon aléatoire ou en colonnes, etc.).

- ± Des sollicitations des vergences toniques et fusionnelles sont aussi réalisées sur mires orthoptiques.

Ces sollicitations sont menées au rythme maîtrisé par la personne, puis accélérées et répétées pour améliorer vitesse et endurance.

Les buts visés sont une motricité aussi fluide que possible pour une meilleure habileté perceptive, une amélioration de l'acuité visuelle morphoscopique, bien souvent inférieure à l'acuité angulaire lors du bilan, et une résistance à la répétition du geste garante de l'efficacité attendue en lecture.

### ■ TRAVAIL SUR SUPPORTS ÉCRITS

Une fois ces résultats obtenus, le travail sur supports écrits peut alors débiter :

- ± identifier des lettres à confusion visuelle « o, d, p, b, q », « m, n, u », etc. ;

- ± biffer une lettre puis plus tard une syllabe sur une page ;

- ± lire des listes de mots courts puis de mots longs plus ou moins espacés en ligne puis en colonnes plus ou moins rapprochées pour travailler la fixation, le positionnement de l'œil, le balayage pour que le mot soit perçu, identifié, déchiffré ;

- ± lire des phrases courtes et des textes à voix haute ;

- ± répéter la tâche pour ancrer les ajustements de la fixation, acquérir vitesse et endurance si nécessaires à la compréhension.

Les mots ou textes proposés sont de tailles calibrées, de calligraphies différentes et de contrastes variés. Il est de règle de partir de mots ou textes accessibles, pour ensuite augmenter les difficultés jusqu'aux limites de perception, ce qui facilite l'introduction des aides visuelles.

## ■ ORGANISATION DES SÉANCES DE RÉADAPTATION

L'orthoptiste observe le comportement en situation, veille à la maîtrise et à la qualité de la motricité conjugquée, à la résistivité du geste et à la vitesse de lecture. Il suggère les ajustements, aide à structurer les posés de fixation efficaces. Il est attentif aux indices évoquant la perturbation des capacités motrices ou leur manque de résistance : difficultés sur la lecture des mots courts ou sur les milieux ou fins de mots, pertes de lignes, retours à la ligne problématiques, troubles de repérage, texte déchiffré plutôt que lu. Il tient compte des signes de fatigue (tensions au niveau du corps et du visage, fermeture d'un œil), et peut alors adapter le rythme avec un exercice moins contraignant.

Pour favoriser les réorganisations, il est nécessaire de toujours expliquer les difficultés et les erreurs :

- ± la lecture des mots courts est souvent plus ardue que celle des mots longs ;

- ± la situation du scotome a une influence et il faut expliquer la nécessité de « fixer autrement » et de multiplier les fixations ;

- ± la compréhension est influencée non seulement par la vitesse de lecture, mais aussi par la qualité du traitement cognitif du lecteur compétent : lorsque la silhouette du mot est connue, et le lexique possédé, le bénéfice tiré de l'expérience permet de corriger les nonsens (la confusion entre chapeau et château est vite repérée) ;

- ± les capacités et les incapacités doivent toujours être exprimées avec tact et mesure.

## ■ PRÉPARATION AUX AIDES VISUELLES

Les aides visuelles sont contraignantes, et elles ont leurs limites [7]. Il faut souvent que le patient renonce aux faux espoirs et aux lunettes-miracle. L'orthoptiste travaille en réseau avec les opticiens spécialisés.

La gestion des aides visuelles s'oppose souvent à la valorisation des réponses périphériques et engendre une phase de rééducation bien spécifique. L'orthoptiste, informé sur les systèmes existants, les présente ± un matériel de base lui est indispensable. Il incite le patient à s'interroger sur ses besoins personnels (activité, éclairage, capacités physiques, etc.), le guide en fonction du grossissement approprié, lui explique la nécessité d'une maîtrise d'un geste adapté pour le suivi de lignes et d'un effort cognitif pour compenser la lecture syllabique. Il doit par exemple faire accepter au patient qu'une loupe ne corrige pas la vision, que lorsque le pouvoir de grossissement augmente, la loupe diminue en taille, mais que l'on voit moins de caractères à la fois (fig. 11-43 et 11-44).



Fig. 11-43 La valise orthoptique de Bonnac.

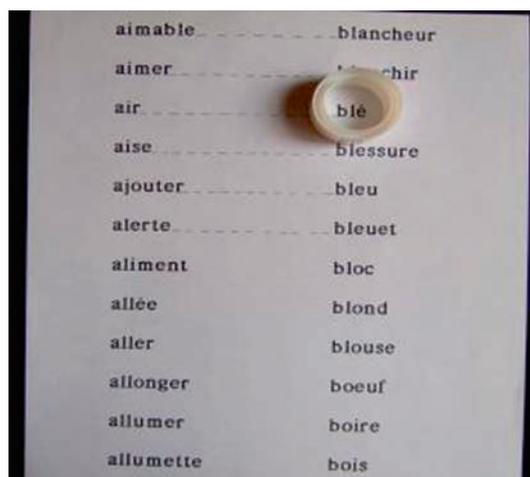


Fig. 11-44 Exercices de suivi « guidé » de lignes.

## ■ TRAVAIL SUR LE SUIVI DES LIGNES

Pour atteindre le stade d'adaptation et d'appropriation, des exercices échelonnés facilitent le repérage et le suivi de lignes (eFig. 11-25 à 11-35). Sont proposés, toujours commentés :

- ± des stratégies de repérage préalable de la silhouette du texte à lire, et des conseils pour la prise en main de l'aide et son positionnement ;

- ± des exercices de suivi de lignes en aller-retour avant d'attaquer la suivante pour mentaliser le geste et son automatisme ; dans l'espace, puis sur des supports papier avec un crayon, puis à l'aide d'un outil matérialisant le champ restreint ou l'aide choisie, on demande au patient de tracer des lignes de contrastes variables plus ou moins rapprochées, de repérer des alignements de E de Weiss, ou des textes à intervalles de lignes variables (fig. 11-45) ;

- ± des exercices de lecture au travers d'une matérialisation de champ restreint, pour systématiser la lecture analytique en adaptant la taille des caractères au grossissement de l'aide visuelle ;

- ± des exercices de retour à la ligne, que l'on effectue avec l'aide optique sur supports écrits avec guidage, puis sans aide de guidage, pour s'opposer aux automatismes bien ancrés mais résistants malgré la plasticité cérébrale (par exemple, on peut présenter des mots en 2 ou 3 colonnes plus ou moins espacées, ou des textes divers avec des pointillés puis sans) ;

- ± des exercices sur supports de taille de caractères « dégresifs », pour favoriser l'intégration de l'aide ;

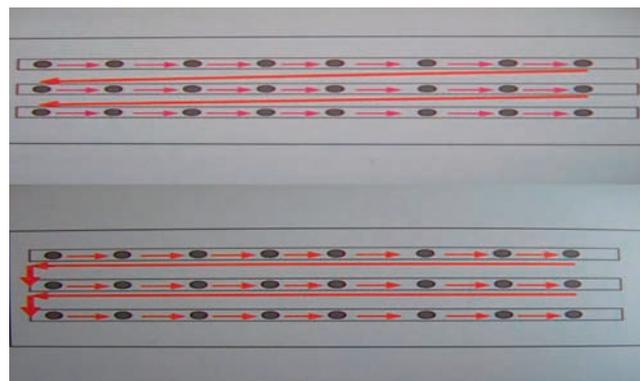


Fig. 11-45 La saccade de retour à la ligne est à occulter.

±et enfin, un entraînement en situation sur des documents personnels (factures, journaux, etc.).

L'apport précieux du système grossissant, s'il est acquis, devient une évidence, mais la frustration demeure : jamais on ne pourra lire comme avant [8] ! En cas de traitement ou d'évolution de la maladie, des ajustements sont de mise.

## Rééducation de la lecture et déficit de vision périphérique

Les médecins l'ignorent souvent, mais dans les réductions du champ visuel telles que les pertes de vision concentriques ou altitudinales ou les hémianopsies, l'aptitude à lire peut être perturbée, et de nombreux patients rapportent un abandon progressif de la lecture sans avoir conscience de l'origine du trouble. Malgré une acuité visuelle centrale souvent préservée, le suivi de lignes et le repérage dans le texte sont une véritable gageure. L'absence d'anticipation, les difficultés de déchiffrement des mots longs, parfois une diplopie décrite comme invalidante compliquent inexorablement la tâche :

±dans l'hémianopsie bitemporale, un  $\acute{u}$  il ne voit pas la dernière partie de la ligne, et l'autre ne voit pas le début ;

±pour l'hémianopsie latérale gauche, le retour à la ligne est difficile ;

±pour l'hémianopsie latérale droite, c'est le suivi de lignes qui l'est [9].

En règle générale, si la fixation d'une cible est stable dans le champ actif, la poursuite n'est possible que si le mouvement est lent. Les saccades, initiées par la rétine périphérique, sont très perturbées. Le nombre de lettres vues en une seule fixation est réduit, d'où un empan restreint et une vitesse de lecture compromise. La qualité du balayage est indispensable à l'anticipation, essentielle à la vitesse de lecture et à la compréhension.

Parmi les techniques de réadaptation de la lecture chez ces patients, les stimulations des mouvements oculocéphaliques et des capacités motrices telles que décrites précédemment associées à la maîtrise de la localisation visuelle sont privilégiées.

Le travail sur le « champ visuel utile », défini selon la technique décrite par M.-F. Clenet [10] avec objectivation des variations selon les conditions environnementales grâce au luxmètre, facilite les explications.

Des adaptations spécifiques peuvent être proposées (intérêt des présentations en colonnes, des formats réduits à privilégier, besoin d'éclairage, etc.).

La qualité du geste visuel et la capacité de fixation soutenue peuvent être encouragées et préservées grâce à des techniques orthoptiques spécifiques, comme « solliciter les saccades oculolinguales mémorisées » après repérage des cibles en s'appuyant sur la compensation proprioceptive, et « développer les capacités fusionnelles ». L'approche fonctionnelle, est abordée selon un protocole superposable à l'utilisation d'une aide optique [10] (fig. 11-46 et 11-47).

## Évaluation des résultats

Dans la pratique, l'augmentation du nombre de mouvements oculaires enchaînés, le gain d'acuité de lecture et de vitesse de

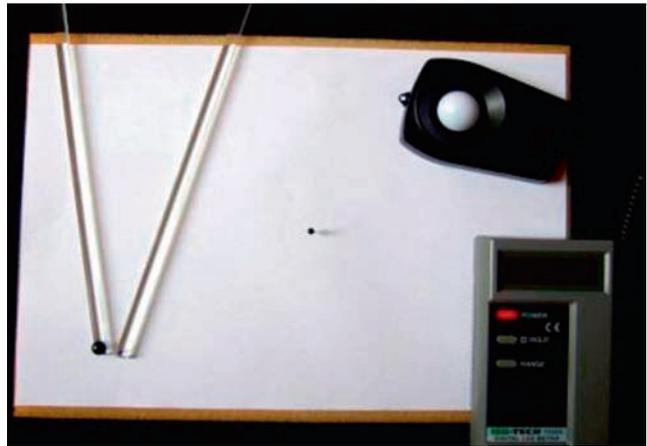


Fig. 11-46 Technique de champ visuel utile.



Fig. 11-47 Champ visuel utile et approche fonctionnelle.

lecture, la majoration du nombre de lignes lues, l'accès à la compréhension sont les critères retenus, mais la satisfaction du patient à partir de ses constats, bien que subjective, reste le principal ! L'objectif majeur de la prise en charge orthoptique basse vision est de permettre une adaptation à une fonction visuelle déficiente et de préserver ainsi la meilleure autonomie possible. Favoriser l'accès à la lecture y contribue.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1] Clenet MF, Hervault C. Guide de l'orthoptie. Paris : Elsevier Masson ; 2013.
- [2] Dehaene S. Les neurones de la lecture. Paris : Odile Jacob ; 2007.
- [3] Kapoula Z, Vitu-Thibault F. La lecture et la mobilité du regard. La Tribune Internationale des Langues Vivantes 28 novembre 2000 : 10-7.
- [4] Revue francophone d'Orthoptie 2008 ; 1 (1).
- [5] Cohen SY, Delhoste B, Beaunoir MP, et al. Guide de rééducation pratique des basses visions. Paris : Elsevier ; 2000.
- [6] Pataut-Renard MO. Prise en charge orthoptique « basse vision » : l'oculomotricité « pilier fonctionnel ». Revue Francophone d'Orthoptie 2008 ; 7(2) : 122-9.
- [7] Bonnac JP, Le Faucheur P. Guide d'utilisation des aides visuelles. Essilor.
- [8] Malthieu D, Milazzo S, Gomez A, et al. Étude de satisfaction à propos de 93 patients porteurs d'une DMLA équipées en aides visuelles. Ophtalmologie 1997 ; 11 : 144.
- [9] Routon M. Rééducation orthoptique et déficit de vision périphérique acquis. Bulletin ARIBa 2012 ; 29.
- [10] Clenet MF. Apport de l'orthoptie dans l'activité de lecture. Revue Francophone d'Orthoptie 2008 ; 1(1) : 20-3.

## RÉÉDUCATION DE L'ÉCRITURE (ADULTES)

A. RONDET, C. MOREL-MÉRY

### Contexte et objectifs

« L'écriture, apparue il y a très longtemps dans l'histoire des hommes, a permis à ceux-ci d'exprimer leur pensée, de renforcer leur mémoire, d'échanger leurs idées. On comprend la dimension particulière que prend l'écriture pour les personnes malvoyantes qui rencontrent maints obstacles pour recevoir un message visuel ou pour en envoyer. L'apprentissage de l'écriture manuscrite est une nécessité pour tous quel que soit leur degré de vision. Les conséquences du handicap visuel dans le domaine de l'écriture sont différentes selon : le moment de l'apparition (brutale ou progressive), l'importance du déficit, l'âge de survenue, et conditionneront le mode d'accompagnement » (Claude Chambet).

L'intérêt pour une personne déficiente visuelle d'accéder à l'écriture est multiple. Certaines personnes souhaitent apprendre à écrire « en noir » (écrire un courrier, une carte, un message à un proche) et pour signer. D'autres souhaitent reprendre l'écriture pour noter leurs rendez-vous, les listes de courses, remplir leurs papiers, écrire leurs mémoires, etc.

Outre les services rendus, l'écriture permet de retrouver un sentiment de liberté, de solliciter l'imagination, la création. Avec l'écriture, on va solliciter les images des mots, entretenir le stock mnésique du vocabulaire et l'orthographe. La personne va compenser sur le plan cognitif la baisse de l'activité de lecture.

Il faut différencier l'écriture de l'adulte aveugle congénital, de l'adulte aveugle récent, des personnes âgées et des personnes ayant des possibilités visuelles.

#### ADULTE AVEUGLE CONGÉNITAL

Si la personne aveugle congénitale a appris les lettres en noir quand elle était jeune, elle peut avoir besoin d'entretenir ses connaissances et ses savoir-faire.

Si le patient est « brailliste » (pratique couramment le Braille), il est possible de fabriquer des guides à fenêtre individuelle (dans un carton rigide) et la personne va s'appuyer sur sa connaissance de la position des 6 points braille pour écrire des lettres en majuscules d'imprimerie ± par exemple pour la lettre C : poser le crayon en point 4 aller vers la gauche vers le point 1, descendre vers le point 3, aller vers la droite au point 6. Cela forme une lettre « carrée ». Cela demande une bonne représentation dans l'espace et un bon contrôle gestuel.

L'informatique et le traitement de texte ont considérablement suppléé ce mode d'écriture.

#### ADULTES ET PERSONNES ÂGÉES DÉFICIENTES VISUELLES

Les adultes et personnes âgées font partie d'une génération qui a beaucoup écrit et bien écrit. L'écriture peut être abordée avec beaucoup de personnes car elle repose sur le sens kinesthésique, sur des capacités conservées mais souvent ignorées et abandonnées. Souvent, les personnes ont peur de ne plus bien écrire. Il faut tenir compte des problèmes de tremblements, de tenue du stylo et de l'épuisement, avec micrographie, etc. Il est important d'aider à retrouver des occasions d'écrire, le plaisir d'écrire, de

valoriser la personne et de lui faire prendre conscience qu'il existe des activités qu'elle peut refaire, que la mémoire gestuelle est toujours présente.

### Techniques de rééducation de l'écriture

#### ÉCRITURE DU COURRIER

*Objectif* : l'écriture est destinée à transmettre des informations écrites à des tiers voyants. Elle doit être lisible avec une bonne mise en page et une présentation claire.

Dans les situations quotidiennes, l'écriture sert entre autres à inscrire une adresse sur une enveloppe, faire une carte, un petit mot pour des consignes de ménage, une liste de courses, signer et parfois mettre sur papier ses mémoires.

*Conditions matérielles* : elles sont différentes selon que la personne est non voyante ou qu'elle a des possibilités visuelles. L'écriture peut être réentraînée en utilisant un petit bloc papier posé sur un sous-main. On peut proposer du papier blanc et mat, sans contrainte d'écrire droit, juste pour les gestes, en utilisant un stylo ou un feutre noir pour le contraste, avec éclairage si besoin. La personne peut être aidée par le port de lunettes. Elle peut apprendre à utiliser un guide-main. Les guides peuvent être contrastés ou tactiles, à fenêtres, à élastiques, ondulés, en relief, etc. Il existe des guides carte postale, des guides enveloppe, des guides chèques, etc.) (fig. 11-48 à 11-51).

Quand il y a un contrôle visuel, il est possible d'utiliser du papier ligné ou des feuilles lignées sous vidéo ou un guide-main sous vidéo (fig. 11-52a-d).

*Tâches/stratégies* : c'est une tâche qui ne nécessite pas de vision fine ; la vision de la trace écrite et la reprise de fin de phrase sont



Fig. 11-48 Guide à fenêtre gris.



Fig. 11-49 Guide à fenêtre, plan incliné.



Fig. 11-51 Écriture avec loupe électronique.



Fig. 11-50 Guide chèque.

suffisantes. La relecture n'est pas indispensable. Il faut favoriser l'espace entre les mots, la formulation mentale de la phrase au préalable, la représentation mentale du mot pendant l'écriture, la mise des attributs en cours d'écriture. Cela demande une grande concentration, car c'est une façon d'écrire éloignée des habitudes antérieures !

*Apprentissage par étape* : pour rechercher la meilleure installation et éventuellement les meilleures aides techniques, il faut travailler la coordination entre doigt et stylo, apprendre à gérer les espaces entre les mots, gérer la fin de lignes, le retour à la ligne. Au début, le rééducateur peut dicter des mots courts, sans attributs et jambages, en introduisant progressivement ces derniers, puis avec rédaction du contenu. Au fur et à mesure, il faudra introduire le travail de mise en page, avec notamment le retrait de première ligne, l'alignement du texte, etc.

## ■ ÉCRITURE POUR RELECTURE

*Objectif* : il s'agit de prendre en note des informations écrites et de pouvoir les relire. L'écriture doit être relue facilement et rapidement, si possible sans aide optique lourde, au moins sans allumer une aide électro-optique vocale ou braille.

*Situations quotidiennes* : l'écriture est utile pour noter les rendez-vous, les coordonnées de données par téléphone, écrire un pense-bête, une liste de courses, un répertoire, une liste de numéros importants, ou des touches mémoire (fig. 11-53).

*Conditions matérielles* : on peut utiliser des feutres ou des marqueurs noirs, un bloc ou des feuilles grand format, des lunettes, un éclairage. Le matériel doit être à proximité pour prendre les notes téléphoniques.

*Tâches/stratégies* : la personne apprend à maîtriser la taille d'écriture suffisamment grosse, souvent en lettres bâton, « appliquée », et souvent en utilisant des abréviations pour gagner du temps et éviter la fatigue.

*Apprentissage* : c'est une prise de conscience de ses besoins pour une relecture préalable, en tenant compte du besoin de grossissements. Il faut faire des choix entre une grande écriture liée, ou une écriture bâton. Il faut souvent revoir les lettres majuscules, les abréviations qui parlent dans le contexte. L'entraînement consiste à conserver une taille adaptée, avec modèle si besoin, à travailler la rapidité et la qualité d'écriture. La qualité de l'éclairage est importante pour la relecture.

## ■ ÉCRITURE ADMINISTRATIVE

*Objectif* : cette écriture sert aux autres, et il faut écrire sur des documents préremplis, dans des endroits précis. Cela suppose de lire d'abord, puis d'écrire lisiblement en contrôlant l'emplacement et la taille de l'écriture. C'est la situation la plus exigeante, car

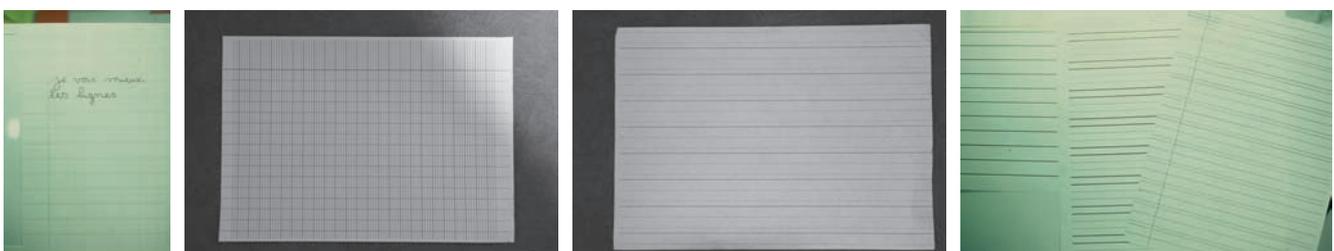


Fig. 11-52 a. Double lignage avec écriture. b. Feuille à grands carreaux. c. Feuille lignée. d. Lignages des feuilles.

a|b|c|d



Fig. 11-53 Agenda agrandi.

elle suppose une lecture fine et un graphisme fin (écriture petite, maîtrisée, croix dans des cases, etc.).

*Situations quotidiennes* : cette situation se rencontre lorsqu'il s'agit de remplir des formulaires, des dossiers, des bons de commande, les feuilles de maladie, une déclaration d'impôts, les TIP ou titres interbancaire de paiement, les chèques, les grilles de lotos, les jeux de mots croisés ou de mots fléchés, ou encore de signer (voir plus loin).

*Conditions matérielles* : en cas de cécité, ce sont des situations qui nécessitent un guide adapté au document (rare) ; on trouve des guides chèques (voir fig. 11-50), guides TIP, et des gabarits sur mesure.

Selon le niveau de malvoyance, on reprend les mêmes conditions appliquées à la lecture : il faut travailler sur l'éclairage, les lunettes loupes, le pupitre, le stylo ou le feutre noir fin ou très fin. On peut s'aider d'aides plus avancées telles qu'un guide chèque contrasté ou une loupe type Scribolux®, une loupe électronique de poche, ou un portable type Maxlupe V5® pour l'écriture d'appoint (fig. 11-54) ou sous vidéo agrandisseur, ce qui est plus confortable pour tout type de papier.

*Tâches/stratégies* :

± en cas de cécité, la rééducation nécessite le repérage tactile des différentes fenêtres du guide, et une coordination entre main

et stylo pour l'écriture dans les fenêtres, avec la tenue du stylo vertical si la fenêtre est étroite ;

± en cas de capacité visuelle résiduelle, l'utilisation d'une lunette loupe demande une coordination entre *ú* il et main, une très bonne installation ergonomique, une grande concentration et de la patience. Avec une loupe électronique ou une vidéoloupe, il faut un repérage de la cible avec l'index gauche, attendre les cases, suivre une ligne et aligner sa taille d'écriture.

*Apprentissage* : il se fait par étape en recherchant la meilleure installation avec et sans les aides techniques. L'entraînement à l'écriture consiste à utiliser un guide à fenêtres étroites, ou des exercices de coordination *ú* il et stylo. Pour l'utilisation de la vidéo, il faut un travail préalable de graphisme sous vidéo pour maîtriser cette nouvelle coordination. Cela suppose une bonne manipulation préalable du plateau, et un entraînement à la lecture sur un document pour rechercher les informations à reporter sur le formulaire.

## ■ CAS PARTICULIER DE L'ÉCRITURE ADMINISTRATIVE SUR SUPPORT ADAPTÉ

Il existe des documents agrandis comme des agendas, des calendriers, des répertoires, des jeux de mots fléchés, des dictionnaires, etc. (fig. 11-55).

*Objectif* : prendre en note des informations écrites et pouvoir les relire soi-même à distance facilement et rapidement sur un document présentant des informations écrites en gros caractères.

*Situations quotidiennes* : noter des rendez-vous sur un agenda, un calendrier, des coordonnées de téléphone, des adresses sur répertoire, faire des jeux de lettres et chiffres sur magazines à gros caractères.

*Conditions matérielles* : on peut utiliser des feutres noirs, un éclairage adapté, une aide optique et des documents en gros caractères.

*Tâches/stratégies* : pour lire les informations, la personne a besoin de repérer la zone d'écriture et de maîtriser la taille d'écriture suffisamment grossie, souvent en lettres bâton, « appliquée », et l'espace disponible sur le document.

*Apprentissage* : il faut faire un choix entre une grande écriture liée ou une écriture bâton, pouvoir revoir les lettres majuscules,

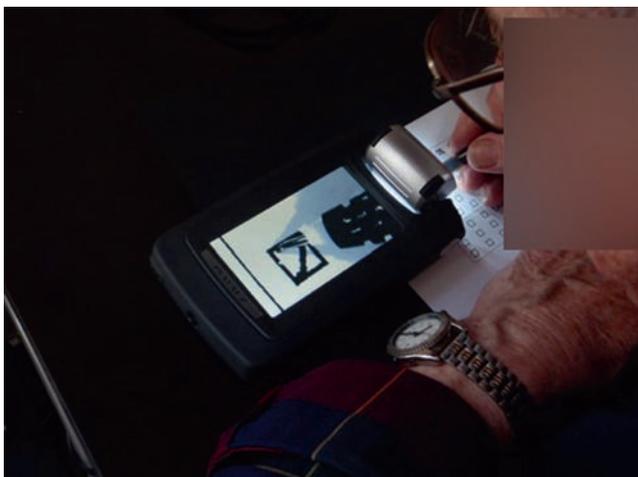


Fig. 11-54 Loupe électronique et exercice d'écriture.



Fig. 11-55 Dictionnaire agrandi.

les abréviations pour la notation des rendez-vous, apprendre la relecture avec éclairage.

### ■ SIGNATURE

La signature ne se perd pas si la personne retrouve confiance en elle et s'il n'y a pas de difficultés gestuelles. Elle peut se modifier

légèrement avec le vieillissement. Elle doit être rapide, stable et difficilement imitable. Elle rejaillit de la mémoire gestuelle après plusieurs essais à la suite.

La personne doit apprendre à demander où signer, à repérer la zone de signature sur un chèque, au bas d'une lettre. Certaines personnes veulent alors utiliser le guide-signature.

## PRINCIPES D'APPRENTISSAGE DE LA LECTURE ET DE L'ÉCRITURE CHEZ LES ENFANTS DÉFICIENTS VISUELS

A. BERGER-MARTINET

Si les mécanismes d'apprentissage font appel aux fonctions exécutives et aux capacités cognitives de l'enfant, les perceptions sensorielles jouent également un rôle primordial. Qu'elles soient visuelles, auditives, proprioceptives ou kinesthésiques, ces perceptions permettent la prise d'informations.

### Apprentissage de la lecture

#### ■ GÉNÉRALITÉS SUR L'ACQUISITION DU LANGAGE ÉCRIT

Apprendre à lire est un processus qui commence dès la maternelle. Le développement du langage écrit se fait selon trois phases, lesquelles demandent à la fois des capacités visuelles et auditives :

± la phase *logographique* : c'est l'étape où l'enfant va reconnaître toute trace écrite comme une image. Pour lui, un mot est un dessin que l'on peut dénommer. Pour accéder à la reconnaissance, l'enfant s'aide d'indices visuels tels que la couleur ou la forme. À ce stade, on ne parle pas de lecture car il s'agit simplement d'une reconnaissance globale ;

± la phase *alphabétique* : l'enfant prend conscience que les mots qu'il est capable de reconnaître globalement sont en fait des suites de lettres et qu'à ces lettres correspondent des sons, les phonèmes. Lors de la mise en place de la conversion graphème/phonème, puis de l'association des syllabes entre elles pour former les mots et, enfin, de l'ordre des mots dans une phrase, la prise d'informations visuelles de qualité est primordiale ;

± la phase *orthographique* : l'enfant apprend qu'un mot est une unité stable. Il apprend également les règles orthographiques.

Il existe deux voies concernant le traitement cognitif du langage écrit :

± la voie d'assemblage, qui est une voie indirecte, séquentielle et traditionnellement associée à la méthode d'apprentissage dite « syllabique » ;

± la voie d'adressage où l'« image » du mot est recherchée dans le lexique interne. Elle est traditionnellement associée à la méthode d'apprentissage dite « globale ».

La période d'apprentissage permet l'utilisation simultanée de ces deux voies.

#### ■ STRATÉGIES VISUELLES DE LA LECTURE

Lors d'une activité de lecture, l'enfant traite certaines lettres qu'il associe à des mots candidats du lexique. Il s'agit donc de mettre en place des stratégies visuelles efficaces en parallèle aux stratégies phonologiques.

Ces stratégies visuelles de lecture sont soutenues par les capacités visuo-attentionnelles. La fenêtre visuo-attentionnelle, zone parafovéale, permet de déterminer l'emplacement de la prochaine fixation, tandis que l'empan visuel, zone fovéale, permet d'identifier les mots.

Cette exploration oculomotrice, avec enchaînement de saccades et de fixations, permet de déplacer l'empan visuel de façon adéquate. Elle doit respecter le sens de la lecture et être suffisamment bien calibrée pour ne pas sauter de mots ou de lignes.

#### ■ SPÉCIFICITÉ DE L'ACQUISITION DU LANGAGE ÉCRIT CHEZ L'ENFANT MALVOYANT

Pour l'enfant malvoyant, toutes les étapes d'apprentissage de la lecture ne généreront pas les mêmes difficultés. La première étape de la phase alphabétique, au cours de laquelle l'enfant développe sa conscience phonologique, ainsi que l'étape orthographique, consistant en l'apprentissage de règles, présentent peu de difficultés. En revanche, la phase logographique et l'apprentissage alphabétique proprement dit nécessitent une prise d'informations visuelles de bonne qualité ou l'utilisation de compensations faisant intervenir d'autres modalités sensorielles.

En cas de déficience visuelle, des soins précoces et adaptés en psychomotricité, orthophonie et orthoptie permettent d'optimiser les capacités perceptives, mnésiques et cognitives aidant à l'acquisition de la lecture. On veillera tout particulièrement à la fonction symbolique, aux fonctions spatiotemporelles, à l'invariance perceptive, à la mémoire. Les capacités de discrimination (acuité visuelle, accommodation et fonction de sensibilité aux contrastes) permettent l'accès au traitement des détails fins. L'ergonomie de l'environnement et les aides optiques proposées pourront les améliorer au maximum. La qualité de la vision binoculaire, lorsque cette dernière est encore présente, permet d'obtenir un confort ainsi qu'une meilleure endurance de lecture. Les stratégies oculomotrices faisant de l'acte visuel de lecture une praxie à part entière nécessitent un apprentissage répétitif afin d'être pleinement intégrés.

Sur le plan pédagogique, la stratégie syllabique est primordiale dans le processus d'apprentissage. En effet, au début, l'enfant ne peut mémoriser qu'un nombre limité d'« images » de mots. De plus, l'enfant malvoyant n'ayant qu'une vision parcellaire et variable de ces « images », l'accès au code de lecture lui permet alors de déchiffrer les traces écrites.

Parallèlement, des adaptations techniques simples permettant une comodité perceptive aideront l'enfant malvoyant à développer ses aptitudes de lecteur. Nous pouvons évoquer les lettres rugueuses ou en relief pour la reconnaissance du système alphabétique, mais aussi la légère augmentation calibrée de l'espace entre les lettres ou les mots afin de soutenir les capacités visuo-attentionnelles. De même, le grossissement, le choix des polices d'écriture, le passage en gras ou les augmentations de contraste adaptés à chaque enfant viendront soutenir les capacités visuelles perceptives et donc la création d'un stock orthographique stable.

## Apprentissage de l'écriture

Comme la lecture, l'écriture est une combinaison codée d'un système de signes dont le code est arbitraire et nécessite un apprentissage pour lequel l'enfant déficient visuel va potentiellement être en difficulté. D'un point de vue graphique, apprendre à écrire, c'est apprendre un geste contrôlé visuellement sur un espace maîtrisé.

### ■ GÉNÉRALITÉS SUR L'ACQUISITION DE L'ÉCRITURE

Avant 2 ans, l'enfant réalise des gribouillages de grande amplitude. Puis, petit à petit, le rythme ralentit, le contrôle oculomoteur se précise et les tracés changent de direction jusqu'à produire des formes qui vont se clore et s'individualiser les unes des autres. Les traces deviennent des dessins de plus en plus figuratifs. Le geste graphique prend alors toute sa dimension communicative, relationnelle et symbolique.

On distingue trois phases dans le développement de l'écriture :  
 ±le stade *précalligraphique* (3±7 ans) : c'est la période de prégraphisme. L'enfant apprend à maîtriser de nouvelles contraintes de trajectoire qui lui serviront dans l'acquisition du sens conventionnel d'écriture. Durant cette phase, les difficultés d'organisation du geste graphique restent prédominantes. L'enfant doit mettre en place des automatismes qui libèrent la pensée. Il apprend à assembler des éléments insignifiants pour créer un tout signifiant. Il s'agit donc d'une praxie constructive complexe nécessitant un entraînement quotidien ;

±le stade *calligraphique* (jusque 10±12 ans) : cette période marque une transition dans les stratégies d'exécution. On voit l'avènement d'une écriture très « scolaire » ;

±le stade *postcalligraphique* (après 12 ans) : il correspond à la personification de l'écriture en lien avec l'augmentation de la vitesse requise sur le plan scolaire. On observe alors une modification des lettres en vue de simplifier l'écriture.

### ■ STRATÉGIES VISUELLES DE L'ÉCRITURE

La vision est un élément majeur dans la phase précalligraphique pour contrôler la trajectoire de la pointe de l'outil, le déroule-

ment de la séquence de traits et pour réguler l'écriture. Pendant la phase calligraphique, la stratégie évolue vers une représentation interne et kinesthésique du mouvement. C'est l'acquisition de la praxie, geste automatisé. Enfin, au stade postcalligraphique, un nouveau feedback visuel est instauré afin de contrôler l'agencement spatial. Une fois l'écriture parfaitement intégrée, le contrôle kinesthésique permet de répondre favorablement aux contraintes de rapidité.

### ■ SPÉCIFICITÉ DE L'ACQUISITION DE L'ÉCRITURE CHEZ L'ENFANT MALVOYANT

Lors de la période précalligraphique, les rapports ú il/main sont modifiés. Le tracé se faisant sous contrôle visuel, l'ú il devient le guide du geste. L'enfant déficient visuel peut rencontrer des difficultés dès cette étape du fait d'une mauvaise appréhension des repères visuels. Il existe parallèlement une mauvaise posture : un rapprochement excessif ou une attitude compensatrice de tête entraînant des contractures pouvant être douloureuses et empêchant l'enfant d'avoir une bonne régulation tonique de la main graphique. Le mauvais contrôle visuo-moteur rend difficile le suivi de ligne. La praxie graphique a du mal à s'installer, empêchant l'acquisition d'une rapidité et d'une qualité d'écriture suffisantes pour être lisible et efficace à l'école.

