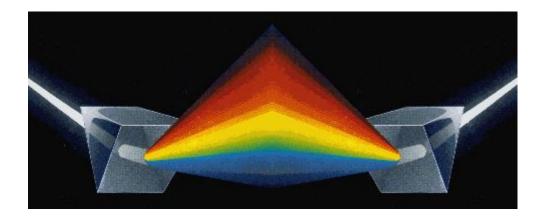
Université de Lyon 1 Faculté de médecine Institut des Techniques de Réadaptation

Mémoire en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthoptiste

LES DYSCHROMATOPSIES



Année 2007-2008

Alexandra Roudinsky Cécile Biancucci

SOMMAIRE

Sommaire	2
introduction i. Les sources de couleurs	5
Code de la santé publique Introduction 1 ère partie : La couleur 1. Les sources de couleurs a) les sources primaires, génératrices de lumière b) les sources primaires, génératrices de lumière b) les sources secondaires, ré-émettrices de lumière 2. La perception d'une sensation colorée a) en fonction de l'intensité lumineuse b) en fonction de la composition spectrale c) en fonction des caractéristiques sensorielles 2ème partie : Les bases anatomiques et physiolo de la vision des couleurs 1. L'anatomie de la rétine a) les différentes couches b) les photorécepteurs. 2. Le traitement de l'information colorée a) l'étape rétinienne b) l'étape géniculée c) l'étape corticale 3. La vision des couleurs normale 3ème partie : Les troubles de la vision des couleurs 1. Les dyschromatopsie shéréditaires a) l'achromatopsie b) la dichromatopsie ou dichromatisme c) la trichromatopsie anormale, ou trichromatisme anormal	7
 Les sources de couleurs. a) les sources primaires, génératrices de lumière. b) les sources secondaires, ré-émettrices de lumière. La perception d'une sensation colorée. a) en fonction de l'intensité lumineuse. b) en fonction de la composition spectrale. 	
a) les différentes couchesb) les photorécepteurs	
a) l'étape rétinienneb) l'étape géniculéec) l'étape corticale	
3 ^{ème} partie: Les troubles de la vision des control l'achromatopsie. a) l'achromatopsie b) la dichromatopsie, ou dichromatisme	ouleurs19
2. Les dyschromatopsies acquises	

	b) le déficit rouge-vert de type II
	c) le déficit bleu-jaune
	d) le déficit sans axe apparent
3. I	es chromatopsies
	a) l'étiologie périphérique
	b) l'étiologie centrale
	c) l'étiologie toxique
4. I	es troubles colorés centraux
4 ^{ème} 1	partie : Les tests de la vision des couleurs27
1. 1	Le protocole d'examen
	a) l'examen ophtalmologique
	b) les conditions d'examen
2 1	c) les consignes d'examen
2. 1	Les différents types de tests classiques
	a) les albums de planches pseudo-isochromatiques
	b) le City University Colour Vision Test
	c) les tests de classement
3. I	Les autres tests colorés
	a) les équations colorées métamères
	a) les équations colorées métamèresb) les équations colorées isomères
	a) les équations colorées métamères
	a) les équations colorées métamèresb) les équations colorées isomères
z ème	a) les équations colorées métamèresb) les équations colorées isomères
	a) les équations colorées métamères
	a) les équations colorées métamères
coule	a) les équations colorées métamères
coule	a) les équations colorées métamères
coule	a) les équations colorées métamères b) les équations colorées isomères c) les colorimètres partie : Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs Chez les nourrissons a) le bébé-couleur
coule	a) les équations colorées métamères b) les équations colorées isomères c) les colorimètres partie : Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs
coul 6	a) les équations colorées métamères b) les équations colorées isomères c) les colorimètres partie : Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs Chez les nourrissons a) le bébé-couleur b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré c) les potentiels évoqués visuels
coul 6	a) les équations colorées métamères b) les équations colorées isomères c) les colorimètres partie : Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs 42 Chez les nourrissons a) le bébé-couleur b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré c) les potentiels évoqués visuels Chez les enfants.
coul 6	a) les équations colorées métamères
2. (could	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. partie: Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs. Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques. b) les tests de classement.
2. (could	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. c) les colorimètres. c) les colorimètres. c) les colorimètres. 42 Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques b) les tests de classement. Chez les adultes.
2. (could	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. Dartie: Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs. 42 Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques. b) les tests de classement. Chez les adultes. a) les dyschromatopsies héréditaires.
2. (could	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. c) les colorimètres. c) les colorimètres. c) les colorimètres. 42 Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques b) les tests de classement. Chez les adultes.
2. (could	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. Dartie: Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs. 42 Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques. b) les tests de classement. Chez les adultes. a) les dyschromatopsies héréditaires.
2. (3. (4)	a) les équations colorées métamères. b) les équations colorées isomères. c) les colorimètres. Dartie: Le dépistage d'un trouble de la vision des eurs. Chez les nourrissons. a) le bébé-couleur. b) le nystagmus optocinétique à stimulus coloré. c) les potentiels évoqués visuels. Chez les enfants. a) les planches pseudo-isochromatiques. b) les tests de classement. Chez les adultes. a) les dyschromatopsies héréditaires. b) les dyschromatopsies acquises.
2. 6 6ème	a) les équations colorées métamères
2. 6 6ème	a) les équations colorées métamères
2. (d) 3. (d) 6ème dysc.	a) les équations colorées métamères
2. (d) 3. (d) 6ème dysc.	a) les équations colorées métamères
2. (d) 3. (d) 6ème dysc.	a) les équations colorées métamères
2. (could a second of the seco	a) les équations colorées métamères

c) dans les hérédo-dégénérescences rétiniennes	
d) dans les maladies acquises de la rétine	
e) dans le diabète	
f) dans le glaucome	
g) dans les pathologies du nerf optique	
h) dans les amblyopies fonctionnelles	
i) dans les atteintes toxiques	
2. Les dyschromatopsies centrales	• • • • • • • • • • • • • • • • • • • •
a) dans les pathologies cérébrales	
b) dans les maladies neurologiques chroniques	
c) dans les synesthésies colorées	
7 ^{ème} partie : Conclusion	
Bibliographie	66
Remerciements	68
Annexes	72

Code de la Santé Publique

Décret n°2007-1671 du 27 novembre 2007 (paru au JO du 28 novembre 2007) fixant la liste des actes pouvant être accomplis par des orthoptistes et modifiant le Code de la santé publique (dispositions réglementaires).

<u>Art. R.4342-1</u> L'orthoptie consiste en des actes d'exploration, de rééducation et de réadaptation de la vision utilisant éventuellement des appareils et destinés à traiter les anomalies fonctionnelles de la vision.

<u>Art. R. 4342-2</u> Sur prescription médicale, l'orthoptiste établit un bilan qui comprend le diagnostic orthoptique, l'objectif et le plan de soins. Ce bilan, accompagné du choix des actes et des techniques appropriées, est communiqué au médecin prescripteur.

L'orthoptiste informe le médecin prescripteur de l'éventuelle adaptation du traitement en fonction de l'évolution et de l'état de santé de la personne et lui adresse, à l'issue de la dernière séance, une fiche retraçant l'évolution du traitement orthoptique.

<u>Art. R. 4342-3</u> Les orthoptistes sont seuls habilités, sur prescription médicale et dans le cadre du traitement des déséquilibres oculomoteurs et des déficits neurosensoriels y afférents, à effectuer les actes professionnels suivants :

- 1°. Détermination subjective et objective de la fixation et étude des mouvements oculaires.
- 2°. Bilan des déséquilibres oculomoteurs.
- 3°. Rééducation des personnes atteintes de strabisme, d'hétérophories, d'insuffisance de convergence ou de déséquilibre binoculaires.
- 4°. Rééducation des personnes atteintes d'amblyopie fonctionnelle.

Ils sont en outre habilités à effectuer des actes de rééducation de la vision fonctionnelle chez les personnes atteintes de déficience visuelle d'origine organique ou fonctionnelle.

<u>Art. R. 4342-4</u> Les orthoptistes sont habilités à participer aux actions de dépistage organisées sous la responsabilité d'un médecin.

<u>Art. R. 4342-5</u> Les orthoptistes sont habilités, sur prescription médicale, à effectuer les actes professionnels suivants :

- 1°. Périmétrie.
- 2°. Campimétrie.
- 3°. Etude de la sensibilité au contraste et de la vision nocturne.
- 4°. Exploration du sens chromatique.
- 5°. Rétinographie non mydriatique.

L'interprétation des résultats reste de la compétence du médecin prescripteur.

<u>Art. R. 4342-6</u> Ils sont habilités à participer, sous la responsabilité d'un médecin en mesure d'en contrôler l'exécution et d'intervenir immédiatement, aux enregistrements effectués à l'occasion des explorations fonctionnelles suivantes :

- 1°. Rétinographie mydriatique.
- 2°. Electrophysiologie oculaire.

<u>Art. R. 4342-7</u> Sur prescription médicale, les orthoptistes sont habilités à déterminer l'acuité visuelle et la réfraction, les médicaments nécessaires à la réalisation de ces actes étant prescrits par le médecin.

- <u>Art. R. 4342-8</u> Sur prescription médicale et sous la responsabilité d'un médecin ophtalmologiste en mesure d'en contrôler l'exécution et d'intervenir immédiatement, les orthoptistes sont habilités à réaliser les actes suivants :
- 1°. Pachymétrie sans contact.
- 2°. Tonométrie sans contact.
- 3°. Tomographie par cohérence optique (OCT).
- 4°. Topographie cornéenne.
- 5°. Angiographie rétinienne, à l'exception de l'injection qui doit être effectuée par un professionnel de santé habilité.
- 6°. Biométrie oculaire préopératoire.
- 7°. Pose de lentilles.

INTRODUCTION

Notre œil ne perçoit qu'une très faible partie du spectre électromagnétique qui constitue la lumière. Cette partie du spectre est appelée 'lumière visible', qui est la seule à être capable de stimuler notre système visuel et de créer une sensation visuelle. Notre cerveau transforme ensuite cette lumière en information visuelle qui représente la plus grande partie des sensations qui nous permettent de nous positionner dans notre univers.

La couleur peut être considérée comme un affinement de la sensation lumineuse, mais elle est un renseignement qui vient s'ajouter aux informations qu'un objet observé fournit à notre cerveau. La couleur est un supplément d'information instantané sur notre environnement, qui concourt à améliorer nos performances. La vision en couleur de notre monde permet une capacité de réponse supérieure à celle d'une personne dont la vision des couleurs est perturbée.

De nombreuses personnes souffrent de troubles de la vision des couleurs ; on regroupe généralement ces déficiences sous le terme de 'dyschromatopsies', qui peuvent être d'origines héréditaire ou acquise.

La dyschromatopsie héréditaire désigne une anomalie constitutionnelle de la vision des couleurs, résultant d'une transmission génétique, plus connue sous le nom de 'daltonisme'.

La dyschromatopsie acquise désigne une altération de la vision des couleurs consécutive à une atteinte pathologique, en un endroit donné du système visuel, au niveau des milieux oculaires jusqu'au cortex visuel occipital, et survenant au cours de la vie du sujet.

Ces deux types d'atteintes de la fonction colorée sont bien différents et n'entraînent pas les mêmes conséquences sur la vie du patient.

La dyschromatopsie héréditaire est une pathologie présente à la naissance qui va gêner l'individu tout au long de sa vie. Elle peut même être un handicap pour l'enfant, au cours de son développement et pendant l'acquisition de ses apprentissages, et pour l'adulte, dans le choix de son métier.

A la différence, la dyschromatopsie acquise, qui n'apparaît que plus tard, au cours de la vie, entraîne moins de gêne chez le sujet atteint, seulement dans certaines tâches quotidiennes et au travail selon le métier.

De nombreux métiers exigent une vision des couleurs normale ou très peu altérée, empêchant l'individu atteint de troubles de la vision colorée d'exercer un métier choisi. La situation du daltonien dans cet environnement est plus que jamais à l'ordre du jour puisqu'il s'agit de l'insérer au mieux sur le marché du travail.

Il est donc très important de dépister le plus tôt possible un déficit de la vision des couleurs, afin d'aider les patients à s'adapter à leur handicap et à s'orienter dans leurs choix professionnels. L'étude de la vision des couleurs, cotée AMY6, permet d'établir un diagnostic qualitatif et quantitatif d'une dyschromatopsie héréditaire ou acquise, par de nombreux tests, applicables aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. La recherche d'une anomalie de la vision des couleurs est très importante chez l'enfant pour éliminer tout daltonisme.

L'examen de la vision des couleurs apporte un argument diagnostique utile en permettant de dépister un déficit à son tout début, lorsque l'acuité visuelle et le fond d'œil sont encore normaux. Il permet d'évaluer la sévérité d'un déficit connu, ou d'orienter un diagnostic.

Cet examen n'est pas nécessaire dans tous les cas mais fait partie des actes diagnostiques ordinaires de l'ophtalmologiste.

Première partie :

La couleur.

1°) Les sources de couleurs.

La lumière est une onde électromagnétique qui se propage dans le vide ou les milieux transparents.

La lumière blanche visible est la superposition des ondes dont la longueur d'onde est comprise entre 380 nm et 780 nm car l'œil ne fait pas de décomposition spectrale.

Il existe 2 types de sources de lumière : les sources primaires et les sources secondaires.

Nature de la source	Grandeur de base	Unité de mesure				
Source ponctuelle	Intensité lumineuse	Candelas (cd)				
Surface réceptrice	Eclairement lumineux	Lux				
Source étendue	Luminance	Candelas par mètre carré (cd/m²)				

a) les sources primaires, génératrices de lumière.

Les sources primaires produisent leur propre lumière.

Les rayonnements simples, ou monochromatiques, sont formés d'une seule longueur d'onde.

Les rayonnements complexes sont formés d'une association de plusieurs longueurs d'onde, donnant chacune une bande colorée.

b) <u>les sources secondaires, ré-émettrices de lumière.</u>

Les sources secondaires diffusent ou retransmettent tout ou une partie de la lumière qu'elles reçoivent. À partir d'une source secondaire, on extrait la couleur voulue du rayonnement total par plusieurs méthodes :

- * la dispersion par prisme dissocie la lumière en donnant un spectre, chaque longueur d'onde étant déviée inégalement.
- * la transmission par filtre : si le filtre transmet toutes les longueurs d'onde, il est neutre ; s'il absorbe certaines radiations et en transmet d'autres, il est sélectif.
- * la réflexion : s'il s'agit d'un objet 'non-sélectif', la lumière émise est de même composition spectrale que la lumière incidente ; l'œil a une sensation visuelle blanche ; s'il s'agit d'un objet 'sélectif', les longueurs d'onde sont absorbées différemment et l'objet apparaît coloré ; l'œil a une sensation visuelle de couleur, différente selon le rayonnement principal émis.

2°) La perception d'une sensation colorée.

a) <u>en fonction de l'intens</u>ité lumineuse.

Le niveau lumineux scotopique est compris entre 10^{-6} cd/m² et 10^{-3} cd/m². Il correspond à l'obscurité, qui est du ressort des bâtonnets. Dans ce milieu, la sensation visuelle est composée de noir, de gris et de blanc. L'acuité visuelle est faible et la perception des détails mauvaise.

Le niveau lumineux mésopique est compris entre 10^{-3} cd/m² et 10 cd/m². Il correspond à l'ambiance crépusculaire. Dans ce domaine, la sensation lumineuse se décline en nuances de gris ou de sensations colorées mal définies.