### ■ APPROCHE THÉRAPEUTIQUE

La prise en charge visuelle, assurée par l'orthoptiste, s'adaptera au type de déficience visuelle rencontré.

L'écriture nécessite une bonne perception des lignages et des graphies. Les contrastes des lignes d'écriture doivent être optimisés en améliorant l'éclairage, les couleurs des lignes ou en proposant des filtres colorés. Pour faciliter la discrimination, il est possible de proposer des lignages agrandis permettant une écriture plus grosse ou encore une aide optique adaptée. Cette tâche sollicitant grandement la vision de près, afin que celle-ci soit confortable et endurante, il sera nécessaire de compenser les déséquilibres oculomoteurs et d'améliorer les amplitudes fusionnelles lorsque c'est possible. La prise de repères et la coordination oculomaneuelle, l'oculomotricité, l'anticipation visuelle et les notions visuospatiales sont travaillées autant que de besoin.

L'approche corporelle, assurée en psychomotricité, est d'autant plus importante que les enfants déficients visuels sont susceptibles de présenter un retard dans l'acquisition des grandes fonctions psychomotrices. Le suivi permet de guider la mise en place des coordinations, de la planification et de la programmation du geste, mais aussi de la latéralité, du schéma corporel et de l'organisation temporospatiale. Le travail de la régulation tonique permet une acquisition plus aisée de la praxie d'écriture.

L'approche ergothérapeutique s'attarde sur l'ergonomie de l'installation ; elle permet l'acquisition d'une meilleure posture en proposant une table adaptée ou un pupitre. L'ergothérapeute aide à la recherche de l'outil scripteur adéquat ainsi que de sa bonne tenue, mais aussi du positionnement de feuille en rapport avec la déficience visuelle afin de faciliter le geste. Enfin, il réalise un travail sur les prérequis graphiques.

### ■ APPROCHE PÉDAGOGIQUE

Pour préparer le prégraphisme, des situations permettant à l'enfant de travailler le geste visuo-guidé et la construction, comme

des contournements de forme, le suivi tactile de lettres en relief ou la copie de lettres en pâte à modeler lui seront proposées.

Afin de faciliter l'acquisition praxique, il est possible de commencer par l'apprentissage des lettres en majuscules d'imprimerie, les formes géométriques simples étant facilement identifiables et les praxies plus simples à intégrer.

Pour aider l'enfant à s'approprier les lettres, la comodalité sensorielle permet d'enrichir l'information visuelle. La kinesthésie, si l'on guide le geste de l'enfant par sa propre main, peut être envisagée ; le toucher, en passant sur des lettres en relief

ou en écrivant dans le sable ; l'audition, si la tâche à accomplir est séquencée verbalement ; la proprioception, en travaillant sur de grands formats avec différents outils permettant de varier la pression exercée. Enfin, l'utilisation des capacités de représentation fondées sur la théorie des neurones miroirs est à exploiter en faisant la démonstration devant l'enfant de ce que l'on attend de lui.

Enfin, si l'apprentissage de l'écriture reste fastidieux ou si celle-ci n'est pas suffisamment lisible ou rapide pour le cursus scolaire, un passage par l'ordinateur devra être envisagé.

## LE BRAILLE : OUTIL DE CONNAISSANCE ET DE SAVOIR AU SERVICE DE L'AUTONOMIE DANS LA VIE QUOTIDIENNE

B. DEGUIL

Le braille est une innovation qui porte le nom de son inventeur, Louis Braille (1809-1852), devenu aveugle à la suite d'un accident à l'âge de 3 ans. Cette technique révolutionna l'enseignement aux aveugles. Elle permettait l'édition puis la lecture d'ouvrages scolaires et la prise de notes personnelles grâce à la tablette avec laquelle les élèves pouvaient embosser les points braille. Rapidement, le braille a évolué et essaimé dans le monde entier, permettant depuis près de deux siècles un enseignement de qualité et l'accès à la connaissance aux élèves aveugles ou très malvoyants.

### De nos jours, le braille : pour qui, comment, pour quoi faire ?

Les personnes qui ont pratiqué le braille durant leur scolarité connaissent tous les caractères, même si leur connaissance de l'orthographe est parfois aléatoire. Lorsqu'elles sont en cours de réadaptation, ces personnes s'étonnent parfois de voir apparaître l'activité braille à leur emploi du temps. Ce n'est pas un apprentissage plus poussé de leur technique qui est proposé à ces braillistes confirmés, un enseignement, mais bien un accompagnement dans l'application de leur savoir à leur vie quotidienne.

Lorsque le handicap visuel survient tardivement, après l'âge traditionnel d'une scolarité, le braille revêt un intérêt pratique plus immédiat. C'est rarement dans un objectif de lecture que cet apprentissage du braille est réalisé.

Le succès de cet apprentissage par une personne adulte dépend de nombreux facteurs qui sont discutés avec elle dès les premiers rendez-vous téléphoniques, puis lors de la visite d'admission et durant tout le séjour dans un service de soins de suites et de réadaptation pour déficients visuels (SSR-DV). Son adhésion est le préalable à un apprentissage efficace.

Pour obtenir cette adhésion, il faut entrouvrir quelques verrous. Il est honnête de dire que l'apprentissage du braille n'est pas obligatoire, que la personne garde toute liberté de cesser l'activité si elle le souhaite. Cette seule information a le don de lever de nombreuses réticences.

Démarrer l'apprentissage du braille, c'est admettre implicitement la gravité et l'installation du handicap visuel, et ce d'autant que le braille est souvent proposé parallèlement à l'utilisation de la canne blanche.

Le braille n'est pas uniquement proposé aux aveugles, mais aussi aux malvoyants dont la vision est instable, fluctuante dans les journées, selon la luminosité, etc. Cette technique est alors utilisée en complémentarité, leur vision étant travaillée parallèlement en séances d'orthoptie. Ces personnes utilisent alors un double marquage noir/braille, permettant indifféremment la lecture tactile ou visuelle.

L'usage du braille est de fait historiquement associé à la scolarité, la connaissance, la lecture ; c'est un braille « académique ». Les patients qui envisagent d'emblée la lecture braille étaient déjà de bons lecteurs ayant une bonne base scolaire ; ils sont assez peu nombreux. La majorité des patients lisaient peu avant la survenue de leur handicap visuel et ils n'envisagent pas de lire en braille. Ils sont plutôt effrayés à l'idée de se remettre en situation d'apprentissage étant donné leur scolarité ancienne, parfois difficile. Il est alors important de sécuriser la personne : « *la bonne vitesse c'est la vôtre* » ; « *ici pas de concours d'orthographe* », etc. En inscrivant la proposition d'apprentissage du braille dans une démarche personnelle d'autonomie et d'indépendance, le patient se retrouve adulte, mis au centre de ses désirs, de ses besoins, de ses objectifs. La confiance en soi se restaure petit à petit avec les situations de réussite.

Certaines personnes, dépistées comme ayant un déficit intellectuel, montrent un sens pratique très efficace qui permet un apprentissage de l'alphabet de base du braille tout à fait exploitable pour les applications au quotidien.

L'âge, même avancé, n'est pas non plus un frein à l'apprentissage du braille. J'ai ainsi accompagné dans cette technique des personnes de plus de 90 ans qui ont montré une appétence et une réussite exemplaires.

Certaines personnes disposent d'une discrimination tactile assez faible qui n'autorise pas la reconnaissance des lettres braille dans son format classique (7,5 mm de haut et 4 mm de large), même en espaçant les lettres. Elles trouvent une solution avec le format agrandi Jumbo. Il existe à la vente une tablette qui permet l'embossage à ce format.

## Quand le braille devient un outil au service du quotidien

Voici quelques exemples d'usages au quotidien :

- ± la première application proposée est la lecture de l'emploi du temps hebdomadaire. Il est très abrégé mais facile d'utilisation. Souvent, les patients apprécient la discrétion de cette lecture par rapport à un enregistrement audio que tous les autres entendent. Notons que les personnes atteintes de surdité trouvent là une autonomie nouvelle très appréciée ;

- ± dans certaines familles, on affectionne particulièrement l'activité jeux de société et en particulier les jeux de cartes. Le marquage en braille des cartes et quelques séances d'entraînement permettent de retrouver une place sociale au sein du groupe ;

- ± le marquage des papiers personnels redonne une intimité depuis longtemps livrée au regard de tous les aidants qui interviennent ;

- ± la reconnaissance des produits alimentaires est très appréciée (fig. 11-56 et 11-57). L'entourage aidant peut bénéficier de ce



Fig. 11-57 Les pots à épices sont annotés en braille.



Fig. 11-56 a, b. Les étiquettes sur les produits alimentaires prévoient l'écriture « en noir » au format qui est accessible à la personne malvoyante.

Le braille devient alors une sorte de roue de secours quand la vision n'est pas exploitable à ce moment (fatigue visuelle, luminosité inadaptée, éblouissement, etc.). Des abréviations simples suffisent à la compréhension du produit ; ici, « BOR R » pour « bordeau rouge », « TOM » pour « tomates », « PRINT » pour printanière de légumes.



Fig. 11-58 Marquage des médicaments.

marquage en noir pour poser sur les emballages l'étiquette adaptée ;

- ± le marquage des médicaments : nom, posologie et éventuellement date de péremption sont indiqués.

La posologie est notée sous forme d'un code établi avec le patient. Il doit être rapide à lire et à comprendre pour être adopté (fig. 11-58).

## Conclusion

Le braille est parfaitement complémentaire de toutes les aides techniques vocales ou informatiques développées depuis de nombreuses années. Il appartient au rééducateur de mettre en valeur la pratique de cet outil qui représente un intérêt puissant d'autonomie et d'indépendance. L'aide que le braille apporte au quotidien convainc aisément les personnes réticentes. Peu d'entre elles liront des ouvrages, mais elles sont nombreuses à l'utiliser au quotidien. Toutes font partie de cette belle famille des « brailistes ».

# ADAPTATIONS DE L'OUTIL INFORMATIQUE

L. TISSIER, L. BERTHET-SIGNORET

## Bilan informatique

### ■ RECUEIL DES ÉLÉMENTS MÉDICAUX

Avant l'accueil d'un patient, il est nécessaire de recueillir l'ensemble des éléments médicaux. Les capacités visuelles sont livrées par le médecin ophtalmologue et l'orthoptiste : l'acuité visuelle du patient, le champ visuel, la perception des couleurs et des contrastes, la sensibilité à la lumière et les évolutions possibles de la pathologie. En parallèle, une attention particulière est portée aux éléments pouvant impacter la pratique de l'informatique : un déficit auditif ou une surdit , des troubles de sensibilit  au niveau des doigts, des troubles des capacit s d'apprentissage, etc. Cela permet aux r educateurs (r educateur informatique ou ergoth rapeute) d'ajuster le contenu du bilan.

### ■ ENTRETIEN SUR LA SITUATION ACTUELLE

Le bilan se d roule en deux parties d'une heure chacune. L' valuation est faite sur les ordinateurs du plateau technique (PC ou Macintosh) ou sur le propre ordinateur du patient, selon les cas.

Le premier point consiste   conna tre l' quipement du patient   son domicile : ordinateur portable ou de bureau, taille de l' cran, syst me d'exploitation. Il est int ressant de conna tre  galement les p riph riques utilis s (clavier classique ou gros caract res, imprimante, scanner), ainsi que les aides optiques qu'il poss de (t l agrandisseur, loupe  lectronique, machine   lire) afin d' viter un double emploi dans le mat riel. Puis, l' valuateur am ne le patient   d crire ses connaissances en informatique, ce qu'il faisait avant la survenue du handicap, ce qu'il souhaite faire d sormais et la g ne rencontr e   ce jour.

### ■ MISES EN SITUATION

Face   l' cran, le patient d crit ce qu'il voit sur une configuration standard. Le r educateur propose ensuite des axes d'am lioration : modification des couleurs, ajout d'un grossissement, mise en  vidence du pointeur de la souris et du curseur texte et enfin ajout d'une synth se vocale si n cessaire. Il est important de toujours d buter par des adaptations simples, parfois gratuites et incluses dans l'ordinateur<sup>4</sup>, pour glisser vers des logiciels plus sp cifiques<sup>5</sup> (eTableaux 11-1   11-3). Ces essais sont int gr s aux mises en situation. Par exemple, la pr sentation de la synth se vocale passe par l' coute d'un texte, le r glage de la voix, la tonalit , le d bit d' locution. Cela permet de confirmer la bonne compr hension du texte et les capacit s du patient d' tre attentif   l' coute d'une synth se vocale.

Selon les connaissances et les capacit s du patient, le professionnel propose une mise en pratique ; par exemple : rechercher   l' cran une ic ne sur le bureau ou une commande ; ex cuter une consigne comme d marrer et quitter un programme ; reproduire un raccourci

clavier   deux ou trois touches ; r pondre   une bo te de dialogue, etc. L'observation de l'attitude face   ces mises en situation permet de valider les pr requis pour l'apprentissage de l'informatique.

### ■ PR CONISATIONS

Un compte-rendu est r dig    la fin du bilan avec le d tail des pr conisations vis- -vis des param trages, des logiciels et du contenu de la r ducation en informatique (objectifs et nombre de s ances).

Pour une r ducation optimale, il est pr f rable que le patient soit int gralement  quip  avant de d buter la prise en main de l'outil informatique.

## Prise en charge en r ducation informatique

### ■ PR REQUIS

L'apprentissage de l'outil informatique chez une personne d ficiante visuelle n cessite des pr requis en termes de capacit s visuelles, cognitives et d'apprentissage. Par ailleurs, l'environnement et le contexte psychomoteur sont des facteurs pris en compte lors du bilan.

De ce fait, l' quipe pluridisciplinaire a une importance majeure dans l' laboration du projet de compensation en informatique. Le bilan et la r ducation orthoptique, en ergoth rapie et en psychomotricit  vont orienter la pr conisation et le projet th rapeutique en informatique. Le travail de gestion des capacit s visuelles, l'am nagement informatique au domicile du patient ainsi que son bien- tre et sa confiance sont autant d'aspects qui conditionnent le bon d roulement de l'apprentissage de l'informatique adapt e.

### ■ APPRENTISSAGE DU CLAVIER

La connaissance du clavier informatique est indispensable pour suivre une r ducation par l'informatique. En effet, les moyens de compensations mis en place pour pallier la d ficience visuelle vont dans une tr s grande majorit  des situations faire abstraction de l'usage de la souris et mettre en  uvre des m thodes pour acc der   l'interface du syst me sans dispositif de pointage. Ces m thodes consistent en principe en l'apprentissage de raccourcis claviers qui vont permettre d'accomplir des t ches courantes comme ouvrir un fichier ou une application, sauvegarder son travail ou mettre en forme un document. Les utilisateurs d'un lecteur d' cran vont, en outre, utiliser des touches ou raccourcis sp cifiques pour acc der   la lecture des pages ou aux applications internet.

Une bonne connaissance du clavier et de la technique de dactylographie<sup>6</sup> am liore la posture et limite les mouvements de la t te et la fatigue visuelle (aller-retour entre l' cran et le clavier).

4 Les param tres d'accessibilit  se trouvent dans le panneau de configuration ou dans « Pr f rence syst me ». Un curseur de souris en couleur peut  tre t l charg  gratuitement en ligne.

5 Liste non exhaustive des logiciels : ZoomText<sup> </sup>, Dolphin Guide<sup> </sup>, Jaws<sup> </sup>, NVDA<sup> </sup>, Omnipage<sup> </sup>, Openbook<sup> </sup>.

6   l'aide du logiciel Apprenti clavier<sup> </sup> sous Windows ([www.apprenticlavier.com](http://www.apprenticlavier.com)), ou   l'aide du clavier sous Macintosh.

Dans certaines situations, si l'apprentissage du clavier s'avère impossible, des dispositifs de reconnaissance et de dictée vocales<sup>7</sup> pourront être proposés au patient.

## ■ INSTALLATION ET PARAMÉTRAGE DES AIDES TECHNIQUES

Suivant les conclusions du bilan informatique, le rééducateur en informatique ou l'ergothérapeute va effectuer avec le patient l'installation des aides techniques et le paramétrage de l'ordinateur.

La configuration du système va consister d'abord à créer une session personnalisée dans le cas où l'ordinateur est utilisé par le reste du foyer et ainsi ne pas perturber les habitudes des autres utilisateurs. Cette session permettra ainsi l'usage de couleurs et d'options personnalisées. L'usage d'une image d'arrière-plan est par exemple à proscrire car elle limite le repérage et la lecture des icônes du bureau. On s'attachera à utiliser des arrière-plans unis et évitant la photophobie en cas d'usage de la fonction d'inversion de brillance du logiciel de grossissement (fonds et couleurs claires permettent un confort visuel optimal en inversion) (fig. 11-59 et 11-60).

Les thèmes à contrastes élevés permettent de définir ces réglages de manière automatique. Il sera toutefois utile de personnaliser ceux-ci avec le patient pour un confort optimal.

Suivant les types de configurations et d'ordinateurs, les options d'affichage et de personnalisation varient, notamment entre les systèmes Windows et Macintosh.

Lors de l'installation de l'aide technique, des réglages par défaut sont définis avec le patient : le facteur moyen de grossissement, l'activation ou non par défaut de l'inversion de brillance, la définition d'un pointeur de souris, de curseurs texte améliorés. Pour les utilisateurs d'une synthèse vocale, les réglages définis lors du bilan sont mis en œuvre.

D'autres réglages sont effectués comme la simplification de l'affichage de certains programmes tels que les messageries électroniques qui peuvent interférer avec le bon fonctionnement des logiciels de compensation.

Les logiciels de grossissement du marché permettent une large gamme de personnalisation comme une mise en évidence des objets graphiques ou le lissage des polices.

Le rééducateur procède également à l'installation d'utilitaires propices à la facilitation des usages ou pour l'assistance à distance du patient durant la rééducation. Certains logiciels vont en effet rendre l'utilisation de l'ordinateur plus simple ou plus intuitive en guidant le patient dans ses choix.

## ■ PRISE EN MAIN DE L'OUTIL INFORMATIQUE

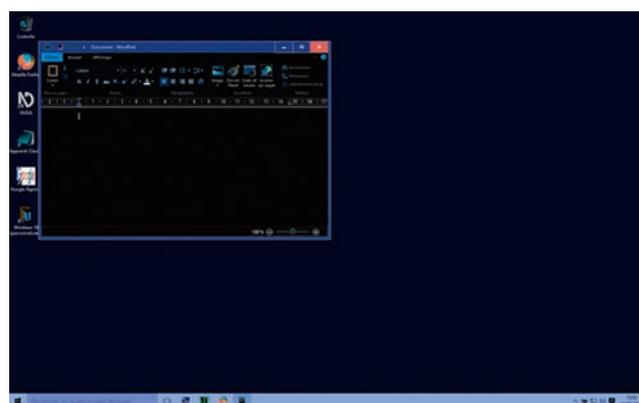
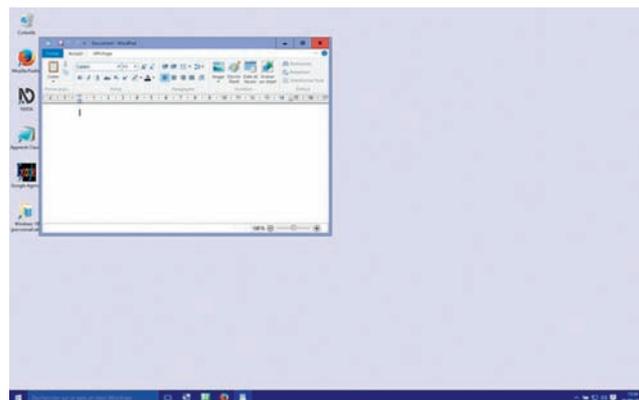
La prise en main de l'outil informatique s'effectue suivant le nombre des séances et le programme définis lors du bilan initial.

L'apprentissage répond au projet du patient et à ses capacités. Il peut viser d'une part à lui redonner l'usage perdu de son outil informatique dans le cas où il était équipé avant l'apparition de sa déficience visuelle ou de l'aggravation de celle-ci ; il pourra d'autre part lui permettre de retrouver de l'autonomie dans sa vie quotidienne pour la lecture ou la communication.

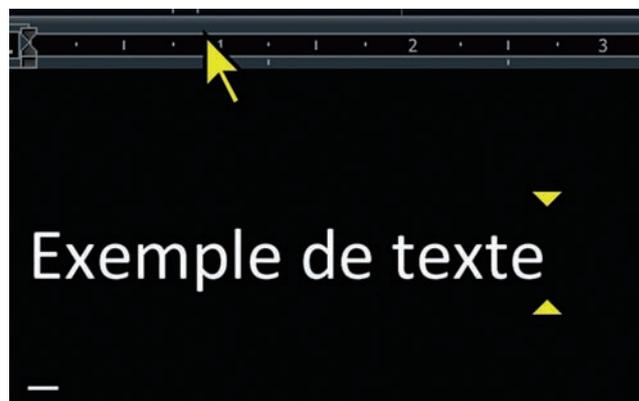
S'il est personnalisé, cet apprentissage répond à certaines règles générales qui sont ajustées suivant le profil et le projet de rééducation :

- ± la mise en route et l'extinction du matériel ;

<sup>7</sup> À l'aide de la reconnaissance vocale incluse dans l'ordinateur ou du logiciel Dragon®, par exemple.



**Fig. 11-59** Interface graphique avant (a) et après (b) application de l'inversion de brillance. Un arrière-plan uni facilite la localisation et la lecture des icônes.



**Fig. 11-60** Exemple de configuration du logiciel ZoomText® combinant un facteur grossissant de 5x (500 %), un pointeur et un curseur texte amélioré.

- ± la mise en route et l'arrêt des aides techniques le cas échéant ;
- ± une prise en main de base des aides techniques ;
- ± pour les logiciels de grossissement, la gestion du grossissement, de la navigation « panoramique », des couleurs. Pour les lecteurs d'écrans, l'accès à la lecture rapide des documents numériques. Plus généralement, le paramétrage de base des aides techniques tels que les réglages et la sauvegarde des préférences utilisateurs est abordé ;
- ± un travail de représentation mentale et de navigation. Il consiste à repérer et dénommer les différents éléments du système, comprendre le vocabulaire utilisé par les aides techniques vocales ou braille. Le patient apprend également à se déplacer au sein de son système et des documents à l'aide du clavier, à mani-

puler du texte pour en faire une mise en forme simple. Un travail d'« éducation à la mise en forme » pourra être fourni aux patients aveugles congénitaux ;

± la lecture et la navigation dans le texte à l'aide d'un dispositif Braille. Un apprentissage du Braille informatique est dispensé si nécessaire. Le système Braille à 6 points tel qu'il a été conçu par Louis Braille [1] ne permet pas l'usage de l'ensemble des caractères informatiques des normes ASCII et UTF8. Il a donc été mis en place un Braille informatique [2] à 8 points qui permet d'étendre le système Braille au-delà des 64 caractères initiaux ;

± la lecture de documents papiers à l'aide d'un logiciel de reconnaissance de caractères, un scanner et une synthèse vocale. L'apprentissage s'oriente vers la lecture de documents simples comme du courrier ou des revues. Une orientation vers d'autres dispositifs de compensation tels que les lecteurs audionumériques et leur prise en main seront faites pour la lecture des livres ;

± l'accès à la communication par la prise en main d'un logiciel de messagerie électronique<sup>8</sup>. Ce dernier est privilégié par rapport aux messageries « Webmail » des opérateurs car ils sont paramétrables et manipulables au clavier ;

± la recherche d'informations et l'accès à internet. Suivant les capacités du patient, cette partie de la rééducation est réalisée à l'aide de différentes applications qui vont plus ou moins assister l'utilisateur<sup>9</sup>, que ce soit par un logiciel qui effectuera et guidera le patient à travers sa recherche, ou par l'usage des fonctions internes au lecteur d'écran ou du logiciel de grossissement pour rechercher des informations sur une page internet à l'aide du navigateur (eFig. 11-35 et 11-36).

Certaines rééducations en informatique sont réalisées à l'aide de dispositifs particuliers qui guident le patient dans ses choix et ses activités informatiques. Citons notamment le logiciel Guide<sup>®</sup> de la société Dolphin qui assiste l'utilisateur à la manière d'un automate téléphonique.

Des périphériques et matériels de compensation spécifiques existent également (eFig. 11-37 et 11-38).

8 Nous pouvons citer par exemple Outlook<sup>®</sup>, Windows Live Mail<sup>®</sup>, Mozilla Thunderbird<sup>®</sup> ou Mail<sup>®</sup>.

9 Exemple du localisateur de Sonobril, de Philippe Léon.

## I Limites

Malgré l'informatisation du monde actuel [3], l'accès à l'outil informatique n'est pas aisé pour tous. En effet, une personne novice, n'ayant jamais utilisé cet outil avant la survenue de son handicap, devra effectuer un travail important de représentation mentale. Ce profil de patient se heurte à des paradoxes comme devoir ouvrir le menu « Démarrer » pour arrêter son ordinateur. Une personne qui se représente mentalement les éléments n'a, pour sa part, qu'à intégrer les techniques de compensation.

Par ailleurs, la prise en main des aides techniques informatiques requiert de bonnes capacités d'apprentissage ± attention et mémoire. Malgré la simplification des logiciels ou des méthodes de navigation, les troubles cognitifs sont un frein majeur pour la rééducation. Le professionnel préconise des moyens pour contourner les difficultés visuelles et utiliser différemment l'outil, par exemple ne plus utiliser la souris. La flexibilité mentale est indispensable et souvent plus difficile à mobiliser chez le sujet âgé.

En parallèle, selon les situations, le traitement d'une information par le canal visuel et auditif n'est pas toujours évident. Cela nécessite une double attention par deux canaux sensoriels distincts et doit faire l'objet d'un apprentissage rigoureux. Ensuite, l'ajout d'un retour vocal peut être ressenti comme stigmatisant, et révèle parfois des difficultés dans l'acceptation du handicap. De nombreux patients ont de plus la crainte de « ne pas faire travailler leurs yeux ».

Pour conclure, les limites de la rééducation en informatique peuvent également être intrinsèques à l'outil. On notera par exemple l'inaccessibilité de certains sites internet, où la navigation à l'aide d'un lecteur d'écran sera, par conséquent, hasardeuse et parfois impossible.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] Mellor CM. Louis Braille : Le génie au bout des doigts. Éditions du Patrimoine ; 2008.

[2] [www.accessibilite-numerique.wikibis.com/braille.php](http://www.accessibilite-numerique.wikibis.com/braille.php).

[3] Refuveille P. Les nouvelles technologies à l'usage des malvoyants et non-voyants. Revue Francophone d'Orthoptie 2012 ; 5 : 29-39.

## 6 ± RÉINSERTION SOCIALE ET PROFESSIONNELLE

### LES DROITS DES PERSONNES DÉFICIENTES VISUELLES ET DES AIDANTS

S. SIQUIER, L. ATTIA

Les politiques du handicap ont évolué lentement depuis le Moyen Âge. Si les premiers Hôtels-Dieu étaient destinés à accueillir les infirmes et les miséreux de la société au Moyen Âge, c'est au XX<sup>e</sup> siècle que l'assistanat a laissé place à une reconnaissance d'un droit à réparation. Plusieurs lois ont été votées allant vers l'autonomisation de la personne handicapée dans le secteur public et privé. Ainsi, l'intégration des personnes handicapées est devenue

une obligation nationale. C'est la loi n° 75-534 du 30 juin 1975 qui fixe le cadre juridique de l'action des pouvoirs publics et confie la reconnaissance du handicap à des commissions départementales. La loi du 11 février 2005 fait ensuite son apparition pour améliorer la prise en charge des personnes handicapées. Elle pose le principe du droit à la compensation pour permettre à la personne de faire face à son handicap dans tous les domaines de son existence.

## La loi du 11 février 2005

La loi du 11 février 2005 (n° 2005-102, *Journal Officiel* du 12 février 2005) pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté est l'une des principales lois sur les droits des personnes handicapées. Elle donne comme définition du handicap : « toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ».

La loi crée une Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) dans chaque département sous la direction du Conseil général. La MDPH a pour rôle d'être un guichet unique aux aides et prestations, un centre de ressources. Ce réseau départemental a pour missions : l'accueil, l'information auprès des familles de leurs droits, la sensibilisation de tous les citoyens face au handicap, la mise en place du projet de vie personnalisé des personnes handicapées, la mise en place des décisions prises par la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). La CDAPH est composée de membres des autorités publiques ainsi que des représentants associatifs du secteur du handicap. La prestation de compensation du handicap (PCH) est attribuée par la CDAPH après évaluation et élaboration d'un plan de compensation qui varie en fonction du handicap et des besoins exprimés. Elle concerne sous certaines conditions (dont la reconnaissance du handicap avant 60 ans) la personne confrontée à une difficulté absolue ou grave pour une ou plusieurs activités classées en quatre domaines : la mobilité, l'entretien personnel, la communication, les tâches et exigences générales.

## La vie quotidienne de la personne handicapée

La personne en situation de handicap doit avoir la possibilité de se déplacer, à l'extérieur ou dans son logement, de se rendre au travail, de participer aux activités sociales, politiques, citoyennes et associatives. Avec le droit à compensation, le principe d'accessibilité devient essentiel.

Différentes aides peuvent être attribuées :

- ± la carte d'invalidité : c'est une reconnaissance officielle qui atteste que son détenteur a un taux d'incapacité permanente de 80 % au moins. Elle donne des droits et des avantages. La mention « besoin d'accompagnement » et la mention « cécité » (lorsque la vision centrale est inférieure à 1/20 de la normale) peuvent y figurer ;
- ± la carte européenne de stationnement : elle permet de faire bénéficier son titulaire des facilités de circulation et de stationnement (de l'aidant pour les déficients visuels). Elle est nominative ;
- ± la carte de priorité : elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises et dans les files d'attente, ainsi que l'autorisation d'accès aux chiens guides d'aveugles, chiens d'assistance dans les transports et lieux publics ;
- ± l'allocation adulte handicapée (AAH) : elle garantit un revenu minimal sous certaines conditions (807,65 euros/mois selon plafond) ;
- ± le complément de ressources : il peut compléter l'AAH, sous certaines conditions (179,31 euros) ;
- ± la majoration pour la vie autonome : elle permet de couvrir des dépenses supplémentaires pour des adaptations

nécessaires au sein du domicile de la personne handicapée (104,77 euros) [1].

La prestation de compensation du handicap (PCH) se compose pour sa part de cinq éléments :

- ± l'aide humaine : c'est une aide financière, qui évolue en fonction de l'évaluation des besoins. Les personnes atteintes de cécité bénéficient d'un forfait de 50 heures (624,50 euros) ;
- ± l'aide technique matériel ou équipement : les aides optiques sont prises en compte par la PCH ;
- ± l'aménagement du logement, du véhicule ou surcoûts liés au transport : ces aménagements sont destinés à maintenir ou améliorer l'autonomie de la personne handicapée, en permettant de circuler, d'utiliser les équipements indispensables à la vie courante, de se repérer et de communiquer sans difficulté et en toute sécurité. Ces aménagements visent aussi à faciliter l'intervention des aidants qui accompagnent ;
- ± les charges spécifiques et exceptionnelles : service de téléassistance, frais d'installation, etc. ;
- ± l'aide animalière : elle permet d'assurer l'entretien d'un chien guide ou d'assistance.

Il existe par ailleurs un réseau associatif adapté à tout type de handicap évoluant en proposant diverses activités, en informant, en participant à certaines commissions.

Les loisirs et vacances sont aussi encadrés par la loi de 2005.

Pour toutes les personnes handicapées ne relevant pas du dispositif de la PCH, âgées de plus de 60 ans, d'autres caisses peuvent participer à l'amélioration des conditions de vie (CARSAT ou Caisse d'assurance retraite et de la santé au travail, Action sociale mutuelle, caisses de retraite, etc.). L'allocation personnalisée d'autonomie (APA) propose également un plan d'aide sous conditions.

## Intégration et maintien dans l'emploi des personnes en situation de handicap visuel

L'accès et le maintien dans l'emploi des personnes en situation de handicap est l'un des enjeux de la loi du 11 février 2005. Elle s'appuie sur de nombreux acteurs :

- ± les MDPH via les CDAPH ;
- ± le service public à l'emploi : Pôle Emploi et Cap Emploi ;
- ± les instances départementales et régionales : Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées (AGEFIPH), Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique (FIFHP), services d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (SAMETH), prestataires de services spécialisés dans la déficience visuelle.

Chaque cas est particulier du fait de l'interaction de nombreux paramètres, tels que l'atteinte visuelle en elle-même, l'approche psychosociale de la personne avec les motivations qui lui sont propres, l'état de ses ressources, son âge, le milieu de travail dans lequel elle évolue, son milieu familial et son entourage proche.

La CDAPH est au centre du dispositif d'insertion professionnelle. Elle doit :

- ± se prononcer sur l'orientation de la personne handicapée et sur les mesures propres à assurer son insertion professionnelle et sociale ;
- ± désigner les établissements ou les services concourant à la rééducation, au reclassement de l'adulte handicapé ;
- ± apprécier si l'état ou le taux d'incapacité de la personne justifie l'octroi d'aides ;

- ±apprécier les besoins de compensation (notamment les besoins d'aides humaines et techniques qui peuvent aider la personne dans ses déplacements) ;

- ±reconnaître le statut de travailleur handicapé.

Avec la loi du 11 février 2005, la priorité doit être donnée à l'intégration dans le milieu ordinaire. Cette loi revisite la distinction qui était faite auparavant entre milieu ordinaire et milieu protégé en intégrant les entreprises dites adaptées dans le milieu ordinaire et crée des passerelles entre les différentes entreprises.

## ■ MILIEU ORDINAIRE

Les entreprises de plus de 20 salariés doivent employer 6 % de personnes handicapées. De plus, il est important de maintenir cette personne en activité au regard des difficultés de retrouver rapidement un autre travail.

Les acteurs principaux pour ce maintien dans l'emploi sont :

- ±le médecin du travail qui statue sur l'aptitude du travailleur. Il déclenche la procédure de demande d'aménagement du poste de travail. En cas d'inaptitude au poste occupé, il propose, avec l'employeur, un reclassement professionnel. En cas d'impossibilité de reclassement, il peut déclencher une procédure de licenciement pour inaptitude ;

- ±l'AGEFIPH et le FIPHP accompagnent les personnes handicapées dans toutes leurs démarches pour se former, accéder et conserver leur emploi via Cap Emploi et le SAMETH ;

- ±des structures locales spécialisées dans la déficience visuelle qui proposent un ensemble de prestations visant à compenser le handicap.

Dans le cas où le maintien dans l'emploi devient difficile malgré l'aménagement du poste, le travailleur peut demander à réduire son temps de travail ou à arrêter son activité. Il doit alors s'adresser au médecin conseil qui statuera sur une éventuelle mise en invalidité.

## ■ MILIEU PROTÉGÉ

Les personnes handicapées dont l'intégration dans le marché du travail n'est pas possible sont orientées vers des établissements et services d'aide par le travail (ESAT). La décision d'orientation relève de la CDAPH. Les ESAT sont des établissements qui accueillent les personnes qui ont une capacité de travail inférieure à un tiers de celle des personnes valides. Les personnes admises en ESAT ont la qualité de travailleur handicapé. Le montant de cette rémunération est compris entre 55 et 110 % du Smic. Cette rémunération peut être complétée par l'AAH.

# RÉINSERTION PROFESSIONNELLE

P. DUBLINEAU, B. TESSIER, N. CHABIN, G. LEROUX

## ■ Législation

La loi du 10 juillet 1987 en faveur de l'emploi des travailleurs handicapés oblige les entreprises de plus de 20 salariés à employer au moins 6 % de personnes handicapées.

Dans une conception environnementale du handicap, la personne handicapée est une personne comme les autres avec ses différences. L'adaptation du poste de travail tient compte de ces

## Solutions pour les aidants

L'aidant familial est « la personne non professionnelle qui vient en aide à titre principal, pour partie ou totalement, à une personne dépendante de son entourage, pour les activités de la vie quotidienne » [2]. Pour accompagner et soutenir les aidants, la possibilité de prendre des congés particuliers est ouverte. Il s'agit du congé de soutien familial, un congé non indemnisé. Cependant, l'aidant peut être employé par la personne aidée au titre de l'APA ou de la PCH aide humaine.

## ■ Conclusion

Les changements des politiques du handicap ont permis de concrétiser quelques ambitions de la réadaptation de la personne handicapée et de son accessibilité. Au fil du temps, la personne handicapée est devenue une personne citoyenne à qui il faut faire une place. Le combat est devenu politique ; la situation s'est donc favorablement améliorée. Cependant, alors que la loi de 2005 a plus de 10 ans, de nombreux progrès restent à faire pour valoriser cette singularité, qui amènerait à l'inclusion totale dans la société de la personne handicapée (accessibilité de l'ensemble des structures, accès à l'emploi, au logement, etc.). Attendons encore plus des politiques à venir, en gardant à l'esprit qu'améliorer l'existence d'une personne handicapée est accessible à chacun.

« C'est une belle harmonie quand le dire et le faire vont ensemble » écrivait Montaigne.

## BIBLIOGRAPHIE

[1] Guide Néret 2015.

[2] Charte européenne de l'aidant familial. 2009. Coface Bruxelles. [www.coface-eu.org](http://www.coface-eu.org).

différences par une adaptation écologique liée à l'environnement professionnel, physique, humain et social de la personne. Il s'agit de concilier le poste proposé avec les capacités et les limites de la personne handicapée.

Les procédures d'adaptation du poste de travail sont identiques pour l'accès et le maintien à l'emploi. Cependant, la grande majorité des interventions pour adaptation du poste de travail concernent le seul maintien dans l'emploi. En effet, la déficience visuelle ne concerne que 3 % de l'ensemble des dos-

siers des personnes handicapées en recherche d'emploi examinés par Cap Emploi, ce qui aboutit à n'ouvrir que quelques emplois chaque année pour les personnes déficientes visuelles, compte tenu des difficultés de réalisation spécifiques à ce type de déficience.

Les démarches à effectuer pour le maintien dans l'emploi sont réalisées par le service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (SAMETH), quel que soit le statut public ou privé de l'entreprise, mais aussi par des organismes experts en déficience sensorielle tels les services interrégionaux d'appui aux déficients visuels (SIADV). Ils sont appelés à intervenir via le médecin du travail, l'employeur ou le salarié de l'entreprise si celui-ci a la reconnaissance du statut handicapé. Leur rôle est de trouver une solution de maintien dans l'emploi, afin d'éviter le licenciement du salarié que l'évolution de son handicap aurait rendu inapte à son poste. Ces services d'appui permettent d'obtenir les financements des réalisations et des aides techniques éventuelles.

Les financements pour l'ensemble des mesures favorisant l'emploi des personnes handicapées (aides techniques, aides humaines, formations, transport, environnement de travail et sensibilisation) sont attribués par l'Association de gestion de fonds pour l'insertion des personnes handicapées (AGEFIPH) pour le secteur privé ; par le Fonds pour l'insertion des personnes handicapées de la fonction publique (FIPHFP) pour les entreprises publiques ; ou l'Obligation d'emploi pour travailleurs handicapés (OETH) pour les établissements médico-sociaux. Pour solliciter une demande d'aide, c'est le conseiller à l'emploi ou le conseiller SAMETH, selon qu'il s'agit de recrutement ou de maintien dans l'emploi, qui constitue, avec l'employé, un dossier qu'il adresse à la délégation régionale de l'AGEFIPH. Les aides ne sont pas automatiques mais sont fournies en fonction des critères d'éligibilité, des priorités fixées et des ressources disponibles. Les montants sont calculés en fonction des accords de branche ou des conventions que l'entreprise a établies avec ces organismes, dans le cadre de la loi de février 2005. L'acquisition de matériel spécialisé pour compenser les situations de handicap ne constituant pas un gain pour l'entreprise est prise en charge à 100 %. D'autres types de subventions peuvent être accordés ; ainsi en est-il par exemple des transports, parfois pris en charge pour des périodes limitées.

## Aménagement de l'environnement professionnel

### ■ ACCESSIBILITÉ

#### ACCÈS DOMICILE-TRAVAIL

Le maintien dans l'emploi implique d'adopter une stratégie pour l'accessibilité au travail sans aide humaine : transport en commun, covoiturage, taxi, marche. Il faut savoir que les normes d'accessibilité exigées pour les entrées du public du même bâtiment ne s'appliquent pas pour les entrées du personnel.

#### DANS L'ENTREPRISE

Il faut veiller aux difficultés liées à la situation de handicap dans les cheminements entre les différents départements de l'entreprise, particulièrement au restaurant du personnel et aux toilettes pour une entière autonomie (éclairage, contrastes, mains courantes, marquages au sol, repères podotactiles, messages vocaux, etc.).

### ■ ENVIRONNEMENT HUMAIN

À domicile, la personne déficiente visuelle peut parfois s'appuyer sur ses proches, dont le statut d'aidants peut être reconnu (voir le paragraphe précédent « Les droits des personnes déficientes visuelles et des aidants »). Dans l'entreprise, en revanche, l'employé déficient visuel ne doit dépendre qu'exceptionnellement de ses collègues par sa partie d'autonomie retrouvée. L'ensemble du personnel et la hiérarchie doivent être sensibilisés aux conséquences fonctionnelles individuelles de la déficience visuelle et au degré d'autonomie de leur collègue. Un membre du personnel pourra cependant être délégué auprès de la personne pendant une courte période de formation aux tâches demandées.

### ■ ADAPTATION PERSONNALISÉE DU POSTE DE TRAVAIL

Sur l'appel du référent du handicap, l'organisme financier peut décider du financement sur le rapport d'expertise d'un ergonome spécialisé qui a dressé le bilan global de la situation, qui a conçu les adaptations à prévoir et qui a établi le devis. Le référent du handicap peut être une personne spécifique dans une grande entreprise, ou dans des entreprises plus petites le médecin du travail, ou encore le correspondant du SAMETH ou de Cap Emploi.

L'analyse des besoins se fait par l'intervention d'un ergonome spécialisé, en trois temps.

#### BILAN FONCTIONNEL

Le premier temps consiste à évaluer ce qui permet d'effectuer le travail donné dans l'environnement adapté, en se servant de la vision restante, et en s'aidant des moyens de compensations sensorielles, cognitives et éventuellement matérielles.

#### ANALYSE GLOBALE DU POSTE DE TRAVAIL

Quel que soit le secteur d'activité, les postes de travail à adapter ont un rapport plus ou moins proche avec la bureautique adaptée. L'analyse concerne les multiples activités du poste :

- ± les tâches à accomplir, celles qui ne sont plus réalisées et pourquoi, et celles qu'il y a lieu de reprendre ;
- ± les applications informatiques (supports, messageries, intranet, logiciels d'entreprise, documents informatiques) ;
- ± les documents papiers.

#### PROPOSITIONS D'AMÉLIORATION

Les propositions sont faites après consultation des différents intervenants auprès de l'opérateur déficient visuel. Elles peuvent être de plusieurs ordres :

- ± nouvelles procédures ;
- ± nouveaux outils de compensation du déficit ;
- ± aménagement du temps de travail ;
- ± aides techniques, qui nécessitent parfois une formation du salarié : télé-agrandisseurs, logiciels de grossissement et de contraste, synthèse vocale ;
- ± adaptations de l'éclairage naturel et artificiel d'ambiance et d'appoint ;
- ± aménagement du travail sur écran : positionnement de l'écran et du clavier en fonction de la lumière, postures de travail, réglages du siège, axe de vision de l'écran, etc. ;
- ± étude hygrométrique en cas de sécheresse oculaire ou de pathologie de surface.

## Conclusion

Trois facteurs ont fait évoluer les idées sur la réinsertion professionnelle des personnes handicapées :

- ±l'environnement qui apparaît dans la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF 2001) et qui devient un facteur essentiel du processus de production du handicap bien au-delà de la seule lésion organique ;

- ±les modifications environnementales ouvrant le champ à de nombreux emplois ;

- ±l'informatique donnant à présent aux personnes aveugles ou malvoyantes le même accès à l'information qu'aux bienvoyants.

Le quota à 6 % d'employés handicapés est obligatoire et contraignant dans les entreprises de plus de 20 employés. Mais ces trois facteurs ont transformé le recrutement et le maintien dans l'emploi des métiers accessibles aux personnes handicapées.

## SPORT ET DÉFICIENCE VISUELLE

G. CHALLE, P.-Y. ROBERT

La pratique sportive est une source d'entretien physique et psychologique pour chacun, mais elle peut aussi représenter pour la personne handicapée un moyen de résilience, un challenge personnel, un moyen de réinsertion, et un moyen d'exploration des capacités visuelles résiduelles ainsi que des sens compensatoires.

Un très grand nombre de sports peuvent être accessibles aux déficients visuels. Des performances étonnantes ont été homologuées, par exemple l'exploit de Jim Dickson, premier déficient visuel à avoir traversé l'Atlantique en solitaire à la voile en 1987.

La Fédération française handisport (FFH) recense les sports accessibles aux personnes déficiences visuelles, y compris des sports qui reposent habituellement sur l'adresse visuelle ou l'autonomie [1] :

- ±sports d'adresse : escrime, golf, bowling, pétanque, *showdown* (dérivé du tennis de table), tir sportif ;

- ±sports individuels : patinage artistique, judo, haltérophilie, natation ;

- ±sports collectifs : avec ballon sonore et buts sonores, qui se jouent en équipe réduite, comme le *cecifoot* (équipes de 5 joueurs), le *torball* (équipes de 3 joueurs), le *goalball* (équipes de 3 joueurs) ;

- ±sports de vitesse avec guide : cyclisme, ski, athlétisme ;

- ±sports animaux : *agility*, équitation ;

- ±sports de pleine nature : voile, aéronautique, aviron, canoë, escalade.

Les patients qui souhaitent accéder à une pratique sportive adaptée peuvent contacter la FFH<sup>10</sup>, et demander les coordonnées du Comité régional handisport dont ils dépendent.

En revanche, la pratique du sport en compétition pour les personnes déficientes visuelles implique des exigences en termes de « sélection ».

À cette fin, ils devraient tous être classifiés ne serait-ce que pour être éligibles aux compétitions. Il convient d'en informer le sportif déficient visuel le plus tôt possible dans son entraînement. Il arrive malheureusement encore que des athlètes (et accessoirement leur entraîneur) découvrent après plusieurs années d'entraînement à la FFH qu'ils ne sont pas exigibles, ce qui représente toujours un sentiment d'échec pour le sportif handicapé.

### ■ AU NIVEAU INTERNATIONAL

Sélectionnés par la FFH, les sportifs français déficients visuels sélectionnés pour des compétitions internationales devront s'aligner dans des compétitions organisées par l'une des deux fédérations internationales : l'International Paralympic Committee (IPC) et l'International Blind Sport Federation (IBSA).

À cette fin, et selon leur statut (nous y reviendrons), ils devront se soumettre à une classification, qui ne peut s'effectuer que lors d'une compétition. Aucune classification internationale n'est en effet organisée en dehors de compétitions.

### ■ LES CLASSIFICATIONS

Il s'agit d'attribuer à chaque sportif une catégorie de déficience visuelle dans laquelle il pourra concourir à égalité de déficiences avec les autres concurrents, et ainsi de rendre les compétitions les plus équitables possible.

La classification est un acte parfois difficile psychologiquement car cela confronte l'athlète à sa déficience et fait naître la question de l'avenir : « Reverrai-je un jour ? » Mais c'est aussi l'occasion d'un dépistage ou d'une éducation thérapeutique, dans le cas de jeunes sportifs déficients visuels venant de pays sous-médicalisés, et dont la pathologie a été incomplètement explorée ou traitée.

### ■ CONDITIONS DE L'EXAMEN

Pour être éligible, un athlète doit présenter une déficience qui entraîne une permanente et mesurable limitation d'activité. Sont pris en considération :

- ±l'acuité visuelle monoculaire avec la meilleure correction optique possible ;

- ±et/ou le champ visuel monoculaire.

L'examen se déroule dans la ville où auront lieu les compétitions (ou dans le village paralympique), selon des critères définis : dans un espace d'au moins 6 mètres de longueur, avec un éclair-

## Organisation des compétitions

### ■ AU NIVEAU NATIONAL

Les sportifs déficients visuels désirant concourir avec d'autres athlètes déficients visuels doivent d'abord prendre une licence nationale auprès de la FFH.

10 Fédération française handisport, 42, rue Louis Lumière, 75020 Paris, tél. : 01 40 31 45 00.

rage modulable (le même que dans la salle d'attente). Une durée de 30 minutes est prévue pour chaque classification.

Le matériel nécessaire fait l'objet d'une liste consultable sur le site de l'IBSA ou de l'IPC. Hormis un matériel ophtalmologique classique, il doit comporter un appareil de champ visuel, Humphrey ou Goldmann.

L'examen est conduit par deux panels, chacun composé de deux classificateurs : un ophtalmologiste (théoriquement spécialisé en basse vision) et un optométriste ou orthoptiste.

Il y a actuellement 49 classificateurs (*visual impairment [VI] classifiers*) dans le monde, agréés et formés par les deux fédérations IPC et IBSA au terme d'une formation de 3 jours sanctionnée par un examen. L'anglais est la langue officielle.

## ■ DÉROULEMENT DE L'EXAMEN

Après vérification de son identité, l'athlète signe un document indiquant qu'il consent à la classification et qu'un manque de coopération de sa part entraînerait l'arrêt de la classification.

Les classificateurs prennent connaissance des documents nécessaires, qui précisent :

- ± l'absence de contre-indication ophtalmologique ;
- ± les résultats d'examens demandés si nécessaire (électrorétinogramme [ERG], potentiels évoqués visuels [PEV], champ visuel, angiographies, etc.) et effectués dans le pays d'origine, qui peuvent poser des problèmes de validité ;
- ± le diagnostic ophtalmologique, qui peut se révéler erroné.

## ■ MATÉRIEL UTILISÉ

Le processus de classification utilise le *Berkley rudimentary test* (BRT). Ce test, qui a l'avantage d'être très simple d'utilisation, reproductible dans des toutes les conditions d'installation, permet en outre de qualifier les très basses acuités.

Il est constitué de trois cartes recto-verso :

- ± la carte E-Tumblings qui permet de qualifier les acuités de 1/25 à 1/400 ;
- ± la carte Grating acuity qui permet de qualifier les acuités de 1/50 à 1/800 ;
- ± les cartes WFP et BWD qui permettent de qualifier les acuités non chiffrables (tableau 11-2 et voir fig. 11-61).

Un champ visuel peut être réalisé en plus selon les cas.

Tableau 11-2 ± *Berkley rudimentary test*

Carte		Acuité mesurée à 1 m		Acuité mesurée à 25 cm	
		Décimal	LogMAR	Décimal	LogMAR
E-Tumblings	25 m	1/25	1,4	1/100	2,0
	40 m	1/40	1,6	1/160	2,2
	63 m	1/63	1,8	1/250	2,4
	100 m	1/100	2,0	1/400	2,6
Grating acuity	50 m	1/50	1,7	1/200	2,3
	80 m	1/80	1,9	1/320	2,5
	100 m	1/100	2,0	1/400	2,6
	200 m	1/200	2,3	1/800	2,9
Basic vision	Quad and hemi	Exploration basique du champ visuel			
	Black & white	Exploration basique de la détection noir/blanc			

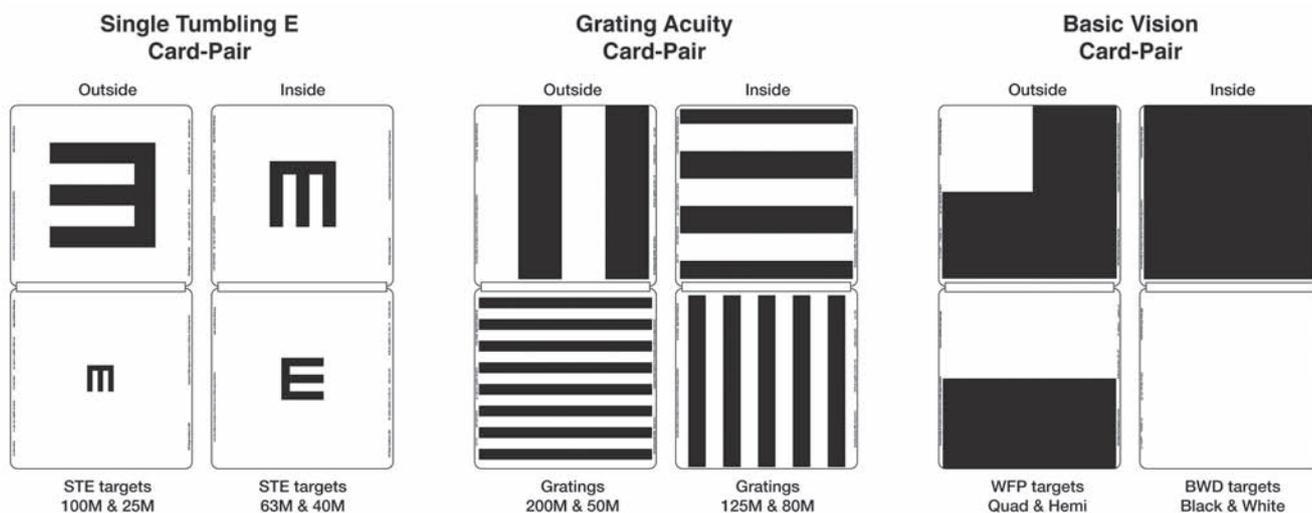


Fig. 11-61 Berkley rudimentary test, permettant des mesures d'acuité jusqu'à 1/400. (Reproduction autorisée.)

## I Classes

Au terme de cette classification, les athlètes sont classés dans l'une des quatre catégories : B1, B2, B3 ou NOE (*not eligible*) :

±B1 : acuité visuelle inférieure à LogMAR 2,6 inclus ± cette catégorie est sujette à critique, puisqu'elle regroupe des patients avec et sans perception lumineuse ;

±B2 : AV entre LogMAR 1,5 et 2,6 inclus, ou champ visuel < 10° de diamètre ;

±B3 : AV entre LogMAR 1 et 1,4 inclus ou champ visuel < 20° de diamètre.

La durée de validité de la classification est précisée par le panel : elle est en général de quatre années (une olympiade) ; dans les cas douteux, jusqu'à la prochaine compétition ; elle est exceptionnellement permanente en cas de prothèse bilatérale.

Les athlètes peuvent contester le résultat de la classification. Ils sont alors réexaminés par un deuxième panel.

## I Conclusion

La classification des athlètes déficients visuels selon leur déficience est régie par des règles rigoureuses, imposant un examen oph-

talmologique bien codifié, dont les enjeux sont très spécifiques. L'évaluation utilise des moyens simples et reproductibles partout, et permettent de classer les sportifs. De nouvelles classifications fonctionnelles sont en cours de réflexion, selon les besoins visuels spécifiques de chaque activité sportive.

### BIBLIOGRAPHIE

[1] [www.handisport.org/documents/pedagogie/Sports-DV.pdf](http://www.handisport.org/documents/pedagogie/Sports-DV.pdf).

### POUR EN SAVOIR PLUS

Bailey IL, Jackson AJ, Minto H, et al. The Berkeley Rudimentary Test. *Optom Vis Sci* 2012 ; 89(9) : 1257-64.

Miwa M, Iwanami M, Oba MS, et al. Comparison of Log MAR eye charts with angular vision for visually impaired : The Berkeley Rudimentary vision test vs Log MAR One target Landolt ring Eye chart. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013 ; 251(12) : 2761-7.

# LE CERTIFICAT OPHTALMOLOGIQUE

F. GÉRIN-ROIG, B. LE BAIL

Un certificat ophtalmologique correctement renseigné et accessible est nécessaire pour communiquer avec des professionnels non formés à l'ophtalmologie, pour attester d'une atteinte visuelle sévère, faciliter la possibilité d'orientation vers tous les acteurs et/ou structures du médical, médico-social, social et associatif nécessaires à la prise en charge des conséquences de l'atteinte visuelle, et permettre l'ouverture des droits aux dispositifs de compensation. Ces dispositifs ont pour objectif de pallier les désavantages liés à la déficience visuelle (situation de handicap visuel) :

±acter d'une atteinte visuelle sévère ;  
±permettre l'ouverture des droits aux dispositifs de compensation ayant pour objectif de pallier les désavantages liés à la déficience visuelle (situation de handicap visuel) :

±dans l'autonomie financière : prestations financières compensant l'impossibilité de se procurer des revenus du fait du handicap (allocation adulte handicapée [AAH], pension d'invalidité, etc.) ;

±dans le domaine professionnel : orientation professionnelle, reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé [RQTH], accès aux dispositifs d'accompagnement dans l'emploi, etc. ;

±dans le domaine personnel :

- prestation de compensation du handicap (PCH) : prestation destinée à financer tout type d'aide compensant la perte d'autonomie liée au handicap (humaine, technique, animalière, etc.), donc sur le principe avant 60 ans ;

- APA (allocation personnalisée d'autonomie) : prestation financière destinée à financer les aides nécessaires pour l'autonomie des personnes âgées (après 60 ans, champ de la dépendance) ;

- aide-ménagère et autres dispositifs (portage des repas, etc.) ;

- dispositifs pratiques locaux présents dans l'environnement du patient dans différents champs (transports, loisirs, etc.) ;

±carte d'invalidité, carte de stationnement.

Le certificat CERFA ophtalmologique des Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) (eFig. 11-39) possède de nombreux avantages :

±il a été élaboré sur un consensus ;

±il présente des questions binaires à compléter : oui ou non ;

±il présente une présentation synthétique sur un recto et un champ visuel binoculaire au verso ;

±il est en théorie rapide à renseigner pour l'ophtalmologiste.

Des modifications ont été récemment apportées à sa rédaction (eFig. 11-40) :

±l'acuité visuelle de loin doit désormais être mesurée avec la meilleure correction optique tolérée (en dehors de tout système optique grossissant, afin de ne pas pénaliser le patient dans son accès aux droits) ; transposée en système décimal afin d'en faciliter la lecture par tous les acteurs.

± l'acuité visuelle de lecture doit être mesurée avec l'addition liée à l'âge et en lecture fluide afin de ne pas pénaliser le patient dans son accès aux droits ;

± les données concernant l'acuité visuelle sans correction ont été supprimées car elles ne présentent pas d'intérêt ;

± la mention : « hallucinose » a été ajoutée car elle est rarement indiquée spontanément par le patient et demeure importante à renseigner pour le médecin généraliste ;

± la phrase suivante « Remarque : les éléments suivants sont particulièrement importants à renseigner dans la mesure où ils apportent des éléments complémentaires sur l'importance de l'atteinte visuelle » a été ajoutée suite aux données concernant l'acuité visuelle ;

± les questions concernant le retentissement fonctionnel ont été complètement remaniées, avec des formulations très concises permettant d'appréhender les conséquences de l'atteinte visuelle

dans tous les domaines concernés. La précision « besoin de tierce personne » est particulièrement importante à renseigner car elle conditionne fortement l'accès aux droits.

Devant toute atteinte visuelle sévère, ce nouveau certificat devrait être renseigné par l'ophtalmologiste traitant permettant ainsi :

± au patient de rendre conscience que son ophtalmologiste connaît les conséquences de son atteinte visuelle ;

± à son médecin généraliste d'intégrer les conséquences de cette atteinte visuelle dans sa prise en charge globale ;

± de faciliter l'accès aux droits, professionnels et dispositifs permettant ainsi au patient d'améliorer son autonomie et sa qualité de vie ;

± à tous les professionnels impliqués dans la déficience visuelle d'avoir un support commun d'information.

Partie IV

# ÉTAT DES LIEUX



# Les métiers de la déficience visuelle et l'offre de formation en France

G. DUPEYRON

## Les métiers de la basse vision

### LES BASES DE LA RÉADAPTATION DE LA DÉFICIENCE VISUELLE EN FRANCE

L'expression « rééducation basse vision » (RBV), traduction de la langue anglo-saxonne, peut parfois prêter à confusion. Celle de réadaptation des déficients visuels (RDV) est plus adaptée à notre système d'organisation des soins, notamment pour deux particularités :

- ± l'existence d'une spécialité paramédicale dédiée à la rééducation de la déficience visuelle : l'orthoptie ;
- ± la médicalisation en général de la prise en charge réadaptative des personnes en situation de handicaps moteurs, neurologiques, sensoriels, mentaux ou psychiques dans le cadre de la spécialité de médecine physique et de réadaptation (MPR) au sein de services de soins de suite et de réadaptation (SSR) spécialisés (fig. 12-1).



**Fig. 12-1** Un service de soins de suite et de réadaptation (SSR) pour déficients visuels, l'Institut ARAMAV.

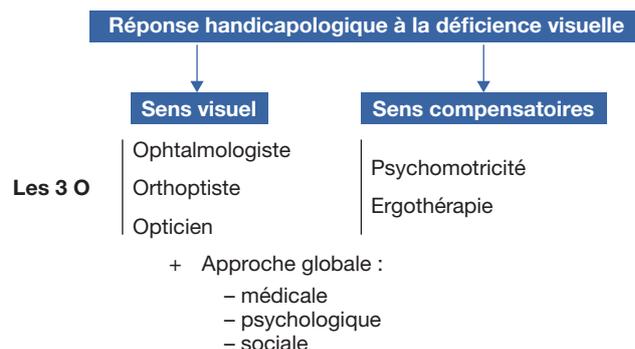
Ce concept de médicalisation, qui fait toute la richesse de notre système organisationnel et permet en outre de grandes adaptabilité et évolutivité des pratiques professionnelles, est fondé sur des bases à la fois neurophysiologiques et psychocognitives : le principe de base est de considérer la vision en tant que représentation mentale, à savoir la reconstruction d'une image par le cerveau, à partir des informations reçues du monde extérieur à 80 % par le système visuel et à 20 % par les autres afférences : tact, audition, olfaction, goût, proprioception.

### LE PROJET MÉDICAL DE RÉÉDUCATION BASSE VISION EN FRANCE

Comme tout projet de MPR, la réponse médicale handicapologique à la déficience visuelle comporte deux grands chapitres (fig. 12-2) décrits ci-après.

#### OPTIMISATION DE LA FONCTION DÉFICIENTE : LA VISION

C'est le rôle des trois « O » (ophtalmologiste, orthoptiste et opticien) qui, après évaluation de la vision fonctionnelle (par exemple vision restante ou résiduelle), vont mettre en place des stratégies



**Fig. 12-2** Principes de la rééducation et de la réadaptation des déficients visuels en médecine physique et réadaptation (MPR).

neuromotrices et neurosensorielles ainsi que l'adaptation à des aides techniques et visuelles. C'est le cas par exemple avec le développement des points de fixation de suppléance (PFS) dans la prise en charge réadaptative des patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) (fig. 12-3 et 12-4).

### RECOURS AUX SENS COMPENSATOIRES

Selon l'importance et l'efficacité de la vision fonctionnelle du patient, et lorsque la recherche d'autonomie maximale n'a pu être atteinte par la seule rééducation orthoptique, le développement des sens compensatoires est assuré par deux grandes spécialités :

± l'ergothérapeute est chargé du développement du sens tactile, d'abord de façon analytique puis peu à peu adapté aux activités de la vie journalière (AVJ) (fig. 12-5). D'autres activités sont développées par les ergothérapeutes : braille, dactylographie, informatique adaptée ;

± le psychomotricien est responsable du travail sur la perception souvent dégradée et perturbée du schéma corporel (posture, équilibre, tonus, proprioception). Il effectue un travail fondamental souvent nécessaire en préambule à une prise en charge des capacités de déplacements, décrites en France par le terme de locomotion (orientation et mobilité ou *orientation and mobility* des Anglo-Saxons).

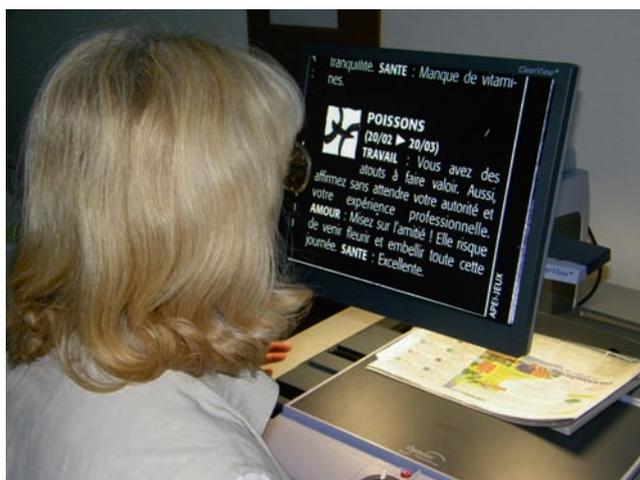


Fig. 12-3 Orthoptie.

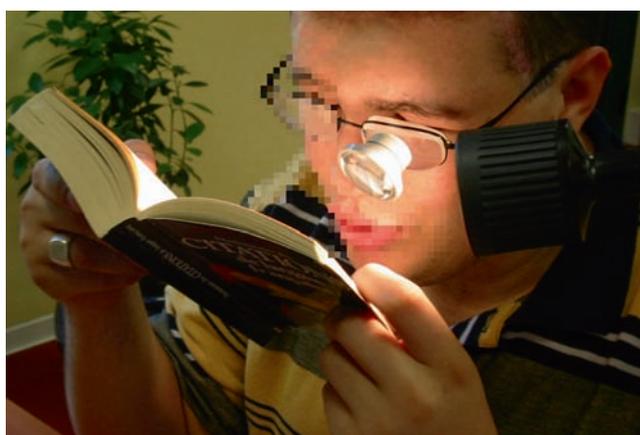


Fig. 12-4 Orthoptie.



Fig. 12-5 Ergothérapie.

## ■ LES MÉTIERS DE LA RÉADAPTATION DES DÉFICIENTS VISUELS (RDV) EN FRANCE

De cette organisation découle le choix des diplômes permettant l'organisation de ces projets médicaux.

### MÉTIERS SANCTIONNÉS PAR UN DIPLÔME D'ÉTAT

Les principaux métiers sanctionnés par un diplôme d'État (DE) sont : l'ophtalmologiste (le prescripteur) ; l'orthoptiste ; l'opticien ; l'ergothérapeute ; le psychomotricien.

La reconnaissance par l'État de ces diplômes permet d'inscrire ces intervenants sur les lignes budgétaires des établissements concernés (soins de suite et de réadaptation [SSR], service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés [SAMSAH], service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation [SAAAS], etc.).

Notons toutefois que si l'ophtalmologiste et l'orthoptiste ne rencontrent pas de difficultés pour une installation libérale, il n'en va pas de même pour les ergothérapeutes et les psychomotriciens, dont les actes en libéral ne se sont pas remboursés par la Caisse d'assurance maladie. Depuis peu de temps, beaucoup de mutuelles acceptent en revanche de participer plus ou moins à ces frais de prise en charge.

## AUTRES MÉTIERS

D'autres métiers sont nécessaires à la mise en place de ces projets de RDV. Ce sont souvent des surspécialités plus ou moins reconnues officiellement, mais indispensables au bon déroulement des projets médicaux. Citons :

- ± la spécialisation d'instructeur en locomotion (fig. 12-6) ;
- ± la spécialisation d'instructeur en AVJ, plutôt destinée aux ergothérapeutes ;
- ± la spécialisation en basse vision pour les opticiens et les orthoptistes, voire les ophtalmologistes ;
- ± la spécialisation à la déficience visuelle des intervenants éducatifs et enseignants chez l'enfant déficient visuel (par exemple professeur de braille (fig. 12-7) ou d'informatique adaptée).



Fig. 12-6 Instructeur en locomotion.



Fig. 12-7 Instructeur en braille.

Enfin, d'autres métiers moins ciblés sur la déficience visuelle sont souvent nécessaires à la mise en place des programmes médicaux les plus complets comme on les rencontre dans les institutions telles que les SSR ; par exemple (liste non exhaustive) : médecin généraliste, neurologue ou neuro-ophtalmologiste, gériatre, psychiatre, médecin MPR, assistante sociale, infirmier, psychologue, kinésithérapeute, éducateur spécialisé, moniteur éducateur, aide médico-psychologique (AMP), orthophoniste, etc.

## L'offre de formation en France

La formation aux métiers de la déficience visuelle en France comprend des formations menant aux diplômes d'État : ophtalmologiste, orthoptiste, opticien, ergothérapeute, psychomotricien. Elle comprend également des formations complémentaires aux diplômes d'État, en nombre relativement important, qui couvrent les spécificités variées de la prise en charge des déficients visuels : locomotion, AVJ, spécialisation d'opticien, etc. Cette diversité est la conséquence directe de la pluridisciplinarité de la réponse handi-capologique à la déficience visuelle.

Le problème posé aux responsables des différents projets de rééducation est la reconnaissance de ces surspécialités et leur valorisation, tant en milieu libéral qu'en milieu institutionnel.

Aujourd'hui, une réflexion ministérielle est en cours pour un grand nombre de diplômes d'État, notamment à la faveur d'une universitarisation selon le système européen « Licence-Master-Doctorat » (par exemple le décret de 2014 pour les études d'orthoptie).

À la faveur de cette réingénierie en cours des diplômes d'État, les professionnels de la déficience visuelle appellent de leurs vœux une réorganisation de ces surspécialités.

L'idéal serait de mettre en place une formation commune avec enseignement d'un tronc commun théorique, qui pourrait ensuite conduire aux différentes spécialités de la rééducation des déficients visuels. On pourrait également créer des possibilités de passerelle entre ces différentes qualifications, ce qui permettrait, notamment au sein des institutions, de disposer d'une relative polyvalence restreinte.

## Conclusion

L'école française de réadaptation des déficients visuels propose une réponse médicalisée pluridisciplinaire, fondée sur les bases neurophysiologiques et psychocognitives. Cette approche est le gage d'une très grande richesse de tous ces projets, médicaux, médico-sociaux ou sociaux.

Cette particularité du système de soins français, développée par tous les intervenants d'horizons différents, est soutenue, défendue et analysée au sein de l'Association francophone des professionnels de basse vision (ARIBA).

C'est aussi un gage fondamental d'évolutivité et d'adaptation des pratiques professionnelles aux progrès des techniques et des connaissances dans le monde des neurosciences.



# L'offre de soins française

## 1 ± ENFANTS

B. LE BAIL

L'ancienneté historique des établissements dédiés aux enfants aveugles et le droit à la scolarisation pour tous expliquent le nombre et la répartition de ces structures sur notre territoire. Selon le guide de l'Office national d'information sur les enseignements et les professions (ONISEP) de 2014, il en existe 250, inégalement répartis sur le plan géographique, puisque 21 départements ne bénéficient pas de lieux spécifiques de prise en charge. Par rapport à la population concernée, l'offre de soins est donc nettement supérieure à celle réservée aux adultes. La majorité des personnels médicaux et rééducatifs qui exercent dans le handicap visuel le font au bénéfice des enfants.

Deux mondes se côtoient et apprennent à vivre ensemble.