Le niveau lumineux photopique est compris entre 10 cd/m² et 10⁴ cd/m². Il correspond à la clarté diurne, domaine d'action des cônes. Dans ce cadre, la sensation lumineuse apparaît sous un éventail de couleurs. L'acuité visuelle est bonne et la perception des détails précise. Seul le niveau photopique permet la sensation colorée.

b) en fonction de la composition spectrale.

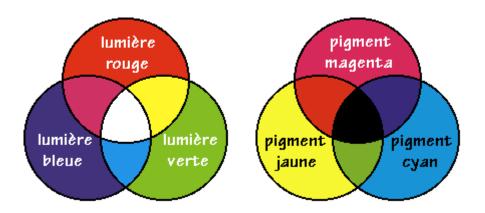
La couleur perçue dépend aussi de la longueur d'onde de la stimulation.

Si la stimulation a une courte longueur d'onde (entre 400 nm et 500 nm), l'œil percevra une sensation bleutée.

Si le stimulus a une moyenne longueur d'onde (entre 500 nm et 600 nm), la teinte vue sera verte ou jaune.

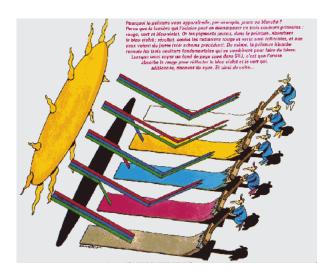
Si le rayonnement incident a une grande longueur d'onde (entre 600 nm et 700 nm); le faisceau émis sera rouge ou orange.

Si la source contient toutes les longueurs d'onde du 'visible' (entre 380 nm et 780 nm), la lumière apparaîtra comme blanche.



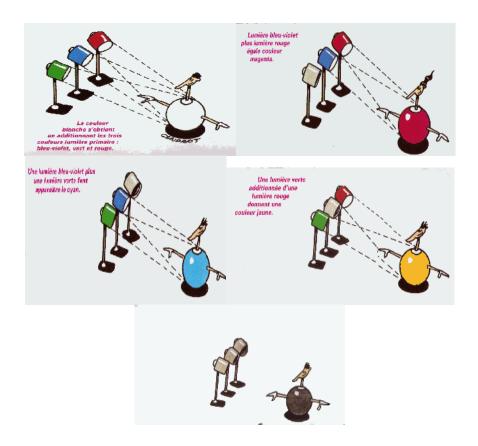
Un éventail de couleurs peut être obtenu par le mélange de sources ou de pigments dits 'primaires', par 2 méthodes de mélange :

* la synthèse soustractive consiste à créer une sensation colorée avec des matériaux absorbants une partie de la lumière incidente.



* la synthèse additive consiste à générer une nouvelle perception lumineuse en additionnant plusieurs lumières dont les radiations ne pourront pas être individualisées.

Deux stimulations sont complémentaires si leur mélange donne une perception blanche équivalente à la 'lumière blanche' contenant toutes les longueurs d'onde du spectre visible.



c) en fonction des caractéristiques sensorielles.

Du point de vue physique, on définit une teinte par la luminance, la longueur d'onde et la pureté.

Du point de vue sensoriel et psychologique, on définit une teinte par la luminosité, la tonalité et la saturation.

La luminosité correspond à la luminance de la source et exprime son intensité.

La tonalité est la couleur du langage courant et correspond à la longueur d'onde.

La saturation est la pureté de la couleur, d'autant plus pure qu'elle est éloignée du blanc.

Ces 3 propriétés sont indépendantes mais l'environnement agit sur la perception colorée.

Deuxième partie :

Les bases anatomiques et physiologiques de la vision des couleurs.

1°) L'anatomie de la rétine.

La rétine est une membrane sensorielle destinée à être impressionnée par les rayons lumineux, sensible à la lumière, complexe, composée de cellules nerveuses reliées à des cellules réceptrices à la lumière qui reposent sur une couche de tissu pigmenté.

La rétine neurosensorielle est composée des photorécepteurs (cônes et bâtonnets), des cellules bipolaires et des cellules ganglionnaires dont les axones constituent les fibres optiques qui se réunissent au niveau de la papille pour former le nerf optique.

L'épithélium pigmentaire constitue une couche cellulaire monostratifiée appliquée contre la face externe de la rétine neurosensorielle.

a) les différentes couches.

La rétine est un tissu neuronal très fin composé de 10 couches superposées de cellules.

- * membrane limitante interne.
- * couche des fibres optiques.
- * couche de cellules ganglionnaires : la voie la plus directe de l'information passe des photorécepteurs aux cellules bipolaires, puis aux cellules ganglionnaires. Les axones des cellules ganglionnaires composent ensuite le nerf optique et le chiasma optique pour projeter sur les structures hypothalamiques, thalamiques et tectales.
- * couche plexiforme interne : enchevêtrement d'axones et de dendrites provenant des cellules ganglionnaires, des cellules bipolaires et des cellules amacrines.
- * couche nucléaire interne : formée des corps cellulaires des cellules bipolaires, des cellules horizontales et des cellules amacrines.
- * couche plexiforme externe : composée d'axones et des dendrites des cellules bipolaires et horizontales, et des terminaisons synaptiques des photorécepteurs.
 - * couche nucléaire externe : composée des corps cellulaires des photorécepteurs.
 - * membrane limitante externe.
 - * photorécepteurs.
 - * épithélium pigmentaire.

b) <u>les photorécepteurs.</u>

Les seuls récepteurs fonctionnels en ambiance scotopique sont les bâtonnets, dont l'efficacité est maximale à 507 nm, et inexistante en-dessous de 400 nm et au-delà de 625 nm.

En ambiance photopique, les 2 types de récepteurs sont fonctionnels mais les cônes sont les principaux acteurs de la vision diurne. Leur efficacité est maximale à 555 nm, et nulle endessous de 400 nm et au-delà de 700 nm.

	Bâtonnets	Cônes			
Effectif	130 millions	7 millions			
Répartition	Absents de la fovéa, présents	Présents dans la fovéa, rares			
	en périphérie en périphérie				
Sensibilité à la lumière	Grande sensibilité à la	Faible sensibilité à la lumière			
	lumière (visions nocturne et	(vision diurne)			
	crépusculaire)				
Perception	Faible perception des détails	Grande perception des détails			
	et des couleurs	et des couleurs			
	Bonne perception des				
	mouvements				
Répartition en fonction des	Plusieurs bâtonnets pour une	Un cône pour plusieurs fibres			
fibres du nerf optique	fibre du nerf optique	du nerf optique			

Le système des bâtonnets est capable d'être mis en activité par des niveaux lumineux très faibles (scotopique ou mésopique).

Le système des cônes est mis en activité par des niveaux lumineux importants et permet la sensation colorée.

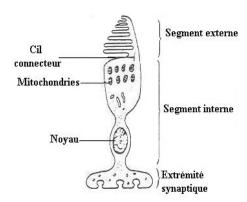
2°) Le traitement de l'information colorée.

a) l'étape rétinienne.

Les photorécepteurs permettent la transformation de l'énergie lumineuse en courant bioionique, dite 'étape de transduction'. Ils recueillent des signaux lumineux grâce à leur photopigment et les transforment en influx qui activent ensuite les cellules ganglionnaires. Celles-ci produisent des potentiels d'actions qui vont se propager le long des voies visuelles.

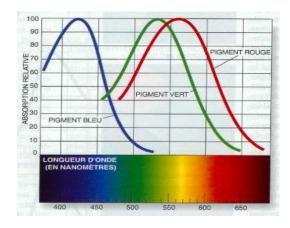
Dans la rétine, il existe 2 étapes importantes du codage spectral de la stimulation, au niveau des cônes puis au niveau des cellules ganglionnaires.

Les cônes, à la différence des bâtonnets, ont un rôle direct dans la médiation de la sensation colorée. La transformation du signal lumineux en courant est réalisée par les photopigments contenus dans les articles externes des cônes : les disques membraneux. Ces disques sont chargés de pigments photosensibles qui contiennent 2 protéines importantes, la chromophore, qui permet l'absorption de photons lumineux, et l'opsine qui permet de capter des photons spécifiques à une longueur d'onde particulière.



Structure d'un cône

Aucune particularité morphologique ou histologique ne permet de distinguer les cônes entre eux. Ils se différencient néanmoins en fonction de leurs capacités d'absorption de photons spécifiques à une longueur d'onde donnée. Certains cônes sont plus sensibles à des photons issus des grandes longueurs d'ondes : 560 nm (L, 60 % des cônes), des moyennes longueurs d'ondes : 530 nm (M, 30 % des cônes) ou des courtes longueurs d'ondes : 420 nm (S, 10 % des cônes).



Spectres d'absorption des cônes

On remarque aussi que les cônes sont absents des 20° centraux de la rétine (au centre de la fovéa, ce qui explique la "tritanopie physiologique" de cette zone rétinienne). En-dehors de cette zone, les différents cônes sont répartis de façon régulière dans la rétine. Cette répartition permet à une stimulation lumineuse d'être traitée par les 3 classes de cônes, réalisant ainsi la 1ère analyse trichromatique de la composition spectrale de la stimulation.

Les cônes réalisent la phototransduction en fonction de l'intensité lumineuse, ils se dépolarisent dans l'obscurité et s'hyperpolarisent à la lumière, c'est-à-dire augmentent ou diminuent leur libération de neurotransmetteurs. Les cônes activent ensuite 2 types de cellules bipolaires qui fonctionnent en opposition sur un mode 'ON' ou 'OFF'. A la lumière, les cônes sont hyperpolarisés, entraînant la dépolarisation des cellules bipolaires ON et l'hyperpolarisation des cellules bipolaires OFF. Les polarisations sont inverses lorsque les cônes ne sont pas stimulés. En effet, à l'obscurité, les cônes sont dépolarisés, les cellules bipolaires ON sont hyperpolarisées et les cellules bipolaires OFF sont dépolarisées. Les cellules bipolaires 'ON' et 'OFF' ne fonctionnent qu'avec les cônes L et M. Les cônes S activent seulement des cellules bipolaires ON dites 'à cônes bleus', qui se dépolarisent lorsque les cônes sont stimulés.

Chaque cellule bipolaire possède un champ récepteur, c'est-à-dire une zone restreinte de surface rétinienne dont la stimulation modifie l'activité de la cellule. Les champs récepteurs de ces cellules peuvent être de petites tailles comme les cellules bipolaires naines ou de grandes tailles comme les cellules bipolaires diffuses. Ces 2 types de cellules fonctionnent respectivement sur un mode 'ON' ou 'OFF'. Par opposition, le champ récepteur des cellules bipolaires 'à cônes bleus' est assez large, permettant à plusieurs cônes S de faire synapse avec une seule cellule bipolaire 'à cônes bleus'. Chaque cônes L (ou M) véhicule ses messages à 4 cellules bipolaires (une naine ON et une naine OFF, une diffuse ON et une diffuse OFF) et chaque cônes S à une cellule bipolaire 'à cônes bleus' (ON).

Les cellules bipolaires font ensuite synapse avec des cellules ganglionnaires de type 'ON' ou 'OFF' qui vont produire des potentiels d'action dont la fréquence temporelle peut varier par rapport à la fréquence de base. Les cellules ganglionnaires naines ou diffuses possèdent un champ récepteur antagoniste entre le centre et la périphérie, c'est-à-dire qu'elles vont présenter des réponses différentes lorsque l'on va stimuler leur centre ou leur périphérie.

On a 2 types de cellules : les cellules ganglionnaires ON (centre ON/périphérie OFF) recevant des messages des cellules bipolaires ON, et les cellules ganglionnaires OFF (centre OFF/périphérie ON) recevant des messages des cellules bipolaires ON.

Les cellules ganglionnaires ON produisent, lors d'une stimulation lumineuse, une augmentation des décharges des potentiels d'action dans le centre de leur champ récepteur (ON), et une diminution du rythme de décharges dans leur périphérie (OFF).

A l'inverse, les cellules ganglionnaires OFF entraînent une augmentation des décharges de potentiels d'actions lorsque c'est leur périphérie (ON) qui est éclairée et une diminution des décharges si c'est leur centre (OFF) qui est stimulé.

Seuls les champs récepteurs des cellules ganglionnaires bistrafiées ne présentent aucune limite spatiale marquée entre le centre et la périphérie. Les variations de fréquence temporelle des potentiels d'action, transmises par les cellules ganglionnaires ON ou OFF, sont produites soit durant toute la stimulation (par des cellules ganglionnaires dites 'toniques' : voie parvocellulaire ou koniocellulaire), soit au début et à la fin de la stimulation (par les cellules ganglionnaires dites 'phasiques' : voie magnocellulaire). Les voies parvocellulaire et magnocellulaire fonctionnent sur un mode 'ON' ou 'OFF'.

Ainsi dès le niveau rétinien, 3 voies s'organisent et restent séparées jusqu'au cortex. La voie parvocellulaire repose sur le circuit rétinien (cônes L ou M, cellules bipolaires naines, cellules ganglionnaires naines), support anatomique du premier canal chromatique, correspondant à l'antagonisme spectral rouge-vert. La voie koniocellulaire, formée par le circuit rétinien (cônes S, cellules bipolaires à cônes bleus, cellules ganglionnaires bistrafiées) est celle du 2ème canal chromatique, correspondant à l'antagonisme spectral bleu-jaune. La voie magnocellulaire est composée par le circuit rétinien (cônes L et M, cellules bipolaires diffuses, cellules ganglionnaires parasols), support anatomique du canal de luminance véhiculant les attributs lumineux noir et blanc. Ces 3 voies permettent de coder des contrastes spectraux grâce aux voies parvocellulaire et koniocellulaire, et des contrastes énergétiques grâce aux modes de fonctionnement ON et OFF des voies parvocellulaire et magnocellulaire.

b) <u>l'étape géniculée.</u>

Les influx visuels produits sont transmis, par les axones des cellules ganglionnaires, jusqu'à 2 noyaux spécifiques (les corps genouillés latéraux), se trouvant chacun dans un hémisphère et recueillant les informations visuelles issues d'un hémichamp. Ces structures sont un relais synaptique important pour l'amplification des messages visuels provenant de la macula. En effet, une fibre maculaire fait synapse avec plusieurs cellules géniculées, alors que plusieurs fibres de la périphérie rétinienne ne fonctionnent qu'avec une seule cellule géniculée. Ce système permet de donner plus d'importance aux informations issues de la macula et moins à celles provenant de la périphérie.

Le corps genouillé latéral est composé de 6 couches restituant les 3 voies de codage du spectre lumineux : les voies magnocellulaire, parvocellulaire et koniocellulaire. La voie magnocellulaire, dont le corps cellulaire est de grande taille, forme les 2 premières couches (1 et 2), nommées 'couches ventrales'. La voie parvocellulaire est représentée par les couches parvocellulaires, dont le corps cellulaire est de petite taille, forme les 4 autres couches (3 à 6), nommées 'cellules dorsales'. Entre 2 couches parvocellulaires se trouvent des cellules de très petite taille, dites 'koniocellules', qui reçoivent des afférences des cellules ganglionnaires, et sont le relais de la voie koniocellulaire.

L'analyse de la composition spectrale de la stimulation se poursuit par les radiations optiques, relais géniculo-corticaux des voies parvocellulaire, koniocellulaire et magnocellulaire, aboutissant à l'étage cortical en des zones différentes du cortex visuel.

c) <u>l'étape corticale.</u>

Les afférences géniculées se terminent majoritairement au niveau de la couche 4 du cortex visuel primaire pour les voies magnocellulaire et parvocellulaire. Un petit nombre d'afférences géniculées provenant de la voie koniocellulaire aboutissent directement sur des zones précises des couches 2 et 3 du cortex visuel primaire. Les cellules corticales de la couche 4, sensibles uniquement à la composition spectrale de la stimulation, envoient des afférences aux couches 2 et 3, niveau de l'aire visuelle primaire où est codée la composition spectrale d'une stimulation.

Les informations initiales, issues de l'aire primaire V_1 vont vers l'aire V_2 , puis sont distribuées vers les autres aires extra-striées : l'aire V_3 qui traite les formes statiques, l'aire V_4 traitant les paramètres spectraux et l'aire V_5 les formes en mouvement.

3°) La vision des couleurs normale.

Les humains possèdent normalement 3 types de photopigments, ceux des 3 types de cônes correspondants : leur vision des couleurs est de ce fait trichromatique. Le trichromatisme provient de 3 lumières monochromatiques : le rouge, le vert et le bleu, appelées 'couleurs fondamentales', qui une fois additionnées dans des proportions convenables permettent d'obtenir toutes les couleurs. La couleur que le sujet perçoit est une sensation globale qui résulte de l'effet conjugué des différentes longueurs d'onde, composant la lumière, qui atteignent ses photorécepteurs rétiniens.

La discrimination des couleurs est permise grâce à l'association de 3 attributs psychosensoriels qui sont la sensation de tonalité, de saturation et de luminosité, représentant les 3 dimensions de l'espace chromatique perçu par un sujet. Pour la sensation de tonalité, un sujet normal est capable de distinguer entre 150 et 200 tonalités différentes, échelonnées du violet au rouge, en passant par toutes les tonalités du spectre de la lumière solaire (bleu, vert, jaune, orange) et par toutes les couleurs extra-spectrales, c'est-à-dire les pourpres. Pour la sensation de saturation, le sujet normal peut distinguer des niveaux de saturation différents, échelonnés depuis la tonalité pure jusqu'au blanc de même luminosité apparente, en passant par tous les niveaux intermédiaires de saturation. En combinant les échelles de saturation et de tonalité, ce sont au moins 15 000 nuances colorées que le sujet normal est capable de différencier avec un niveau de luminosité optimal. Pour la sensation de luminosité, le sujet normal peut distinguer des niveaux de luminosité différents, échelonnés du niveau le plus clair au plus sombre, auxquels la tonalité reste perceptible.

Lorsque la luminance diminue, le nombre de nuances colorées diminue; les bleus-verts à verts-jaunes (470-578 nm) apparaissent plus verts, les oranges et rouges (> 578 nm), plus rouges; au niveau scotopique, la vision est réduite à une suite de gris, clairs autour de 505 nm et sombres de part et d'autre. Lorsque la luminance augmente fortement, ce nombre diminue également pour se réduire à 3 couleurs dites 'invariables', très pâles : bleu (478 nm), vert (503 nm) et jaune (578 nm).

La corrélation entre la longueur d'onde et la tonalité a permit de donner une représentation mathématique, de chacune des couleurs, à l'aide des 3 couleurs fondamentales, que l'on nomme 'triangle des couleurs de CIE'. Chaque point du triangle (qui forme une sorte d'ellipse) représente un certain seuil de tonalité et de saturation. Le pourtour de l'ellipse contient les valeurs de chaque longueur d'onde, correspondant à une couleur du spectre visible. Plus on va vers l'intérieur du triangle, plus les différentes couleurs se désaturent pour obtenir la couleur blanche.

Les messages que le cerveau reçoit, sous forme de potentiels d'action, n'expriment que des différences d'intensité, et non des informations sur la longueur d'onde de la lumière qui les a provoqués. Ces messages sont transmis au cerveau par le canal antagoniste rouge-vert (stimulé par les cônes M et L), le canal antagoniste bleu-jaune (stimulé par les cônes S et l'addition des cônes M et L), et le canal achromatique (stimulé par les cônes L et M). C'est à partir de ces messages que le cerveau construit la sensation colorée.

Pour avoir une sensation de couleur, il est nécessaire de posséder au moins 2 types de photorécepteurs, soit 2 types de cônes, soit à faible luminance, les bâtonnets et un seul type de cône. Aucune classe de cône seule ne peut produire une sensation colorée, mais uniquement une plus ou moins grande clarté selon la sensibilité spectrale de ce type de cône.

Il existe une certaine constance des couleurs quels que soient les éclairages. Cette propriété du système visuel est permise grâce à une analyse comparative des contrastes lumineux et chromatiques.

L'impression colorée subit une adaptation chromatique, c'est-à-dire qu'elle s'atténue rapidement pour être remplacée par une autre. En effet, notre système ne conserve pas longtemps la couleur d'un objet après que celui-ci ne soit plus observé.

L'apparence d'une couleur change du fait de ses interactions avec l'espace environnant. Une surface grande et/ou bien délimitée paraît plus colorée qu'une surface petite et/ou mal délimitée. Exemple : le rouge, placé sur un fond clair ou foncé n'est pas perçu de la même façon ; sur un fond bleu, il tend vers le pourpre et, sur un fond jaune, vers l'orange.

Ces différentes propriétés modulent en permanence la perception des couleurs du sujet normal.

L'âge entraîne des modifications de la vision colorée, chez un sujet normal, de façon progressives et insensibles c'est-à-dire de manière inconsciente par le sujet.

Troisième partie:

Les troubles de la vision des couleurs.

La vision des couleurs est trichromatique, la perception s'effectuant grâce à un système récepteur, un système de transmission et un système d'intégration corticale. Cette perception peut être altérée par un dysfonctionnement dont l'origine est soit génétique, entraînant l'apparition de dyschromatopsies héréditaires, soit liée à une maladie acquise de l'œil ou des voies optiques, créant une dyschromatopsie acquise.

Une dyschromatopsie est un trouble de la vision des couleurs qui peut-être héréditaire ou acquis.

Une déficience de la vision des couleurs qualifie une insuffisance ou une imperfection de la vision des couleurs.

La loi de Köllner affirme que les atteintes du nerf optique se traduisent par une dyschromatopsie d'axe rouge-vert alors que celles de la rétine provoque un déficit coloré d'axe bleu-jaune.

1°) Les dyschromatopsies héréditaires.

Les dyschromatopsies héréditaires sont plus connues sous le nom de 'daltonisme'. Cette déficience de la vision des couleurs se caractérise par l'absence de perception des couleurs ou par une incapacité à différencier certaines teintes ou couleurs.

La fréquence des daltoniens est, en moyenne, de 8 % dans la population masculine et 0,5 % dans la population féminine.

Le gène du daltonisme se trouve sur le chromosome X. Il faut savoir que c'est un gène dit 'récessif', c'est-à-dire que le gène ne produit son effet que lorsqu'il existe sur les 2 chromosomes de la paire. Dans notre cas, si le gène est présent pour un garçon, ce dernier sera daltonien. Dans le cas d'une fille, si le gène est présent sur un seul chromosome, elle sera porteuse du gène, mais s'il est présent sur les 2 chromosomes, elle sera daltonienne. C'est cette différence qui explique qu'il existe davantage de garçons que de filles atteints de daltonisme.

Les dyschromatopsies héréditaires sont une anomalie génétique de la vision des couleurs, caractérisée par le déficit d'un ou plusieurs cônes rétiniens empêchant l'analyse normale de la fonction colorée. C'est à partir de cette théorie du trichromatisme de Young qu'a été effectuée la classification des dyschromatopsies héréditaires. Elle distingue 3 déficits majeurs (protan, deutan et tritan) correspondant aux 3 type de cônes L, M, S atteints.

Le déficit 'protan' porte sur les cônes sensibles aux grandes longueurs d'onde (L) et consiste en l'altération de la couleur rouge.

Le déficit 'deutan' porte sur les cônes sensibles aux moyennes longueurs d'onde (M), et consiste en l'altération de la couleur verte.

Le déficit 'tritan' porte sur les cônes sensibles aux courtes longueurs d'onde (S) et consiste en l'altération de la couleur bleue.

Les troubles protan et deutan se caractérisent par une atteinte génétique du chromosome X, alors que le trouble tritan est dû à une anomalie génétique intervenant sur le chromosome 7.

Selon la gravité de l'atteinte, les troubles forment 2 sous-groupes :

- * 1^{er} groupe : perte totale d'un mécanisme ; le système ne fonctionne qu'avec 2 types de cônes. Pour nommer cette pathologie, on ajoute le suffixe 'anopie' aux 3 déficits décrits précédemment, on obtient alors 3 types de défauts, la protanopie, la deutéranopie et la tritanopie, qui définissent le dichromatisme.
- * 2^{ème} groupe : altération du mécanisme avec la diminution de l'activité de l'un des 3 processus. Pour nommer cette pathologie, on ajoute le suffixe 'anomalie' à chaque déficit: protanomalie, deutéranomalie, tritanomalie, qui définissent le trichromatisme anormal.

Lorsque 2 mécanismes sont atteints, le mécanisme restant ne suffit pas à la différenciation colorée et le nom d'achromatopsie (ou monochromatisme) est donné à ce type de déficit.

% des dyschromatopsies héréditaires	Hommes	Femmes
Protanomalie	1,27 %	0,02 %
Deutéranomalie	5,08 %	0,40 %
Protanopie	1,27 %	0,02 %
Deutéranopie	1,20 %	0,01 %
Total	8,82 %	0,45 %

a) l'achromatopsie.

L'achromatopsie est un syndrome de dysfonctionnement héréditaire, congénital et stationnaire des cônes rétiniens, qui se caractérise par une absence totale de vision colorée. On distingue plusieurs types d'achromatopsies :

- * achromatopsie typique avec amblyopie. L'achromatopsie typique avec amblyopie est une atteinte des 3 types de cônes; la vision n'est assurée que par les bâtonnets, quelque soit le niveau lumineux. Aucune vision colorée n'est possible. Cette affection est due à une anomalie génétique, de type récessive, localisée sur les chromosomes 2 et 8. Les bâtonnets étant les seuls photorécepteurs capables de fonctionner, la vision est de type scotopique, avec un maximum d'efficacité vers 510 nm; la différenciation des longueurs d'ondes se fait en fonction des luminosités.
 - * achromatopsie incomplète atypique.
- avec amblyopie : cette affection se caractérise par l'atteinte de 2 types de cônes, un seul est fonctionnel ; on parle de monochromatisme selon le cône indemne : monochromatisme à cônes S (ou à cônes bleus), à cônes M ou à cônes L. Ces sujets sont cliniquement des achromates. Ils ont donc très peu de perception colorée.
- + monochromatisme à cônes S : forme la plus fréquente, définie par la déficience des cônes M et L. Son hérédité est récessive et liée au sexe. L'achromatopsie est complète en photopique mais il existe, à niveau mésopique, une association du fonctionnement des cônes S et des bâtonnets réalisant une sorte de système dichromatique permettant une discrimination colorée grossière.
- + monochromatisme à cônes M : défini par un déficit des cônes S et des cônes L. Cliniquement, il est très proche de l'achromatopsie totale, avec la même hérédité récessive autosomale. Le monochromatisme à cônes M ressemble à une protanopie.
- + monochromatisme à cônes L : défini par un déficit des cônes S et des cônes M. Cliniquement, il est très proche de l'achromatopsie totale, avec la même hérédité récessive autosomale. Le monochromatisme à cônes L ressemble à une deutéranopie.
 - avec vision satisfaisante.
 - avec amblyopie relative.

Achromatopsie typique avec amblyopie	* amblyopie bilatérale vers 1/10 en photopique.						
	* photophobie intense.						
	* nystagmus pendulaire horizontal.						
	* fond d'œil normal ou anormal avec						
	dystrophie rétinienne évolutive.						
Achromatopsie atypique avec amblyopie	* amblyopie bilatérale vers 1/10 en photopique.						
	* photophobie.						
	* nystagmus pendulaire horizontal.						

b) la dichromatopsie, ou dichromatisme.

Le dichromatisme résulte de l'atteinte d'un des 3 cônes rétiniens responsables du mécanisme permettant la perception d'une stimulation colorée. Selon le type de cônes atteint, on distingue 3 déficits : la protanopie, la deutéranopie et la tritanopie.

Ces 3 dichromatismes se différencient par leur type d'anomalie, représentée, sur le triangle des couleurs de CIE, par des lignes de confusion. Pour un sujet dichromate, toutes les couleurs situées sur une même ligne de confusion sont confondues entre elles. La bande de confusion passant par le blanc de référence est importante car elle indique la couleur spectrale confondue avec le blanc ; c'est l'axe neutre de la dyschromatopsie. Chaque type de dichromatisme présente une direction particulière de son axe neutre.

* protanopie : due à une atteinte des cônes sensibles aux grandes longueurs d'onde (L), avec une absence du pigment rouge ; le sujet confond le bleu-vert et le rouge. Son centre de confusion se trouve dans les rouges extrêmes, à 700 nm. La zone neutre (zone grisâtre) se trouve à 495 nm, dans le bleu-vert, et partage le spectre entre le bleu et le jaune. Le spectre lumineux du protanope est légèrement raccourci par rapport à un sujet normal, qui perçoit l'extrémité du spectre rouge à 630 nm. Les protanopes ont une efficacité lumineuse maximale située vers 540 nm, alors que celle du sujet normal est située à 555 nm.

* deutéranopie : due à une atteinte des cônes sensibles aux moyennes longueurs d'onde (M), avec une absence du pigment vert ; le sujet confond le bleu-vert et le rouge. La zone neutre se situe à 500 nm et sépare le spectre bleu du spectre jaune. Les deutéranopes ont un maximum d'efficacité lumineuse vers 560 nm.

* tritanopie : due à une atteinte des cônes sensibles aux courtes longueurs d'onde (S), avec une absence du pigment bleu ; le sujet confond le jaune-vert et le violet. Son centre de confusion se trouve dans les violets extrêmes, à 400 nm. La zone neutre est située entre 568 nm et 578 nm, dans le jaune, et partage le spectre entre le vert et le rouge. Les tritanopes présentent une courbe d'efficacité lumineuse maximale vers 555 nm.

c) la trichromatopsie anormale, ou trichromatisme anormal.

Le trichromatisme anormal résulte de l'altération du pigment d'un des 3 cônes rétiniens responsables du mécanisme permettant la perception d'une stimulation colorée.

Selon le type de pigments atteint, on distingue 3 déficits : la protanomalie, la deutéranomalie et la tritanomalie.

Des découvertes génétiques récentes ont décelé des gènes hybrides qui codent des pigments anormaux, rouges et verts, ce qui explique les variations cliniques du trichromatisme anormal des moyennes et grandes longueurs d'onde (protanomalie et deutéranomalie).

Les trichromatismes anormaux sont très difficiles à dépister car leurs résultats aux tests sont très proches de la normale, surtout en cas d'anomalie très légère.

* protanomalie : due à une altération du pigment rouge (cônes L).

La sensibilité spectrale est équivalente à celle des sujets normaux dans le bleu-vert, autour de 490 nm, mais se rapproche de celle des protanopes dans les jaune-vert, orangés et rouges (entre 530 nm et 650 nm).

La courbe d'efficacité lumineuse est semblable à celle des sujets normaux mais a tendance à se rapprocher de la courbe des protanopes.

* deutéranomalie : due à une altération du pigment vert (cônes M).

La sensibilité spectrale est presque normale, présentant 2 minimums, l'un vers 490 nm et l'autre vers 630 nm.

La courbe d'efficacité lumineuse est pratiquement identique à celle du sujet normal, avec un pic légèrement déplacé vers les grandes longueurs d'onde, entre 565nm et 580nm.

* tritanomalie : due à une altération du pigment bleu (cônes S).

Il existe une légère perte de luminosité dans le bleu en-dessous de 500 nm.

Il est difficile de différencier les tritanomaux des tritanopes.