### ■ Domaine médico-social

Dans le médico-social, les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) prennent une place de plus en plus importante avec la primauté donnée à l'inclusion en milieu ordinaire. On en distingue deux types : de 0 à 3 ans, les services d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP), et de 4 à 20 ans, les services d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à

la scolarisation (SAAAS). Les établissements spécialisés dédiés aux enfants concernent ceux dont le handicap visuel est prédominant (institut d'éducation sensorielle [IES] comme l'Institut national des jeunes aveugles [INJA]) ou ceux présentant un handicap visuel associé à d'autres déficits (institut médico-éducatif [IME], institut médico-professionnel [IMPro]).

### ■ Éducation nationale

Pour l'Éducation nationale, le suivi diffère selon le parcours de scolarisation choisi par l'enfant et sa famille : intégration individuelle en milieu ordinaire avec soutien ou non d'un service de soins, intégration collective dans un établissement ordinaire (unité localisée pour l'inclusion scolaire [ULIS] en école, collège ou lycée), ou soutien dans des structures assurant un enseignement niveau lycée professionnel ou niveau enseignement supérieur.

Enfin, des structures type centre de rééducation professionnelle (CRP) permettent une intégration en milieu ordinaire en assurant une formation professionnelle associée à un enseignement médico-psycho-social.

## 2 ± ADULTES

F. GÉRIN-ROIG

À ce jour, l'offre de soins française demeure hétérogène et très inégalement répartie sur le territoire géographique.

### ■ Professionnels isolés

Répartis de manière aléatoire sur le territoire, ces professionnels sont représentés majoritairement par les deux professions les plus concernées :

± des opticiens ayant effectué une formation spécialisée en basse vision. Si quelques enseignants d'optique ayant fait le choix de former leurs opticiens volontaires à s'impliquer dans cette spécialisation sont en mesure de produire leurs listes d'opticiens formés, il demeure très difficile de connaître de façon exhaustive tous les opticiens non adhérents à une enseigne et ayant fait le choix aussi de s'investir dans cette spécialisation ;

± des orthoptistes ayant choisi de s'investir dans ce domaine. Tout orthoptiste a la capacité de travailler en basse vision, mais la plupart de ceux investis dans ce domaine ont, d'une part, effec-

tué des formations complémentaires spécialisées et, d'autre part, décidé de s'organiser afin de prendre en charge ces rééducations leur demandant un fonctionnement adapté.

Dans le meilleur des cas, ces deux catégories de professionnels travaillent en binôme de façon concertée. Quand ce binôme opère en lien direct avec un ophtalmologiste, on parle classiquement du dispositif des « 3 O », premier schéma de collaboration de professionnels intervenant conjointement en basse vision.

En ce qui concerne les autres professionnels réadaptateurs, l'offre de soins demeure confidentielle du fait du nombre très limité de professionnels formés à la spécificité de la déficience visuelle et de la difficulté de prise en charge financière des prestations proposées par ces professionnels exerçant, de surcroît, majoritairement en structures.

## Structures pluridisciplinaires

Dans ce cadre, on peut répertorier :

- ± des services basse vision le plus souvent rattachés à des services hospitaliers. Ces antennes hospitalières spécialisées n'ont pas de cadre défini en ce qui concerne la composition des équipes comprenant, a minima, ophtalmologiste, opticien, orthoptiste et très rarement une équipe complète. Du fait de leur rattachement à un service hospitalier, ils ne sont pas toujours correctement identifiés dans leur spécificité ;

- ± des établissements ou services proposant une prise en charge rééducative et réadaptative et/ou une prise en charge psychosociale, très variable, fonctionnant la plupart du temps selon cinq statuts juridiques différents, à savoir :

- ± des établissements de soins de suite et de réadaptation (SSR) relevant du secteur sanitaire (décret n° 2008-376 du 17 avril 2008 relatif aux conditions techniques de fonctionnement applicables à l'activité de SSR) ;

- ± des réseaux de santé relevant du secteur sanitaire (art. L.6321-1 du Code de la santé publique) à vocation régionale ;

- ± des services d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (SAMSAH) relevant du secteur médico-social (décret n° 2005-223 du 11 mars 2005) à vocation départementale ;

- ± des services d'accompagnement à la vie sociale (SAVS) relevant du secteur social (décret n° 2005-223 du 11 mars 2005) à vocation départementale ;

- ± des services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) relevant du secteur de l'enfance (décret n° 89-798 du 27 octobre 1989) possédant une antenne à destination du public adulte ;

- ± des services d'appellations diverses ne relevant pas de décret, comme les SAPPAs (services d'accompagnement pour personnes aveugles), les SAAHV (services d'aide aux adultes handicapés visuels), les ESAT DV (établissements et services d'aide par le travail pour déficients visuels).

Dans une même catégorie, tous ces établissements ou services présentent peu de caractère de similitude tant dans leur plateau technique (notamment composition de l'équipe professionnelle) que dans leur fonctionnement (hospitalisation complète, hospitalisation de jour ou prestations à domicile). Par ailleurs, parmi ces différentes structures pluridisciplinaires, certaines prennent en charge conjointement des personnes en

situation de handicap visuel et/ou en situation de handicap auditif, et parfois même des personnes présentant d'autres handicaps associés.

Enfin, il importe de préciser que certains établissements à vocation généraliste accompagnent des personnes déficientes visuelles. C'est notamment le cas de certains SAVS.

Enfin, certains services associatifs mettent à disposition des personnes en situation de handicap visuel des professionnels du champ de la réadaptation tels ergothérapeutes, instructeurs en locomotion, etc. ú uvrant le plus souvent sans aucune connexion avec le réseau sanitaire. Ces services associatifs demeurent difficiles à identifier et donc à répertorier. De surcroît, il est à noter que des structures pluridisciplinaires dédiées à la déficience visuelle, le plus souvent portées par le secteur associatif et ne relevant en général d'aucun texte officiel, naissent puis disparaissent régulièrement.

## État des lieux en France aujourd'hui

À ce jour, il est possible de dénombrer sur le territoire national : 11 SSR, un réseau<sup>1</sup>, 10 SAMSAH, 16 SAVS, 2 SESSAD, 2 SAPPAs, 1 SAAHV.

Le tableau 13-1 décrit la répartition des structures pluridisciplinaires en France (voir aussi les coordonnées de ces structures dans le eTableau 13-1).

L'offre de soin française en rééducation/réadaptation souffre actuellement de réelles difficultés dans la prise en charge des personnes en situation de handicap visuel, résultant notamment :

- ± de la multiplicité et de la diversité des modes de prise en charge ;

- ± de la répartition très inégale des dispositifs sur le territoire français ;

- ± du manque de coordination des acteurs entre eux ;

- ± de l'insuffisance de possibilité de réadaptation des personnes dans leur environnement de proximité, en particulier au domicile, tant par des professionnels indépendants que dans des structures pluridisciplinaires ;

- ± de la difficulté à proposer aux personnes concernées la possibilité d'une prise en charge graduée du simple conseil spécialisé à une prise en charge « lourde » avec hospitalisation.

Pour répondre à ces difficultés, un Centre d'appel et de conseil sur la déficience visuelle a été créé en 2015, avec la création également d'un numéro vert gratuit, le 0800 013 010. Il s'adresse aux patients, aux médecins et paramédicaux ainsi qu'au grand public. Il est animé par des professionnels de la réadaptation visuelle, et a pour objectif de fournir rapidement des renseignements pratiques portant sur les démarches administratives, l'accès aux droits, l'accès aux dispositifs d'accompagnement, les professionnels et les services de réadaptation, les services d'aide à domicile, les associations et les formations professionnelles.

<sup>1</sup> Le Réseau Basse Vision de Proximité des Pays de la Loire (RBVPLD) est depuis 2016 dans une procédure de restructuration et son avenir n'est pas assuré.

Tableau 13-1 ± Répartition des structures pluridisciplinaires prenant en charge des déficients visuels en France.

Région	Département	SSR	Réseaux	SAMSAH	SAVS	SESSAD	Autre
Auvergne-Rhône-Alpes			1 Réseau				
Auvergne-Rhône-Alpes	Puy-de-Dôme				1 SAVS		
Auvergne-Rhône-Alpes	Rhône	1 SSR			1 SAVS		
Bretagne	Côtes-d'Armor				1 SAVS		
Bretagne	Finistère				1 SAVS		
Bretagne	Ille-et-Vilaine				1 SAVS		
Bretagne	Morbihan				1 SAVS		
Centre-Val de Loire	Indre-et-Loire	1 SSR					
Centre-Val de Loire	Loiret				1 SAVS		
Grand Est	Bas-Rhin				1 SAVS		
Grand Est	Haut-Rhin				1 SAVS		
Grand Est	Côte-d'Or	1 SSR					
Grand Est	Marne				1 SAVS		
Grand Est	Meurthe-et-Moselle	1 SSR					
Grand Est	Vosges				1 SAVS		
Hauts-de-France	Nord				1 SAVS		
Île-de-France	Paris	2 SSR			1 SAVS		
Île-de-France	Seine-et-Marne			1 SAMSAH			
Île-de-France	Seine-Saint-Denis			1 SAMSAH			
Île-de-France	Val-d'Oise				1 SAVS		
Languedoc Roussillon-Midi Pyrénées	Gard	1 SSR					
Languedoc Roussillon-Midi Pyrénées	Hérault			1 SAMSAH			2 SAPP
Languedoc Roussillon-Midi Pyrénées	Haute-Garonne	1 SSR					1 SAAVH
Languedoc Roussillon-Midi Pyrénées	Tarn					1 SESSAD	
Nouvelle-Aquitaine	Dordogne					1 SESSAD	
Nouvelle-Aquitaine	Gironde			1 SAMSAH	2 SAVS		
Nouvelle-Aquitaine	Landes			1 SAMSAH			
Nouvelle-Aquitaine	Haute-Vienne	1 SSR					
Nouvelle-Aquitaine	Vienne	1 SSR					
PACA	Bouches-du-Rhône			1 SAMSAH			
PACA	Vaucluse			1 SAMSAH			
PACA	Alpes-Maritimes			2 SAMSAH			
Pays de la Loire	Maine-et-Loire	1 SSR	1 Réseau				
Pays de la Loire	Loire-Atlantique			1 SAMSAH			



# Quel financement pour la réadaptation des personnes déficientes visuelles ?

F. POHER

## Introduction

Le développement de la réadaptation visuelle en France est conditionné par la possibilité de financer les structures hospitalières de réadaptation. Plus que jamais, le financement pérenne de ces structures apparaît aujourd'hui fragile.

La question du financement d'un établissement de santé en général, ou en particulier d'une structure de soins de suite et de réadaptation (SSR) ou d'une structure hospitalière de réadaptation visuelle (SSR-DV), est contenue tout entière dans celle de la *gestion des incertitudes*, appelée dans un terme plus actuel *gestion des risques*.

Leur mesure conduit à poser trois questions préalables :

- ± Combien de patients seraient concernés ?
- ± Peuvent-ils accéder aux soins ?
- ± Quel est le coût d'une prise en charge ?

## Combien de personnes déficientes visuelles relèvent-elles chaque année d'une prise en charge en réadaptation ?

À ce jour, nous ne disposons malheureusement pas de réponse à cette première question.

Le nombre de déficients visuels est approximatif : 1,7 million, dont 207 000 malvoyants profonds et aveugles selon le premier bilan du plan handicap visuel (2008-2011) dont la source est l'enquête HID (Handicap, incapacités, dépendance) dite des Pays-de-Loire dont une bonne synthèse a été publiée par la Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DRESS, *Études et Résultats*, n° 416, juillet 2005).

La France ne dispose ainsi pas d'enquête épidémiologique sur la déficience visuelle.

Le besoin de réadaptation doit donc être construit de façon empirique, par exemple sur le fondement de l'expérience empirique de l'ARAMAV à Nîmes : 40 patients de la région y viennent chaque année en réadaptation, et ce depuis 10 ans.

Sachant qu'il existe également des services d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (SAMSAH) dans son environnement (Avignon, Montpellier), cette demande, une fois extrapolée, établit le besoin national à 1000 séjours par an en SSR, que ce soit en hôpital de jour ou en hospitalisation complète.

## L'accès à un programme de réadaptation pour les déficients visuels est-il assuré ?

À cette question sur l'offre, la réponse est là encore incertaine, à deux titres :

- ± l'existence même des établissements et des programmes de réadaptation est encore mal connue des personnes déficientes visuelles et encore davantage des professionnels ;
- ± le maillage territorial est encore très incomplet et hétérogène.

## Quel est le coût moyen d'un programme de réadaptation ?

Il s'agit pour le gestionnaire de produire un ensemble équilibré entre dépenses et recettes.

## ■ DÉPENSES

Les dépenses sont directement liées aux pratiques cliniques.

Suivant les méthodes employées et les pathologies prises en charge, un programme peut être extrêmement variable, allant de quelques séances d'hôpital de jour jusqu'à 6 mois en hospitalisation complète. La dépense, le coût moyen d'un programme peut donc varier de 3 500 à 35 000 € environ, soit un rapport de 1 à 10.

Un élément est cependant commun à tous les établissements, c'est la densité. En soins de suite polyvalent, un patient bénéficie au mieux de 10 à 15 heures de réadaptation par semaine. En SSR pour déficients visuels, on passe à 15 à 25 heures par semaine.

Le coût en ressources humaines d'un SSR-DV peut donc être supérieur de 15 à 20 % par patient par rapport aux SSR polyvalents, notamment en rééducateurs.

## ■ RECETTES

Les recettes sont cependant celles d'un SSR polyvalent.

La prise en charge de patients déficients visuels a été reconnue dans les décrets d'avril 2008 (décrets n° 2008-377 du 17 avril 2008 réglementant l'activité de soins de suite et de réadaptation) sans pour autant en faire une catégorie spécifique.

Le nouveau modèle de financement engagé à partir de 2017 fait peser une grande incertitude sur l'avenir de nos activités.

La tarification à l'activité (TZA) SSR repoussée plusieurs fois devrait s'appliquer à compter du 1<sup>er</sup> janvier sous le nom de dotation modulée à l'activité (DMA).

Chaque séjour devrait être rémunéré en fonction d'un mode de description des activités qui prend très peu en compte les ressources réellement consommées. Le dispositif des bornes hautes et basses, bien connu en MCO (médecine, chirurgie, obstétrique) devrait également être appliqué, mécanisme qui n'est pas neutre pour nos pratiques cliniques.

Enfin, la dimension des unités est une source de fragilité tant organisationnelle que budgétaire.

Des professionnels en petit nombre, souvent à temps partiel, hautement qualifiés donnent peu de solutions au gestionnaire. Chaque absence ou départ est un casse-tête difficile à surmonter. Le principe « un patient ± un rééducateur », gage de qualité, est mis à mal dès que le professionnel et/ou le patient s'absente. Les conséquences budgétaires tant en dépenses (heures supplémentaires, formations, etc.) sont tout aussi immédiates que les pertes de recettes.

De leur côté, les caisses primaires d'assurance maladie (CPAM), souvent par méconnaissance de nos spécificités, dressent l'obstacle de la prise en charge des transports, alors que c'est la rareté de l'offre qui génère ces coûts induits par la distance entre domicile et lieu de soins.

## ■ Conclusion

Le financement des établissements recevant des déficients visuels est non seulement incertain, mais de plus fera sans doute face dans les années qui viennent à une remise en cause sans précédent de ses pratiques. L'incertitude tient à l'absence de bases épidémiologiques qui quantifierait le besoin, et à la rareté de l'offre qui perdure encore aujourd'hui. La diversité des pratiques et la réforme de la tarification sont des risques majeurs qui pèsent sur la conduite médico-administrative des établissements pour les années à venir.

La pérennité de l'activité médicale de réadaptation de la déficience visuelle dépend de la capacité des acteurs de la « basse vision » d'élaborer et de défendre sans tarder un ensemble de bonnes pratiques. Des pratiques cliniques éprouvées, évaluées, partagées sont seules à même de décrire pathologie par pathologie, patient par patient, les programmes de réadaptation à préconiser. Cela suppose de disposer de bilans (ophtalmologiques, ergothérapeutiques, orthoptiques, etc.) à même de préparer la prescription médicale de réadaptation, que celle-ci s'exerce en ambulatoire, en hôpital de jour ou en hospitalisation complète. La prescription induit les ressources nécessaires et ainsi le coût du programme.

Sans ce travail, qui est déjà engagé entre professionnels au sein du groupe des SSR pour déficients visuels, les négociations pour obtenir une tarification adaptée seront difficiles sinon vaines.

Mais, au travers de notre spécificité, de l'innovation, de la formation des professionnels, etc., des opportunités se présenteront à nous pour compléter nos financements et assurer la pérennité des prises en charge au bénéfice des patients.

À l'heure où ces lignes sont écrites, rien ne permet de dire que le financement actuel de nos programmes de réadaptation est garanti au-delà de la période 2017-2022 de montée en charge de la réforme du financement. Il faut agir.

# Conférence de consensus de Rome 2015 sur la réadaptation visuelle

P.-Y. ROBERT, C. MEYNIEL, M. GAUTHIER, B. BODAGHI,  
G. CHALLE – POUR LA DÉLÉGATION EUROPÉENNE  
À LA CONFÉRENCE DE CONSENSUS DE ROME 2015

## La conférence WHO-ICC de Rome

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a adopté en 2013, à travers sa résolution WHA66.4, un plan d'action international intitulé : « *Universal Eye Health : a global action plan 2014-2019* ». Ce plan d'action est le premier à mettre en avant la nécessité de faire une place importante à la réadaptation dans la filière visuelle.

Afin de répondre aux demandes d'États membres sur la mise en œuvre de ce plan d'action, l'OMS a initié en 2014 un processus de rédaction de recommandations en matière de réadaptation visuelle, qui s'est conclu par la réunion à Rome du 9 au 12 décembre 2015 d'une conférence de consensus avec plus de 60 délégués du monde entier.

La coordination des travaux a été assurée par un comité scientifique. Un coordonnateur a été désigné pour chacune des six grandes régions de l'OMS (Amériques, Afrique, Asie, Côte pacifique, Moyen-Orient et Europe), et chaque région a envoyé 10 délégués pour participer aux débats.

Le cahier des charges était de définir, pour les trois niveaux de prise en charge (primaire, secondaire et tertiaire), en matière de services (*what ?*), d'équipement (*how ?*), de personnel (*who ?*) et de lieux (*where ?*) :

± les standards minimaux de prise en charge, sans lesquels on ne peut pas qualifier la prise en charge de « professionnelle » (*what we need to have*) ;

± les standards optimaux de prise en charge, c'est-à-dire la qualité de service vers laquelle on doit tendre (*what would be nice to have*).

## État des lieux

Les débats ont été l'occasion d'un état des lieux à l'échelle mondiale.

± Le premier constat a été une grande hétérogénéité dans l'accès aux soins, d'une région à l'autre, d'un pays à l'autre, et à l'intérieur d'un même pays, qui amène désormais à ne pas raisonner en termes de « pays à faible revenu » (*low income countries*), mais en « contextes à faible revenu » (*low income settings*) : l'accès aux soins peut être par exemple de bien meilleure qualité dans un grand centre indien que dans la banlieue de New York.

± Le deuxième constat a été un manque d'harmonisation des compétences et des qualifications professionnelles d'un pays à l'autre : les compétences allouées à un « *optician* », un « *orthoptist* » ou un « *optometrist* » peuvent varier du tout au tout à l'échelle mondiale.

± Le troisième constat a été un manque global d'harmonisation nationale ou supranationale dans les prises en charge, l'évaluation et les programmes d'enseignement. L'absence de données, de modèles, de recommandations a été rapportée par tous à l'échelle mondiale.

± Le quatrième constat a été l'obstacle financier : les techniques et matériels de réadaptation sont de plus en plus sophistiqués, et l'accès aux soins (équipement et transports notamment) sont partout un obstacle déterminant pour les patients à faibles revenus.

± Enfin, tous ont rapporté le manque d'intérêt intellectuel et financier des professionnels médicaux et non médicaux, des organismes sociaux et des États pour la réadaptation visuelle, et le manque de connaissance des patients et du grand public sur les potentialités de la réadaptation visuelle.

## Recommandations

Les recommandations issues de la conférence WHO-ICC 2015 ne sont pas encore publiées. Le tableau 15-1 donne une indication sur l'esprit des débats, en attendant le texte officiel.

**Tableau 15-1** ± Standards minimaux et optimaux définissant une qualité professionnelle de prise en charge des déficients visuels à l'échelle mondiale, dans les centres de soins primaires, secondaires et tertiaires, issus des débats de la conférence WHO-ICC 2015\*.

		Soins primaires	Soins secondaires	Soins tertiaires
Standards minimaux	Évaluation	Acuité visuelle  Champ visuel par confrontation  Sécurité personnelle et projets de vie	Acuité visuelle et réfraction  Champ visuel Vision fonctionnelle, lecture  Sécurité personnelle, projets de vie et comorbidités	Évaluation avancée de la fonction visuelle   Évaluation individualisée, visites à domicile Orientation professionnelle et scolaire Visites à domicile
	Dispensation d'équipements	Non optiques	Optiques et non optiques	Optiques, non optiques et électroniques
	Adressage	Capacité de transfert pour examen plus approfondi	Capacité de transfert pour examen plus approfondi	
	Apprentissages	Technique de guide	Instruction en locomotion  Instruction en autonomie de la vie journalière  Soutien psychologique  Utilisation d'aides optiques	Instruction en locomotion, GPS, réalité augmentée  Instruction en autonomie de la vie journalière  Soutien psychologique avancé  Utilisation d'aides optiques, électroniques et informatiques Braille
	Collecte de données	Collecte de données	Collecte de données	Collecte de données
Standards optimaux		Groupes de patients	Apprentissage du braille	Enseignement
		Évaluation de la réfraction	Utilisation d'aides électroniques et informatiques	Recherche
		Dispensation d'équipements optiques	Orientation professionnelle et scolaire	
		Apprentissage de l'utilisation d'outils optiques ou électroniques	Visites à domicile	

\* Ce tableau n'est qu'indicatif, en attendant le texte officiel des recommandations OMS.

Les centres éligibles à être reconnus comme centres de soins primaires pour déficients visuels peuvent être les centres de santé, les dispensaires, les écoles ou les professionnels isolés ; comme centres secondaires, des hôpitaux de proximité, les centres de santé, les services d'ophtalmologie, ou les centres de réadaptation ; et comme centres de soins tertiaires, les structures de recours nationales ou transnationales.

Les professionnels recommandés pour animer ces structures sont définis par la capacité d'effectuer les tâches définies.

## Conclusion

La conférence de consensus de Rome 2015 constitue une avancée majeure dans la reconnaissance et le développement des techniques multidisciplinaires de réadaptation visuelle à l'échelle mondiale. Il faut se féliciter que l'OMS soit à l'initiative de cette dynamique. Espérons maintenant que les États membres sauront se saisir de ces recommandations pour lever des clés de financement et favoriser le développement de la réadaptation visuelle partout dans le monde.

# Dix propositions pour optimiser la prise en charge des personnes déficientes visuelles en France

F. GÉRIN-ROIG, G. DUPEYRON, B. LE BAIL, B. BODAGHI,  
J.-A. SAHEL, C. CORBÉ, P.-Y. ROBERT

Le début du XXI<sup>e</sup> siècle marque la reconnaissance de la réadaptation des personnes déficientes visuelles en tant qu'activité professionnelle pluridisciplinaire, au-delà des soins ophtalmologiques, et avant le relais par le tissu associatif. La conférence de consensus de l'OMS (Rome 2015) constitue un pas important dans cette reconnaissance à l'échelle mondiale (voir chap. 15).

Dans les années qui viennent, les besoins en réadaptation des personnes déficientes visuelles vont augmenter, du fait du vieillissement de la population et des progrès de traitement des pathologies cécitantes. L'optimisation de la prise en charge du handicap visuel est également susceptible de réduire fortement le coût de la dépendance, et s'inscrit notamment dans la politique de prévention du mauvais vieillissement.

Néanmoins, cette prise de conscience s'effectue dans un contexte économique difficile :

- ± les médecins ophtalmologistes, de moins en moins nombreux, sont amenés à se focaliser encore davantage sur l'activité de soins, au détriment de la réadaptation ;

- ± les difficultés financières pour accéder aux soins se multiplient (notamment les frais d'appareillage et de transport) ;

- ± la mise en place, voire le maintien d'équipes pluridisciplinaires spécialisées est plus que jamais difficile.

Dans ce contexte, notre réflexion doit porter sur l'amélioration de la prise en charge des personnes en situation de handicap visuel en général, et pas uniquement sur l'optimisation de l'offre de soins en réadaptation.

Nous listons ci-dessous dix propositions, destinées à optimiser la prise en charge des personnes déficientes visuelles en France pour les années qui viennent :

## 1. Encourager l'implication des ophtalmologistes

L'ophtalmologiste est par essence la clé de voûte et le chef d'orchestre du processus de réadaptation des personnes déficientes visuelles. Il a la responsabilité du dépistage, de l'annonce, de l'adressage vers les structures de réadaptation et du suivi des pathologies cécitantes.

Si les ophtalmologistes se désintéressaient de la déficience visuelle, c'est la crédibilité de toute la profession qui s'en trouverait affectée.

La commande de ce rapport *Déficiences visuelles* par la Société française d'ophtalmologie (SFO) en 2017 est un signe fort, qui montre que la sensibilisation massive des ophtalmologistes est en marche.

## 2. Identifier, recenser et mobiliser les ressources existantes

En raison d'une absence de consensus de prise en charge, des initiatives très variées ont vu le jour dans de nombreuses régions (professionnels isolés ou structures pluridisciplinaires), et il demeure très difficile de répertorier l'existant. Il est possible d'optimiser la prise en charge en identifiant l'ensemble des acteurs, et en faisant reconnaître leur caractère professionnel, notamment à la lumière des nouvelles recommandations de l'OMS (voir chap. 15).

### 3. Diffuser le numéro vert national gratuit ± 0800 013 010

Ce numéro vert a été créé pour être diffusé tant auprès des professionnels que du grand public, avec un triple objectif :

- ± permettre aux personnes concernées (professionnels et patients) de pouvoir accéder aux services ;
- ± mettre en lien les ressources existantes ;
- ± disposer d'un service social hyperspécialisé dans la déficience visuelle.

### 4. Promouvoir la communication entre les différents acteurs

La prise en charge des personnes déficientes visuelles ne se conçoit que pluridisciplinaire et sur une longue durée. Il est donc indispensable de permettre aux différents acteurs de communiquer et de travailler ensemble, dans un échange rapide et efficace d'informations.

± L'utilisation systématique du certificat ophtalmologique devant toute personne en situation de handicap visuel devrait permettre aux ophtalmologistes de communiquer rapidement avec le médecin généraliste et les acteurs de réadaptation (voir chap. 11, paragraphe « Le certificat ophtalmologique »). Ce certificat ne se limite pas au lien avec les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), mais constitue un formulaire à vocation universelle pour tous les acteurs.

± Le développement de réseaux de soins à l'échelle d'un département ou d'une région doit être encouragé. L'avènement récent des groupements hospitaliers de territoire (GHT) peut y contribuer.

### 5. Consolider les structures pluridisciplinaires spécialisées et en créer de nouvelles

Le nombre des structures existantes est bien en dessous des besoins en France. Il faut créer de nouvelles structures pluridisciplinaires :

- ± structures de proximité, privilégiant une prise en charge ambulatoire et séquentielle, de type service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (SAMSAH) ;
- ± structures de recours avec hospitalisation, de type soins de suite et de réadaptation (SSR).

Ces structures pluridisciplinaires spécialisées doivent apporter une réponse très spécialisée (incluant tous les professionnels nécessaires à la prise en charge d'une personne déficiente visuelle) et s'inscrire dans un fort maillage partenarial sanitaire, médico-social, social et associatif.

La consolidation des structures existantes et la création de nouvelles structures passent probablement par une réévaluation de la valorisation des actes de réadaptation (voir chap. 14).

### 6. Optimiser l'accessibilité pour les personnes déficientes visuelles

Améliorer l'accessibilité implique autant des changements du cadre environnemental (personnel et professionnel) que l'information de personnes (famille et entourage professionnel). La méconnaissance de l'entourage joue un rôle majeur dans le processus de production du handicap (PPH).

### 7. Faire connaître la réadaptation des personnes déficientes visuelles

Les propositions, les résultats, les opportunités d'une réadaptation visuelle sont très peu connues du grand public, et du corps médical en général. Encore trop souvent, les patients viennent aux structures de réadaptation par bouche à oreille ou par opportunité, au terme d'un long parcours solitaire. Une information large est encore à promouvoir.

### 8. Coordonner les formations des acteurs sur un socle commun

La prise en charge des personnes déficientes visuelles souffre d'un déficit de formation des différents acteurs. De nombreux efforts sont faits actuellement pour inclure l'enseignement des spécificités du handicap visuel dans les études des nombreuses professions médicales et paramédicales concernées. On pourrait aller plus loin, par exemple par une formation commune avec enseignement d'un tronc commun théorique, qui pourrait ensuite conduire aux différentes spécialités de la rééducation des personnes déficientes visuelles. On pourrait également créer des possibilités de passerelle entre ces différentes qualifications, ce qui permettrait, notamment au sein des institutions, de disposer d'une relative polyvalence.

On pourrait également organiser des formations pratiques adaptées, destinées aux professionnels susceptibles d'intervenir au domicile des personnes déficientes visuelles : ergothérapeutes, aides à domicile, infirmiers, aide-soignants, aidants, etc. (voir chap. 12).

## 9. Promouvoir la recherche

Les pathologies cécitantes sont actuellement dans une phase d'exploration sans précédent, porteuse de grands espoirs pour les patients.

Parallèlement, il importe de développer aussi des axes de recherche en relation avec la neurophysiologie, les moyens d'exploration, l'épidémiologie, ou les techniques de rééducation, destinées à promouvoir et améliorer la *réadaptation* des personnes déficientes visuelles.

## 10. Unifier les acteurs au sein de l'ARIBa

La déficience visuelle en France souffre d'un morcellement de ses instances représentatives, et les professionnels de la réadaptation visuelle peinent souvent à parler d'une même voix.

La reconnaissance de la réadaptation visuelle professionnelle en France nécessite un organisme de représentation qui soit apolitique, professionnel, sans conflit d'intérêt, représentatif du caractère multidisciplinaire, et en connexion avec les sociétés savantes et les universités.

L'Association francophone des professionnels de basse vision (ARIBa) vient de fêter ses 20 ans et est aujourd'hui reconnue comme la Société francophone de réadaptation visuelle. Elle a la caution de la SFO et du collège des ophtalmologistes universitaires de France. Nous souhaitons qu'elle développe dans les années qui viennent son rôle d'interlocuteur privilégié des tutelles ministérielles et des organismes financeurs.



Partie V

# FICHES CLINIQUES



# Fiches cliniques

COORDONNÉ PAR

F. GÉRIN-ROIG, B. LEBAIL, C. MEYNIEL, D. DUPLEIX,  
P.-Y. ROBERT

RÉDACTEURS : L. DESBORDES, M. GAUTHIER

ET F. BONNET-MACAES (POUR L'AILDV), Y. DELPUECH,  
G. HELSON, F. CARION ET N. VAN LANDEGHEM  
(POUR L'ALFPHV), J. DASSIE, G. DUPEYRON, D. DUPLEIX,  
R. FORTE, F. GÉRIN-ROIG, L. JEANJEAN, B. LE BAIL,  
C. MEYNIEL, C. PAGOT, X. ZANLONGHI, P.-Y. ROBERT

## Introduction

Afin de faciliter la compréhension de la prise en charge en réadaptation d'une personne en situation de handicap visuel, nous aurions souhaité proposer au lecteur des procédures spécifiques à chaque pathologie en cause. Or, dans la réalité, il n'est pas possible de décliner des fiches standardisées par pathologie.

En effet, la prise en charge en réadaptation est extrêmement différente de la prise en charge en soins curatifs. Elle englobe plusieurs dimensions : rééducation, réadaptation et réinsertion et nécessite le plus souvent, conjointement, l'intervention d'acteurs du champ sanitaire et du champ social.

C'est pourquoi nous avons choisi d'exposer d'abord des principes de prise en charge applicables à l'adulte, toutes pathologies et toutes situations confondues. Les 27 fiches spécifiques qui suivent ne font qu'ajouter à ces principes de prise en charge des spécificités propres à un âge, une pathologie ou une situation particuliers.

## Principes de prise en charge (adulte)

Afin de mener à bien la prise en charge en réadaptation d'une personne adulte en situation de handicap visuel, il est important de prendre en compte les éléments suivants.

### ■ CONTEXTE

L'évaluation et la prise en charge d'un handicap, quel qu'il soit, ont été définies par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) dans la Classification internationale du handicap (CIH 2), selon les têtes de chapitre suivantes :

- ± fonction organique ;
- ± structure organique ;
- ± activités et participation ;
- ± facteurs environnementaux.

Dans le cas d'un handicap visuel, il convient ainsi d'effectuer une évaluation exhaustive qui va conditionner fortement la prise

en charge proposée au patient. À la déficience visuelle proprement dite (fonction organique et structure organique) s'ajoute un contexte toujours personnel et unique constitué, d'une part, par les facteurs inhérents à la personne et, d'autre part, par les facteurs inhérents à son environnement.

± *Facteurs inhérents à la personne.* Ils comprennent :

± l'atteinte visuelle dans la globalité de la personne avec :

- la pathologie en cause, ses circonstances de survenue, son évolutivité, les traitements curatifs en cours et à venir ;
- les pathologies associées et, dans ce cadre, il est fondamental de distinguer si la déficience visuelle est liée à : une pathologie visuelle isolée ; une pathologie associée à d'autres atteintes organiques notamment chez la personne âgée, comme surdité, troubles cognitifs et états dépressifs ; une pathologie visuelle s'inscrivant dans un contexte de polypathologie.

± les capacités et limites fonctionnelles de la personne (qui ne sont pas toujours en adéquation avec l'âge réel de la personne) ;

± la volonté de celle-ci à s'investir dans une démarche rééducative/réadaptative.

± *Facteurs inhérents à l'environnement personnel.* Ils comprennent :

± les facteurs humains : notion d'environnement humain (famille, amis, professionnels de proximité), présents ou pas, aidants ou pas ;

± les facteurs géographiques : domicile, lieu de travail, environnement de proximité, voire environnement sociétal

L'analyse de cet environnement tant humain que matériel permet de mettre en évidence les éléments facilitateurs et les obstacles. Une optimisation de cet environnement fait partie intégrante de la prise en compte du handicap visuel, d'où l'importance d'une réponse de proximité. Cette prise en compte s'appuie tant sur l'accompagnement de l'entourage humain (aidants de proximité et professionnels) dans leur compréhension du handicap visuel que sur un travail d'adaptation du logement.

### ■ CAPACITÉ VISUELLE RÉSIDUELLE

L'appréciation de cette capacité résiduelle ne peut pas être définie de façon standardisée. Une pathologie ne peut en aucun cas se traduire par une capacité précise. En effet, la capacité n'est

jamais figée. Elle varie d'un patient à l'autre, d'un stade de la maladie à l'autre, et ce, parfois, de façon très importante, voire déroutante. Cependant, il demeure très important de la définir de façon précise dans ses répercussions fonctionnelles, sa variabilité et son évolutivité possible lors de la prise en compte d'une situation de handicap. L'appréciation de cette capacité visuelle résiduelle sera à traduire devant toute atteinte visuelle sévère dans le certificat ophtalmologique (voir chap. 11, paragraphe « Le certificat ophtalmologique »).

En particulier, tant qu'il existe un potentiel visuel important, l'utilisation des sens compensatoires peut rester difficile. On parle alors de « visuel prépondérant », « visuel dominant » ou « visuel dépendant ». Cette donnée est notamment à prendre en compte dans les pathologies où la capacité visuelle est fluctuante (comme dans la rétinopathie diabétique).

### ■ RÔLE DE L'OPHTALMOLOGISTE

Ce rôle peut se décliner de la façon suivante :

±continuer à assurer le traitement médicochirurgical sans oublier la prévention d'une aggravation et/ou de complications ;

±rester le garant de la confiance de son patient (l'annonce de la gravité de l'atteinte visuelle tant sur le plan diagnostique que pronostique est de sa responsabilité : mots employés, appréciation de l'incidence psychologique) ;

±évaluer :

±le risque d'apparition des difficultés dans la vie quotidienne et dans les déplacements ;

±l'incidence psychologique ;

±la situation au regard de l'emploi si la personne est en activité.

±informer le médecin généraliste de l'importance de la déficience visuelle et de son possible retentissement (grâce au certificat ophtalmologique) ;

±orienter vers les professionnels de réadaptation ou les dispositifs les mieux adaptés, si possible dans son environnement de proximité.

### ■ OBJECTIFS

Dans le domaine de la rééducation/réadaptation, le principal objectif est le maintien ou la reprise d'une autonomie et/ou l'amélioration de la qualité de vie.

Cet objectif est toujours très personnalisé, à la mesure du projet de vie de la personne considérée. En effet, toute personne en situation de handicap visuel ne peut s'investir dans une démarche de rééducation/réadaptation (même sur un objectif ciblé comme la reprise de la lecture) qu'au travers de choix de vie personnels. Il est bien sûr fondamental de l'accompagner afin qu'elle prenne conscience de ses possibilités. C'est aussi dans cette dimension que s'inscrit, bien sûr, la réinsertion sociale et professionnelle.

### ■ STRATÉGIES DE RÉADAPTATION

Le choix et la chronologie de mise en place de ces stratégies doivent tenir compte :

±des capacités résiduelles de la personne ;

±des facteurs responsables de la situation de handicap (décrits plus haut) ;

±des objectifs de la personne :

±projet de vie global : poursuite ou acquisition d'une activité professionnelle, maintien en autonomie à domicile, etc. ;

±objectifs opérationnels : maintien ou la reprise de la lecture, de déplacements dans l'environnement de proximité, d'une activité de loisir, etc.

Ces stratégies peuvent comprendre tout ou partie des domaines suivants :

±soutien psychologique afin de permettre l'intégration du handicap et la reprise d'une dynamique de vie ;

±stratégies visuelles pour le maintien ou la reprise d'une autonomie dans les activités de lecture ;

±stratégies en locomotion pour le maintien ou la reprise d'une autonomie dans les déplacements ;

±stratégies dans les actes de la vie journalière pour le maintien ou la reprise d'une autonomie dans ce domaine ;

±stratégies dans le domaine de la communication ;

±orientation socioprofessionnelle.

### SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

L'impact psychologique de l'annonce de l'atteinte visuelle puis de son intégration par le patient va conditionner fortement la dynamique de vie nécessaire à l'investissement dans la réadaptation. Il demeure très variable d'un patient à l'autre, fortement dépendant de l'analyse du contexte. L'appréciation d'une vigilance particulière à la nécessité et/ou l'urgence de ce soutien est plus prégnante dans certaines pathologies.

Ce soutien psychologique doit permettre :

±un dépassement du déni de la déficience visuelle face au regard de l'autre et de soi ;

±un accompagnement du travail de deuil, de perte ;

±une aide à passer par l'appropriation des techniques de rééducation et d'adaptation et à consolider la confiance en soi ;

±un retour à une dynamique de vie personnelle et/ou professionnelle.

### STRATÉGIES VISUELLES

Le travail de mise en place des stratégies visuelles ne peut se faire sans la compréhension et la prise de conscience de la surface du déficit (par exemple dans la rétinopathie pigmentaire ou les pathologies responsables d'hémianopsie).

Ces stratégies ont pour objectif de permettre à la personne d'optimiser l'utilisation de son potentiel visuel fonctionnel encore présent. Elles peuvent comporter :

±des stratégies motrices : postures corporelles, distances de travail, positions de tête, etc. ;

±des stratégies oculomotrices : travail d'excentration du regard, de balayage ou d'exploration visuelle, etc. ;

±des stratégies cognitives : travail sur la mémoire visuelle, la représentation mentale, etc. ;

±des stratégies sensorielles : utilisation des sens compensatoires.

Ces stratégies relèvent de l'*orthoptiste*.

L'*opticien* intervient alors dans :

±l'optimisation des capacités visuelles de loin ;

±la détermination du grossissement utile en fonction des besoins exprimés ;

±la préconisation d'aides techniques et pratiques (en vision de loin, intermédiaire et de près), de confort et de protection de la rétine. Ces aides techniques touchent un champ d'utilisation très varié fonction des différents domaines de réadaptation précités. Elles peuvent relever du domaine professionnel spécialisé, comme l'agrandisseur, ou du domaine courant, comme le téléphone. Le recours à ces aides techniques vient parfois compléter utilement l'apprentissage de techniques réadaptatives, mais peut aussi s'avérer nécessaire en l'absence de tout travail de réadaptation notamment dans le domaine de la vie journalière.

Une fois ces aides techniques désignées, l'*orthoptiste* travaille alors à l'appropriation de ces aides.

## STRATÉGIES EN LOCOMOTION

Ces stratégies relèvent d'un professionnel spécifique au champ de la déficience visuelle : l'*instructeur en locomotion*. Elles ont pour objectif de permettre à la personne d'acquérir ou de maintenir une autonomie dans ses déplacements, en sécurité et en confiance, que ce soit pour des trajets connus, ou pour des parcours inconnus : repérage spatial, technique de guide, technique de canne blanche, travail sur la représentation mentale, etc.

Elles peuvent nécessiter le recours à un autre professionnel, le *psychomotricien*, dont le rôle est de permettre à la personne d'améliorer ou, le cas échéant, de maintenir l'utilisation harmonieuse des différentes fonctions neuropsychomotrices (motricité, schéma corporel, espace, temps, affect) dont l'équilibre a été perturbé par l'altération visuelle.

Le recours à ces stratégies intéresse tout particulièrement les personnes en cécité ou présentant une pathologie provoquant une atteinte du champ visuel périphérique. Elles concernent aussi les personnes présentant une atteinte visuelle centrale sévère (comme la DMLA) responsable bien souvent d'une véritable inhibition psychomotrice, limitant fortement les déplacements.

## STRATÉGIES DANS LES ACTIVITÉS DE LA VIE JOURNALIÈRE (AVJ)

L'acquisition de ces stratégies permettant le maintien en autonomie dans les actes de la vie journalière relève de l'*ergothérapeute*. Son but est d'amener la personne à trouver des stratégies par elle-même afin d'affronter et, dans l'idéal, de résoudre toute situation nouvelle d'exécution d'une tâche dans son quotidien. Ces stratégies s'inscrivent dans deux champs fondamentalement complémentaires :

± le développement d'habiletés gestuelles et l'utilisation des sens compensatoires : ce travail est fondé sur une multitude d'exercices manipulatoires standardisés afin de développer la coordination oculomanuelle, la reconnaissance tactile, la motricité

fine et l'adaptation des fonctions cognitives, telles les capacités de représentation mentale, les capacités mnésiques, les capacités de maintien de l'attention et de la concentration ainsi que les possibilités d'analyse synchrétique ;

± les adaptations intéressant tous les champs du quotidien : il est possible de réadapter ainsi les activités de soins personnels, de prise des repas, de cuisine, les activités domestiques, la reconnaissance de l'argent, l'utilisation du téléphone, le bricolage courant, ou tout autre activité quotidienne domestique ou de loisirs.

## STRATÉGIES EN OUTILS DE COMMUNICATION

Pouvant relever de la compétence de différents professionnels (ergothérapeute, formateur spécialisé en informatique, etc.), ces stratégies concernent notamment tout le domaine de la téléphonie, des tablettes, de l'informatique et du braille. Les progrès réalisés dans ce domaine depuis plusieurs années ont permis une amélioration sans précédent du quotidien des personnes déficientes visuelles. Ce domaine est en perpétuelle évolution et impose une veille technologique permanente.

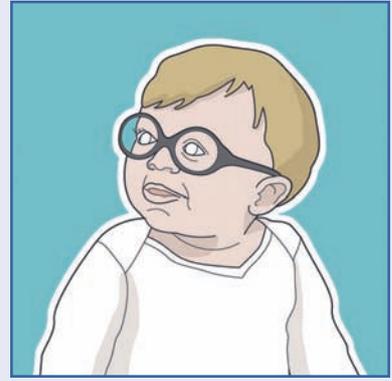
## RÉINSERTION SOCIALE ET PROFESSIONNELLE

Dans le domaine du handicap visuel, cet accompagnement est fondamental car il permet d'inscrire le projet réadaptatif dans la réalité concrète financière et sociale de la personne (financement de l'aide technique, dispositif d'aide humaine à mettre en place, assistance au reclassement professionnel, accès aux loisirs, etc.).

Accompagner le patient dans le labyrinthe administratif, dans les relations avec la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), faire le point sur les possibilités de financement est une des clés fondamentales pour la réussite d'une prise en charge d'une personne en situation de handicap visuel.



# Enfant d'âge préscolaire



## Contexte

- ± Le contact visuel est absent, ou très fugace depuis la naissance.
- ± Un diagnostic a été porté dans les six premiers mois de vie (amaurose de Leber, glaucome congénital, anophtalmie, atrophie optique, anomalies morphologiques de l'œil, etc.).
- ± Il n'y a pas de retard psychomoteur.

## Capacité visuelle résiduelle

- ± Dans l'évaluation de la capacité visuelle résiduelle, tenir compte de la très grande plasticité cérébrale à cet âge.
- ± La capacité visuelle peut être nulle (cécité), ou partielle. On peut tenir compte par exemple des éléments suivants :
  - ± présence ou absence de réactions à des stimuli visuels uniquement sur des lumières vives en mouvement ;
  - ± présence ou absence de réaction visuelle sur des stimuli contrastés noir/blanc ;
  - ± présence de quelques signes digito-oculaires ;
  - ± réaction adaptée aux stimulations auditives ;
  - ± qualité de préhension d'objet après un contact tactile ;
  - ± acceptation ou non du toucher d'adultes inconnus.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ± Dépistage des signes de déficience visuelle le plus précoce possible.
- ± Traitement médicochirurgical de la pathologie ophtalmologique en cause.

### ■ Consultation d'annonce

- ± Envisager d'emblée les structures adaptées, les possibilités d'assistance scolaire.
- ± Consultation d'annonce à faire également auprès des frères et sœurs.
- ± Adressage précoce aux structures spécialisées (service accompagnement familial et éducation précoce [SAFEP] ; centre d'action médico-sociale précoce [CAMSP]).

## Objectifs

- ± Accompagner le développement psychomoteur de l'enfant, mettre en place et stimuler l'utilisation des sens compensatoires, soutenir l'entourage familial sur le plan psychologique et lui proposer une guidance parentale.
- ± Objectifs d'acquisition :
  - ± marche ;
  - ± fixation sur cible ;
  - ± développement des sens compensatoires (sens des masses, sens haptique, bimodalité écoute/toucher) ;
  - ± admission en crèche avec soutien des professionnels.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

± Admission dans un SAFEP, service de soins à domicile dédié aux enfants de 0 à 3 ans. Le suivi par le SAFEP se centre sur la famille et les retentissements de l'irruption du handicap pour chacun de ses membres et pour le groupe familial (ce qui est sa particularité par rapport aux services d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire/la scolarisation [SAAAIS/SAAAS]).

± Soutien psychologique de la famille afin que les parents (et la fratrie) puissent exprimer leurs ressentis et leur vécu autour de l'annonce du handicap ; soutenir les membres de la famille dans leur place et leur rôle ; réfléchir avec les parents aux besoins spécifiques de leur enfant ; veiller à la bonne instauration des premières interactions et inciter aux premières expérimentations de l'enfant.

± Après l'âge de 3 ans, la poursuite de l'apprentissage des techniques de compensation du handicap se poursuivra en SAAAIS/SAAAS. À noter que le service d'aide aux familles (SAF) de l'Institut national des jeunes aveugles (INJA) accompagne les familles jusqu'aux 6 ans de l'enfant, recouvrant le temps de la petite enfance, à l'instar d'un CAMSP.

## ■ Orthoptie et psychomotricité

± La prise en charge est conjointe en orthoptie et psychomotricité en séance bi-hebdomadaire afin de prévenir tout retard psychomoteur et de favoriser la régulation du tonus musculaire par des stimuli lumineux (tenue de tête et position assise en particulier).

± Il est toutefois important de distinguer le suivi orthoptique du suivi psychomoteur qui ne sont pas systématiquement conjoints. Le projet individualisé précisera les besoins de l'enfant en termes de suivi et de son organisation. Le suivi psychomoteur veille au développement des prérequis (représentation spatiale, coordination, etc.), au bon développement de l'enfant (marche, etc.) et à l'apprentissage ultérieur des techniques de compensation. Il permet également la sécurisation interne du bébé, l'aide au développement de l'enveloppe corporelle. C'est sur cette base que pourront se faire ces prérequis.

± Un travail est également réalisé avec les parents sur le portage de l'enfant.

± L'orthoptiste évaluera régulièrement les possibilités visuelles de l'enfant et proposera un suivi si c'est possible.

## ■ Éducatrice de jeunes enfants

± Une éducatrice de jeunes enfants (ou spécialisée) peut intervenir pour quelques séances ponctuelles afin de soutenir les parents autour du quotidien à la maison : soins à l'enfant, repas, aménagement de la chambre et des jeux de l'enfant (comment jouer avec son enfant déficient visuel).

± Un soutien à l'intégration en crèche ordinaire est réalisé par l'équipe du SAFEP pour aider l'équipe à accueillir l'enfant, à se sentir compétente pour le faire et à donner sa place à l'enfant déficient visuel dans le groupe.

## Points clés

± Approche multidisciplinaire.

± Soutien des parents et des professionnels.

± Importance d'une prise en charge précoce.

± Services adaptés (SAFEP avant 3 ans, SAAAIS/SAAAS après 3 ans).

# Enfant d'âge préscolaire avec troubles de l'apprentissage et/ou du comportement



## Contexte

±Enfant de 4 à 6 ans en école maternelle avec : comportement associant des signes de déficience visuelle et une agitation importante ; troubles posturaux liés aux difficultés visuelles ; difficultés majeures en motricité fine (encastrement difficile, puzzle de 5 pièces non réalisable, manipulation des ciseaux non acquise) ; maladresse corporelle avec déficit attentionnel.

±Contexte médical de pathologie ophtalmologique (prématurité, myopie forte, glaucome congénital).

## Capacité visuelle résiduelle

±L'évaluation est parfois difficile mais capitale : acuité, champ visuel, capacités de poursuites à évaluer aussi précisément que possible.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

±Dépistage le plus précoce possible des troubles visuels, pour le déclenchement de l'action de réadaptation avant le CP.

±Suivi de la pathologie ophtalmologique.

±Suivi de la réfraction (lentilles de contact si nécessaire).

±Prescriptions d'accompagnements aux structures spécialisées (SAFEP/SAAAS).

### ■ Consultation d'annonce

±Consultation à faire avec tous les partenaires, en plusieurs temps : les parents, l'enfant, les frères et sœurs, les professionnels (instituteur, assistante maternelle).

## Objectifs

±Mise en évidence du handicap visuel, sur le plan fonctionnel et administratif (reconnaissance par la MDPH).

±Évaluation du retentissement du déficit sensoriel sur les difficultés d'apprentissage et sur les troubles comportementaux.

±Mise en place de techniques spécifiques de compensation du handicap.

±Soutien et aide à la scolarisation.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

±Évaluation et compréhension des troubles de l'apprentissage (diagnostic d'un dys-, trouble neuropédiatrique, trouble attentionnel, vécu familial du handicap, souffrance psychologique de l'enfant et, plus particulièrement, difficulté dans son individuation, difficulté à se saisir des aides et des adaptations).

±Accompagnement psychologique de la famille dans la compréhension des difficultés de leur enfant et prise en compte de la dimension familiale de ses symptômes.

±Suivi psychologique individuel de l'enfant pour lui permettre d'avoir un espace à lui.

±Mais, tout d'abord, les adaptations sont-elles suffisantes et bien présentes en classe ? L'enfant a-t-il toute sa place en classe ? En cas de présence d'un auxiliaire de vie scolaire ou accompagnant des élèves en situation de handicap (AVS/AESH), cela permet-il à l'enfant de garder sa place d'élève et au professeur des écoles, sa place d'enseignant(e) ? L'enfant est-il stigmatisé en classe ?

## ■ Orthoptie

±Un travail est réalisé sur les stratégies oculomotrices, l'exploration visuelle, l'attention et la mémoire visuelle, la distance de travail sur pupitre, l'adaptation des outils scolaires et la familiarisation avec la manipulation des lentilles de contact.

±Cette prise en charge se déroule de façon hebdomadaire dans les locaux scolaires sur plusieurs années.

## ■ Psychomotricité

±Les séances hebdomadaires sont axées sur le travail des coordinations globales et fines et sur l'acquisition d'une meilleure aisance motrice.

±La prise en charge est effectuée sur les temps de récréation à l'école.

## ■ Locomotion

±Aménagement du domicile et des lieux de vie.

±Mise en place de stratégies d'aide au déplacement adaptées aux capacités visuelles et à l'âge (pré-canne) ; travail en lien avec la rééducation visuelle.

±Développement des aptitudes sensorielles compensatoires.

±Sensibilisation de l'entourage et des professionnels (technique de guide).

## ■ Ergothérapie

±Travail sur la régulation tonique des membres supérieurs et sur l'acquisition du prégraphisme.

±Le suivi se déroule au domicile ou dans les services.

## ■ Orthophonie

±Travail sur les troubles graphiques spécifiques au déficit visuel (orientation des lettres, repérage sur feuille, etc.) et sur l'attention auditive.

±La séance bimensuelle s'effectue à l'école.

## Points clés

±La prise en charge se poursuit en école primaire.

±Les troubles du comportement sont pris en charge de façon conjointe par un centre médico-psycho-pédagogique (CMPP) ou le psychologue du service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (SAAIS/SAAAS).

# Enfant d'âge préscolaire avec polyhandicap



## Contexte

- ± Enfant de 3 à 6 ans polyhandicapé sur séquelles de prématurité, d'anomalie syndromique, d'accident néonatal, etc.
- ± La pathologie cognitivomotrice est connue.
- ± L'enfant est pris en charge par une structure de rééducation (CAMSP, IME, etc.), éventuellement en association (sur accord de la MDPH pour une double prise en charge) avec un suivi en service d'accompagnement à l'autonomie et à l'intégration scolaire (SAAAIS/SAAS).

## Capacité visuelle résiduelle

- ± La déficience visuelle peut aller de moyenne ( $< 4/10$ ) à la cécité, difficile à chiffrer.
- ± Il peut y avoir un trouble de la reconnaissance associé (agnosie visuelle), et le champ visuel et la vision des couleurs peuvent être altérés.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ± Diagnostic de la pathologie visuelle et de son étiologie en lien avec le neuropédiatre. Élimination des diagnostics différentiels ophtalmologiques.
- ± Suivi régulier de la réfraction ; prescription d'une correction optique si nécessaire ; prise en charge d'une éventuelle amblyopie associée, d'un strabisme ou d'une position de torticolis.
- ± Coordonner avec le pédiatre l'orientation vers une structure adaptée.
- ± Avec l'accord de la famille, informer le médecin de crèche/le médecin scolaire de la déficience visuelle.
- ± Planifier la prise en charge réadaptative : établir un certificat ophtalmologique à l'attention de la MDPH et contacter rapidement un centre spécialisé.
- ± En fonction des possibilités de scolarisation en milieu ordinaire, prescriptions d'accompagnements aux structures spécialisées (SAFEP/SAAAS) ou institut d'éducation sensorielle prenant en charge des enfants déficients visuels avec handicap associé.

### ■ Consultation d'annonce

- ± Annonce du diagnostic de la pathologie visuelle et de la déficience visuelle.
- ± Annonce du pronostic visuel : l'acuité est difficile à objectiver pour l'instant mais il y a un comportement visuel évocateur de malvoyance/cécité, pouvant éventuellement progresser légèrement avec l'avancée en âge de l'enfant, la stimulation de l'intérêt visuel et la participation aux tests. Des troubles visuels associés pourront aussi être objectivés avec l'avancée en âge (agnosie, altération du champ visuel ou de la vision des couleurs).

## Objectifs

- ± L'objectif est de soutenir le développement global de cet enfant, son autonomie, ses apprentissages afin d'optimiser ses possibilités malgré les déficiences multiples.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

±Le suivi est en principe déjà mis en place avec l'équipe du CAMSP ou le SAFEP qui pourra proposer un accompagnement spécialisé et adapté à l'enfant et à ses parents : suivi psychologique, mise en place des stratégies de compensation, stimulation du potentiel et de l'intérêt visuel, etc.

±Le médecin ophtalmologiste pourra se mettre en lien avec l'équipe du CAMPS ou du SAFEP, réévaluer les besoins de soins de l'enfant et prendre contact avec un SAAAS/SAAAIS et proposer une double prise en charge auprès de la MDPH.

±Le diagnostic d'un autre handicap replonge les parents et l'enfant dans le vécu de la première annonce, avec un sentiment d'abattement et de renoncement et l'impression que « cela ne s'arrêtera jamais ». L'accompagnement psychologique peut aussi permettre d'ouvrir le champ des possibles même minime, de remettre de la vie dans la relation parents/enfant.

## ■ Orthoptie

±Évaluation des capacités et des limites visuelles en vision de près et en vision de loin ; stimulation de l'intérêt et du potentiel visuel ; mise en place de stratégies de compensation ; sensibilisation de l'entourage et des professionnels, guidance parentale ; travail interdisciplinaire, notamment avec la rééducation motrice.

## ■ Psychomotricité

±Évaluation régulière et stimulation du développement psychomoteur ainsi que de l'ensemble des fonctions psychomotrices (notamment schéma corporel, fonctions temporospatiales, équilibre, tonus, etc.) ; guidance parentale.

## ■ Locomotion

±Aménagement du domicile et des lieux de vie ; mise en place de stratégies d'aide au déplacement adaptées aux capacités visuelles ainsi qu'aux possibilités cognitives et motrices (pré-canne) ; travail en lien avec la rééducation visuelle et motrice ; développement des aptitudes sensorielles compensatoires ; sensibilisation de l'entourage et des professionnels ; pré-canne.

## ■ Actes de la vie journalière

±Aménagement du domicile et des lieux de vie ; mise en place de stratégies d'aide à l'autonomie personnelle adaptées aux capacités visuelles ainsi qu'aux possibilités cognitives et motrices ; développement des aptitudes sensorielles compensatoires ; travail en lien avec la rééducation visuelle et motrice ; guidance parentale ; adaptations des livres, jeux, etc.

# Réinsertion

## ■ Sociale

±Maintien à domicile.

±Information et accompagnement de la famille pour la mise en place des droits le cas échéant.

## ■ Scolaire

±Accompagnement de la socialisation en milieu ordinaire (maintien en crèche ou petite section de maternelle) si c'est possible et selon le souhait de la famille, en complément de la prise en charge réadaptative, puis orientation vers une prise en charge institutionnelle adaptée.

±Sensibilisation et formation du personnel de la crèche ou de l'enseignant d'accueil, de l'AVS/AESH le cas échéant, et mise en place des adaptations nécessaires.

±Suivi par un éducateur et/ou un enseignant spécialisé.

# Points clés

±Enfant de 3 à 6 ans.

±Polyhandicapé.

±Pathologie connue mais annonce d'une déficience supplémentaire.

±Prise en charge précoce et multidisciplinaire.

±Collaboration interdisciplinaire.

# Enfant d'âge scolaire



## Contexte

- ±Enfant de 6 à 10 ans scolarisé en école primaire en milieu ordinaire.
- ±La déficience visuelle est congénitale, a été diagnostiquée dans les premiers mois/les premières années de vie de l'enfant (nystagmus congénital, albinisme, achromatopsie, etc.).
- ±Elle est isolée (pas de pathologie associée, pas de retard de développement).

## Capacité visuelle résiduelle

- ±La déficience visuelle est moyenne (entre 1 et 4/10), en lien avec une atteinte globale de la fonction visuelle, essentiellement en vision de loin et, selon la pathologie, avec une photophobie plus ou moins sévère. Elle n'est pas évolutive.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ±Diagnostic de la pathologie ophtalmologique ; élimination des diagnostics différentiels en lien avec le neuropédiatre, le généticien ; orientation vers un centre de référence ou une consultation d'ophtalmo-génétique.
- ±Suivi régulier de la réfraction ; mise en place d'une correction optique si nécessaire (penser aux filtres thérapeutiques en cas de photophobie importante, orienter vers un opticien spécialisé pour des essais) ; évaluation de l'indication d'un traitement d'une amblyopie, d'un strabisme ou d'une position de torticolis ; équipement en lentilles si besoin.
- ±Informé le médecin traitant/pédiatre et, avec l'accord de la famille, le médecin scolaire de la pathologie et de la déficience visuelle.
- ±Planifier la prise en charge en réadaptation : établir un certificat ophtalmologique à l'attention de la MDPH et contacter rapidement un service spécialisé si l'enfant n'est pas déjà accompagné (service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire [SAAAS] ou service d'éducation spéciale et de soins à domicile déficience visuelle [SESSAD DV], selon les différentes appellations).

### ■ Consultation d'annonce

- ±Annonce du diagnostic de la pathologie, de la déficience visuelle et du pronostic.

## Objectifs

- ±L'objectif est que le jeune patient acquière une autonomie satisfaisante sur les plans personnel et scolaire malgré sa déficience visuelle.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

- ±Si le diagnostic est récent, mettre en place rapidement une prise en charge pluridisciplinaire par un SAAAS/SAAAS et accompagner l'enfant et sa famille (fratrie) autour de l'annonce du handicap. Le suivi psychologique peut être individuel et/ou groupal. L'accompagnement porte sur l'adaptation scolaire mais aussi sociale de l'enfant.

± Si le diagnostic a été fait dans les premiers mois ou premières années de vie de l'enfant, le suivi individualisé (soins, aides) est en place depuis plusieurs années. L'enfant a déjà fait plusieurs rentrées scolaires à l'école maternelle et s'est confronté à ses premiers apprentissages scolaires. Comment cela s'est-il passé ?

± Au cours de la scolarisation à l'école primaire, de nouveaux outils de travail peuvent faire leur apparition (agrandissement, ordinateur, braille, etc.). Ils peuvent être difficiles à mettre en place en classe et à investir pour l'enfant qui peut se sentir stigmatisé. L'orientation vers un institut spécialisé peut se poser et doit être préparé avec les parents et l'enfant.

± L'enfant poursuit son individuation et son autonomisation. Il doit se saisir des aides et des adaptations, devenir partenaire, au risque de rester dans une attitude passive avec répercussion sur ses apprentissages et son bien-être.

## ■ Orthoptie

± La rééducation est à mettre en place rapidement pour évaluer les capacités visuelles, les limites, la fatigabilité éventuelle, les adaptations techniques à mettre en place, travailler la prise de conscience des capacités et des limites visuelles (les enfants déficients visuels ne savent pas qu'ils ne voient pas comme tout le monde), la fixation, les stratégies cognitives et oculomotrices, la coordination visuomotrice, préparer l'utilisation ultérieure d'une aide optique, etc.

## ■ Locomotion

± La prise en charge doit être proposée dès lors que l'autonomie de l'enfant ne correspond plus à la moyenne de son âge.

± Le cas échéant, elle doit être proposée régulièrement en fonction des objectifs et besoins. Elle comprend : une évaluation fonctionnelle complète des situations de déplacements de l'enfant (école, famille, loisirs, etc.) ; la mise en place de toutes les techniques et stratégies nécessaires en tenant compte de l'âge et des prérequis en place ; la stimulation sensorielle et cognitive de l'enfant (patrioïne visuel, représentation mentale, connaissance de l'environnement intérieur et extérieur, etc.) ; les conseils dans l'aménagement de l'environnement ; l'accompagnement de la famille et des équipes (technique de guide, stratégies de prise de repère, etc.).

## ■ Actes de la vie journalière

± Évaluer et prendre en charge les difficultés au quotidien notamment pour les activités sollicitant la motricité fine : habillage, soins personnels, prise des repas, graphisme, etc.

# Appareillage

± Essais de filtres/verres teintés.

± Manuels scolaires agrandis, papeterie adaptée, table avec plan incliné si la distance de travail est courte, éclairage adapté.

± Aide optique/électronique, informatique adaptée à envisager après acquisition de la lecture fluide (fin CE1, début CE2).

# Réinsertion

## ■ Sociale

± Maintien à domicile.

± Information et accompagnement pour la mise en place des droits sociaux (allocation d'éducation de l'enfant handicapé [AEEH]).

± Orientation vers une activité physique ou culturelle adaptée ; l'enfant peut également accéder aux loisirs ordinaires.

± Selon sa déficience visuelle, le SAAAS peut proposer une sensibilisation aux professionnels concernés ou aider les parents à expliquer la déficience visuelle de leur enfant aux animateurs sportifs ou culturels.

## ■ Scolaire

± Scolarité en milieu ordinaire.

± Sensibilisation de l'enseignant d'accueil, de l'AVS/AESH le cas échéant, aux adaptations nécessaires (position dans la classe selon la position de torticolis, éclairage, vigilance quant à la taille, aux couleurs et au contraste des documents fournis, tiers temps, adaptation des activités sportives) ; accompagnement par un enseignant spécialisé.

± Possibilité d'une scolarisation en milieu spécialisé si le vécu de l'enfant est douloureux, quand c'est possible.

# Points clés

± Enfant d'âge scolaire.

± Pathologie congénitale, stable.

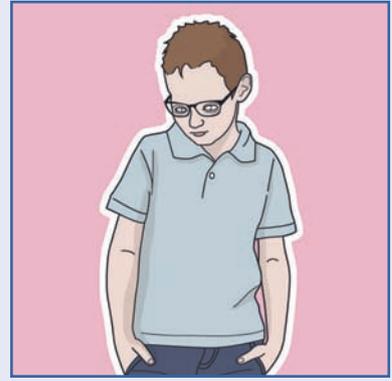
± Scolarité en milieu ordinaire.

± Prise en charge dès le diagnostic par un service adapté.

± Aide à l'autonomie personnelle.

± Adaptations scolaires.

# Enfant d'âge scolaire avec trouble relationnel (autisme)



## Contexte

± La prise en charge intervient alors que le diagnostic de trouble envahissant du développement (autisme) est posé. L'enfant présente de gros troubles de la relation et de la communication. La marche est souvent acquise depuis l'âge de 3 ans, le langage oral n'est pas acquis, et les contacts avec les autres enfants restent très limités.

± L'approche de la déficience visuelle se fait alors qu'une prise en charge globale par un SESSAD autisme est déjà mise en place. Dans cette structure, l'enfant bénéficie d'une prise en charge en psychomotricité, d'un soutien éducatif et d'un suivi pédagogique par une institutrice spécialisée.

## Capacité visuelle résiduelle

± Sur le plan ophtalmologique, l'investissement visuel est très restreint, et l'acuité visuelle n'est souvent pas déterminable : la fixation n'est possible que pendant quelques secondes, l'enfant bougeant énormément la tête en permanence.

± Il n'y a souvent pas de réaction spécifique à l'occlusion de l'œil droit ou gauche. Les poursuites ne sont pas fluides, les saccades impossibles à tester. L'émission et la réception du regard sont impossibles. La capacité d'orienter le regard est difficilement appréciable, mais la saisie de l'information est possible par le regard périphérique, et l'enfant se repère sans problème jusqu'à 2 à 3 mètres. Les bilans pratiqués dans la petite enfance ne retrouvent pas de trouble de l'électrogenèse, les potentiels évoqués visuels (PEV) sont difficilement interprétables, l'état anatomique des globes est sans anomalie.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médical

- ± Suivi étroit de la réfraction et des troubles oculomoteurs éventuels.
- ± Dépister la déficience visuelle associée à l'autisme le plus rapidement possible.

### ■ Consultation d'annonce

- ± Un diagnostic de suspicion de déficience visuelle et d'absence d'investissement visuel est posé.
- ± L'enfant étant déjà pris en charge par une structure de soins, on propose un suivi complémentaire par une orthoptiste en libéral qui accepte le lien avec le SESSAD autisme.

## Objectifs

- ± Dans un premier temps, le but est double :
  - ± surveiller l'évolution d'un éventuel strabisme et le risque d'amblyopie avec le port d'une correction optique ;
  - ± améliorer la fixation, les poursuites et les saccades afin d'obtenir si possible une communication visuelle.
- ± Dans un deuxième temps, l'objectif est :
  - ± de préciser les capacités de discrimination, éventuellement par des tests de regard préférentiel (Bébé vision, Cardiff test, etc.) ;
  - ± d'améliorer les stratégies d'exploration visuelle ;
  - ± d'affiner la coordination œil-main, le geste de préhension à différentes distances, la pince manuelle fine.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

- ± Un soutien psychologique avec guidance parentale peut être mis en place par la structure autisme.
- ± Il est intéressant de mettre en lien, avec eux et les parents, le travail d'accès à la communication visuelle, puis d'aider à la communication non orale par des méthodes spécifiques (Makaton®, PECS, etc.).

## ■ Orthoptie

- ± Le suivi orthoptique peut se faire à raison d'une à deux fois par semaine.
- ± Les objectifs sont définis clairement au fur et à mesure de l'évolution de l'enfant. Néanmoins, il est important de souligner que le début de la prise en charge en orthoptie se limite à établir un rapport de confiance avec l'enfant, en utilisant les centres d'intérêts de celui-ci. Parfois, on ne commence réellement le travail sur la fixation qu'au bout de quelques semaines quand le lien avec le rééducateur existe.

## Appareillage

- ± La prescription et l'apprentissage du port de verres correcteurs sont ici primordiaux.
- ± Rajouter une amétropie potentialise le défaut de communication visuelle.

## Réinsertion

- ± À l'âge de la maternelle et du début d'école élémentaire, la demande des parents est le plus souvent celle de l'inclusion en milieu ordinaire. Mettre en place la communication visuelle permet des échanges, et un bien meilleur relationnel avec les personnels de l'Éducation nationale qui sont parfois fort démunis face à ces enfants.

## Points clés

- ± La déficience visuelle majore les troubles de la relation.
- ± La mise en place de la communication visuelle, de l'exploration visuelle et du geste adapté est indispensable pour permettre à ces enfants d'évoluer au mieux.

# Déficience visuelle d'apparition brutale chez l'adolescent



## Contexte

- ±Adolescent de 12 à 18 ans souffrant d'une pathologie ophtalmologique d'apparition brutale (maladie de Stargardt, neuropathie optique de Leber, traumatisme, etc.).
- ±La déficience visuelle survient de façon isolée (pas de pathologie associée).
- ±La scolarité est en cours au collège ou au lycée.

## Capacité visuelle résiduelle

- ±La capacité visuelle résiduelle doit tenir compte du degré d'acuité visuelle, du caractère stable ou évolutif de l'atteinte, et des troubles associés (sensibilité à la lumière, vision crépusculaire, vision des faibles contrastes, vision des couleurs, champ visuel).