Types principaux	Sous-types	Système déficient
	Normal	/
TRICHROMATES	Protanomalie (altération du chromosome X)	Rouge
	Deutéranomalie (altération du chromosome X)	Vert
	Tritanomalie (altération du chromosome 7)	Bleu
DICHROMATES	Protanopie (altération du chromosome X)	Rouge
	Deutéranopie (altération du chromosome X)	Vert
	Tritanopie (altération du chromosome 7)	Bleu
	Atypique (incomplet) achromasie (vision à cône unique S)	Rouge – Vert Bleu – Jaune
MONOCHROMATES	Achromasie (vision à bâtonnets uniquement)	Rouge – Vert Bleu – Jaune
ACHROMATES	Achromatopsie complète	Toutes les couleurs

d) le daltonisme, une combinaison de deux anomalies.

Le daltonisme est dû à une anomalie génétique sur le chromosome X.

La femme possède 2 chromosomes X, l'anomalie sur un gène est souvent compensée par le gène normal. Elle peut donc transmettre le daltonisme sans en être atteinte : elle est porteuse.

L'homme n'a qu'un seul chromosome X ; le gène anormal ne peut donc pas être compensé.

Le daltonisme est par conséquent beaucoup plus fréquent chez les hommes (8 % de la population française), que chez les femmes (0,5 %).

e) la low discrimination.

La low discrimination est une sensibilité chromatique atténuée. Le patient présente, au test de Farnsworth des hésitations et peut faire quelques erreurs, non-systématisées.

2°) <u>Les dyschromatopsies acquises.</u>

Une dyschromatopsie acquise est un trouble de la vision des couleurs consécutive à une altération fonctionnelle des cônes, des voies optiques (macula ou faisceau maculaire) ou du cortex visuel, en relation avec une maladie acquise. Elle peut être unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique... Elle est évolutive dans le temps et s'associe à des altérations de l'acuité visuelle et/ou du champ visuel.

Les patients sont conscients d'une modification de leur vision colorée, plus fade ou délavée.

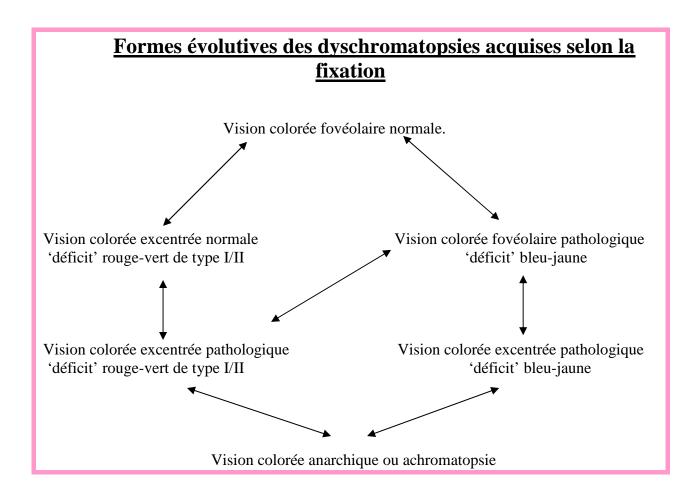
L'impression d'affadissement des couleurs peut aller jusqu'à la perte totale de la perception colorée.

L'impression d'assombrissement des couleurs provient de la scotopisation (intervention des bâtonnets dans le processus de la vision des couleurs).

La réduction de la capacité de discrimination des tonalités et l'atténuation des contrastes sont d'autres signes cliniques.

Les déficits acquis peuvent varier selon la dimension du test utilisé et la fixation utilisée par le patient (centrale ou excentrée).

Le type de la dyschromatopsie acquise (rouge-vert de type I, rouge-vert de type II, bleu-jaune ou sans axe apparent) renvoie à la localisation de la lésion.



a) le déficit rouge-vert de type I.

Il existe une diminution de la sensibilité au rouge, ressemblant au type protan héréditaire, une scotopisation progressive pouvant aller jusqu'à l'achromatopsie et une baisse d'acuité visuelle centrale.

Il y a une pseudo-protanomalie et des confusions d'axe rouge-vert se rapprochant de l'axe protan aux tests de classement, évoluant vers une achromatopsie.

L'axe du Farnsworth 28 HUE est grossièrement vertical.

Ce déficit est répandu dans les affections chorio-rétiniennes, certains décollements de rétine, les dégénérescences maculaires, certaines intoxications, les kystes maculaires, les lésions des cônes maculaires, la maladie de Stargardt, les rétinopathies toxiques et les traumatismes du nerf optique.

b) <u>le déficit rouge-vert de type II.</u>

Il existe une réduction de la sensibilité au vert, ressemblant au type deutan héréditaire. Il y a des confusions d'axe rouge-vert se rapprochant de l'axe deutan aux tests de classement, évoluant vers une achromatopsie.

Ce déficit est répandu dans les atrophies optiques de Leber, les compressions orbitaires, la maladie de Leber, les malformations de la papille, les neuropathies optiques alcoolo-tabagiques, dégénératives, héréditaires, inflammatoires, ischémiques, pharmacogènes, toxiques ou traumatiques, la sclérose en plaques, les tumeurs du chiasma optique et les tumeurs du nerf optique.

c) <u>le déficit bleu-jaune.</u>

Il existe une atténuation de la sensibilité au bleu, ressemblant au type tritan héréditaire.

Il y a une pseudo-tritanomalie ou une pseudo-protanomalie et des confusions d'axe bleu-jaune aux tests de classement.

L'axe du Farnsworth 28 HUE est grossièrement horizontal.

Ce déficit est répandu dans les affections de la chorio-capillaire, de la membrane de Bruch et de l'épithélium pigmentaire, les atrophies optiques, les avitaminoses A et B12, les cataractes nucléaires, les chorio-rétinites séreuses centrales, les choroïdites, les décollements de rétine, les décollements séreux de l'épithélium pigmentaire, les dégénérescences progressives des cônes, les dégénérescences myopiques, les druses de la papille, les glaucomes chroniques, les hypertensions artérielles, les intoxications par les antipaludéens de synthèse, les maculopathies, les occlusions vasculaires, les œdèmes de Berlin, les œdèmes maculaires, les œdèmes papillaires ischémiques, les rétinopathies diabétiques et les rétinopathies pigmentaires, les tumeurs.

Dyschromatopsie	Synonyme	Test de confusion
Type I	Axe rouge-vert de type I	Confusion d'axe rouge-vert
Type II	Axe rouge-vert de type II	Confusion d'axe rouge-vert irrégulière
Type III	Axe bleu-jaune	Confusion d'axe bleu-jaune

d) <u>le déficit sans axe apparent.</u>

Elles sont fréquentes mais moins caractéristiques, c'est l'aboutissement d'une maladie qui ne régresse pas, il y a association de déficits rouge-vert et bleu-jaune.

Elles sont dues à des mécanismes divers : décollement de rétine non-traité, intoxication chronique, glaucome évolué, rétinopathie diabétique, sclérose en plaques.

3°) <u>Les chromatopsies.</u>

La chromatopsie est un phénomène hallucinatoire coloré portant sur l'environnement du sujet.

L'érythropsie est la vision en rouge.

La xanthopsie est la vision en jaune.

La cyanopsie est la vision en bleu.

La chloropsie est la vision en vert.

La ianthinopsie est la vision en violet.

a) l'étiologie périphérique.

Les expositions solaires intenses, certains œdèmes maculaires, les trous maculaires et les éblouissements provoquent une érythropsie ; les surfaces blanches apparaissent rouges et les ombres vert-émeraude.

Une hémorragie vitréenne peut déclencher une érythropsie ou une chloropsie.

Un ictère ou une cataracte brune débutante peuvent entraîner une xanthopsie.

Un décollement de rétine peut provoquer une xanthopsie, une cyanopsie, une chloropsie ou une ianthinopsie.

L'ablation du cristallin peut entraîner une cyanopsie.

Une occlusion veineuse centrale de la rétine peut s'accompagner d'une érythropsie, d'une cyanopsie ou d'une chloropsie.

b) <u>l'étiologie centrale.</u>

Les chromatopsies d'origine centrales sont dues à des lésions occipitales (cortex strié) ou du tractus optique.

Les photismes colorés en forme de roue, de taches, de cercles ou de triangles, les papillotements colorés et les brouillards colorés sont les différents types de chromatopsies d'origine centrale.

c) <u>l'étiologie toxique.</u>

Le saturnisme et quelques médicaments (adrénaline, atropine, barbituriques, digitaline, ergotamine, éthanol, quinine, strychnine) sont susceptibles d'entraîner une chromatopsie, de même que les drogues hallucinogènes et toxicomanogènes.

4°) Les troubles colorés centraux.

L'intégration corticale du message coloré est défectueuse.

- * la cécité corticale chromatique est un trouble perceptif, le malade ne perçoit plus les couleurs.
 - * l'amnésie du nom des couleurs.
 - * l'agnosie chromatique est l'impossibilité de reconnaître les couleurs malgré leur perception.

Quatrième partie:

Les tests de la vision des couleurs.

L'exploration de la vision des couleurs fait partie intégrante d'un examen ophtalmologique complet qui comprend : mesure subjective de l'acuité visuelle, réfraction, fond d'œil, champ visuel de dépistage... Cet examen a pour objectif de qualifier et de quantifier les dyschromatopsies, de dépister une pathologie débutante et d'apprécier l'évolution d'une pathologie existante.

1°) <u>Le protocole d'examen.</u>

a) l'examen ophtalmologique.

Un examen ophtalmologique préalable complet est indispensable. Il permet d'avoir les données suffisantes pour le choix du test à utiliser : âge, acuité visuelle, pression intraoculaire, pathologie oculaire, transparence des milieux, fatigue, compréhension, collaboration....

Cet examen ophtalmologique permet également d'orienter l'examen de la vision des couleurs en fonction de ce que l'on cherche et ainsi adapter les tests au patient. Juger de l'aptitude d'un sujet nécessite de savoir choisir le ou les tests adaptés au niveau d'exigence requis.

b) les conditions d'examen.

La perception colorée dépend de plusieurs facteurs tels que l'éclairage, le contraste, la taille des tests, la durée de l'examen... Il faut donc toujours reproduire les mêmes conditions environnementales d'un examen de la vision des couleurs à l'autre.

Les conditions d'éclairage doivent correspondre à celles de la lumière du jour puisque ce test cherche à définir la perception colorée du patient au quotidien. Une lumière artificielle peut s'y substituer si elle remplit ces critères (la lampe de Macbeth, les lampes fluorescentes, ou néon de 300 lux à 600 lux). L'éclairage doit être le plus homogène possible. L'ambiance lumineuse de la pièce devra être suffisamment faible pour l'utilisation des colorimètres. Les lampes à incandescence doivent être proscrites.

L'examen doit se faire dans un lieu propice à la concentration, dépourvu de distracteurs, afin que le patient puisse se consacrer entièrement à l'exécution du test.

Les tests pigmentaires doivent être présentés à une distance d'environ 70 cm.

Les tests doivent être posés sur une table de couleur neutre, mate, afin d'éviter les contrastes trop importants avec les couleurs présentées. Les murs ne doivent pas présenter de couleurs trop vives pouvant altérer la différenciation chromatique.

La correction optique portée, lunettes ou lentilles, ne doit pas comporter de teinte, même minime. Elle doit être systématiquement vérifiée et maximale pour la vision de près.

Au-dessus de 3/10, tous les tests peuvent être pratiqués, à l'exception du Farnsworth 100 HUE qui nécessite un minimum de 5/10.

Entre 1/10 et 3/10, on ne présente pas les tests désaturés.

Au-dessous de 1/10 ou en cas de scotome central, les tests courants ne sont pas applicables.

L'examen doit s'effectuer en monoculaire, par le port d'un pansement ou d'un cache souple, dans les dyschromatopsies acquises. Dans les dyschromatopsies héréditaires, il s'effectue en binoculaire puisque les 2 yeux sont atteints de la même manière.

La durée du test, préconisée par l'auteur, doit être respectée.

Pour les planches pseudo-isochromatiques, la réponse doit être instantanée.

Pour les tests de classement, l'examen doit durer 3 à 5 minutes maximum (pour une moyenne de 20 pions) et le changement de plus de 2 pions n'est pas autorisé. Il est possible de demander au patient de recommencer le test si les réponses obtenues sont peu vraisemblables.

c) <u>les consignes d'examen.</u>

Il faut insister sur le fait qu'il ne faut en aucun cas toucher la partie colorée des tests avec les doigts.

Pour l'explication du test, on peut procéder de la manière suivante : 'Regardez le pion fixe. Placez à côté de lui, le pion qui lui ressemble le plus. Considérez maintenant le pion que vous venez de placer. Placez à côté de lui, le pion qui, parmi les restants, lui ressemble le plus...'.

Il ne faut pas parler de déficit de la vision des couleurs avant que le test ne soit terminé sur les 2 yeux.

L'observateur doit rester avec le patient afin de noter les hésitations, le temps écoulé, la compréhension du test et la coopération du patient.

Si plusieurs tests sont à effectuer, on commencera par les tests les plus simples pour évoluer vers les plus compliqués.

L'œil testé en premier doit être celui ayant la meilleure acuité visuelle afin de vérifier la compréhension du patient.

Un compte-rendu complet des tests utilisés et des conditions d'examen doit être rédigé, comportant également une conclusion sur l'existence ou non d'une dyschromatopsie, et sa nature.

2°) <u>Les différents types de tests classiques.</u>

Une anomalie, ou un déficit de la vision des couleurs, s'exprime toujours par une modification et/ou une diminution de la capacité de discrimination du spectre visible, qui est différente pour chaque type de dyschromatopsie. Il convient donc de tester la discrimination chromatique, en utilisant les couleurs correspondantes au type d'atteinte, les plus appropriées pour le diagnostic.

Ces tests permettent une détection facile des dyschromatopsies héréditaires mais moins évidente pour les dyschromatopsies acquises.

a) les albums de planches pseudo-isochromatiques.

Les albums de planches dites 'pseudo-isochromatiques' (PIC) sont composés de planches faites de petites pastilles colorées formant un fond sur lequel apparaît un symbole (lettre ou dessin). Le symbole est constitué d'une pastille dont la couleur est confondue avec celle du fond par le dyschromate alors qu'elle est bien distinguée par le sujet normal. Ces tests se présentent sous la forme de livres faciles à manipuler, extrêmement simples et rapides à utiliser, et n'exigent pas une acuité visuelle élevée ; il suffit de 1/10.

Il existe plusieurs albums qui se différencient par le type, le nombre et la signification symbolique des motifs utilisés. On peut les classer selon leur niveau de complexité cognitive:

- * anneau de Landolt (simple indication de la situation de l'encoche).
- * serpentin (notion de séquence colorée).
- * symbole géométrique (reconnaissance, localisation et dénomination).
- * chiffre (difficulté selon le style, la position et le décalage).
- * chiffres et lettres associés.

Les planches pseudo-isochromatiques utilisent des processus cognitifs pour déterminer la discrimination colorée. Leur but est de pouvoir révéler l'existence d'une dyschromatopsie, si elle existe, ainsi que son axe et le taux de gravité de la déficience colorée.

On distingue plusieurs types de planches pseudo-isochromatiques à l'intérieur des albums :

- * les planches de dénomination : lisibles en principe par tout sujet, normal ou pathologique.
- * les planches d'épreuve : lues par le sujet normal et non par le sujet pathologique.
- * les planches de confusion : lues différemment par le sujet normal et le sujet pathologique.
- * les planches de contre-épreuve : lues par le sujet pathologique et non par le sujet normal.
- * les planches de diagnostic qualitatif : précisent l'axe du déficit coloré, le motif et le fond étant sur l'axe neutre d'un type donné de dyschromatopsie.