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ±Établir le diagnostic puis assurer le suivi de la pathologie ; éliminer les diagnostics différentiels ; dépister et prendre en charge des complications ophtalmologiques.
- ±Informer le médecin traitant et, avec l'accord du patient et de sa famille, le médecin scolaire.
- ±Discuter de l'inaptitude à la conduite (deux-roues puis automobile).
- ±Planifier la prise en charge réadaptative : établir un certificat ophtalmologique à l'attention de la MDPH et contacter rapidement un service spécialisé.

### ■ Consultation d'annonce

- ±Annonce du diagnostic de la pathologie visuelle, de la déficience visuelle et du pronostic (stabilité ou aggravation possible).

## Objectifs

- ±L'objectif est que l'adolescent retrouve rapidement une autonomie personnelle et scolaire malgré sa déficience visuelle.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

- ±Mettre en place rapidement une prise en charge pluridisciplinaire par un service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation (SAAAS) et accompagner l'adolescent et sa famille autour de l'annonce du handicap. Le suivi psychologique peut être individuel et/ou groupal. L'accompagnement porte sur l'adaptation scolaire mais aussi sociale (sports).
- ±Proposer les logiciels de compensation (lecture vocale, dictée vocale, utilisation adaptée des interfaces tactiles, etc.).
- ±Le diagnostic et l'irruption du handicap viennent arrêter les mécanismes de l'adolescence vers l'indépendance de penser et l'autonomie d'agir. La projection vers le futur est entravée. Le risque de désinvestissement (du scolaire, des relations amicales et amoureuses) est majeur. Le jeune ne sait plus comment faire, se sent démuné, avec le sentiment de ne plus avoir d'avenir. Tout est à reconstruire.

- ± Nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire pour que le jeune sache qu'il y a des possibles.
- ± Accompagnement du jeune pour entendre ses sentiments de douleur, de colère, de désarroi, d'impuissance, de désespoir, et lui permettre d'imaginer un possible avenir.
- ± Accompagnement des parents pour qu'ils puissent trouver la bonne attitude avec leur enfant, entre leurs inquiétudes, leur propre désarroi, leur envie d'aider et de protéger leur enfant, et la nécessité qu'ils puissent l'accompagner vers l'autonomie et l'indépendance.
- ± Accompagnement vers l'acceptation des aides et des adaptations, d'une éventuelle orientation vers une unité localisée pour l'inclusion scolaire (ULIS) ou une institution d'enseignement spécialisée.

## ■ Orthoptie

- ± Rééducation à mettre en place rapidement pour évaluer les capacités visuelles, les limites, la fatigabilité éventuelle, les adaptations techniques à mettre en place, réadapter la fixation, développer les stratégies cognitives et oculomotrices, la coordination visuomotrice, préparer l'utilisation d'une aide optique, etc.
- ± Sensibilisation de la famille, de l'équipe enseignante aux limites visuelles et aux adaptations à mettre en place.

## ■ Locomotion

- ± Évaluation de l'autonomie dans les déplacements.
- ± Accompagnement pour la mise en place de stratégies multisensorielles, le développement des représentations spatiales, l'apprentissage de techniques spécifiques (techniques de protection, de guide, de canne, traversées, etc.), l'utilisation d'aides optiques.
- ± Sensibilisation de la famille, l'entourage, l'AVS le cas échéant aux techniques de déplacement.
- ± Apprentissage des techniques de base puis à domicile, au collège/lycée, sur les trajets quotidiens.

## ■ Actes de la vie journalière

- ± Selon l'intensité de la déficience, l'autonomie dans les actes de la vie journalière (AVJ) peut être peu impactée dans un premier temps pour un adolescent qui vit chez ses parents. Il faudra proposer d'anticiper et de préparer le départ du domicile parental d'ici quelques années : expérimentation dans un cadre sécurisé, mise en place de stratégies et d'aides techniques pour les tâches ménagères, la cuisine, la gestion des moyens de paiement, etc.

# Appareillage

- ± Optiques : filtres/verres teintés, éclairage adapté, aide optique ou électronique (monoculaire, loupe optique ou électronique, éventuellement téléagrandisseur ou caméra connectable à l'ordinateur).
- ± Scolaires : outils informatiques et logiciels spécialisés ; livres scolaires numérisés ; éventuellement bloc-notes braille.
- ± Autres : si besoin, canne blanche et aides au déplacement (chien guide éventuellement), diverses aides techniques pour les gestes du quotidien (outils parlants, etc.).

# Réinsertion

## ■ Sociale

- ± Maintien à domicile.
- ± Information et accompagnement pour la mise en place des droits sociaux.
- ± Orientation vers une activité physique ou culturelle adaptée.

## ■ Scolaire

- ± Scolarité en milieu ordinaire.
- ± Sensibilisation de l'équipe enseignante, de l'AVS le cas échéant, aux adaptations nécessaires (position dans la classe, éclairage, tiers temps, adaptation des activités sportives).
- ± Accompagnement par un enseignant spécialisé.
- ± L'apprentissage du braille peut être indiqué si la déficience visuelle est sévère et la lecture « en noir » peu efficace malgré la rééducation orthoptique. Il faudra accompagner les choix d'orientations scolaires/professionnelles à venir pour qu'ils soient compatibles avec la déficience visuelle.

# Points clés

- ± Baisse d'acuité visuelle brutale.
- ± Période de vie critique : adolescence.
- ± Pathologie stable ou évolutive.
- ± Perte d'autonomie personnelle.
- ± Réadaptation scolaire urgente.

# Déficiência visuelle progressive chez l'adolescent



## Contexte

- ±Adolescent de 12 à 18 ans souffrant d'une pathologie ophtalmologique d'apparition progressive (rétinopathie pigmentaire, uvéites récidivantes, glaucome congénital ou juvénile, etc.).
- ±Déficiência visuelle isolée (pas de pathologie associée).
- ±Scolarité en cours collège ou lycée.

## Capacité visuelle résiduelle

- ±La capacité visuelle résiduelle doit tenir compte du degré d'acuité visuelle, du caractère stable ou évolutif de l'atteinte, et des troubles associés (sensibilité à la lumière, vision crépusculaire, vision des faibles contrastes, vision des couleurs, champ visuel).

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ±Établir le diagnostic puis assurer le suivi de la pathologie ; éliminer les diagnostics différentiels ; dépister et prendre en charge les complications ophtalmologiques.
- ±Informer le médecin traitant et, avec l'accord du patient et de sa famille, le médecin scolaire de la pathologie et de la déficiência visuelle.
- ±Discuter de l'inaptitude à la conduite (deux-roues puis automobile).
- ±Planifier la prise en charge réadaptive : établir un certificat ophtalmologique à l'attention de la MDPH et contacter rapidement un service spécialisé.

### ■ Consultation d'annonce

- ±Annonce du diagnostic de déficiência visuelle (la pathologie est déjà connue) et du pronostic visuel (aggravation possible).

## Objectifs

- ±L'objectif est que le patient préserve une autonomie personnelle, scolaire et plus tard professionnelle malgré sa déficiência visuelle.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

±Si le diagnostic a été fait lorsque le jeune était enfant, le suivi par un service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation (SAAAIS/SAAAS) est probablement déjà en place depuis plusieurs années, et le jeune a dû s'adapter à chaque baisse de sa vue. Si le diagnostic est récent, il est nécessaire de mettre en place autour du jeune un suivi pluridisciplinaire.

±Travail sur l'acceptation de nouveaux outils de compensation performants pour accompagner la vie scolaire puis universitaire (apprentissage éventuel du braille, adaptation des interfaces tactiles, informatique adaptée).

±L'angoisse de connaître une nouvelle baisse est souvent majeure, et engendre des attitudes de défense et d'évitement : déni de la baisse (évitement de la consultation ophtalmologique), taire l'évidence et ne rien dire à son entourage, appropriation mécanique des nouvelles adaptations, alors peu investies et donc peu efficaces, ou sentiment de fatalisme et de ne faire que subir.

±La nécessité d'acquérir et de travailler en braille et/ou les difficultés de l'inclusion peuvent requérir une orientation vers une institution spécialisée, souvent éloignée du domicile familial. Cet éloignement rencontre l'ambivalence de l'adolescent entre attachement à sa famille et besoin de prendre de la distance. Le conflit psychique interne peut alors être douloureux.

±Les nouvelles étapes d'autonomisation de penser et d'agir peuvent être entravées. Le jeune peut être bloqué dans l'élaboration de son projet d'avenir (désinvestissement du scolaire, incapacité de réfléchir à son orientation qui ne semble plus le concerner).

±L'adolescence est l'âge d'un travail majeur d'individualisation. Le handicap peut maintenir le jeune dans une attitude de dépendance à l'adulte et l'empêcher de mettre en place les mécanismes de l'adolescence vers l'indépendance.

## ■ Orthoptie

±Évaluation des capacités visuelles, des limites, de la fatigabilité éventuelle, de l'indication d'une rééducation, des adaptations techniques à mettre en place.

±Si besoin, rééducation de la fixation, développement de stratégies cognitives et oculomotrices, prise de conscience des limites visuelles (parfois difficile en cas d'évolution insidieuse et chronique), préparation à l'utilisation d'une aide optique.

±Sensibilisation de la famille, de l'équipe enseignante aux limites visuelles et aux adaptations à mettre en place.

## ■ Locomotion

±Évaluation de l'autonomie et de la sécurité dans les déplacements.

±Accompagnement pour la prise de conscience des besoins, mise en place de stratégies multisensorielles, développement des représentations spatiales, apprentissage de techniques spécifiques (techniques de protection, de guide, de canne, traversées, etc.), utilisation d'aides optiques dans le déplacement.

±Sensibilisation de la famille, l'entourage, l'AVS le cas échéant aux techniques de déplacement.

±Prise en charge sur le service pour l'apprentissage des techniques de base puis à domicile, au collège/lycée, sur les trajets quotidiens.

## ■ Actes de la vie journalière

±Évaluation de l'autonomie dans les actes de la vie journalière.

±Mise en place de stratégies multisensorielles et d'aides techniques si nécessaire.

±Selon l'intensité de la déficience, l'autonomie dans les actes de la vie journalière peut être peu impactée dans un premier temps pour un adolescent qui vit chez ses parents. Il faudra proposer d'anticiper et de préparer le départ du domicile parental d'ici quelques années : expérimentation dans un cadre sécurisé, mise en place de stratégies et d'aides techniques pour les tâches ménagères, la cuisine, la gestion des moyens de paiement, etc.

# Appareillage

±Optiques : filtres/verres teintés, éclairage adapté, aide optique ou électronique (monoculaire, loupe optique ou électronique, éventuellement téléagrandisseur ou caméra connectable à l'ordinateur).

±Scolaires : outils informatiques et logiciels spécialisés ; livres scolaires numérisés ; éventuellement bloc-notes braille.

±Autres : si besoin, canne blanche et aides au déplacement (chien guide éventuellement), outils parlants, etc.

# Réinsertion

## ■ Sociale

±Maintien à domicile.

±Information et accompagnement pour la mise en place des droits sociaux.

±Orientation vers une activité physique ou culturelle adaptée.

## ■ Scolaire/professionnelle

±Scolarité en milieu ordinaire.

±Sensibilisation de l'équipe enseignante, de l'AVS le cas échéant, aux adaptations nécessaires (position dans la classe, éclairage, outil informatique ou braille, tiers temps, taille de caractères à utiliser, adaptation des activités sportives) ; accompagnement par un enseignant spécialisé.

±Apprentissage du braille si la déficience visuelle est sévère et la lecture « en noir » peu efficace malgré l'orthoptie.

±Il faudra accompagner les choix d'orientations scolaires/professionnelles pour qu'ils soient compatibles avec la déficience visuelle.

# Points clés

±Déficience visuelle d'apparition progressive.

±Période de vie critique : adolescence.

±Pathologie potentiellement évolutive.

±Perte d'autonomie et réadaptation personnelle et scolaire urgente.

±Accompagnement des choix d'orientation scolaire/professionnelle à venir.

# Nystagmus



## Contexte

Sur le plan clinique, on distingue :

- ± le nystagmus congénital : caractérisé par une bonne acuité visuelle de près, il s'accompagne souvent de torticolis et de strabisme avec une amblyopie unilatérale surajoutée (absence d'oscillopsies) ;
- ± le nystagmus acquis, chez l'adulte ou l'enfant, souvent accompagné d'oscillopsies (perception du mouvement de l'objet) très gênantes pour le patient ; il est constamment d'origine neurologique. Ce nystagmus peut être accompagné d'une paralysie oculomotrice source de diplopie qui doit également être prise en compte ;
- ± le nystagmus lié à des pathologies vestibulaires comme le vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) qui doit bénéficier d'un bilan ORL complet.

## Capacité visuelle résiduelle

± Le nystagmus congénital donne des déficiences visuelles très variables allant de  $< 1/20$  jusqu'à  $10/10$ , en fonction de l'étiologie (par exemple achromatopsie source de cécité des couleurs, albinisme responsable d'une hypersensibilité à la lumière). L'acuité en binoculaire est nettement plus efficace qu'en monoculaire.

± Le nystagmus acquis, lui, donne des capacités fonctionnelles réduites en raison des oscillopsies et des conséquences de l'étiologie neurologique.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

± Faire un diagnostic étiologique : congénital, acquis, d'origine oculaire rétinienne, d'origine neurologique, sans cause retrouvée.

± Rechercher un déficit associé du champ visuel qui orientera vers une atteinte rétinienne et/ou des nerfs optiques.

± Faire un bilan fonctionnel complet en recherchant les perturbations visuelles liées aux pathologies ou aux problèmes développementaux associés.

± Faire un bilan de l'oculomotricité : type de nystagmus, existence d'un strabisme associé, éventuelles positions de blocage à l'origine de positions compensatrices de la tête. Y a-t-il une compensation chirurgicale possible ? Une compensation optique (prismes) avant chirurgie ? Une position optimale de blocage (ou de moindre amplitude) pour améliorer l'acuité ?

± Adresser vers un centre de rééducation basse vision spécialisé selon l'acuité visuelle de loin, vers un centre pluridisciplinaire (visuel, neurologique, ORL) en cas de nystagmus acquis avec retentissement sévère.

### ■ Consultation d'annonce

± Donner un diagnostic précis avec le pronostic du nystagmus, s'il s'intègre dans une pathologie autre qu'ophtalmologique.

± Insister sur les capacités visuelles résiduelles différentes entre la vision éloignée et la vision rapprochée, bien meilleure.

± Parler des possibilités de réadaptation.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Compensation optique, électronique

- ± Verres « doubles foyers » de type Franklin, loupes classiques optiques ou électroniques, monoculaires, filtres colorés.
- ± Logiciel de grossissement, tablette électronique très utile en cas d'oscillopsie.
- ± Éclairage adapté personnalisé.

## ■ Orthoptie

± En fonction du type d'atteinte, mettre en place les stratégies motrices, oculomotrices et sensorielles pour optimiser la vision fonctionnelle en axant la prise en charge sur la recherche de la position optimale de blocage.

## ■ Soutien psychologique

- ± Accompagner en fonction de l'âge, de la demande et de vécus parfois spécifiques (par exemple albinisme et vécu culturel).
- ± L'association Mouvement nystagmus est spécialisée dans ces questions : [www.nystagmus.fr](http://www.nystagmus.fr).
- ± Importance de la dimension du regard de l'autre et de l'accompagnement dans l'insertion scolaire, professionnelle ou sociale.

## ■ Ergothérapie

- ± Elle est surtout nécessaire en cas de nystagmus acquis.
- ± Amélioration de la coordination oculomanuelle, de la préhension et de la motricité fine dans tous les actes de la vie quotidienne.

## ■ Locomotion

± En fonction du type d'atteinte fonctionnelle, en lien si nécessaire avec une rééducation vestibulaire.

# Réinsertion

## ■ Scolaire

- ± Soutenir l'inclusion en milieu ordinaire par la sensibilisation des aidants et la mise en place des adaptations nécessaires (position dans la classe selon la position de torticolis, adaptation de l'outil scolaire, adaptation des activités sportives).
- ± Scolarisation en milieu spécialisé si le vécu de l'enfant est douloureux, ou en cas de polyopathie-polydéficience.

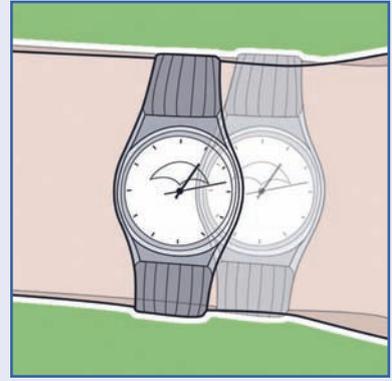
## ■ Socioprofessionnelle

- ± Information et accompagnement pour la mise en place des droits sociaux (cartes, allocations).
- ± Orientation vers une activité sportive, physique ou culturelle adaptée.
- ± Bilan de la capacité de déplacement (vélo, cyclomoteur, voiture sans permis, permis B).
- ± Les métiers à contrainte légale (transport, sécurité, hygiène, etc.) dépendront surtout de l'acuité visuelle de loin.

# Points clés

- ± Les patients atteints de nystagmus congénital doivent être orientés selon le degré d'atteinte de la vision de loin et selon l'étiologie (atteinte ophtalmologique évolutive ou non, atteinte plus globale pour les nystagmus syndromiques).
- ± Les patients atteints de nystagmus acquis doivent être orientés selon le degré d'oscillopsie-diplopie, et selon l'étiologie neurologique, vestibulaire.

# Diplopie



## Contexte

± Une déviation des yeux qui réapparaît après des années de stabilité d'un strabisme ou qui survient de novo suite à une paralysie oculomotrice produit souvent un ou plusieurs des symptômes suivants :

± la diplopie (la perception de la même image dans deux directions visuelles différentes) ;

± la confusion visuelle (la perception de deux images différentes dans la même direction visuelle) ;

± l'asthénopie (divers symptômes liés à la « fatigue oculaire » tels que les céphalées, la difficulté de focalisation et la tolérance réduite pour la vision de près).

± Les adultes peuvent adopter une position de la tête compensatrice afin de maintenir la fusion binoculaire, si le strabisme est incomitant et s'il y a une région de vision binoculaire simple dans leur champ binoculaire.

± La diplopie est pratiquement toujours bien supportée, exceptionnellement incoercible, souvent liée à un facteur psychologique associé, le tableau le plus grave étant l'horror fusionis.

± La diplopie dans le regard vers le bas est la plus invalidante car retentissant de façon importante sur les capacités de lecture.

## Capacité visuelle résiduelle

Les tests visuels utiles pour déterminer une capacité visuelle résiduelle en cas de diplopie dans le cas d'un strabisme ou d'une paralysie oculomotrice sont :

± l'acuité visuelle centrale de loin (conduite), intermédiaire (travail sur écran) et de près (lecture livre et tablette numériques) ;

± le champ visuel binoculaire tête et yeux immobiles ;

± le sens stéréoscopique ;

± le test au Verre rouge, la baguette de Maddox ;

± le champ de fusion, encore appelé champ dynamique de vision binoculaire simple ;

± les tests nécessaires à un diagnostic étiologique : coordimètre, enregistrement des mouvements oculomoteurs ;

± la vision nocturne car les capacités de compensation s'effondrent en conditions scotopiques.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

± Faire le diagnostic étiologique, rechercher en particulier des signes neurologiques associés.

± Faire un bilan oculomoteur en insistant sur les vergences :

± bilan orthoptique, avec mesure des déviations de loin, de près avec différents tests ;

± épreuve de prismsation ;

± coordimètre de Weiss, Lancaster ;

± plaquette de Mawas.

± Bilan d'imagerie cérébrale :

± en urgence en cas de début brutal ;

± en différé en cas de diplopie ancienne, ou dans le cadre d'un bilan préopératoire.

± Prescrire un traitement symptomatique :

± occlusion d'un œil (supprimer la double image) ;

± décaler optiquement les images des deux yeux (prismes sur les lunettes) ;

± réaligner les axes des deux yeux (chirurgie).

## ■ Consultation d'annonce

- ± Donner un diagnostic précis avec le pronostic de la diplopie ; s'aider d'un avis neurologique si elle s'intègre dans une pathologie neuro-ophtalmologique.
- ± Insister sur le fait que tous les traitements sont palliatifs et visent à préserver une fusion dans le regard droit devant.
- ± Parler des possibilités de prise en charge psychologique.

## Objectifs

Prise en charge des conséquences de la diplopie :

- ± retentissement sur le travail (aptitude) ;
- ± positions vicieuses de la tête ;
- ± retentissement psychologique (exacerbé dans l'horror fusionis).

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

± Prise en charge en cas d'horror fusionis : urgente et souvent de longue durée, pour déterminer et traiter séparément le retentissement psychologique de la diplopie et la décompensation d'un éventuel état antérieur.

### ■ Ergothérapie, locomotion, actes de la vie journalière

± Très rarement nécessaires.

## Réinsertion

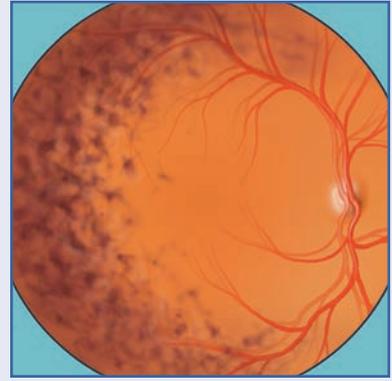
± Réorientation professionnelle parfois nécessaire ; certains métiers sont incompatibles avec une diplopie persistante : les métiers de transport ; les métiers de sécurité (policier, militaire et gendarme, pompiers, etc.).

± Bilan de la capacité de déplacement (permis B, permis professionnel).

## Points clés

- ± Torticolis.
- ± Horror fusionis.
- ± Diagnostic étiologique.
- ± Problèmes d'aptitude.

# Rétinopathie pigmentaire



## Contexte

±Maladie chronique évolutive dont l'évolutivité vers la cécité totale reste très variable, avec important impact psychologique de cette évolutivité qui ne peut être maîtrisée.

±Patient souvent dans l'inconscience de son déficit et arrivant dans le champ de la réadaptation quand il atteint les limites de ses capacités d'adaptation.

±Importance pour l'ophtalmologiste de l'orienter vers des acteurs de la basse vision quand il juge que l'atteinte visuelle a des répercussions fonctionnelles dans sa vie quotidienne ou sa vie professionnelle.

±Importance de l'information des parents pour le risque génétique concernant les enfants en cas de forme héréditaire, sachant que ce domaine demeure une décision appartenant au patient.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

±Évaluation précise et régulière de la capacité visuelle résiduelle, du champ visuel et de la fonction maculaire.

±Orientation vers les centres spécialisés si un traitement génétique ou une prothèse rétinienne est envisagé(e).

±Prévention et protection rétinienne : filtres rouges et conseils en micronutrition.

### ■ Consultation d'annonce

±Au moment du diagnostic : annonce du diagnostic, du pronostic et des possibilités de réadaptation.

±Au moment de la prise en charge en cas de déni : annonce avec l'entourage présent. La prise de conscience doit parfois passer par l'expérience de l'échec, sans la sanction de l'échec (mise en situation et choc léger contre un obstacle).

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

±Il est nécessaire d'accompagner le processus de perte progressive, extrêmement angoissant. L'adaptation au handicap n'est jamais installée une bonne fois pour toutes, et donne lieu à des épisodes de déstabilisation, de découragement, de tendance soit à la minoration, soit à la majoration (aveuglisation) de la perte visuelle, et à de fréquents épisodes dépressifs. Le soutien psychologique est important, pour ne plus s'abîmer dans ce processus qui n'en finit plus.

### ■ Locomotion

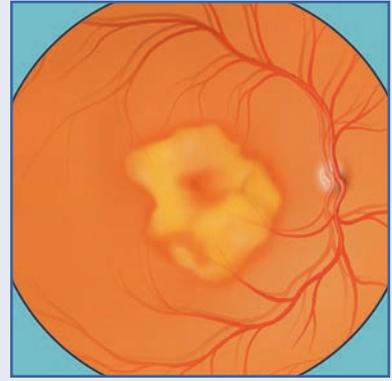
±Apprentissage des techniques de locomotion souvent indispensable avant que les difficultés dans les autres domaines apparaissent : ces techniques de locomotion peuvent se limiter au début au déplacement nocturne.

±Difficultés de compréhension pour l'entourage du paradoxe entre la nécessité d'utilisation de la canne pour les déplacements et la persistance de bonnes possibilités de lecture.

## Points clés

- ± Pathologie chronique, le patient ne cesse de « perdre la vue » tout au long de sa vie.
- ± Nécessité d'une prise en charge au coup par coup aux différentes étapes de l'évolution.
- ± Nécessité d'un bilan itératif des besoins du patient et de son autonomie.
- ± Prévoir à temps d'éviter les impasses professionnelles.
- ± Déni fréquent du handicap.

# Myopie forte dégénérative



## Contexte

±Pathologie d'évolution lente ; souvent, le patient a déjà mis spontanément en place des stratégies de réadaptation.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

- ±Surveillance des lésions périphériques.
- ±Micropérimétrie sur les capacités de fixation centrale.
- ±Correction optique optimale, pour une image nette au point de fixation.

### ■ Consultation d'annonce

- ±Au moment de la perte du point de fixation.
- ±Évaluer à ce moment-là les possibilités de rééducation de la fixation, qui conditionnent l'accès à la lecture.
- ±Possibilité d'un suivi psychologique associé.

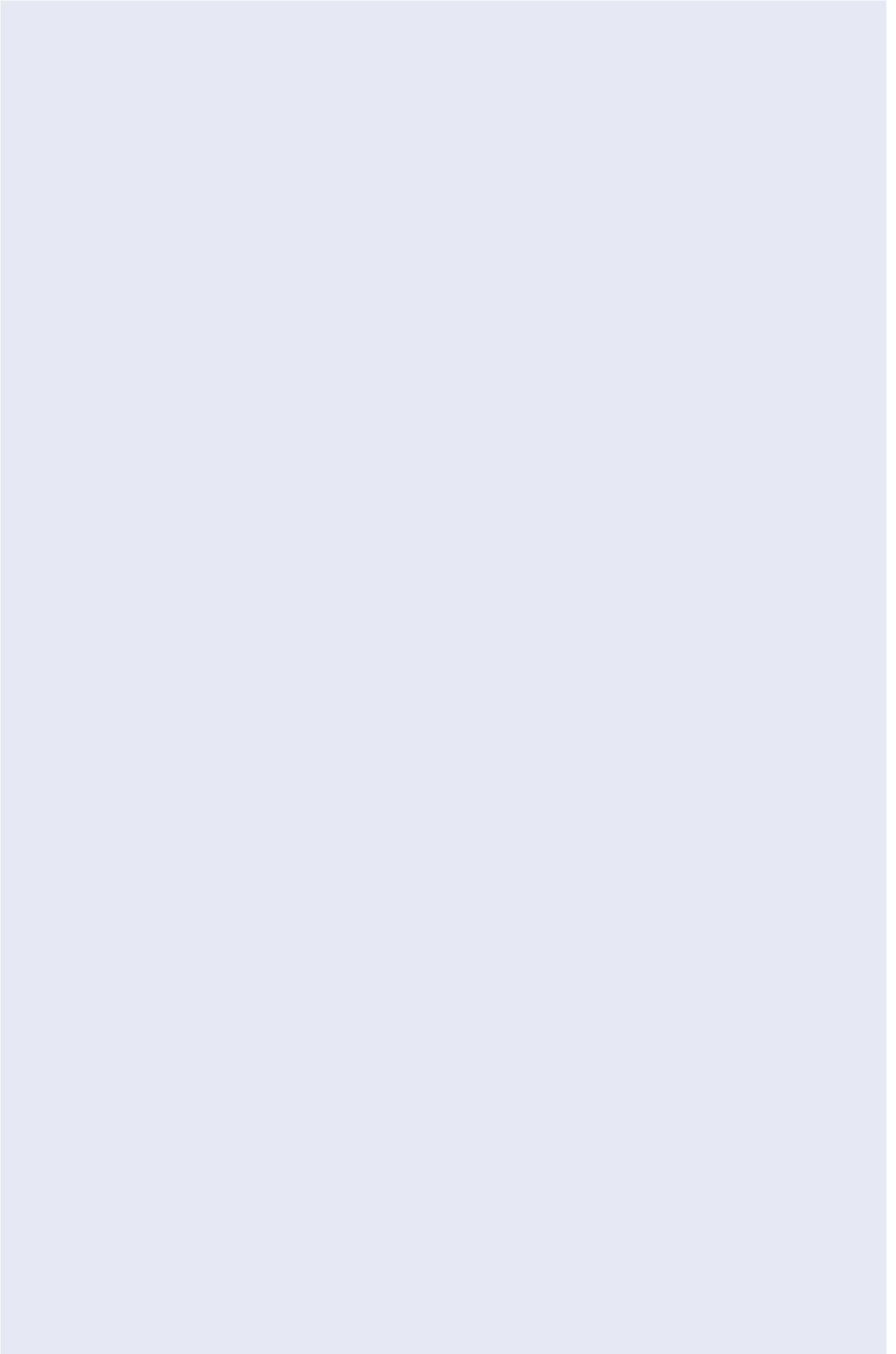
## Stratégies de réadaptation

±Orientation vers des acteurs de la basse vision à prévoir plus précocement dans les situations suivantes, avec répercussions fonctionnelles dans la vie quotidienne :

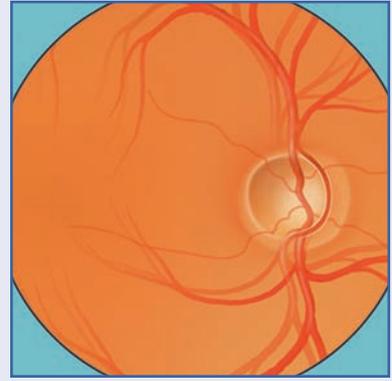
- ±en situation de faible luminance ;
- ±en cas d'intolérance aux verres de contact, obligeant à une correction optique permanente par lunettes entraînant ainsi une réduction du champ visuel du fait de la forte amétropie.
- ±Réadaptation orthoptique souvent difficile du fait de la difficulté de mettre en place les stratégies motrices (distance de travail en vision de près) et oculomotrices (mobilité oculaire lente et difficile).
- ±Prise en compte de la fragilité de l'œil pour certains sports et activités.

## Points clés

- ±Pathologie évolutive.
- ±Fragilité de l'œil, dépistage des complications.
- ±Monitoring du point de fixation.



# Glaucome chronique



## Contexte

- ± Patient ayant souvent une longue histoire médicale émaillée d'actes thérapeutiques très variés.
- ± Angoisse souvent très forte du fait de l'incertitude sur le risque évolutif qui doit être explicité au patient.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

- ± Suivi et traitement de la maladie glaucomateuse.
- ± Partenariat ophtalmologiste/acteurs de la basse vision primordiale du fait de la nécessité d'une prise en charge conjointe curative et réadaptative tant que persiste un potentiel visuel.
- ± Détermination du moment opportun pour prescrire une prise en charge en fonction de l'évolutivité du glaucome.

### ■ Consultation d'annonce

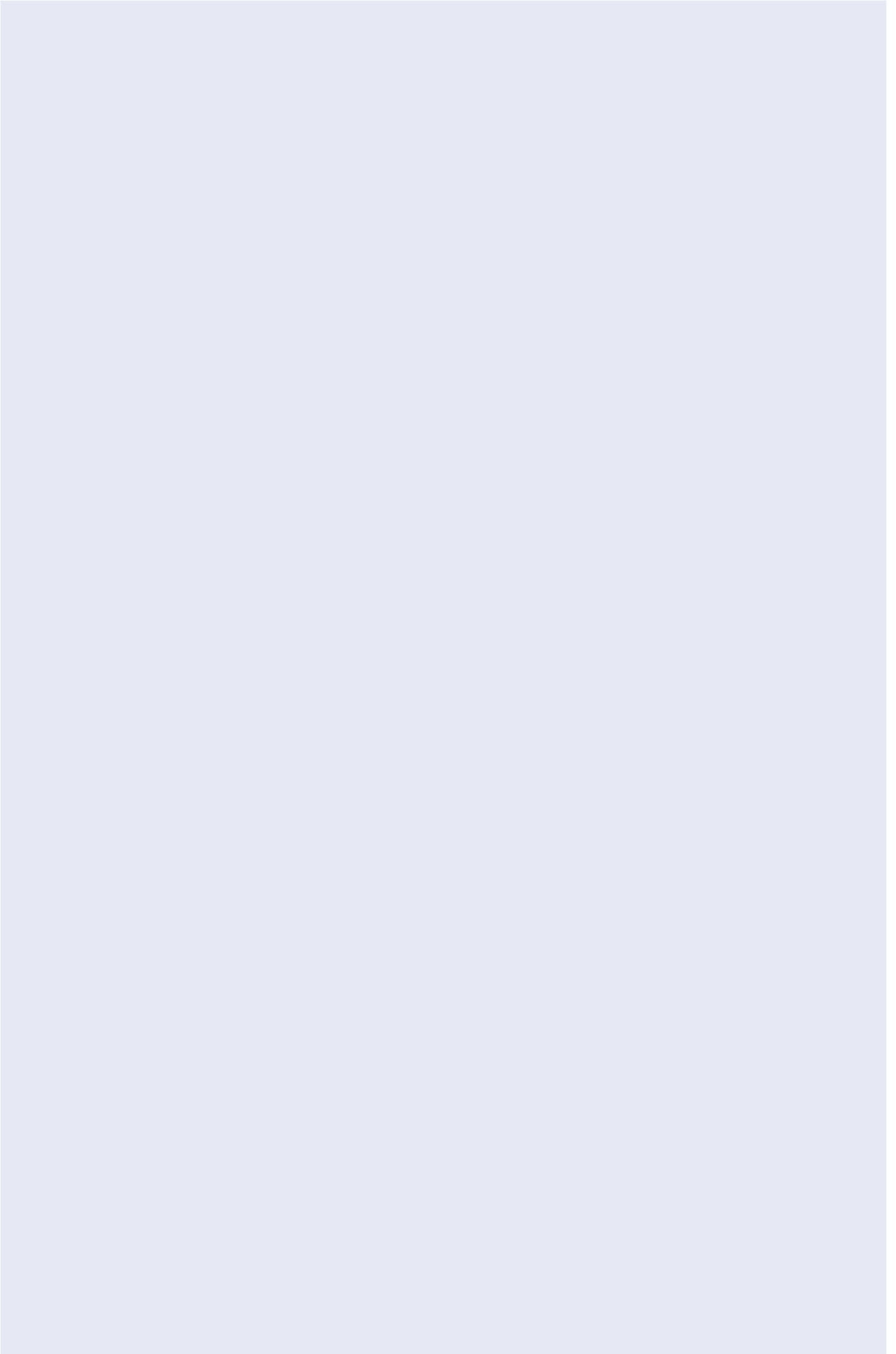
- ± Il faut accompagner le patient avec des mots différents selon les stades de sa perte de fonction visuelle.

## Stratégies de réadaptation

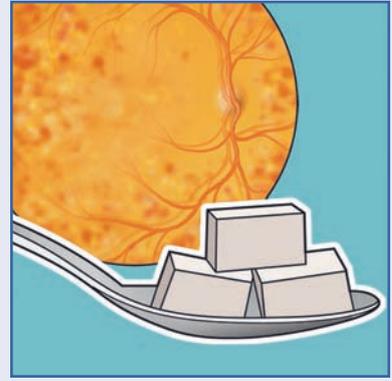
- ± Nécessité d'un accompagnement psychologique en cas d'évolutivité de la pathologie à ne pas sous-estimer.
- ± Nécessité éventuelle d'apprentissage des techniques de locomotion alors que le patient a encore un réel potentiel de lecture.