- * les planches de diagnostic quantitatif : permettent de préciser la gravité de la dyschromatopsie selon 3 niveaux distincts : léger, moyen et grave.
 - * les planches sans motif sur le fond.

Nous utilisons principalement 6 albums de planches pseudo-isochromatiques : Ishihara, Boström-Kugelberg, Hahn, Okhuma, Hardy-Rand-Rittler et le Tritan de Lanthony.

Album d'Ishihara.

Ce test a été crée en 1917 par Ishihara Shinobu.

Cet album est constitué de 38 planches dont les motifs peuvent être des chiffres (planches 1 à 25) ou des serpentins (planches 26 à 38). Les planches peuvent être de différentes natures :

- * 2 planches de démonstration (chiffres : planche 1, serpentins : planche 38).
- * 12 planches de confusion (chiffres : planches 2 à 9, serpentins : planches 34 à 37).
- * 12 planches d'épreuve (chiffres : planches 10 à 17, serpentins : planches 30 à 33).
- * 6 planches de contre-épreuve (chiffres : planches 18 à 21, serpentins : planches 28 et 29).
- * 6 planches de diagnostic qualitatif (chiffres : planches 22 à 25, serpentin : planches 26 et 27).

Il n'y a pas de planches de diagnostic quantitatif, de planches sans motif, ou de planches d'axe bleu-jaune.

Le sujet est considéré comme normal, s'il lit au moins 17 des 21 planches à chiffres, et anormal, s'il lit au maximum 13 planches. Les protanopes et protanomaux extrêmes ne lisent pas les chiffres rouges et les deutéranomaux extrêmes ne lisent pas les chiffres pourpres. Ce test permet d'avoir un diagnostic de l'axe mais aucun diagnostic quantitatif de gravité du déficit.

L'album d'Ishihara est un excellent test de dépistage car il permet d'indiquer un axe exact dans 2/3 des cas. La lecture correcte des planches de diagnostic peut éliminer un dichromatisme, par contre une lecture incorrecte signifie une dyschromatopsie qu'on ne peut pas quantifier.

Album de Boström-Kugelberg.

Cet album est constitué de 24 planches mobiles, nommées par une lettre de l'alphabet, dont les motifs peuvent être un chiffre (15 planches : de A à F, I à N et P, R, S), des serpentins (2 planches : T, U) ou des planches sans motif (3 planches : G, H, O). Il y a 21 planches d'épreuve d'axe rouge-vert avec motifs, mais il n'y a pas de planches de démonstration, ni de diagnostic (qualitatif ou quantitatif).

Le sujet normal ne fait aucune erreur ou une seule (planche J). Le sujet présentant un trouble de la vision des couleurs fait plus de 4 fautes : les trichromates anormaux effectuent, en moyenne, 5 fautes alors que les dichromates font, au minimum, 8 fautes et parfois ne lisent aucune planche de l'album.

Ce test présente, sur certaines planches, une direction des confusions colorées nettement 'protan' pour la planche A, et 'deutan' pour les planches I et P. Les autres planches sont, en majorité, mixtes, ne permettant pas de différencier le type protan du type deutan. La planche J est plus difficile que les autres car la différence colorée est faible entre le motif et le fond.

L'album de Boström-Kugelberg est un excellent test de dépistage mais ne donne aucune indication sur l'axe et la gravité exacte de la dyschromatopsie. Cet album est aussi utilisé dans les dyschromatopsies acquises pour la surveillance des sujets traités à l'éthambutol.

Album de Hahn.

Cet album est constitué de 21 planches amovibles, dont les motifs peuvent être des chiffres ou des serpentins (planches 19 à 21). Ces planches peuvent être de différentes natures :

- * 1 planche de démonstration (planche 1).
- * 4 planches de confusion (planches 2 à 5).
- * 3 planches d'épreuve (planches 6 à 8).

- * 1 planche de contre-épreuve (planche 9).
- * 1 planche de diagnostic tritan (planche 10).
- * 9 planches de diagnostic d'axe rouge-vert et de gravité.

On diagnostique une déficience d'axe protan chez un sujet qui n'arrive pas à lire le chiffre rouge situé à gauche pour les planches 13 à 18 ou à suivre le serpentin rouge situé en haut des planches 19 à 21. On diagnostique une déficience d'axe deutan chez un sujet qui n'arrive pas à lire le chiffre vert situé à droite pour les planches 13 à 18 ou à suivre le serpentin vert situé en bas des planches 19 à 21.

On détermine la gravité selon 3 degrés : grave (3) si le sujet échoue aux planches 13, 14 et 19, moyen (2) s'il échoue aux planches 15, 16 et 20, et léger (1) s'il échoue aux planches 17, 18 et 21.

L'album de Hahn est excellent pour le dépistage ; il a l'avantage de faire une classification quantitative mais ne peut séparer formellement les dichromates des trichromates que dans 1/4 des cas.

Album d'Okhuma.

Cet album est constitué de 14 planches octogonales, amovibles (repérées au verso par un chiffre), et d'une planche explicative en noir et blanc. Le motif des planches est un anneau de Landolt avec 8 orientations possibles ; l'anneau des planches de confusion a 2 encoches qui sont repérées au verso par 2 flèches (une noire pour la réponse exacte et une blanche pour la réponse pathologique). Ces planches peuvent être de différentes natures :

- * 1 planche explicative non numérotée.
- * 1 planche de démonstration (planche 1).
- * 4 planches de confusion (planches 2 à 5).
- * 2 planches d'épreuve (planches 6 et 7).
- * 1 planche de contre-épreuve (planche 8).
- * 6 planches de diagnostics qualitatif et quantitatif.

Le diagnostic protan est indiqué par l'impossibilité de la lecture des planches 9, 11, 13 (anneau rouge) ; le diagnostic deutan est repéré par l'impossibilité de la lecture des planches 10, 12 et 14 (anneau pourpre). La direction des axes est exacte et cohérente d'une planche à l'autre. Le diagnostic de gravité comprend 3 degrés : grave (planches 9 et 10), moyen (planches 11 et 12) et léger (planches 13 et 14), basés sur les modifications colorimétriques et la variation de taille de l'anneau de Landolt.

L'album d'Okhuma est le meilleur de tous les albums de planches pseudo-isochromatiques disponibles, du point de vue théorique car il permet d'éliminer les facteurs cognitifs et verbaux grâce à l'anneau de Landolt ; la quantification des planches diagnostiques est cohérente et logique. Néanmoins, il reste incapable, comme les autres albums, de séparer de façon certaine les dichromates des trichromates anormaux, dans la majorité des cas.

Album de Hardy-Rand-Rittler.

Ce test est une représentation classique de l'album AOHRR (American Optical Hardy-Rand-Rittler Plate). Cet album est constitué de 24 planches fixes dont les motifs sont des symboles (cercle, croix, triangle) isolés ou en binôme. Ces planches peuvent être de différentes natures :

- * 4 planches de démonstration dont une sans motif.
- * 20 planches d'épreuves :
- planches 1 et 2 : dépistage d'axe bleu-jaune.
- planches 3 à 6 : dépistage d'axe rouge-vert.
- planches 7 à 11 : dépistage d'axe rouge-vert, degré léger.
- planches 12 à 14 : dépistage d'axe rouge-vert, degré moyen.
- planches 15 et 16 : dépistage d'axe rouge-vert, degré grave.

- planches 17 et 18 : dépistage d'axe bleu-jaune, degré moyen.
- planches 19 et 20 : dépistage d'axe bleu-jaune, degré grave.

Les planches du test sont présentées une par une et le patient doit indiquer le nombre, le type et la localisation des symboles qu'il perçoit. Il en résulte une complexité cognitive importante puisque la personne doit effectuer, en plus de la discrimination colorée, des tâches de comptage, reconnaissance, dénomination, localisation qui influencent ses réponses. Il existe une zone d'incertitude concernant la planche 3 car plusieurs sujets normaux ne la lisent pas.

L'album de Hardy-Rand-Rittler a une bonne valeur de dépistage si on admet une erreur sur la planche 3. Il a une bonne valeur de diagnostic qualitatif car il donne un axe exact dans 2/3 des cas. Par contre, le diagnostic quantitatif ne permet pas de séparer de façon certaine les trichromates anormaux des dichromates, sauf pour les faibles degrés de gravité de dyschromatopsies.

Album tritan de Lanthony.

Cet album est constitué de 6 planches dont le motif est un petit carré coloré dans un angle d'un grand carré gris. Ces planches peuvent être de différentes natures :

- * 1 planche de démonstration (planche 0).
- * 5 planches de diagnostics qualitatif et quantitatif, en 5 degrés de saturation (planches 1 à 5).

Le sujet doit identifier verbalement ou manuellement la position du carré coloré dans le grand carré gris. La dernière planche perçue par le sujet correspond à son maximum de discrimination qui se quantifie par un score (numéro de la planche/5). L'objectif de ce test est de mettre en évidence la zone neutre de la tritanopie, par les confusions faites entre le gris et le violet.

Les sujets sont jugés normaux si 3 tests de la batterie sont normaux, et pathologiques si plusieurs ne le sont pas. L'évaluation est qualitative, indiquant, ou non, la présence d'une zone neutre. S'il n'y a pas de zone neutre, le test est normal; s'il y en a une, elle s'exprime soit de façon nette par aucune réponse juste (score : 0/5, caractéristique d'une tritanopie), soit par quelques erreurs caractéristiques d'une tritanomalie.

L'album tritan de Lanthony permet de détecter l'axe neutre tritan mais n'a aucune valeur pour les autres types de dyschromatopsies. De plus, il n'effectue qu'un diagnostic qualitatif.

Les différents albums des planches pseudo-isochromatiques ont essentiellement une valeur de dépistage des dyschromatopsies héréditaires et acquises. Certains peuvent faire un diagnostic qualitatif correct de l'axe de la dyschromatopsie mais dans l'ensemble, ils ne sont pas capables d'effectuer un diagnostic quantitatif précis de la gravité et de différencier un dichromate d'un trichromate anormal pour les dyschromatopsies congénitales; pour les dyschromatopsies acquises, ces 3 niveaux de classement peuvent signaler si l'anomalie s'aggrave.

b) le City University Colour Vision Test.

La particularité de ce test réside dans le fait qu'il est à choix multiples. Il a été élaboré par Fletcher en 1975 puis a été revu en 1980 et 1998. La dernière édition diffère des 2 autres car elle inclue une partie de dépistage en plus des pages destinées aux diagnostics qualitatif d'axe et quantitatif de gravité de la dyschromatopsie.

La 1^{ère} partie de dépistage comporte 4 pages, présentant chacune 4 rangées verticales de 3 cercles colorés, soit 16 rangées en tout (numérotées de 1 à 16). Dans 6 rangées, les 3 cercles sont de la même couleur (rangées 1, 3, 5, 9, 12 et 14), dans les 10 autres, l'un des cercles est de couleur différente des 2 autres. Il y a une rangée de démonstration (rangée 2) où le cercle de couleur différente est discriminé par tous les sujets. Dans les autres rangées la différence de couleur indique l'axe de la dyschromatopsie : 6 rangées sont d'axe rouge-vert, sans distinguer protan ou deutan (rangées 6, 7, 10, 11, 13 et 16) et 3 sont d'axe bleu-jaune (rangées 4, 8 et 15).

Le sujet examiné doit indiquer verbalement, pour chaque rangée, s'il voit un cercle ayant une couleur différente des 2 autres. Les réponses sont reportées sur une feuille de protocole et un score est établi en fonction des réponses exactes, il est de 10 pour aucune faute.

La 2^{nde} partie, destinée au diagnostic, contient différentes pages : une page de démonstration et 6 pages de diagnostic (numérotées de 5 à 10). Chaque page présente un cercle coloré central encadré par 4 cercles périphériques de couleurs diverses correspondant à un choix coloré d'axe différent : choix normal, choix protan, choix deutan, choix tritan. Les réponses sont reportées, sur une feuille de protocole, en colonnes correspondant aux 4 types de réponses possibles pour les 6 pages ; un score est déduit du nombre de réponses exactes, il est de 6 pour aucune faute.

Dans les dyschromatopsies, le diagnostic qualitatif d'axe est déduit de la prédominance des réponses dans une colonne, et le diagnostic de gravité du nombre d'erreurs.

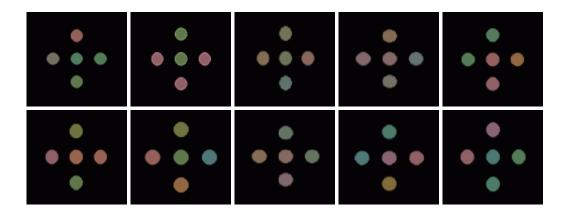
Un sujet normal doit obtenir un score de 10 pour la partie dépistage et un score de 6 pour la partie diagnostique.

Un sujet protan ou deutan, à la partie dépistage, peut avoir un score de 4 ou 5 (5-6 erreurs) ou moins si le déficit est léger.

Les sujets tritan ont en général un score de 7 (3 erreurs).

Pour la partie diagnostique, les déficits légers ne font pas d'erreur, ce qui correspond toujours à un trichromatisme anormal simple ; par contre les déficits graves font plus de 4 erreurs ce qui correspond à un dichromatisme ou à un trichromatisme anormal extrême.

Ce test ne permet pas, comme dans les autres tests pigmentaires, de distinguer correctement les dichromates des trichromates anormaux.



c) les tests de classement.

Les tests de classement, utilisés en clinique, ont été réalisés à partir de l'album des couleurs de Munsell. Cet album est une collection d'échantillons colorés définis par les 3 dimensions de la couleur : 'HUE' (tonalité chromatique), 'value' (clarté) et 'chroma' (saturation). Au total, il y a 100 'HUE' qui couvrent l'ensemble du cercle des couleurs.

Chaque page de l'album de Munsell présente une série d'échantillons colorés dont la tonalité ('HUE') est constante, la clarté ('value') varie verticalement et la saturation ('chroma') varie horizontalement. Cette situation des couleurs de Munsell pour une 'value' donnée peut être représentée dans le triangle des couleurs de la CIE. Les 'HUE' y sont représentées de façon circulaire, autour du blanc central de référence, selon une série d'ellipses concentriques, chacune à 'chroma' constante. C'est à partir des échantillons colorés formant ces ellipses qu'ont été construits les différents tests de classement. Les axes pathologiques (protan, deutan, tritan) ont été élaborés grâce à la représentation du triangle des couleurs de la CIE. Si on superpose les lignes de confusion d'une dyschromatopsie aux ellipses, on constate que certaines couleurs, normalement différentes, se trouvent sur les mêmes lignes de confusion et sont perçues comme identiques par un sujet pathologique.

Les principaux tests de classement actuellement disponibles sont :

- * le panel D15 de Farnsworth.
- * le panel D15 désaturé de Lanthony.
- * le test 28 HUE de Roth.
- * le test 28 HUE désaturé.
- * le New Color Test de Lanthony.
- * le test 100 HUE de Farnsworth.

Test Panel D15 de Farnsworth.

Le test comporte 16 pions colorés dans une boite. Le pion de départ est fixé dans la boite et les 15 autres pions sont mobiles et numérotés de 1 à 15. Le sujet doit les classer côte à côte, en choisissant chaque fois le pion dont la couleur lui paraît ressembler le plus à celle du pion précédent. L'ordre des pions donné par le sujet est reporté sur une feuille de protocole en reliant les chiffres inscrits au dos de chaque pion. Le tracé est circulaire, suivant l'ordre naturel des nombres, chez un patient normal ; le tracé est confus, formé par une série de lignes joignant des couleurs différentes, voire opposées, chez un sujet pathologique.