## Points clés

- ± Longue histoire médicale.
- ±angoisse de l'évolution liée à la pression intraoculaire.
- ± Partenariat ophtalmologiste/centre de réadaptation.
- ± Choix du moment opportun pour proposer une prise en charge en fonction de l'évolutivité du glaucome.



# Rétinopathie diabétique



## Contexte

±Pathologie chronique où l'atteinte visuelle est souvent associée à d'autres atteintes organiques et « envahissant le quotidien ».

## Capacité visuelle résiduelle

- ±Vision tubulaire en cas de photocoagulation panrétinienne extensive.
- ±Syndrome maculaire en cas d'ú dème diabétique.
- ±Vision fluctuante en fonction de l'évolution, notamment des hémorragies, et de l'évolution de l'ú dème maculaire.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ±Implication coordonnée ophtalmologiste/diabétologue/acteurs de la basse vision.
- ±Gestion des complications de la rétinopathie diabétique, information des acteurs de réadaptation en fonction des traitements/complications.

### ■ Consultation d'annonce

- ±Couplée à l'éducation thérapeutique de la maladie diabétique.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

- ±Accompagner à la fois la perte visuelle progressive extrêmement angoissante et les frustrations inhérentes à la bonne observance de l'hygiène de vie.

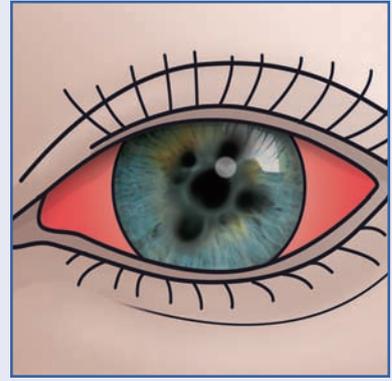
### ■ Spécificités liées au diabète

- ±Vision fluctuante en fonction de l'évolution de la pathologie à prendre en compte dans la prescription de l'équipement optique (par exemple lorsqu'un ú dème maculaire fluctuant dans la journée fait varier la longueur axiale), dans l'acquisition de techniques de réadaptation et dans son impact psychologique.
- ±Importance de l'accompagnement professionnel dans le diabète du sujet jeune.
- ±Accompagnement dans la prise en charge du diabète au quotidien, notamment au plan alimentaire et physique/sportif.

## Points clés

- ±Pathologie chronique envahissant le quotidien.
- ±Vision fluctuante.
- ±Implication coordonnée ophtalmologiste/diabétologue/réadaptation visuelle.

# Uvéites et tumeurs



## Contexte

- ± Survenue le plus souvent de la déficience visuelle dans un contexte de pathologie chronique (uvéite), ou après une pathologie aiguë touchant le deuxième œil (détachement de rétine, tumeur intraoculaire, tumeur touchant les voies optiques).
- ± Déficience visuelle venant souvent majorer un tableau médical déjà compliqué.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ± Suivi de la maladie causale.
- ± Pilotage des soins coordonnés avec l'équipe multidisciplinaire (internistes, neurochirurgiens, neuroradiologues, oncologues, infectiologues, etc.).

### ■ Consultation d'annonce

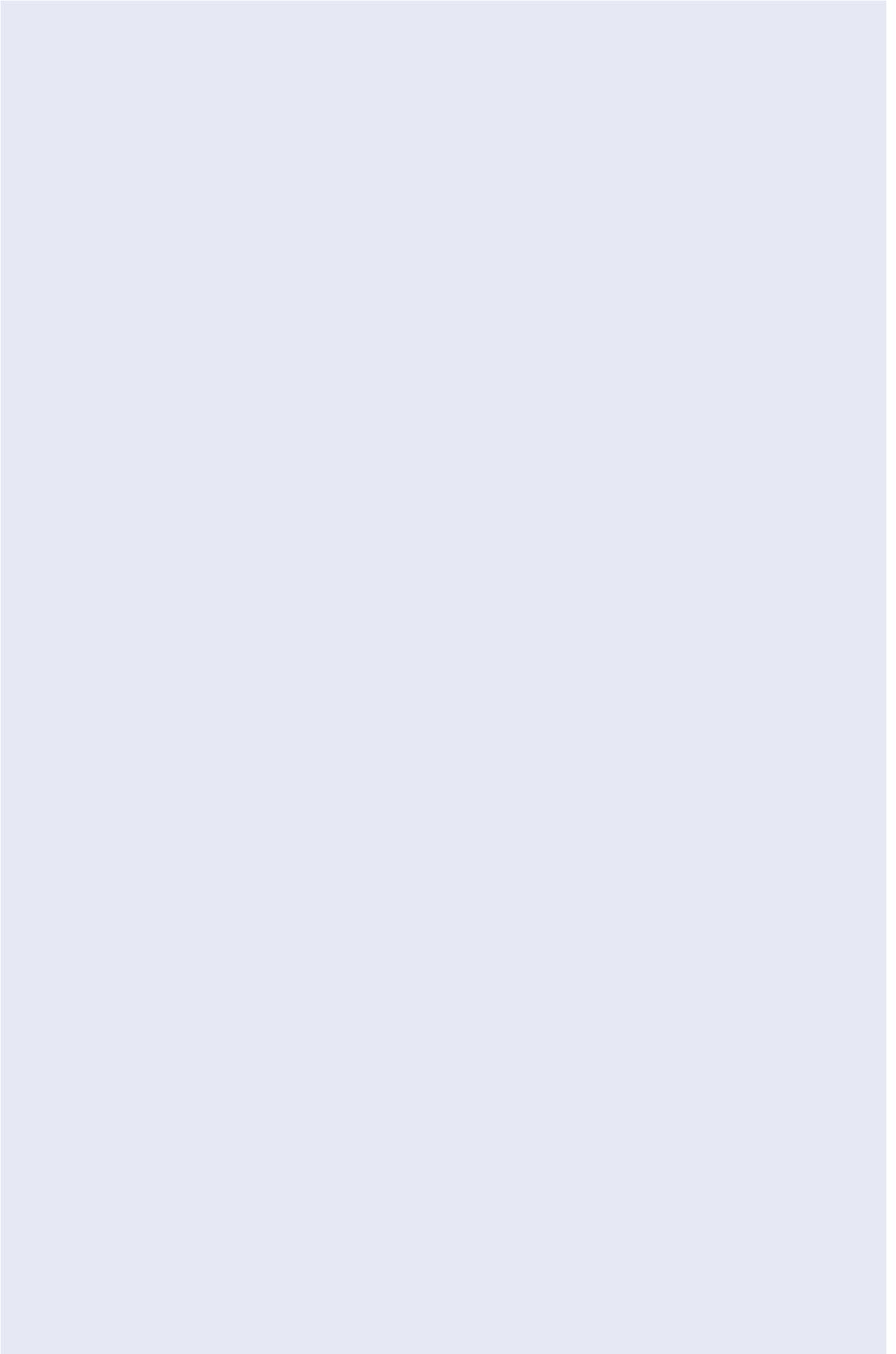
- ± La consultation d'annonce est en général faite depuis le début de la maladie causale ; la déficience visuelle est un élément de plus dans un tableau médical déjà compliqué.

## Stratégies de réadaptation

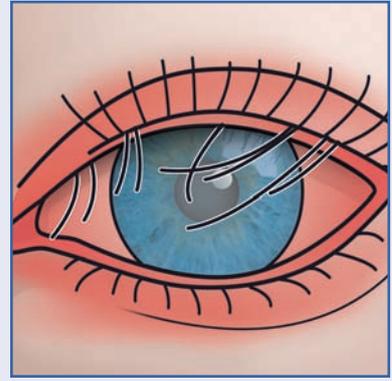
- ± Processus du deuil de la vision imbriqué dans le pronostic parfois réservé de la pathologie générale.
- ± Nécessité d'organiser la prise en charge réadaptive au long cours au fil des poussées évolutives de la maladie.
- ± Prise en compte neuropsychologique dans ses dimensions évaluatives (mieux connaître les fréquentes séquelles liées à la pathologie elle-même ou aux traitements et envisager des pistes de rééducation) et rééducatives (être aidé à mettre en place des stratégies de compensation et à les développer).
- ± Accompagner la personne au niveau psychologique (vécu de mort, angoisse de la rechute, bouleversement).

## Points clés

- ± Pathologie chronique.
- ± Intrication soins médicaux/effort de réadaptation.
- ± Processus de deuil intriqué avec le pronostic de la maladie.
- ± Nécessité de maintenir une autonomie compatible avec la maladie et les effets secondaires des traitements.



# Pathologies cécitantes de la surface oculaire



## Contexte

±Le patient a un lourd passé d'irritation oculaire de surface, liée à une pathologie chronique immunitaire ou infectieuse (pemphigoïde oculaire, syndrome de Stevens-Johnson, trachome, etc.).

±À la perte progressive de la vision, s'ajoute une altération de la qualité de vie liée aux douleurs chroniques par persistance d'un processus inflammatoire ou récidives de trichiasis.

## Capacité visuelle résiduelle

±La capacité visuelle résiduelle peut être importante, mais elle passe souvent au second plan devant les difficultés du patient à ouvrir les yeux par phénomène irritatif.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

±Bilan et stadification de la pathologie ũ il par ũ il : évaluation notamment de la fibrose et de l'inflammation locale.

±Bilan et prise en charge de la pathologie en cause :

1. Dans le cas du trachome :
    - ±application de mesures d'hygiène et d'environnement dans une zone d'endémie ;
    - ±traitement antibiotique (cyclines, macrolides) à la phase infectée ;
    - ±diagnostic par PCR lorsque le budget le permet.
  2. Dans le cas des dermatoses bulleuses :
    - ±assurer le diagnostic le plus tôt possible ;
    - ±orientation vers un centre spécialisé dermatologique, bilan de la maladie générale, biopsie conjonctivale, prescription d'un traitement de fond immunosuppresseur ou anti-inflammatoire.
- ±Gestion des complications (surinfections, cils trichiasiques).

### ■ Consultation d'annonce

±Annonce de la pathologie chronique : pronostic visuel, récidives, traitements.

## Objectifs

±Prise en charge prioritaire des douleurs.

±Maintenir la meilleure vision fonctionnelle le plus longtemps possible.

# Stratégies de réadaptation

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

±Le soutien psychologique est primordial dans la gestion de la douleur chronique et la dépression qui en résulte, préalable obligatoire à toute prise en charge réadaptative.

±Elle peut cependant s'organiser en parallèle, le patient comprenant mieux les projections possibles sur l'avenir et les bénéfices de la rééducation.

## ■ Orthoptie

±La fixation n'est pas altérée, ou alors dans une déficience visuelle très importante à la fin de l'évolution. L'orthoptie n'est souvent pas nécessaire.

## ■ Optique

±Verres à protection solaire maximale.

## ■ Prise en charge réadaptative

±Elle est souvent très difficile lorsque la pathologie est active.

±Des actions ponctuelles sont possibles entre les poussées ou lors d'une rémission prolongée. La priorité va alors à la réadaptation des actes de la vie journalière et au maintien à domicile.

## Appareillage

±Canne de signalement.

±Verres solaires.

## Points clés

±Maladie évolutive.

±Douleur chronique.

±Collyres mouillants, traitement de fond.

±Prise en charge réadaptative entre les poussées.

±Assistance psychologique.

# Sclérose en plaques



## Contexte

± La déficience visuelle intervient à un stade où la maladie est déclarée, consultation d'annonce faite. Le patient connaît son diagnostic, et la nature de sa maladie (récurrente ou progressive). Il est peut-être déjà sous traitement de fond.

± Il doit faire face à un handicap brutal après une 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> névrite optique, alors qu'il est parfois déjà dans une situation de handicap liée à sa maladie (poussées motrices, sensitives, ataxie associée), et d'effets secondaires du traitement de fond.

## Capacité visuelle résiduelle

± La vision est limitée à un îlot de vision, au mieux central, au pire périphérique, parfois, à un hémichamp visuel altitudinal.

± Le handicap est plus important en cas d'atteinte du champ visuel inférieur.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

± Traiter la poussée en urgence : hospitalisation, corticothérapie IV.

± Écarter les diagnostics différentiels.

± Vérifier les facteurs de risque de vieillissement prématuré de la vision (pression intraoculaire).

± Coordonner avec le neurologue le bilan de l'évolutivité de la maladie, et l'établissement ou le changement d'un traitement de fond.

± Coordonner avec le médecin de rééducation la prise en charge du handicap visuel dans un contexte de handicap moteur éventuellement associé.

± Planifier la prise en charge en réadaptation et contacter rapidement un centre spécialisé.

### ■ Consultation d'annonce

± Attendre la récupération de la poussée avant de prononcer définitivement un pronostic visuel (3 semaines).

± Assurer le suivi de la fonction visuelle résiduelle dans les 6 mois qui suivent la crise (champs visuels répétés).

## Objectifs

± L'objectif est que le patient retrouve rapidement sa place dans son environnement social et familial.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

± Le soutien psychologique doit pouvoir s'organiser rapidement dans les phases aiguës, mais aussi permettre l'accompagnement au long cours de la personne dans son vécu de perte progressive de ses capacités et de son autonomie.

## ■ Orthoptie

± Réadaptation du point de fixation et de la lecture : tenir compte de la fatigabilité et de la capacité de concentration.

## ■ Locomotion

± Technique de canne.

± Champ visuel au sol.

± Forte demande de restauration de l'autonomie, à domicile et en extérieur.

## ■ Actes de la vie journalière

± Réappropriation du domicile.

± Adaptations urgentes du domicile, et de l'outil informatique si une reprise professionnelle est envisagée.

± Tenir compte du possible déficit séquellaire moteur, somesthésique ou ataxiant qui limite souvent la rééducation.

# Appareillage

± Canne blanche.

± Télé-agrandisseur : uniquement après stabilisation des capacités de fixation et des stratégies de poursuite oculaire.

± Souvent, il existe des séquelles neuropsychologiques et des troubles de l'humeur.

± Filtres (photophobie fréquente).

# Réinsertion

## ■ Sociale et professionnelle

± Le rôle des aidants (conjoint, parents, enfants) est primordial.

± Le patient est en âge de travailler, et son âge ou l'évolutivité de sa maladie ne permettent peut-être pas d'envisager une reconversion.

± L'objectif est de maintenir ou mettre en place des conditions pour qu'il puisse continuer d'exercer sa profession actuelle, au moyen notamment :

± d'une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) ;

± d'aménagements du poste de travail (trajets notamment) ;

± d'aménagements du temps de travail, tenant compte notamment des possibilités de concentration et de fatigue liées à la maladie (congés longue durée/longue maladie [CLD/CLM], mi-temps thérapeutique, retraite pour invalidité).

# Points clés

± Maladie connue de longue date, mais perte d'autonomie brutale.

± Réinsertion professionnelle préférable dans sa profession actuelle.

± Fatigabilité importante.

± Séquelles neurologiques autres associées souvent.

± Photophobie séquellaire fréquente.

± Évaluation de la capacité visuelle résiduelle sur 6 mois.

± Réadaptation urgente.

# Pathologies post-traumatiques de l'adulte



## Contexte

± Sont regroupés ici les patients victimes d'accidents vasculaires cérébraux, de traumatismes craniofaciaux (accident de la voie publique, tentative de suicide par arme à feu, accident du travail) ou de tumeurs, ayant entraîné une lésion des voies optiques bilatérales.

## Capacité visuelle résiduelle

± La capacité visuelle résiduelle peut être très variable, allant d'une hémianopsie à une cécité totale.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

± Le pronostic va être fonction de la récupération neuropsychologique, d'où l'importance de s'appuyer sur un bilan neuropsychologique complet qui va permettre de situer les ressources mobilisables et les axes de progrès.

### ■ Consultation d'annonce

± L'annonce de l'atteinte visuelle doit se faire en présence de la famille (avec accord obligatoire du patient), une fois que le patient a récupéré des facultés cognitives lui permettant de comprendre le pronostic.

## Stratégies de réadaptation

± Importance de la prise en charge conjointe de l'atteinte visuelle et des troubles neuropsychologiques le plus souvent associés.

± La réadaptation fonction de la double atteinte doit se mettre en place sur décision médicale au moment le plus opportun afin de permettre au patient une réhabilitation dans les meilleures conditions. Elle peut être réalisée dans les suites de l'hospitalisation souvent longue ou à distance, ou parfois même en plusieurs étapes en fonction de l'évolution des troubles neuropsychologiques. Selon le contexte, il peut exister des troubles psychiatriques sous-jacents.

± La prise en charge est complexe car elle porte conjointement sur la fonction visuelle et les capacités neuropsychologiques. Peu de structures disposent des ressources nécessaires permettant de mener les deux de front. Elle relève d'une décision conjointe entre ophtalmologiste, neurologue et médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR ; ou autre professionnel) suivant la gravité de l'atteinte générale et doit se faire au moment opportun (notion de priorité de réhabilitation prégnante dans ces situations).

± Selon la gravité du handicap, un suivi en MPR, service d'accompagnement médico-social pour adulte handicapé (SAMSAH) ou en unité d'évaluation, de réentraînement et d'orientation sociale et/ou professionnelle pour personnes cérébrolésées (UEROS) doit être proposé. Il existe aussi des structures UEROS pour les enfants et adolescents. À noter pour les Franciliens le Centre ressources francilien du traumatisme crânien (CRFTC ; [www.crftc.org](http://www.crftc.org)).

± À noter certains tableaux cliniques nécessitant l'intervention conjointe d'un orthophoniste et d'un orthoptiste devant alors obligatoirement travailler en lien étroit.

± En cas de tableau d'hémianopsie et/ou d'héminégligence (cette dernière demandant un travail de rééducation plus complexe), noter la spécificité du travail de l'orthoptiste sur la prise de conscience de l'hémichamp non perçu.

± Les fréquents troubles du comportement consécutifs aux lésions cérébrales peuvent nécessiter une prise en charge spécifique.

## Points clés

- ±Intrication de la prise en charge post-traumatique et de la déficience visuelle.
- ±Prise en charge conjointe réadaptative visuelle et neuropsychologique.
- ±Séquelles possibles des fonctions supérieures.

# DMLA isolée



## Contexte

La DMLA entraîne une dégradation de la vision centrale. Mais elle est susceptible d'entraîner un déficit visuel fonctionnel beaucoup plus sévère chez les personnes âgées, notamment par :

- ± la décompensation de la fonction d'équilibration (modifications de terrain, obstacles) dans un contexte général, avec majoration du risque de chute ;
- ± la décompensation des capacités cognitives ;
- ± la décompensation des troubles de l'humeur (fort risque de dépression) ;
- ± la fragilisation de l'équilibre de la structure familiale et de la socialisation ;
- ± la majoration des autres déficiences ;
- ± la compréhension difficile de la situation de handicap par l'environnement de proximité, avec majoration du risque d'indifférence voire de maltraitance.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

- ± Ne jamais sous-estimer la nécessité d'un accompagnement psychologique, notamment en cas d'indication d'injections intravitréennes itératives (IVT).
- ± Penser à suspecter et identifier une atteinte cognitive débutante.

### ■ Consultation d'annonce

- ± Dès que le diagnostic est posé, décrire la pathologie et ses conséquences fonctionnelles, grâce au certificat ophtalmologique. Outre l'ouverture des droits, cela permet au médecin généraliste d'être plus réactif, notamment en l'absence d'entourage de proximité, et d'orienter si nécessaire vers une consultation gériatrique avec le certificat.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Orthoptie

- ± Orienter vers une prise en charge en orthoptie si des demandes émergent du patient : souhait de reprise de la lecture et/ou de l'écriture, demande d'autonomie dans les déplacements ou suspicion de difficultés dans d'autres domaines pouvant être révélées par le bilan orthoptique. En cas de traitement par IVT en cours, l'indication est fonction du résultat fonctionnel obtenu par le traitement.

### ■ Réadaptation pluridisciplinaire

- ± Redonner confiance dans les capacités résiduelles par un bilan pluridisciplinaire (notamment ergothérapeute) quand la ressource existe.

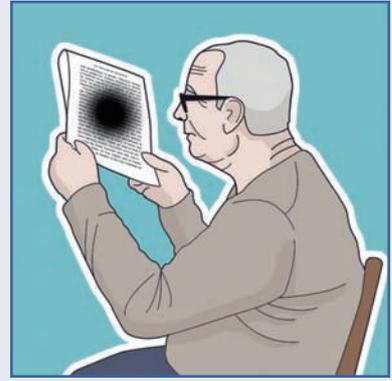
### ■ Soutien psychologique

- ± Accompagner la personne à intégrer sa perte visuelle sans s'y réduire, l'aider à faire face en identifiant ses nouveaux repères et son nouveau potentiel, mieux comprendre ce qui peut être préservé ou réalisé autrement, lui permettre d'investir la rééducation. Limiter les éventuelles manifestations psychopathologiques (anxiété, dépression). Rassurer sur le long décours de la maladie.

## Points clés

- ± La DMLA isolée ne se résume pas à un scotome central.
- ± Prise en charge intriquée avec des IVT itératives.
- ± Ne pas retarder la prise en charge réadaptative.

# DMLA avec perte du point de fixation



## Contexte

- ±DMLA exsudative ou atrophique avec atteinte majeure de la fovéa.
- ±Un vaste scotome central entraîne une perte irréversible de la vision centrale.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ±Continuer à assurer le suivi clinique et thérapeutique.
- ±Contacter les professionnels de la basse vision et, si nécessaire, un travailleur social pour aider aux démarches administratives.
- ±Faire le lien avec le médecin traitant ou le gériatre.

### ■ Consultation d'annonce

- ±La perte du point de fixation sur le deuxième ú il constitue un tournant dans la vie du patient.
- ±Expliquer les possibilités de rééducation d'une fixation extrafovéolaire.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

±Prendre en compte les manifestations psychopathologiques : affects dépressifs réactionnels et troubles anxieux majeurs à ce stade de perte irréversible. Veiller au lien avec les aidants.

±L'accompagnement psychologique peut limiter l'isolement et la rupture sociale. Il peut aider à penser la perte visuelle sans s'y réduire, permettre d'identifier ses nouveaux repères et d'investir la rééducation.

### ■ Orthoptie

- ±Définir et ancrer un néopoint de fixation.
- ±Mettre en place les nouvelles stratégies visuelles, oculomotrices, motrices, sensorielles et cognitives.
- ±Définir en lien avec l'opticien l'adaptation des aides optiques et non optiques.

±En cas d'enveloppe de vision résiduelle insuffisante pour mettre en place une excentration avec néopoint de fixation, expliciter les stratégies de suppléance : communication et lecture par support audio et vocal, adaptations ergonomiques avec aide du tactile, etc.

### ■ Locomotion

- ±Restaurer une autonomie, même limitée, dans les déplacements à domicile et/ou en extérieur dans les lieux connus.
- ±Enseigner les techniques de guide aux aidants.

### ■ Actes de la vie journalière

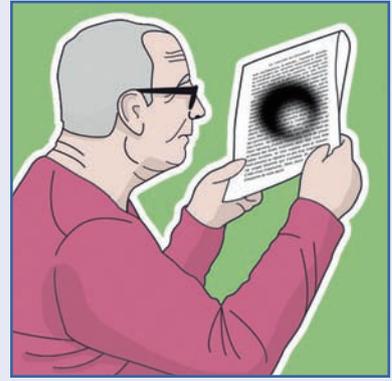
±Aide au maintien à domicile : adaptation du logement, des outils ménagers (de cuisson, de lavage, etc.), des outils de communication.

- ±Si nécessaire, évoquer la mise en place d'une aide humaine, ou l'orientation vers une structure institutionnelle type EHPAD.

## Points clés

- ± Rééducation du point de fixation.
- ± Lien avec le médecin traitant.
- ± Maintien à domicile.

# DMLA avec épargne maculaire



## Contexte

± De 35 à 40 % des patients porteurs de DMLA atrophique présentent une atrophie géographique (fréquence augmentée chez les patients de plus de 85 ans).

± Dans les stades avancés, une bague atrophique peut entourer la fovéa ; celle-ci reste épargnée par le processus dégénératif jusque tard dans l'évolution de la pathologie : c'est l'épargne fovéale.

± Sur le plan fonctionnel, cela se traduit par un scotome dense, annulaire qui épargne le point de fixation. Ce scotome correspond généralement à l'étendue spatiale exacte de la zone atrophique. En cas d'épargne fovéale, la vision centrale est donc maintenue mais sur une surface restreinte, ce qui entraîne une diminution de l'empan de lecture et une discordance entre l'acuité visuelle de loin et les possibilités de lecture de près. Le sujet ne peut lire que des mots de 2 à 3 lettres à P2 ou P4, mais perd toute possibilité de lecture suivie à ces grossissements.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

± Surveillance du scotome et de l'efficacité de fixation.

### ■ Consultation d'annonce

± Expliciter au patient son état clinique et l'évolution de la maladie avec le risque de perte de l'épargne.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

± Si nécessaire, accompagner le patient dans la compréhension de la pathologie (le risque de perte de l'épargne majorant les phénomènes anxieux).

± Sensibiliser l'entourage à la spécificité de ce déficit.

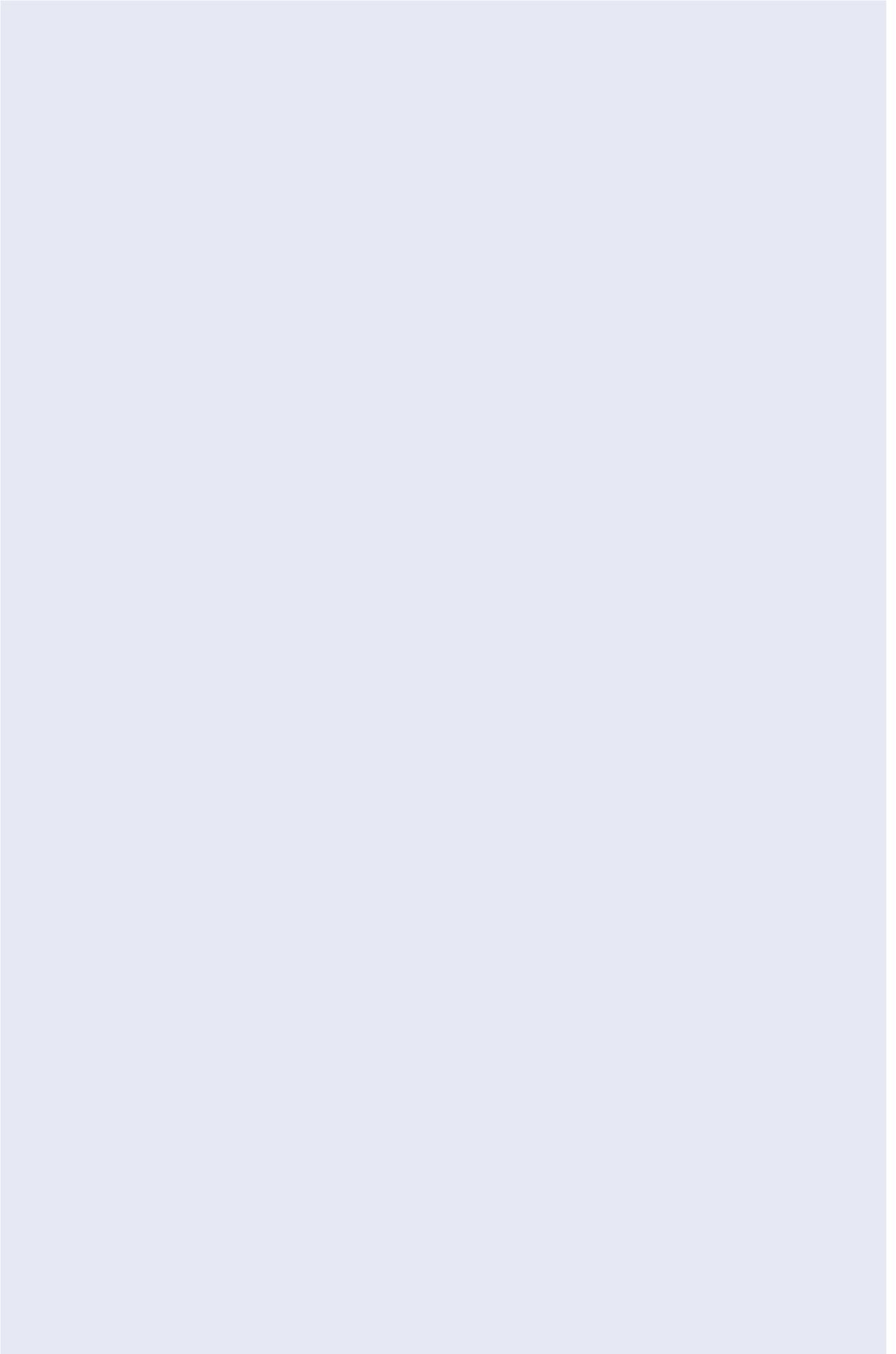
### ■ Orthoptie

± Dès ce stade, un lien avec un orthoptiste peut être établi pour : conforter la stabilité de la fixation, donner des conseils sur l'éclairage et la distance de travail, expliquer que l'utilisation des systèmes grossissants est inutile à ce stade.

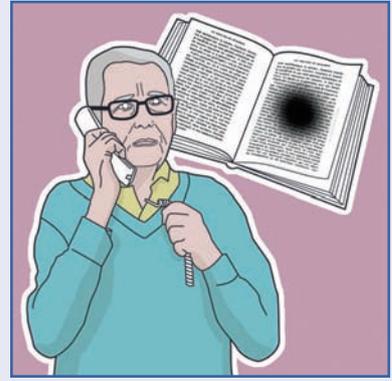
± Évoquer la rééducation orthoptique en cas de perte de l'épargne maculaire.

## Point clé

± Réadaptation en deux temps : avant et après la perte de l'épargne maculaire.



# DMLA avec entourage absent



## Contexte

- ± Patient faisant le constat d'une perte d'autonomie progressive par l'accumulation d'échecs dans les tâches de la vie quotidienne : impossibilité d'effectuer une lecture suivie, de remplir un chèque, etc. et qui demande une prise en charge souvent après des chutes à répétition. Cette perte d'autonomie est majorée par un renoncement au lien social (peur de sortir seul) et par la solitude.
- ± Patient à domicile, isolé, loin des commerces, enfants éloignés ou absents.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

- ± Tout en poursuivant le traitement médicochirurgical, repérer une perte d'autonomie (oublis à répétition, difficultés à honorer les rendez-vous, à remplir les documents administratifs, etc.).
- ± Conseil d'une prise en charge possible en réadaptation par les professionnels de la basse vision, souhaitable dès la perte du point de fixation.

### ■ Consultation d'annonce

- ± Tenir compte des capacités de compréhension de la personne, et s'assurer d'un relais (médecin traitant par exemple).

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

- ± Il est indispensable pour aider le patient, en identifiant ses nouveaux repères, son nouveau potentiel, et lui permettre d'investir la rééducation et les nouveaux apprentissages. La solitude majore tous les phénomènes anxieux et dépressifs.
- ± Aider le patient à construire des liens avec d'autres personnes, notamment par le biais d'associations.

### ■ Orthoptie/optique

- ± Mise en place du néopoint de fixation, de nouvelles stratégies visuelles, sensorielles, oculomotrices, motrices et cognitives.
- ± Adaptation des aides optiques et non optiques.
- ± Tenir compte de l'absence d'aide au domicile pour le patient, ce qui rend l'acquisition de ces nouveaux apprentissages plus difficile.
- ± Évoquer si nécessaire une admission dans un SAMSAH DV ou SAVS pour une prise en charge ambulatoire et séquentielle (avec travail personnel à effectuer entre les séances), ou un SSR DV.
- ± Envisager avec un travailleur social la présence d'une aide à domicile.

### ■ Locomotion

- ± En cas de forte demande d'autonomie dans les déplacements, moduler cette demande en fonction des possibilités réelles du patient.
- ± Apprentissage des techniques de guide aux intervenants.

## ■ Actes de la vie journalière

± Favoriser le maintien à domicile en insistant sur l'indépendance à table, la préparation des repas et les achats alimentaires, les activités domestiques, la gestion financière, la vie en société, la vie pratique.

± Si nécessaire, contact avec le centre communal d'action sociale (CCAS) pour le portage des repas à domicile, l'aide au ménage, etc.

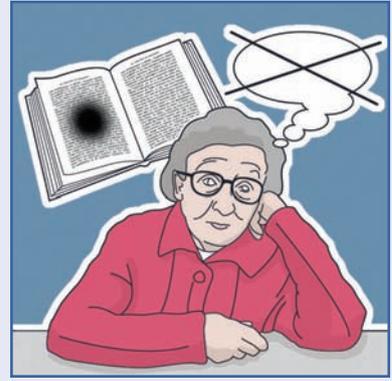
± En cas de perte majeure d'autonomie, évoquer l'orientation institutionnelle en EHPAD.

## Points clés

± Dépister la perte d'autonomie à temps.

± Prise en charge en structure médico-sociale ou SSR.

# DMLA avec altération cognitive débutante



## Contexte

± De 30 à 50 % des patients de plus de 85 ans sont affectés par une altération cognitive, source d'éventuelle démence. Cette proportion se retrouve dans la population des patients atteints de DMLA. Cette comorbidité accélère l'évolution des deux pathologies visuelle et neurologique.

± La capacité visuelle résiduelle de ces patients est donc variable, fluctuante selon l'importance de l'atteinte de la vision centrale et la prégnance des troubles cognitifs.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

± Suivi clinique et thérapeutique de la pathologie maculaire en s'aidant de la présence d'un aidant rassurant, si le patient l'accepte, et en utilisant une communication la plus claire et la plus concise possible.

± Si les troubles cognitifs sont avérés, en tenir compte dans la durée et le déroulement de la consultation.

± Si les troubles cognitifs sont suspectés par l'ophtalmologiste (constatation de troubles mnésiques, de petits troubles de la relation et du comportement, remarques des aidants et de l'entourage, tests MMS [Mini Mental State] et de l'horloge perturbés, etc.), penser à évoquer une orientation vers le médecin traitant, un neurologue ou un gériatre afin de poser un diagnostic.

### ■ Consultation d'annonce

± Relais indispensable avec le médecin traitant, et les structures de prise en charge neurologiques ou gériatriques spécialisées.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Prise en charge globale

± La prise en charge doit être multidisciplinaire (gériatres, ophtalmologistes, orthoptistes, psychologues, opticiens, kinésithérapeutes, ergothérapeutes).

± Admission parfois encore possible dans un SAVS (ou un SAMSAH DV ou SSR DV) pour une prise en charge ambulatoire et séquentielle afin de favoriser le maintien à domicile.

± Si nécessaire, envisager une orientation institutionnelle (EHPAD).

### ■ Soutien psychologique

± Limiter les manifestations psychopathologiques (affects dépressifs et troubles anxieux notamment).

± Offrir un espace de parole et d'écoute pour tenter d'appivoiser ces troubles, mieux les comprendre et y faire face.

± Soutenir l'entourage.

± Selon les ressources existantes, mettre en place une stimulation cognitive, une rééducation neuropsychologique, la participation à des ateliers mémoires (orthophonistes ou psychologues).

### ■ Gestion des troubles cognitifs

± Des moyens simples permettent d'appréhender les troubles cognitifs : les aide-mémoire, les aides à l'orientation temporelle (calendriers, montres), les repères spatiaux par un environnement fixe simplifié, bien défini et familier, assurant la protection et la sécurité avec l'aide de systèmes de signalisation.

- ± Éviter l'isolement et la sous-stimulation.
- ± Utiliser une communication calme et claire avec le patient avec des gestes rassurants et agréables.

## ■ Orthoptie

± Expliquer à l'entourage ce que la déficience visuelle entrave, quelles sont les possibilités sensorielles résiduelles et les différencier des limitations induites par l'atteinte cognitive.