Les modifications apportées au test ont entraîné des défauts majeurs. Il y a des inégalités entre les intervalles colorés entraînant une difficulté pour continuer la séquence colorée et pouvant inciter le sujet à un saut de pion. Il existe une distance trop importante entre le pion P de départ et le pion 15 terminal. Cet écart, dû à la suppression des pions correspondant à la zone neutre tritan, entraîne un axe tritan du schéma peu exact.

Un tracé normal doit suivre l'ordre des chiffres ; il peut présenter quelques inversions de pions voisins, avoir un départ inversé ou une jonction entre le pion 7 et le pion 15. Le tracé est jugé pathologique s'il comporte au moins 2 lignes de confusion parallèles. Le type de la dyschromatopsie est indiqué par les lignes de confusion les plus proches de l'axe de référence du schéma (axes protan, deutan ou tritan). Il existe un diagnostic quantitatif calculé par un score (addition des écarts entre les pions). Cette méthode est simple et basée sur celle du test 100 HUE de Farnsworth.

Le test Panel D15 permet de donner une bonne évaluation qualitative de l'axe de la dyschromatopsie. Au niveau de l'évaluation quantitative, il est peu précis et ne peut pas séparer formellement un dichromate d'un trichromate anormal ; il donne seulement une évaluation graduée de la gravité globale.

Ecart	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
0	8	16	24	32	42	54	72	78	64	56	50	38	30	22
1	0	8	16	24	34	46	64	72	68	60	54	42	34	26
2		0	8	16	28	38	56	64	76	68	62	50	42	34
3			0	8	18	30	48	56	70	76	70	58	50	42
4				0	10	22	40	48	62	70	76	66	58	50
5					0	12	30	38	52	60	66	72	64	56
6						0	18	26	40	48	54	66	72	64
7							0	8	22	30	36	48	56	64
8								0	14	22	28	40	48	56
9									0	8	14	26	34	42
10										0	6	18	26	34
11											0	12	20	28
12												0	8	16
13													0	8
14														0



Test Panel D15 désaturé de Lanthony.

La présentation du test Panel D15 désaturé de Lanthony (DD15) est analogue à celle du test standard de Farnsworth : il comporte 16 pions dont un pion fixe de référence et 15 pions mobiles. La réalisation de ce test est exactement semblable à celle du test Panel D15 ; le patient doit classer les pions dans l'ordre des couleurs et les résultats sont portés sur une feuille de protocole. L'interprétation du test est la même que celle du test standard en ce qui concerne le diagnostic qualitatif de l'axe de la dyschromatopsie.

Ce test permet une meilleure analyse du seuil de gravité du déficit coloré car il est plus difficile à réaliser que le test Panel D15. Il comporte les mêmes 'HUE' que le test standard mais le niveau de clarté est plus élevé et le niveau de saturation inférieur. Il en résulte que les échantillons colorés sont très proches du blanc, donc très difficile à différencier.

Le Panel D15 désaturé possède les mêmes défauts de base que le test standard dont il dérive : inégalité des intervalles colorés et mauvaise appréciation de l'axe tritan.

Le diagnostic quantitatif est réalisé à travers un score, calculé à partir des écarts correspondants du 100 HUE, comme pour le test standard. Un sujet a une vision des couleurs normale s'il présente un tracé circulaire ou s'il ne fait que quelques inversions. Si le patient possède, dans son tracé, une seule ligne de confusion, il n'est pas pathologique ; par contre, il l'est, s'il a 2 lignes de confusion avant 40 ans, 3 lignes de confusion avant 65 ans ou plus de 3 lignes de confusion.

Le principe de répétition du test permet d'effectuer un diagnostic fiable. Il ne faut pas conclure trop rapidement à une pathologie due à un tracé anormal, si le test n'a pas été réalisé 3 fois.

Le DD15 est nettement plus difficile que le D15 standard ; il n'est valide qu'en tenant compte des normes liées à l'âge et à la répétition du test.

Dans les dyschromatopsies héréditaires, il révèle des pathologies passées inaperçues avec le D15 standard mais ne peut pas séparer formellement les dichromates des trichromates anormaux.

Il est très indiqué, dans les dyschromatopsies acquises, pour le diagnostic des défauts débutants, en particulier d'axe bleu-jaune. Il est donc très utilisé en clinique courante pour les suivis de diabète et des sujets exposés aux toxiques.

Âge	12	16	20	25	30	35	40	45	50	60	65	70
Score	138	104	86	82	98	112	124	136	154	160	168	178

Test 28 HUE de Roth.

Il a été élaboré par Roth, en 1966, à partir du test 100 HUE de Farnsworth, pour palier les défauts du Panel D15. Il comprend 28 pions, soit un pion sur 3 du test 100 HUE dont la numérotation initiale a été conservée. Le test est composé d'un pion fixe de référence et de 27 pions mobiles que le sujet doit classer, de proche en proche, comme dans le panel D15. L'ordre des pions donné par le sujet est reporté sur un schéma circulaire avec un point de départ situé en haut. Un résultat normal correspond, en principe, à un tracé suivant l'ordre des chiffres ; les tracés pathologiques donnent des lignes de confusion parallèles aux axes des dyschromatopsies indiqués sur la feuille de protocole.

Ce test, peu plus clair et plus saturé que le D15 standard, est basé sur les 'HUE' du 100 HUE. Le 28 HUE présente une égalisation des intervalles colorés ainsi qu'une bonne représentation de l'axe tritan, grâce à la présence de pions dans la zone tritan (pions 58 et 70). Le test 28 HUE a les mêmes indications que le Panel D15, mais sans ses défauts ; il est donc logique de l'utiliser en clinique courante, d'autant qu'il permet une comparaison plus fiable avec le 100 HUE.

New Color Test de Lanthony.

Le New Color Test (NCT) est basé sur 4 niveaux de saturation des couleurs ('chroma'). Il comporte 4 boîtes contenant chacune 15 pions colorés. Les tonalités des pions ('HUE') sont les mêmes pour les 4 boîtes et représentent l'ensemble du cercle coloré, à la façon du Panel D15 de Farnsworth. Le niveau de clarté ('value') est constant mais chaque boîte a un niveau de saturation ('chroma') différent. Le New Color Test possède également une échelle de 10 pions gris de différentes clartés.

Le protocole original du test comprend 2 phases successives pour chaque boîte : une phase de séparation suivie d'une phase de classification.

Dans la phase de séparation, on mélange les 15 pions avec les pions gris. Le sujet doit séparer les pions qu'il perçoit gris de ceux qu'il perçoit colorés. Un sujet normal ne fait pas de faute mais un sujet dichromate inclut, avec des pions gris, un ou plusieurs pions colorés. Ces pions révèlent la zone neutre de la dyschromatopsie.

Dans la phase de classification, le sujet doit effectuer le classement des pions des 2 groupes, identique à celui du Panel D15 ; il n'y a pas de pion de départ et il peut y avoir moins de 15 pions à classer si certains ont été mis dans le groupe des gris. Le résultat permet de définir le type de la dyschromatopsie selon les lignes de confusion. Le sujet doit ensuite classer les pions vus gris selon un ordre de clarté croissante. Le même protocole est suivi pour les 3 autres boîtes. On obtient ainsi 3 types de schéma pour chaque boîte : un schéma de séparation, un schéma de classement des gris et un schéma de classement des couleurs.

Cette procédure étant trop longue et trop compliquée, elle a été simplifiée. On pratique la phase de séparation ; si elle révèle une zone neutre, on s'arrête là car on peut avoir un diagnostic d'axe et un diagnostic de gravité ; si elle est normale, on réitère la même phase de séparation sur les autres boîtes (chromas différentes) et on s'arrête dès l'apparition d'une zone neutre. Le classement des pions vus gris n'est pratiqué que dans certaines pathologies ; celui des pions colorés n'est pratiqué que si la phase de séparation est normale. Le patient doit classer les 15 pions des 4 boîtes, en commençant par celle de 'chroma' 8, et on s'arrête dès qu'un des tracés est pathologique, car il suffit au diagnostic.

Le New Color Test présente de nombreuses ressemblances avec les divers tests de Panel D15 selon ses boîtes, mais il possède des pions correspondant à l'axe tritan (pour dépister les dyschromatopsies acquises) et n'impose pas de pion de départ fixe, ce qui permet de ne pas influencer le sujet dans sa classification.

La phase de séparation est la partie la plus spécifique du New Color Test puisqu'elle met en évidence la zone neutre qui définit la dyschromatopsie.

Dans les dyschromatopsies héréditaires, la zone neutre est différente pour le type protan et le type deutan.

Ce test ne permet pas de bien différencier les dichromates des trichromates anormaux.

Dans les dyschromatopsies acquises d'axe rouge-vert, la zone neutre est plus large que dans les déficits héréditaires, de sorte qu'il est difficile de distinguer les dyschromatopsies d'axe rouge-vert de type I de celle d'axe rouge-vert de type II.

Dans les dyschromatopsies acquises d'axe bleu-jaune, la zone neutre est unipolaire et centrée sur le pion pourpre-bleu.

Le classement des pions considérés comme gris indique le niveau de clarté apparente pour le sujet testé.

Pour les dyschromatopsies héréditaires, il permet de différencier une protanopie d'une deutéranopie, mais aussi les différents types d'achromatopsies (typiques ou atypiques).

Pour les dyschromatopsies acquises, il permet de montrer une scotopisation de la vision (maladie de Stargardt : dégénérescence des cônes centraux).

Le classement des pions colorés au niveau des 4 'chroma' donne une quantification de la gravité de la dyschromatopsie.

Dans les dyschromatopsies héréditaires, l'axe indiqué est cohérent avec la zone neutre de la phase de séparation.

Dans les dyschromatopsies acquises, le classement des couleurs n'a d'intérêt que si la phase de séparation est normale.

Le New Color Test permet une analyse précise de la taille de la zone neutre à la phase de séparation. Le classement des gris donne une estimation de la courbe d'efficacité lumineuse, en particulier pour détecter la scotopisation de la vision.

Test 100 HUE de Farnsworth.

C'est un des premiers tests de classement créé. Le test 100 HUE comporte en réalité 85 pions de tonalité ('HUE') couvrant l'ensemble des cercles colorés. Les 85 pions, sont présentés dans 4 boîtes distinctes dont chacune contient environ 21 pions, représentant un quart du cercle coloré. La 1ère boîte va du rouge au jaune. La 2ème boîte va du jaune au vert. La 3ème boîte va du vert au violet. La 4ème boîte va du violet au rouge.

Chaque boîte comprend le 1^{er} et le dernier pions des séries voisines. Le sujet doit classer les pions de proche en proche, comme dans le Panel D15 et le 28 HUE, entre les pions de référence de chacune des boîtes.

Le tracé du schéma du test 100 HUE n'indique pas les confusions colorées faites par le sujet mais établit un score individuel de chacun des pions et un score global de l'ensemble du test.

Pour obtenir le score individuel de chaque pion, on soustrait au numéro du pion choisi celui du pion précédemment sélectionné. On calcule ensuite la différence entre le numéro du pion suivant et le numéro du pion choisi. Le score est l'addition des deux résultats obtenus précédemment. Pour un sujet normal, il est de 2.

Exemple : l'ordre normal de classement des pions est 1, 2, 3, 4, donc pour le pion 3, le score est de (3-2=1)+(4-3=1) donc le score est de 1+1=2.

Pour obtenir le score global de l'ensemble du test, on additionne tous les scores individuels obtenus précédemment. Pour un sujet normal, il est de 170.

Exemple : il y a 85 pions, classés dans l'ordre normal ; le score individuel de chaque pion est de 2 donc le score global est de $85 \times 2 = 170$.

Lorsque le sujet ne réalise pas l'ordre numérique normal, le score individuel est supérieur à 2 et le score global est supérieur à 170.

Pour que le score ne reflète que les erreurs, on doit soustraire 2 au score individuel de chaque pion et 170 au score global du sujet anormal.

On représente ces scores d'erreurs par un soleil dont la longueur des rayons traduit les erreurs calculées. Le schéma ne représente pas directement les confusions colorées (comme dans le D15 ou le 28 HUE) mais les scores qui leur correspondent. Le sujet ne peut pas faire, au 100 HUE, les confusions entre des couleurs opposées (possibles au D15 ou au 28 HUE) car ce test ne présente pas toutes les couleurs ensembles.

L'axe de la dyschromatopsie est perpendiculaire au tracé obtenu au 100 HUE.

Le test est considéré comme pathologique lorsque le score est supérieur à 200 par boîte et supérieur à 984 globalement.

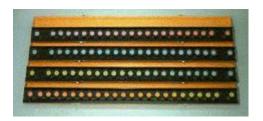
L'axe de la dyschromatopsie est proche de l'horizontale pour le type protan, oblique pour le type deutan et proche de la verticale pour le type tritan.

Le test 100 HUE est un test long et difficile pour le sujet. Certains facteurs peuvent influencer les résultats du test :

* le niveau de luminosité, qui doit être de 200 lux, provoque un axe tritan s'il est inférieur à 20 lux.

* l'âge : plus l'âge augmente, plus la discrimination diminue.

Le 100 HUE de Farnsworth a été conçu pour obtenir une quantification de la discrimination colorée des sujets normaux mais est incapable de séparer formellement les trichromates anormaux des dichromates.



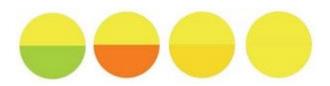
	Examen	Examen monoculaire – Sujet novice			Examen binoculaire – Sujet expérimenté			expérimenté
Âge	0,05	0,02	0,01	0,001	0,05	0,02	0,01	0,001
12	193	219	234	286	154	169	182	225
16	135	154	166	222	114	132	146	182
20	110	125	138	189	93	110	123	159
25	104	120	132	182	89	108	119	158
30	110	128	139	188	106	125	140	182
35	124	144	154	204	123	146	161	207
40	142	164	177	231	137	161	184	230
45	164	188	204	264	151	177	192	246
50	213	240	262	328	172	199	213	272
60	234	262	286	335	178	204	222	279
65	256	284	205	384	188	215	231	289
70	281	315	339	420	200	228	246	299
75	317	353	380	462	216	243	262	317

3°) Les autres tests colorés.

Le test d'égalisation des équations colorées consiste à présenter au sujet, une plage colorée circulaire dont chaque moitié est représentée par une couleur. Au cours du test, la couleur de l'une des moitiés varie alors que celle de l'autre moitié reste inchangée et sert de référence. On demande au sujet de comparer les deux couleurs et de déterminer quand elles lui semblent identiques.

Une équation colorée est dite 'métamère' lorsque les deux couleurs sont physiquement différentes $(A+B=C\ (+\ D))$.

Une équation colorée est dite 'isomère' lorsque les deux couleurs sont physiquement identiques (A + B = A + B).



a) les équations colorées métamères.

Le but est de trouver la proportion d'un mélange coloré qui donne, au patient, la même sensation colorée qu'une couleur de référence. Pour cela, il faut utiliser des stimuli colorés différents pour le mélange coloré et pour la couleur de référence. Les équations colorées sont du type $A+B=C\ (+D)$.

La couleur du mélange coloré provient de l'association de 2 couleurs primaires (A et B) ; la couleur de référence est issue d'une couleur primaire C de longueur d'onde intermédiaire à celles des couleurs A et B.

Les proportions des couleurs du mélange A + B sont changées au cours de l'examen pour faire varier la couleur résultante et obtenir toutes les couleurs intermédiaires possibles entre les 2 primaires. La couleur de référence C reste invariable, seule sa luminance est ajustée pour qu'une égalisation parfaite soit possible.

L'examen consiste à délimiter la zone où la couleur du mélange apparaît identique à la couleur de référence. Cette zone est appelée 'zone d'égalisation'. On enregistre sa largeur, correspondant à la capacité de discrimination des couleurs. Les limites de la normalité sont fixées au 95^{ème} percentile de la largeur moyenne de cette zone. Son élargissement, au-delà de cette limite, indique une diminution de la sensibilité différentielle des cônes concernés ou du canal antagoniste.

Lorsque la zone d'égalisation est déterminée, on déduit par un calcul simple la position de son 'point moyen' (milieu de la zone). Il indique la proportion moyenne du mélange coloré pour laquelle le sujet perçoit une 'égalité' avec la couleur de référence. Les limites de la normalité sont fixées au 95 ème percentile de la position moyenne de ce point moyen. Son déplacement, endehors des limites, indique une modification du rapport de sensibilité des cônes concernés.

Le résultat d'une équation colorée métamère est anormal si la zone d'égalisation est élargie et/ou si le point moyen de la zone d'égalisation est déplacé.

Les équations métamères permettent de tester :

- * la sensibilité relative des 3 types de cônes.
- * la capacité de discrimination des couleurs, résultant de l'action conjointe des 3 types de cônes

Pour déceler et diagnostiquer tous les types et degrés d'anomalie de la vision des couleurs, on possède 2 équations colorées métamères, une rouge-vert (Rayleigh) et une bleu-jaune (Moreland).

Pour explorer le versant 'rouge-vert', on utilise l'équation 'rouge + vert = jaune'. Un mélange de rouge et de vert est comparé à un jaune de référence.

[R 670 nm + V 546 nm = J 589 nm].

Pour explorer le versant 'bleu-jaune', on utilise l'équation 'violet-bleu + bleu-vert = cyan + jaune'. Un mélange de violet-bleu et de bleu-vert est comparé à un cyan de référence, légèrement désaturé pour permettre une égalisation parfaite.

[VB 436 nm + BV 490 nm = C 480 nm + J 580 nm].

On demande au patient de comparer les 2 moitiés de la plage d'observation. Il doit d'abord comparer la primaire A à la couleur C de référence, puis la primaire B et finalement le mélange A + B.

Les proportions différentes du mélange coloré sont présentées dans un ordre aléatoire. Le sujet doit comparer le mélange A + B (variable) à la couleur de référence (invariable).

Le mélange A + B est présenté dans l'une des moitiés de la plage d'observation alors que la couleur de référence est située dans l'autre moitié.

Le patient doit dire si les 2 demi-plages lui paraissent équivalentes ou si l'une des 2 primaires (A ou B) lui paraît dominante.

Cette procédure permet de déterminer la largeur et la proportion de la zone d'égalisation, ainsi que la position du point moyen de la zone d'égalisation.

b) les équations colorées isomères.

Les équations colorées isomères permettent de tester la sensibilité différentielle des tonalités, à partir de stimuli physiques identiques. Elles sont de type (A + B = A + B).

La procédure est la même que pour les équations colorées métamères : dans l'une des moitiés de la plage colorée, on fait varier les proportions du mélange A+B; dans l'autre moitié les proportions du mélange A+B restent fixes.

Chaque équation détermine la largeur de la zone d'égalisation. L'élargissement de celle-ci audelà de la limite du 95^{ème} percentile indique une diminution de la sensibilité différentielle des cônes concernés ou du canal antagoniste.

Le résultat d'une équation isomère est anormal si la zone d'égalisation est élargie.

Les équations isomères permettent de tester la capacité de discrimination résultant de l'action conjointe des 3 types de cônes. Elles ne renseignent pas sur la position du point moyen d'égalisation et sont donc insuffisantes pour faire le diagnostic du type de la dyschromatopsie ; elles sont utiles pour mesurer des seuils de sensibilité différentielle de saturation.

On utilise l'équation 'bleu + jaune (mélange variable) = bleu + jaune (mélange fixe)'. [A 458 nm + B 578 nm].

Le sujet doit dire s'il perçoit la couleur du mélange identique à la couleur de référence ou si l'une des 2 primaires (A ou B) lui paraît dominante. La largeur de la zone d'égalisation se calcule de la même façon que pour les équations colorées métamères.

c) <u>les colorimètres.</u>

Le colorimètre est l'instrument qui permet d'effectuer le test des équations colorées. Il se compose de 4 canaux optiques (2 pour le mélange coloré, un pour la couleur de référence et un pour la désaturation éventuelle de celle-ci).

Sa construction optique est basée sur 2 faisceaux lumineux indépendants (un pour le mélange coloré et un pour la couleur de référence), qui sont amenés côte à côte sur une plage d'observation de 2° d'angle apparent.

L'examen peut se dérouler manuellement ou automatiquement ; les différentes proportions du mélange coloré sont présentées dans un ordre aléatoire.

L'ordinateur ajuste la luminosité de la couleur de référence au fur et à mesure du déroulement de l'examen et assure la stabilité de la luminance de la plage colorée.

- * l'anomaloscope de Nagel, conçu pour l'équation de Rayleigh, ne dispose que de 3 primaires : A vert, B rouge et C jaune. Le sujet doit égaliser manuellement la luminosité et la tonalité des 2 moitiés de la plage d'observation circulaire. Il dispose de 2 vis de réglage :
- une située sur la gauche de l'appareil, permettant de faire varier les proportions du mélange coloré de la moitié supérieure de la plage d'observation.
- l'autre située sur la droite de l'appareil permettant d'ajuster la luminosité de la couleur de référence de la moitié inférieure de la plage d'observation.

Le sujet détermine ainsi les proportions pour lesquelles le mélange produit la même impression colorée (position du point d'égalisation). Il fait ensuite varier les proportions du mélange, dans un sens et dans l'autre, pour délimiter la zone d'égalisation.

- * l'anomaloscope de Ohta a les mêmes caractéristiques que celui de Nagel.
- * l'anomaloscope HMC (Multi Color Anomaloscope de Heidelberg) a été réalisé pour les équations de Rayleigh et Moreland.
- * le colorimètre automatique Color-Vision-Mater CVM-712 est prévu pour la méthode des 2 équations colorées.
- * l'All Color Anomaloscope IF-2 peut fonctionner sur :
- le 'mode-Rayleigh' (V 548 nm + R 666 nm = J 589 nm).
- le 'mode-Moreland' (ViB 436 nm + VB 490 nm = C 480 nm + J 589 nm).

* le chromatomètre de Malbrel est basé sur un principe différent ; il mesure le niveau de luminosité apparente pour chaque couple de couleur afin de diagnostiquer les dyschromatopsies acquises.

Cinquième partie:

Le dépistage d'un trouble de la vision des couleurs.

1°) Chez les nourrissons.

Le dépistage d'une anomalie de la vision des couleurs peut s'effectuer très tôt 'chez les nourrissons' car ils possèdent une vision des couleurs complète.

Les méthodes utilisées pour dépister un déficit de la vision colorée restent approximatives et sont le plus souvent utilisées dans le cadre de recherches scientifiques.

Il existe 3 examens capables de tester la vision colorée.

a) <u>le bébé-couleur, ou méthode du regard préférentiel.</u>

Cette méthode a été introduite en France par Monsieur Vital-Durand.

Le principe est de présenter au nourrisson, assis sur les genoux de son accompagnateur et isolé de l'environnement extérieur par un paravent, des cartes contenant un stimulus visuel sur un fond lumineux uniforme. Ce stimulus consiste en un réseau, de raies ou de cercles concentriques, coloré ou non, à une distance de 40 cm, 57 cm ou 85 cm.

La perception de ce stimulus attire l'attention de l'enfant qui oriente son regard ou sa tête dans sa direction. Un observateur, caché derrière le paravent, surveille à travers un petit orifice au centre de la carte, le mouvement de l'œil ou de la tête de l'enfant. Les cartes possèdent des réseaux de plus en plus fins ; le seuil d'acuité visuelle, ou seuil de discrimination colorée, est atteint lorsque l'enfant ne réagit plus au stimulus visuel, et correspond à la dernière carte déclenchant le regard préférentiel de l'enfant.

b) <u>le nystagmus optocinétique à stimulus coloré.</u>

Le nystagmus optocinétique à stimulus coloré est un peu utilisé en clinique courante. Il se compose d'un cylindre monté sur un axe, recouvert de dessins colorés ou non, qui tourne sur lui-même dans deux sens de rotation.

On place l'enfant sur les genoux de son parent, un œil caché, ou non, devant le cylindre qui tourne. L'enfant suit les images qui défilent, ce qui déclenche un nystagmus, temporo-nasal ou naso-temporal selon le sens de stimulation.

c) <u>les potentiels évoqués visuels.</u>

Les potentiels évoqués visuels nécessitent un stimulateur adapté permettant de tester les contrastes colorés.

2°) Chez les enfants.

Il est important de connaître la vision des couleurs des jeunes enfants. Une altération de celleci peut perturber l'éducation et les apprentissages de l'enfant à l'école, l'handicaper au cours de sa scolarité et tout au long de sa vie, par incapacité à se servir de codes colorés. Le diagnostic d'une dyschromatopsie héréditaire doit être fait le plus tôt possible pour permettre au sujet de s'adapter et s'orienter au mieux professionnellement.

Les 1^{ers} dépistages de la vision des couleurs se pratiquent dès le début de la scolarité, à l'âge de 5-6 ans, puis peuvent être répétés au besoin. Ce 1^{er} dépistage ne permet pas toujours de diagnostiquer avec certitude une dyschromatopsie, les faux-positifs étant nombreux. Il permet cependant aux parents et aux enseignants d'aider, le plus tôt possible, l'enfant atteint d'un déficit coloré afin de pallier à ses difficultés.

Le dépistage d'une dyschromatopsie héréditaire se fait en priorité chez des garçons ayant des antécédents familiaux (grand-père maternel dyschromate, oncle ou cousin maternel daltonien...). Il devrait être effectué systématiquement par le médecin ophtalmologiste pour éviter sa découverte à l'âge adulte, empêchant la réalisation du métier choisi.

Le dépistage scolaire peut se faire à l'âge de 7-8 ans en cas de réponses douteuses à 5-6 ans, les réponses sont alors fiables et significatives.

Le déroulement du test doit s'effectuer dans une pièce spéciale, loin du bruit et de toute distraction. L'examen doit être fait en binoculaire s'il n'existe pas d'anisométropie importante ou d'amblyopie unilatérale. Il faut présenter le test sous la forme d'un jeu pour intéresser l'enfant, surtout s'il est âgé de moins de 5 ans.

Enfant ei	n bonne santé	Enfant présentant d'autres déficits visuels			
Acuité visuelle	Autres signes	Acuité visuelle diminuée		nuée	Mauvaise
normale	visuels et oculaires				vision
					crépusculaire
Albums pseudo-	isochromatiques pour		Panel D15	5 désaturé	
e	nfants	2	8 HUE désa	turé de Roth	
New	Color Test		New Co	lor Test	
Dès 5 ans, équ	uation de Rayleigh	Dès 5 ans, méthode des 2 équations colorées			colorées
Daltonisme	Monochromatisme	Déficit rouge-	Déficit	Déficit	bleu-jaune
protan / deutan	Achromatisme	vert de type I	rouge-		
			vert de		
			type II		
		Hérédo-	Atrophie	Atrophie	Rétinite
		dégénérescence	optique	optique	pigmentaire
		de Stargardt	acquise	juvénile à	
				hérédité	
				dominante	

a) <u>les planches pseudo-isochromatiques.</u>

Le test d'Ishihara est l'album le plus utilisé chez les enfants âgés d'au moins 5 ans.

Il existe une autre version du test d'Ishihara (baby dalton), utilisable pour les enfants illettrés, dont les symboles sont des figures géométriques, carrées ou rondes ou en forme de serpentins. Ce test est très recommandé chez les enfants au-dessous de 7 ans car il est considéré comme le test le plus rapide et le plus efficace.

Au-delà de 7 ans, le test d'Ishihara est systématiquement utilisé. Sur les 38 planches, il est souhaitable de sélectionner les planches 2, 3, 5, 9, 12 et 16 car elles indiquent, en cas d'erreur, la présence d'une dyschromatopsie.

Quel que soit le test utilisé avant 7 ans, il est possible de dépister une dyschromatopsie héréditaire, mais il faut attendre jusqu'à cet âge et même davantage pour poser le diagnostic précis du déficit.



b) les tests de classement.

Le test Panel D15 et le test 100 HUE ne sont théoriquement utilisables qu'à partir de 10 ans. Il faut éviter d'utiliser le test Panel D15 désaturé car il est trop difficile pour les enfants.

Lors de la passation du test Panel D15, il doit être demandé aux enfants de procéder pas à pas, en groupant les pions dont les couleurs se ressemblent.

Le City University Test de Fletcher et Vasse, dérive du Panel D15 dont il reprend les tonalités, permet de graduer la sévérité du déficit.

D'autres tests sont utilisés mais ils paraissent moins fiables.

Pour conclure, le dépistage du déficit de la vision des couleurs chez l'enfant peut être pratiqué dès l'âge scolaire. La reconnaissance, suffisamment tôt de ce déficit permet de remédier à certaines difficultés d'apprentissage que rencontrera l'enfant au cours de sa scolarité et plus tard, dans le choix de son orientation professionnelle.

La vision des couleurs est une des fonctions visuelles essentielles et doit être contrôlée, au même titre que l'acuité visuelle.

3°) Chez les adultes.

Ishihara et Panel D15 saturé binoculaire			
Normal	Au moins une erreur		
Pas de dyschromatopsie	Dyschromatopsie héréditaire		
héréditaire présumée			

a) <u>les dyschromatopsies héréditaires.</u>

Le dépistage du déficit chromatique doit se faire dès que l'enfant est en âge de coopérer. Pour que le diagnostic soit fiable, il faut utiliser une batterie de tests.

L'interrogatoire est une étape primordiale de l'examen.

- * planches pseudo-isochromatiques :
- planche démonstration.
- planche d'épreuve.
- planche de confusion.
- planche de contre-épreuve.
- planche de diagnostic qualitatif.
- planche de diagnostic quantitatif.
- * différents albums :
- album d'Ishihara.
- album de Boström-Kugelberg.
- album de Hahn.
- album d'Ohkuma.
- album de Hardy-Rand-Rittler.
- album tritan de Lanthony.
- * le City University Colour Vision Test.
- * les tests de classement :
- album de Munsell.
- test Panel D15 de Farnsworth.
- test Panel D15 désaturé.
- test 28 HUE de Roth.
- New Color Test de Lanthony.
- test 100 HUE de Farnsworth.
- * anomaloscope : cet examen permet de définir le degré du déficit de la vision des couleurs.
- * dénomination colorée : ce test comprend 2 étapes :

- l'épreuve d'assortiment, dont le but est de savoir si le sujet est capable d'assortir une couleur à celle qui lui est présentée.
- l'épreuve de la lanterne de Beyne, dont le but est de nommer la couleur d'une lumière ou de différencier 2 couleurs.

^{*} test des équations colorées.