± Pour le patient : les séances sont plus courtes ; leur contenu doit être allégé, simplifié et ritualisé (élaborer un signal de début et de fin de séance, respecter toujours la même chronologie dans les exercices, ne pas hésiter à reprendre les mêmes exercices) ;

± Un soin particulier est porté à l'élaboration des consignes orales : phrases courtes et répétitives en utilisant si possible toujours le même vocabulaire. Si possible, se faire conseiller par un neuropsychologue.

± Se limiter aux apprentissages simples : utilisation d'éclairage, de loupe à poser, etc.

± Impliquer, s'ils le désirent, les aidants.

± Pour les autres intervenants (psychologue, orthophoniste, ergothérapeute, etc.), les conseiller dans l'adaptation des supports papiers ou matériels en adéquation avec la vision du patient en insistant sur l'allègement du nombre d'informations disposées sur une feuille.

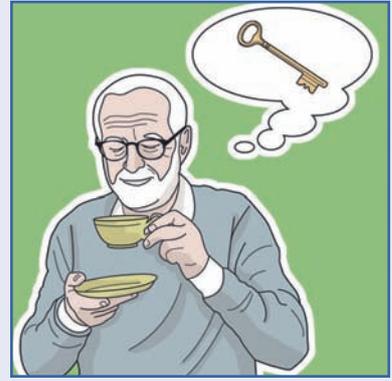
## ■ Locomotion

± L'intrication des troubles visuels et cognitifs génère une limitation sévère des déplacements. Pour que la sécurité du patient soit assurée, après une évaluation rigoureuse des possibilités, une formation peut être proposée à l'entourage et aux professionnels de réadaptation.

## Points clés

- ± Formation de l'entourage.
- ± Adaptation des séances aux capacités cognitives.
- ± Stimulation.

# Atrophie corticale postérieure (syndrome de Benson)



## Contexte

±L'atrophie corticale postérieure ou syndrome de Benson est une maladie neurodégénérative rare distincte de la maladie d'Alzheimer. Ce syndrome appartient au groupe des démences focales.

±L'âge de début est d'environ 60 ans.

±Le tableau clinique initial se traduit par une symptomatologie visuelle riche pouvant se traduire par une alexie, une agraphie, une agnosie visuelle, un syndrome de Balint, un syndrome de Gerstmann, etc.

±Les autres capacités cognitives sont longtemps conservées (mémoire, raisonnement, jugement, etc.). Ce dernier point induit de manière constante de graves troubles de l'humeur qui seront à prendre en compte lors de la rééducation.

±L'aggravation est lentement progressive et conduit à une démence globale en quelques années.

## Capacité visuelle résiduelle

±L'acuité visuelle est, au début de la pathologie, excellente tout comme le champ visuel, entraînant souvent un retard diagnostique.

±L'agnosie visuelle aboutit à cette situation paradoxale de non-reconnaissance d'objets malgré une acuité visuelle conservée : elle se décline en deux formes distinctes, dorsale (où ?) et ventrale (quoi ?). Les formes dorsales ont la particularité d'une agnosie spatiale entraînant la perception d'un objet à la fois et non de l'ensemble du champ visuel.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

±Suspecter le diagnostic. C'est une pathologie à expression visuelle diagnostiquée souvent tardivement, ce qui complique la prise en charge rééducative.

±Confirmer le diagnostic. En cas de suspicion du diagnostic, il faut adresser à un neurologue (IRM, scintigraphie cérébrale, ponction lombaire, etc.) qui confirmera le diagnostic ou non.

±Adresser à un centre de réadaptation spécialisé.

### ■ Consultation d'annonce

±Elle doit être réalisée par le neurologue une fois le diagnostic confirmé.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

±L'accompagnement psychologique est souhaitable pour le patient, mais également pour ses proches qui sont parfois dérouterés par les conséquences neuropsychologiques et les troubles du comportement.

±Il est difficile à mettre en place car souvent refusé par le patient lui-même qui peut totalement méconnaître ses troubles (anosognosie).

±Articulé à la rééducation ou la réadaptation, il prend plus facilement du sens pour le patient. Il est axé sur l'accompagnement du traumatisme psychique engendré par la perte de familiarité avec son environnement et la verbalisation de la grande détresse psychique. Les proches ont également besoin de comprendre les troubles pour mieux les accompagner.

## ■ Orthoptie

±Les troubles générés par l'atrophie corticale postérieure n'entraînent pas de troubles propres des saccades, des poursuites ni du point de fixation. Un travail en orthoptie peut néanmoins s'avérer nécessaire, pour maintenir le plus longtemps possible :

- ±l'empan visuo-attentionnel ;
- ±la mémoire visuelle ;
- ±les stratégies de repérage visuel dans une scène structurée puis déstructurée.

## ■ Ergothérapie

±Les techniques de réadaptation de la vie journalière doivent ici s'appuyer largement sur les capacités tactiles, proprioceptives, et les techniques de compensation de l'agnosie visuelle (méthode de regard visuotactile).

## ■ Locomotion

±Permettre la prise de conscience du déficit et de son incidence sur les déplacements afin de mettre en place des stratégies de compensation.

±La rééducation de la locomotion est particulièrement importante dans les formes dorsales avec l'impossibilité de percevoir deux objets à la fois. La prise en charge est la même que pour les champs visuels tubulaires.

## ■ Orthophonie

±Travail de l'expression et de la compréhension (oral et écrit), langage, jugement, mémoire, calcul,gnosies visuelles, musicothérapie, etc.

# Points clés

±L'atrophie corticale ou syndrome de Benson est une pathologie lourde au pronostic sombre.

±Il est malgré tout nécessaire de proposer à ces patients une rééducation basse vision pour améliorer leur qualité de vie et leur autonomie.

# Patient polyhandicapé non oralisant



## Contexte

± Les patients atteints d'un polyhandicap présentent un handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.

± Les patients polyhandicapés non oralisants (qui n'ont pas l'usage de la parole) représentent véritablement un défi d'un point de vue rééducatif.

## Capacité visuelle résiduelle

± Les atteintes visuelles d'un sujet polyhandicapé sont variées et fréquemment associées : séquelles d'un syndrome de Terson, contusion grave des nerfs optiques, paralysie oculomotrice, hémianopsie latérale homonyme (HLH), cécité corticale, troubles neuro-psychologiques, etc.

± La rééducation s'effectuera en fonction du bilan d'évaluation des capacités visuelles résiduelles du patient. La réadaptation doit se fonder sur une évaluation complète du patient (médecins spécialistes, orthoptiste, ergothérapeute, psychomotricien, orthophoniste (canaux de communication utilisés).

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médicochirurgical

± Faire une évaluation neuro-ophtalmologique précise des patients.

± Adresser vers un centre de rééducation basse vision spécialisé ou un institut spécialisé type institut médico-éducatif (IME) s'il s'agit d'un enfant.

### ■ Consultation d'annonce

± Donner un diagnostic précis avec le pronostic de la pathologie.

± Insister sur les capacités visuelles résiduelles.

± Parler des possibilités de réadaptation.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

± Le soutien dépendra des circonstances d'acquisition du polyhandicap (naissance, post-traumatique, etc.) et des potentialités propres à chaque personne.

± Soutien psychologique de la famille pour que ceux-ci puissent exprimer leur ressenti et leur vécu autour de l'annonce du handicap : soutenir les membres de la famille dans leur place et leur rôle et réfléchir avec eux aux besoins spécifiques de la personne polyhandicapée et aux aménagements de vie. Tisser un lien de paroles autour et à l'adresse des personnes polyhandicapées pour permettre de les inscrire dans une dimension humanisante.

±L'accompagnement psychologique peut porter sur des approches corporelles ou en binôme avec un psychomotricien par exemple. Il s'organise la plupart du temps en institut spécialisé dans une dimension psychologique, mais aussi pédagogique et de soins à la personne.

±Il faudra rester attentif au seuil de fatigabilité de ces patients au cours de la rééducation.

### ■ Orthoptie, ergothérapie, locomotion, actes de la vie journalière

±La prise en charge dépend du type d'atteinte. Elle ne diffère pas de la prise en charge habituelle, mais se heurte aux difficultés de retour du patient sur l'exercice.

## Points clés

±Les patients polyhandicapés non oralisants présentent des pathologies visuelles variées et représentent un défi rééducatif.

±Un bilan précis des capacités visuelles résiduelles guidera la rééducation.

±Ces patients relèvent de structures pluridisciplinaires hyperspécialisées.

# Surdicécité (syndrome d'Usher)



## Contexte

±Le syndrome d'Usher est une maladie génétique (transmission autosomique récessive) associant une surdité neurosensorielle généralement congénitale et une rétinite pigmentaire, généralement diagnostiquée après la surdité, entraînant la perte progressive de la vision. La prévalence est estimée à environ 1/30 000. Il s'agit de la cause la plus fréquente de surdité-cécité héréditaire.

±Les patients atteints du syndrome d'Usher posent le problème d'un double handicap et nécessitent une prise en charge spécialisée (ORL, ophtalmologiste, orthophoniste, psychologue, psychomotricien, audioprothésiste, éducateur spécialisé, enseignants spécialisés, etc.). Nous ne détaillerons ici pas le versant « audition » de la rééducation.

## Capacité visuelle résiduelle

±L'évolution de la rétinite pigmentaire est généralement assez lente et s'étend sur plusieurs dizaines d'années. Malgré une évolution continue, elle peut donner l'impression d'une alternance de longues phases de stabilité et de phases de dégradation rapide.

±Les troubles de la vision nocturne débutent à l'adolescence et progressent lentement vers un rétrécissement concentrique sévère vers l'âge de 40 à 50 ans.

±Certains malades peuvent garder une petite partie de leur champ de vision jusqu'à un âge avancé et même chez les adolescents les plus sévèrement atteints, il est malgré tout rare que l'atteinte aboutisse à une cécité complète.

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Traitement médocochirurgical

- ±Diagnostic et surveillance de la rétinite pigmentaire (dépistage des enfants sourds).
- ±Adressage vers un centre spécialisé de rééducation basse vision.

### ■ Consultation d'annonce

- ±Donner un diagnostic précis avec le pronostic de la pathologie.
- ±Insister sur les capacités visuelles résiduelles.
- ±Parler des possibilités de réadaptation.

### ■ Objectifs

- ±Amélioration de l'autonomie et de la qualité de vie.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Communication

±Détermination et optimisation (contrastes) d'une zone de communication pour que le patient perçoive les mains (langue des signes) et l'expression du visage du rééducateur.

±Différentes techniques de communication sont possibles : langue des signes française (LSF) dans un espace restreint ; LSF avec *tracking* ; LSF tactile ; dactylogogie dans un champ visuel restreint ; dactylogogie tactile ; alphabet dans la main ; lecture labiale ; un interprète LSF sera donc parfois indispensable.

## ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

- ±Prise en charge multidisciplinaire dans un SAVS (ou un SAMSAH DA/DV ou SSR DA/DV)
- ±Suivi psychologique pour mieux comprendre ce que la déficience (auditive et visuelle) entrave, ce qui peut être préservé ou encore réalisé autrement. Recherche et investissement d'autres stratégies. Restaurer la confiance en soi et l'image de soi.
- ±Soutien continu afin de favoriser l'adaptation à chaque progression de la pathologie. La situation générée par la diminution progressive de la vue et/ou de l'ouïe rend le handicap incertain, imprévisible, fluctuant selon la luminosité, l'état de fatigue ou le moment de la journée.
- ± Limiter les manifestations psychopathologiques (affects dépressifs et troubles anxieux notamment).
- ±Sensibiliser l'entourage pour limiter les incompréhensions.

## ■ Orthoptie (en fonction du type d'atteinte)

- ±Motricité conjuguée (souplesse et endurance musculaire).
- ±Stimulation d'une fixation de suppléance en cas de champ visuel tubulaire excentré.
- ±Mémoire visuospatiale.
- ±Travail de l'équilibre sous le contrôle de la vision.
- ±Coordination oculomanuelle.

## ■ Ergothérapie (en fonction du type d'atteinte)

- ±Stimulation des capacités tactiles.
- ±Mise en place d'une méthode de prise d'information visuotactile.
- ±Travail de contrôle gestuel lors du repérage et de la localisation.
- ±Travail en conditions mésopiques.

## ■ Locomotion

- ±Permettre la prise de conscience du déficit et de son incidence sur les déplacements et optimiser les possibilités sensorielles pour l'analyse de l'environnement, la sécurité et l'autonomie : possibilités visuelles et/ou possibilités auditives le cas échéant.
- ±Mise en place de l'ensemble des techniques et stratégies de locomotion possibles, y compris technique de canne longue.
- ±Mises en place d'outils et de stratégies spécifiques pour la communication lors des déplacements.

## ■ Actes de la vie journalière

- ±Mise en situation d'activités de vie quotidienne (heure, couture, écriture, marquage visuotactile, repas, loisirs, informatique avec apprentissage du clavier en tactile et paramétrage de la fonction loupe, raccourcis clavier, etc.).
- ±Mise en pratique des acquis en fonction de la pathologie et de la demande du patient.
- ±Aménagement du domicile.

# Appareillage

- ±Appareillage auditif pour les surdités moyennes et sévères (donc surtout type 2) avec réglages adaptés à la locomotion.
- ±Parfois implant cochléaire uni- ou bilatéral.
- ±Système grossissant ; filtre anti-éblouissement ; guide de lecture et plan incliné ; informatique avec accès internet ; adaptation de l'éclairage (indirect + +) ; matériel augmentant les contrastes et la luminosité.
- ±Canne longue, aides optiques, aide technologique (GPS), chien guide, outils spécifiques (panneaux ou affichettes pour la demande d'aide).
- ±Systèmes vibratoires (alarme, sonnette, etc.).

# Réinsertion

- ±Permettre la transposition des capacités nouvellement acquises dans des situations de trajets fonctionnels en intérieur ou extérieur.
- ±Maintien à domicile avec adaptations : éclairage, électroménager, alertes (sonnette, incendie, anti-intrusion, téléphone, etc.).
- ±Aménagement de l'environnement de déplacement et choix des trajets pertinents.
- ±Internet et nouveaux moyens de communication (communication avec famille, amis, autres patients atteints du syndrome, etc.).

# Points clés

- ±Les patients présentant un syndrome d'Usher représentent un défi pour les rééducateurs par le double handicap qu'ils présentent.
- ±Une rééducation pluridisciplinaire spécialisée est nécessaire afin d'améliorer leur autonomie et leur qualité de vie.

# Réadaptation après pose d'implant rétinien



## Contexte

- ± Cela ne fait que quelques années que des centres de recherche universitaire et industrielle travaillent sur les rétines artificielles.
- ± Ces implants ont pour objectif de restaurer la fonction visuelle par stimulation électrique de la rétine chez des personnes atteintes de cécité, légalement aveugles, suite à une dégénérescence rétinienne avec perte des photorécepteurs.

## Capacité visuelle restaurée

- ± Les perceptions visuelles des patients ayant un implant rétinien peuvent être variables. Suite à l'opération, les personnes peuvent récupérer une perception lumineuse et vont pouvoir détecter les changements de contrastes des éléments présents dans l'environnement et donc les formes.
- ± Un travail de réinterprétation et de contextualisation dans l'environnement devra être mis en place pour apprendre à utiliser leur « nouvelle vision ».

## Rôle de l'ophtalmologiste

### ■ Consultation d'annonce

- ± Avant toute indication de chirurgie, il faut évaluer les bénéfices potentiels de l'implant dans la vie quotidienne des patients.
- ± Le patient doit être orienté vers les centres de réadaptation avant même l'opération, au moment où la personne est jugée implantable, et qu'elle a accepté d'être implantée, car la rééducation et la réadaptation pluridisciplinaires sont absolument obligatoires et nécessaires en complément de la chirurgie.

### ■ Objectifs

- ± Le patient va devoir apprendre à comprendre sa « nouvelle vision », à réinterpréter les différents éléments de l'environnement en termes de contrastes en vue de les comprendre.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique

- ± Un suivi psychologique est nécessaire car de nombreux changements se produisent dans la vie du patient et la rééducation peut être longue. Toutes les habitudes perceptives sont perturbées et nécessitent un nouvel apprentissage.
- ± Le suivi doit être conjoint avec une approche neuropsychologique.

### ■ Orthoptie

- ± Mise en place des stratégies de compréhension et d'interprétation des perceptions visuelles générées par l'implant pour ensuite comprendre l'environnement.
- ± Apprentissage des stratégies visuelles de balayage de tête pour la prise de repères visuels, la découverte et l'analyse de l'environnement.
- ± Apprentissage des différentes perceptions rendues possibles par l'implant.

## ■ Locomotion

- ± Apprentissage de l'utilisation des perceptions visuelles générées par l'implant pour la prise de repères, l'orientation, etc.
- ± Développement des stratégies cognitives comme la représentation mentale avec l'implant et association avec les informations multisensorielles.
- ± Apprentissage de la canne de détection couplée avec l'implant.
- ± Apprentissage des techniques de déplacement avec l'implant (gestion des traversées de rue, transports en commun, etc.) en milieux connus et inconnus.
- ± Transfert des acquis à domicile, lieu de travail, etc.

## ■ Actes de la vie journalière/ergothérapie

- ± Apprentissage de la coordination entre la « nouvelle vision » générée par l'implant et les autres sens (toucher, audition, odorat, goût, kinesthésie, cognitif, représentation mentale, etc.).
- ± Mise en place de repères multisensoriels, de méthodes, d'aides techniques avec efficacité, sécurité et confort.
- ± Valorisation de la personne et reprise de confiance en elle.

## Points clés

- ± Information pré-implantatoire.
- ± Appropriation d'une « nouvelle vision ».
- ± Bouleversement des habitudes perceptives.

# Déficiência visuelle aiguë en contexte de crise humanitaire



## Contexte

±Le patient se trouve brutalement en situation de déficiéce visuelle, alors qu'il était jusqu'à présent en capacité visuelle utile, dans un contexte de danger immédiat (manque de moyens sanitaires, manque de soignants, conditions d'hygiène élémentaires, danger vital extérieur imminent d'origine climatique, terroriste ou militaire).

±La cause de la déficiéce visuelle peut être un traumatisme oculaire bilatéral (explosion au visage, projection de caustique), ou toute pathologie médicale ou traumatique unilatérale chez un monoptalme.

±Le patient doit désormais assurer ses besoins élémentaires et sa survie alors que la fonction visuelle lui fait brutalement défaut.

## Capacité visuelle résiduelle

±Elle doit impérativement être précisée rapidement, toute capacité visuelle résiduelle pouvant constituer un élément déterminant pour la survie du patient.

## Rôle du médecin de premier secours

### ■ Traitement médicochirurgical

±Détecer une cause curable, et orienter les soins médicaux et/ou chirurgicaux.

±Déterminer le plus rapidement possible la capacité visuelle résiduelle et le caractère évolutif de la déficiéce visuelle.

±Faire le bilan d'autres handicaps associés.

### ■ Consultation d'annonce

±Donner une information claire et rapide.

±Établir des priorités (immédiat, court terme, moyen terme) en termes de soin, de capacité visuelle et de réadaptation future.

## Objectifs

Les objectifs au stade aigu doivent être hiérarchisés :

1. Assurer la sécurité vitale du patient (éviter les zones de danger).
2. Assurer l'autonomie du patient pour ses besoins de base (accès aux lieux ressources : abri, points de rassemblement, nourriture).
3. Réintégrer le patient dans le groupe.

## Stratégies de réadaptation

### ■ Soutien psychologique et chronologie de la prise en charge

La prise en charge doit se faire en deux temps :

±au stade aigu, dans la zone de crise : assigner au patient une personne ressource chargée de veiller à sa sécurité et ses besoins de base ;

±au décours : débriefing psychologique par un professionnel, qui devra prendre en charge la déficience visuelle nouvelle dans le contexte de stress post-traumatique lié à la crise humanitaire.

## ■ Locomotion

±Au stade aigu :

- ±localisation des dangers et des lieux ressources : repères auditifs et tactiles, apprentissage par cur ;
- ±mise en place de la technique de guide pour la personne et son (ses) aidant(s).

±Au décours :

- ±dépend de la pathologie en cause et de l'état psychologique du patient.

## ■ Actes de la vie journalière

±Au stade aigu : mise en place de repères simples pour la sécurité et les besoins de base.

±Au décours : dépend de la pathologie en cause et de l'état psychologique du patient.

# Appareillage

±Au stade aigu : canne de signalement.

# Réinsertion

±Au stade aigu :

- ±explications au groupe de la déficience visuelle et des précautions minimales à prendre ;
- ±assignation d'une personne ressource.

±Au décours :

- ±reconstruction de la personnalité et de la vie socioprofessionnelle, en fonction de la déficience visuelle, des handicaps associés et des séquelles psychologiques post-traumatiques.

# Points clés

±Manque de moyens, danger vital persistant.

±Urgence : sécurité du patient, besoins de base.

±Prise en charge en deux temps :

- ±au stade aigu : assignation d'une personne ressource, explications au groupe, identification des dangers et des lieux ressources, canne de signalement ;

- ±au décours : prise en charge globale de la déficience visuelle, des handicaps associés et des séquelles psychologiques post-traumatiques.

# Index

## A

Accommodation à la naissance, 38  
Activités de la vie journalière (AVJ), 166  
— aides techniques, 168  
— techniques d', 168  
Acuité visuelle, vieillissement naturel de l', 42  
Adaptation à l'obscurité, 96  
— vieillissement naturel, 43  
Adolescent  
— déficience visuelle progressive, 231  
— déficience visuelle d'apparition brutale, 229  
Agnosie visuelle, 91  
Aides techniques optiques et non optiques, 156  
— systèmes électroniques, 161  
— systèmes télescopiques, 161  
— systèmes microscopiques, 160  
— vision de près, 160  
— vision de loin, 160  
Aires visuelles, 3  
— corticales supérieures, 17  
— organisation des, en imagerie par résonance magnétique fonctionnelle, 23  
Alexies secondaires aux troubles neurovisuels, 92  
Alimentation et déficience visuelle, 111  
Amétropies non corrigées, 9  
Anxiété, 52  
Anxieux, troubles, 152  
Appartement laboratoire, 104  
Atrophie corticale postérieure, *Voir* Benson, syndrome de  
Attention  
— conjointe, 53  
— visuospatiale, 28  
— — déplacements explicite et implicite, 29  
Attracteur, 4  
Audition  
— chez l'aveugle total précoce, 115  
— — bases neuronales des suprapertormances, 116  
— chez l'enfant déficient visuel, 54  
Aveugle total précoce, 115

## B

Benson, syndrome de, 92, 263  
Bilan orthoptique basse vision, 154  
— fonctionnel, 155  
— optomoteur, 155  
— sensoriel, 155  
Blindismes, 53  
*Blindsight*, 119  
Braille, 183

## C

Canne, 136  
Cartes  
— fonctionnelles, 17  
— rétinotopiques, études fonctionnelles des, 24  
Cataracte, 9, 65  
Catastrophes, théorie des, 4  
Cécité  
— atteinte des fonctions non visuelles de l'œil et, 58  
— cérébrale, 90  
— légale, 48  
— rétinienne, compensation transmodale et, 115  
Cellules ganglionnaires  
— de type gamma, 16  
— de type parvocellulaire, 16  
— de type magnocellulaire, 16  
Certificat ophtalmologique, 193  
Chambre, adaptations dans la, 139  
Champ visuel  
— au sol, évaluation du, 101  
— évolution au cours de la vie, 39  
— examen chez l'enfant préverbal, 73  
— vieillissement naturel, 43  
Château de Labro, 73  
Chien guide, 136, 164  
Choroïdérémie liée à X, 126  
Classification internationale du handicap (CIH-2), 7  
Compensation transmodale, 115  
— mécanismes impliqués, 116  
Complétion, 47  
Conférence de consensus de Rome 2015 sur la réadaptation visuelle, 207  
Conseil génétique, 109  
Consultation de génétique, 109  
Contraste au domicile, 137  
Coordination visuomotrice, troubles de la, 91  
Corps genouillé latéral dorsal, 14, 16  
Correction optique, 65  
Cortex  
— occipital non stimulé, 48  
— visuel primaire, 14, 16, 21, 23  
— — compensation transmodale et, 116  
Couleurs, vision des, à la naissance, 39  
Cuisine, adaptations dans la, 139

## D

Damier, examen du, 73  
Déficience(s) visuelle(s)  
— aigüé en contexte de crise humanitaire, 271  
— causes génétiques, 109  
— complications, 56  
— — majoration des autres atteintes sensorielles ou motrices, 57

- — majoration des processus de dégénérescence cognitive, 57
- — majoration des autres pathologies, 57
- — psychologiques, 56
- — risques de chute, 57
- conséquences des, 47
- définition de l'Organisation mondiale de la santé, 5
- épidémiologie, 9
- évaluation, 63, 99
- handicaps associés, 55
- imagerie cérébrale et, 31
- légère, 47
- mécanismes psychiques en jeu, 149
- métiers et offre de formation, 197
- modérée à sévère, 47
- neurones miroirs et, 36
- paramètres nine-plus, 7
- Déficit visuel d'origine cérébrale, 74
- Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), 8
  - alimentation et, 111
  - avec entourage absent, 259
  - avec perte du point de fixation, 255
  - avec altération cognitive débutante, 261
  - avec épargne maculaire, 257
  - isolée, 253
- Dépressifs, affects, 152
- Dépression, 52
- Deuil, processus de, perte visuelle et, 150
- Développement de l'enfant
  - cognitif, 53
  - psychique et relationnel, 51
  - psychomoteur, 52
- Différence, prise de conscience de la, 51
- Diplopie, 21, 235
- Domicile, adaptation du, 136
- Droits des personnes déficientes visuelles et des aidants, 187
- Dyslexie, 171
- Dystrophies rétinienne liées au gène *RPE65*, 126

## E

- Éblouissement, 95
  - aveuglant, 95
  - d'incapacité, 95
  - d'inconfort, 95
  - incommode, 95
  - limiter l', 159
  - résistance à l', 96
- Échanges visuels et du regard, perturbations précoces des, 51
- Écholocation, 55
- Éclairage, 156
  - au domicile, 136
- Écriture
  - apprentissage chez un enfant déficient visuel, 182
  - rééducation chez l'adulte, 178
  - — techniques, 178
- Électrophysiologie, 86
- Électrorétinogramme (ERG), 86
  - apport dans le bilan d'une déficience visuelle, 86
- Enfant
  - âge de consultation, 74
  - d'âge scolaire, 225
  - — avec autisme, 227

- d'âge préscolaire, 219
- — avec polyhandicap, 223
- — avec troubles de l'apprentissage et/ou du comportement, 221
- développement, Voir Développement de l'enfant
- modalités perceptives, 54
- — coordinations intermodales, 55
- préverbal, examen de la vision chez l', 71
- vision et, 37
- Examen
  - de la vision chez l'enfant préverbal, 71
  - — ophtalmologique, 72
  - — orthoptique, 71
  - d'un déficient visuel au cabinet, 63
  - — accueil, 63
  - — bilan, 63
  - — prescriptions, 65
  - — relation, 63
- Exploration visuelle, 4
  - troubles de la stratégie d', 91

## F

- Filtres, 158
- Fixation
  - à la naissance, 38
  - évaluation de la stabilité de la, 81
  - évaluation, œdème maculaire diabétique et, 82
  - évaluation de l'excentricité de la, 80
  - examen de la, 76
  - examen chez l'enfant préverbal, 71
  - point de, monitoring du, 80
- Fœtus, vision et, 37
- Fonction visuelle
  - définition, 3
  - évolution au cours de la vie, 37
  - exploration, 4
  - perception, 3
  - veille, 4
  - vieillissement naturel, 41
- Formation réticulée, 21
- Fréquence
  - de fusion, 66
  - spatiale, 47, 66
  - temporelle, 66

## G

- Génétique
  - conseil, 109
  - consultation de, 109
  - de la transduction du signal visuel, 123
- Glaucome
  - chronique, 241
  - primitif à angle ouvert, 8
- Guide, technique de, 133
  - adaptations, 134
  - avec une canne ou un chien guide, 136
  - changement dans le déplacement, 133
  - escaliers, 134
  - passage étroit, 133

- position de base, 133
- verbalisation, 136

## H

- Handicap(s), 7
  - annonce du, 145
  - — d'un nourrisson, 147
  - définitions, 7
  - évaluation du, lié aux pathologies ophtalmologiques, 99
  - multiples, 55
  - sémantique, 7

## I

- Identitaire, acquisition, perturbation du processus d', 51
- Imagerie cérébrale, déficience visuelle et, 31
- Imitation, perturbation des possibilités d', 54
- Implants
  - corticaux, 122
  - épiréiniens, 120
  - réiniens, réadaptation après pose d', 269
  - sous-réiniens, 121
- Information visuelle
  - intégration de l', 4
  - lenteur d'acquisition de l', 54
  - traitement physiologique de l', 13
- Informatique, outil, adaptations de l', 185
- Intelligence artificielle, 140

## K

- Kinesthésie, chez l'enfant déficient visuel, 54

## L

- Langage, troubles de l'acquisition du, 51
- Lecture
  - apprentissage chez un enfant déficient visuel, 181
  - optimiser les performances de, 141
  - rééducation chez l'adulte, 174
  - stratégies de réadaptation, 170
  - troubles de la, 92
- Locomotion, réadaptation en, 162
  - évaluation, 165
  - fonctions sensorielles, 163
  - fonctions cognitives et psychoaffectives, 163
- Logement, accès au, 139
- Loupes éclairantes ou auto-éclairantes, 160
- Luminaires à préconiser, 157
- Lunettes
  - à sur-addition, 160
  - intégrant un système de reconnaissance, 143

## M

- Maintien dans l'emploi des personnes handicapées, 188
- Métiers de la basse vision, 197

- Micropérimétrie, 75, 82
  - limites, 84
- Mise en situation avec des plateformes, 103
- Motricité oculaire, 170
- Mouvements oculomoteurs, 19
- Myopie forte dégénérative, 239

## N

- Négligence spatiale unilatérale, 91
- Neurones miroirs, 33
  - déficience visuelle et, 36
  - fonctions sociales des primates et, 34
  - propriétés, 34
- Nourrisson, strabisme et, 38
- Nouveau-né, vision et, 37
- Noyaux oculomoteurs, 21
- Nystagmus, 233
  - optocinétique, 39

## O

- Oculomotricité
  - évolution au cours de la vie, 38
  - examen chez l'enfant préverbal, 71
- Œdème maculaire diabétique, fixation et, 82
- Offre de soins
  - adultes, 201
  - enfants, 201
- Opsines microbiennes, 129

## P

- Paralysie supranucléaire progressive, 21
- Perception visuelle, 3, 19
  - au niveau cortical, 3
  - du mouvement, vieillissement naturel, 44
  - élaboration, 17
  - rétinienne, 3
  - voies rétino-corticales, 3
- Perte visuelle
  - mécanismes psycho-adaptatifs et, 150
  - processus de deuil et, 150
  - travail psychologique et, 152
  - vécu de la, 149
- Pigmentation à la naissance, 38
- Plateformes de mise en situation, 103
- Polyhandicapé, patient, non oralisant, 265
- Post-traumatiques, pathologies, de l'adulte, 251
- Potentiels évoqués visuels (PEV), 88
  - par *pattern*, 88
  - par *flashes*, 88
- Poursuite lisse à la naissance, 38
- Preferred retinal loci* (PRL), 80
- Préhension visuelle, faillite de l'outil de, 48
- Proprioception, chez l'enfant déficient visuel, 54
- Prosopagnosie, 91
- Protection oculaire, 158
- Prothèses visuelles, 119
- Puissance réfractive à la naissance, 38

## Q

- Qualité de vie, évaluation de la, 99
  - chez l'enfant, 100
  - chez l'adulte, 100
  - échelles, 99
  - indicateurs en ophtalmologie, 99

## R

- Réadaptation
  - financement de la, 205
  - soutien psychologique et, 145
  - stratégies de, 145
  - — activités de la vie journalière, 166
  - — en locomotion, 162
  - — outils de communication, 170
  - — visuelles, 154
- Récits de vie, 48
- Reconnaissance
  - de texte, 143
  - d'objets, 143
  - visuelle, troubles de la, 91
- Rééducation informatique, 185
- Réflexe pupillaire chez l'enfant préverbal, 71
- Réfraction, examen chez l'enfant préverbal, 72
- Réinsertion professionnelle, 189
- Résolution spatiale
  - évolution au cours de la vie, 37
  - examen chez l'enfant préverbal, 72
- Restauration visuelle par thérapie optogénétique, 129
- Rétine, 15
  - thérapie optogénétique et, 130
- Rétinopathie
  - diabétique, 8, 243
  - — alimentation et, 111
  - pigmentaire, 237
- Rétinopathie, imagerie et, 21
- Retournement sur ordre, 73
- Rue artificielle, 104

## S

- Saccades
  - à la naissance, 38
  - contrôle 3D, 170
  - contrôle sous-cortical, 20
  - contrôle cortical, 19
  - coordination binoculaire, 171
  - développement chez l'enfant, 170
  - lecture et, 170
- Salle de bains, adaptations dans la, 139
- Sclérose en plaques, 249
- Sens compensatoires, utiliser les, 138
- Sensibilité
  - à la lumière, 95
  - — méthodes d'exploration, 96
  - — théorie neuronale, 96
  - — théorie rétinienne, 95
  - — théorie physique, 95
  - — visuelle, 96

- au mouvement, évolution au cours de la vie, 39
- au contraste, 66
- — évolution au cours de la vie, 39
- — méthodes d'étude, 67
- — vieillissement naturel, 42
- vestibulaire, chez l'enfant déficient visuel, 55
- Signalétique, adaptation de la, 138
- Simulateur basse vision, 105
- Simultagnosie, 91
- Soutien psychologique, 145
- Sport, déficience visuelle et, 191
- Steele-Richardson, maladie de, 21
- Stéréoscopie
  - à la naissance, 38
  - examen chez l'enfant préverbal, 71
- Surdicécité, 267
- Surface oculaire, pathologies cécitantes de la, 247
- Système visuel, organisation rétinotopique du, 13

## T

- Technologies
  - cognitives, 144
  - connectées, 143
  - innovantes, 140
- Télescopiques, systèmes, 161
- Théorie
  - de l'esprit, 33, 36, 53
  - des catastrophes, 4
- Thérapie
  - génique, 126
  - — choroïdérémie liée à X, 126
  - — dystrophies rétinienne liées au gène *RPE65*, 126
  - optogénétique, 129
  - — appliquée à la rétine, 130
- Toucher, chez l'enfant déficient visuel, 54
- Transduction du signal visuel, génétique de la, 123
- Troubles du spectre autistique (TSA), 55
- Troubles visuels d'origine cérébrale, 90
- Tumeurs, 245

## U

- Usher, syndrome d', 267
- Uvéite, 245

## V

- Verbalisme, 51
- Vergence
  - à la naissance, 38
  - contrôle 3D, 170
  - développement chez l'enfant, 170
  - dyslexie et, 171
  - rééducation de la dynamique de la, 172
- Verres loupes, 160
- Vieillesse du traitement visuel, apprentissage perceptif et, 44
- Voie(s)
  - corticale
  - — dorsale, 4, 17, 116

- — ventrale, 4, 17, 116
- visuelle(s)
- — altérations des et déficits visuels associés, 18
- — anatomie et physiologie, 13
- — koniocellulaire, 3
- — magnocellulaire, 3
- — parvocellulaire, 3
- — primaire, 13

475062 – (I) – (4,2) – CB115

Elsevier Masson S.A.S - 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex  
Dépôt Légal : janvier 2017

Composition : Nord Compo

*Imprimé en Italie par Printer Trento*