Pathologies	Tests de la vision des couleurs
Achromatopsie typique avec amblyopie	* planches pseudo-isochromatiques : lues en
	partie ou pas du tout.
	* panel D15 : lignes orientées selon l'axe
	scotopique.
	* panel D15 désaturé : lignes orientées selon l'axe
	scotopique.
	* 28 HUE de Roth : lignes orientées selon l'axe
	scotopique.
	* 100 HUE de Farnsworth : tracé anarchique.
	* New Color Test : dénomination 'rouge' ou
	'marron' du gris foncé, 'bleu' ou 'vert' du gris
	clair.
	* anomaloscope : mélange rouge-vert égalisé par
	un jaune très lumineux, rouge égalisé par un jaune
	sombre.
Monochromatisme à cônes S	* planches pseudo-isochromatiques : réponses
	variables selon l'axe rouge-vert.
	* panel D15 : tracé d'axe rouge-vert selon l'axe
	protan.
	* anomaloscope : mélange rouge-vert égalisé par
	un jaune très lumineux, rouge égalisé par un jaune sombre.
	SUMUIC.

b) <u>les dyschromatopsies acquises.</u>

Les tests les plus efficaces pour diagnostiquer les dyschromatopsies acquises sont les équations colorées métamères et les tests de classement désaturés (Panel D15 désaturé, New Color Test, 28 HUE désaturé de Roth).

Les planches pseudo-isochromatiques sont moins performantes pour ce type d'altérations.

Cet examen se fait en monoculaire, afin de déterminer l'éventuelle asymétrie de l'anomalie.

Pour évaluer un déficit débutant, la méthode des 2 équations colorées est le test le plus adéquat. La lecture de l'album d'Ishihara permet de dépister une éventuelle dyschromatopsie héréditaire. L'emploi d'un test de classement désaturé (Panel D15 désaturé de Lanthony, 28 HUE désaturé de Roth) est utile car plus facilement interprétable ; le New Color Test peut compléter les tests préalablement effectués. Les planches pseudo-isochromatiques ne sont pas suffisamment sensibles pour être efficaces au début de la dyschromatopsie acquise.

Pour évaluer un déficit avéré, la lecture de l'album d'Ishihara puis l'évaluation par un test de classement désaturé sont nécessaires. Si les épreuves sont échouées, les tests à niveau de saturation moyen ou élevé prennent le relais (Panel D15, 28 HUE de Roth, série saturée du New Color Test). Un échec à ces différents tests signe une achromatopsie acquise.

Trouble de la vision colorée				
Sujet en bonne santé	Context	e pathologique		
Cas familiaux connus				
Erreurs de couleurs / Couleurs non-vues	Affadissement	apparent des couleurs		
Dyschromatopsie héréditaire probable	Dyschromator	osie acquise probable		
Dépistage : planches pseudo-isochromatiques	De	épistage :		
Diagnostic : équation de Rayleigh	Méthode des 2	Panel D15 désaturé		
	équations colorées	28 HUE désaturé de Roth		
		New Color Test		

Sixième partie :

Les pathologies pouvant provoquer une dyschromatopsie acquise.

1°) <u>Les dyschromatopsies périphériques.</u>

Une dyschromatopsie est une atteinte de la vision des couleurs, survenant au cours de la vie d'un sujet, provoquée par une pathologie dégénérative ou acquise, en une zone précise du système visuel, depuis les milieux oculaires jusqu'au cortex visuel occipital.

Aucun test de la vision des couleurs n'a été conçu spécifiquement pour le diagnostic des dyschromatopsies acquises. En adaptant la stratégie de l'examen, les tests les plus adéquats au dépistage des dyschromatopsies acquises sont les équations colorées métamères (qui ne privilégient aucun type de déficit) et les tests de classement (qui ne favorisent aucun axe de confusion).

Les planches pseudo-isochromatiques s'avèrent moins efficaces et restent destinées au diagnostic des dyschromatopsies héréditaires.

L'examen doit toujours se faire en vision monoculaire puisque les dyschromatopsies acquises sont le plus souvent asymétriques, voire unilatérales.

a) après chirurgie réfractive et de la cataracte.

La chirurgie réfractive vise à supprimer les anomalies de réfraction de l'œil, soit en procédure de surface (PKR), soit en procédure LASIK.

On peut donc estimer que la suppression d'une anomalie réfractive par la chirurgie ne modifie pas significativement la perception colorée.

La cataracte est une manifestation de la sénescence, bien que le jaunissement du cristallin semble devoir protéger une rétine devenue plus fragile avec l'âge. Elle s'accompagne d'un certain nombre de troubles, dont ceux de la vision colorée. L'ablation du cristallin ne règle pas pour autant tous les problèmes et laisse un pôle rétinien sans protection naturelle, en particulier contre les UVA, entraînant une atteinte maculaire dont le déficit coloré est une des manifestations ; d'où l'intérêt de la mise en place d'implants traités anti-UV.

b) <u>après chirurgie et traitement physique de la dégénérescence maculaire liée à l'âge et du trou maculaire.</u>

La surveillance de la vision colorée, chez des patients atteints de DMLA, permet de suivre l'évolution de la maladie ou son amélioration.

La dégénérescence maculaire liée à l'âge se manifeste par une atteinte des cônes de la macula qui permettent la vision en couleur et la vision centrale. Il s'ensuit, lors de l'évolution de la maladie, une perte de la perception colorée (impression de voir le monde en noir et blanc), ou une difficulté de dénomination des couleurs rouge et verte confondues en orange ou en marron (signe l'atteinte plus ou moins profonde des cônes centraux verts et rouges). La couleur bleue est correctement reconnue car les cônes bleus péricentraux sont épargnés par la maladie.

Après chirurgie de la DMLA, traitement par thermothérapie transpupillaire (TTT), ou traitement par photothérapie dynamique (PDT), la majorité des patients décrivent un retour de la perception colorée, en même temps que l'amélioration de leur acuité visuelle.

c) dans les hérédo-dégénérescences rétiniennes.

Les hérédo-dégénérescences rétiniennes, hyaloïdo-rétiniennes ou chorio-rétiniennes, sont des affections héréditaires. Les dyschromatopsies qu'elles entraînent sont secondaires au processus dégénératif et sont des déficits acquis. Le déficit de la vision des couleurs n'est pas ressenti tout de suite car le patient est, avant tout, gêné par une mauvaise acuité visuelle, un rétrécissement du champ visuel et une héméralopie. Néanmoins, des anomalies de la vision colorée témoignent de l'altération des cônes rétiniens. Elles sont variables selon le type de l'hérédo-dégénérescence et son stade évolutif.

Initialement, le déficit est de d'axe rouge-vert de type I ou d'axe bleu-jaune ; selon son type, il oriente le diagnostic plutôt vers l'une ou l'autre forme de dégénérescence. Il s'accentue progressivement pour aboutir à une achromatopsie périphérique acquise totale.

Les hérédo-dégénérescences des bâtonnets et des cônes, également appelées 'rétinopathies' ou 'rétinites pigmentaires', sont caractérisées par une dégénérescence progressive des photorécepteurs et de l'épithélium pigmentaire. Le déficit de la vision des couleurs est d'axe bleu-jaune, ce qui oriente le diagnostic vers une atteinte des cônes les plus périphériques. Ce défaut a été démontré par des études cliniques récentes basées sur des tests de Farnsworth 100 HUE, le Panel D15, les tests désaturés (Panel D15 désaturé, 28 HUE désaturé, New Color Test) et sur les 2 équations de Rayleigh et Moreland ; il apparaît un élargissement de l'équation de Moreland en direction du vert et un déplacement de l'équation de Rayleigh vers le rouge, ce qui traduit un déficit de type bleu-jaune.

Les hérédo-dégénérescences maculaires entraînent nécessairement une altération de la vision des couleurs puisque les affections touchent la macula. Les lésions maculaires provoquent un déficit d'axe bleu-jaune si la fixation reste centrale, et un déficit d'axe rouge-vert de type I si la fixation est excentrée ; on constate une diminution de la sensibilité au rouge lorsque les cônes centraux sont atteints.

- * la maladie de Stargardt, dystrophie maculaire à transmission autosomale récessive, se manifeste par :
 - une diminution progressive de l'acuité visuelle jusqu'à 0,1/10.
- une dystrophie de l'épithélium pigmentaire de la région maculaire évoluant vers l'atrophie maculaire.
 - un déficit de la vision des couleurs d'axe rouge-vert au début.
- une évolution avec quelques confusions d'axe bleu-jaune et d'axe scotopique, traduisant une achromatopsie totale.
- * la dystrophie vitelliforme de la macula, ou maladie de Best, dystrophie bilatérale mais souvent asymétrique, à transmission autosomale dominante, se manifeste par :
 - une diminution légère de l'acuité visuelle.
 - une image caractéristique de disque vitelliforme au fond d'œil.
 - une vision des couleurs normale au début.
- une évolution avec un déficit d'axe bleu-jaune, au fur et à mesure qu'une atrophie maculaire s'installe et que l'acuité visuelle tombe à 0,5 ou en-dessous.
- * la dégénérescence des cônes, à transmission héréditaire autosomique souvent dominante, parfois récessive ou liée au chromosome X, se manifeste par :
 - une diminution importante de l'acuité visuelle.
 - un déficit de la vision des couleurs d'axe bleu-jaune précoce.
- une évolution aboutissant à l'achromatopsie totale, et pouvant passer par un stade de déficit rouge-vert.

L'examen de la vision des couleurs est utile au diagnostic des affections hérédo-dégénératives mais contribue surtout à les différencier des dyschromatopsies héréditaires lorsque le déficit de la vision des couleurs est au 1^{er} plan, et de l'achromatopsie lorsque le déficit de l'acuité visuelle est prononcé.

d) dans les maladies acquises de la rétine.

Toute modification pathologique affectant la rétine maculaire est susceptible d'induire une dyschromatopsie.

Les altérations maculaires peuvent donner naissance à toutes les sortes de dyschromatopsies acquises. Il est indispensable d'utiliser plusieurs tests sensibles pour les détecter (Farnsworth 100 HUE, New Color Test de Lanthony, équations colorées et tests désaturés).

Quand les lésions maculaires entraînent une importante baisse d'acuité visuelle, voire un scotome central, il faut utiliser des tests simples et saturés tels que le 15 HUE de Farnsworth.

Décollement de rétine et pli rétinien.

La constatation d'une dyschromatopsie dans le décollement de rétine est l'une des plus anciennes de toutes les anomalies acquises. La plupart du temps, elle consiste en une anomalie d'axe bleu-jaune, mais parfois elle peut être d'axe rouge-vert.

La dyschromatopsie s'améliore après un traitement opératoire, mais la récupération chromatique est beaucoup plus lente que celle de l'acuité visuelle ; l'anomalie peut persister longtemps après la ré-application de la rétine, voire être définitive.

Le Farnsworth 100 HUE est le plus utilisé car il permet la mise en évidence de l'axe bleujaune, contrairement au 15 HUE, peu performant dans ce domaine.

L'étude de la vision des couleurs est importante en postopératoire, pour vérifier la disparition complète de la dyschromatopsie d'axe rouge-vert et l'atténuation de la dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, gages d'une récupération fonctionnelle ultérieure correcte.

La formation de plis rétiniens maculaires entraîne 2 types de dyschromatopsies :

* une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, n'apparaissant que quand le syndrome de rétraction est évolué, s'associant à un déficit d'axe rouge-vert signant l'altération des cônes centraux. Elle aboutit à une dyschromatopsie sans axe.

* une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune précoce et constante.

Décollement séreux idiopathique du neuro-épithélium maculaire.

Ce syndrome, appelé 'choriorétinite séreuse centrale', est la cause d'une dyschromatopsie pratiquement constante. Elle entraîne un déficit bleu-jaune d'axe tritan, révélé au 100 HUE, accompagné d'une atteinte du rouge (pseudo-protanomalie).

L'évolution est marquée par la persistance du syndrome chromatique au-delà de la guérison apparente de l'affection, avec une récupération plus lente que celle de l'acuité visuelle. L'unilatéralité habituelle de l'affection rend cette anomalie apparente et gênante.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA).

Quelle que soit la forme de la dégénérescence maculaire liée à l'âge, il existe toujours une dyschromatopsie sévère, typiquement d'axe bleu-jaune, qui s'accompagne d'une anomalie d'axe rouge-vert lorsque la fovéa est atteinte. Elle aboutit à une dyschromatopsie sans axe.

L'étude de la vision des couleurs, dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge, peut paraître inutile car, à un stade avancé de la maladie, cette recherche peut devenir impossible si l'acuité visuelle est effondrée.

Pour palier à cette difficulté, Knoblauch utilise un test de 15 HUE; il a agrandi la taille des pions, de façon à évaluer la vision colorée au-delà des 2° centraux. Cette technique permet de montrer que l'élargissement du champ testé coïncide avec une diminution quantitative du déficit, contrairement à ce qui se passe chez les sujets dyschromates héréditaires.

L'intérêt de l'étude de la vision des couleurs consiste à rechercher une anomalie fonctionnelle susceptible de prédire une dégénérescence. Ces tests ont pour objectif de déterminer les capacités restantes, dans le but d'une rééducation basse vision.

Cette étude se déroule principalement chez les personnes âgées. L'éclairement des tests est très important et ne doit pas être inférieur à 100 lux; en pratique, on utilise 400 lux. On recherche essentiellement des déficits au stade précoce de la dégénérescence maculaire liée à l'âge.

Les tests les plus couramment utilisés sont le 100 HUE, le couple 15 HUE + Panel D15 désaturé et le 28 HUE de Roth.

En définitive, s'il n'y a pas de corrélation évidente entre l'acuité visuelle et la vision des couleurs dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge, une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune peut être observée de façon très précoce et, si elle est associée à des impressions cliniques défavorables, doit faire suspecter une évolution dangereuse de la maculopathie.

Traumatisme oculaire.

De nombreuses dyschromatopsies, temporaires ou définitives, sont apparues à la suite de traumatismes crâniens d'intensité variée. Il est difficile, dans ces traumatismes, d'établir l'origine anatomique de la dyschromatopsie, quand elle existe.

Un traumatisme direct du globe oculaire peut être responsable d'une dyschromatopsie par atteinte chorio-rétinienne maculaire ; le phénomène en cause est un œdème maculaire contusif, s'accompagnant d'une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune ; souvent réversible avec la disparition de l'œdème.

L'atteinte est d'axe bleu-jaune, mais une anomalie de type I de Verreist, voire une achromatopsie, peut se rencontrer si une cicatrice maculaire fait suite au traumatisme ; il s'agit alors, souvent, d'un trou lamellaire.

Les photo-traumatismes, dont les causes les plus courantes sont actuellement les lasers et les éclipses solaires, provoquent un scotome, coloré ou non. Il s'ensuit une achromatopsie de courte durée à laquelle succède une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, dont l'intensité et la durée sont étroitement liées à l'importance du photo-traumatisme.

Une exposition solaire prolongée peut, dans certaines conditions, entraîner une autre forme de dyschromatopsie acquise, à savoir une érythropsie. Celle-ci se rencontre lors d'expositions prolongées sur la neige en altitude, d'observations prolongées d'éclairs ou d'arcs électriques et chez les personnes implantées après opération de la cataracte. L'érythropsie peut durer quelques heures à quelques jours mais ne laisse pas de séquelle.

Myopie.

La myopie peut s'accompagner d'une dyschromatopsie mais il est difficile d'affirmer que cette anomalie provient de la myopie en elle-même ou des désordres chorio-rétiniens qu'elle provoque.

Les différents tests utilisés (100 HUE, Panel D15 désaturé) révèlent une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, isolée ou accompagnée d'une anomalie d'axe rouge-vert.

La présence d'un déficit d'axe rouge-vert isolé doit faire suspecter une dyschromatopsie héréditaire.

Il faut noter l'importance des anomalies pathologiques de la myopie dégénérative (maladie chorio-rétinienne héréditaire, maladie de Stargardt, rétinopathie pigmentaire, dégénérescence chorio-rétinienne, achromatopsie) ainsi que les autres affections oculaires susceptibles d'entraîner une altération du sens chromatique (à ne pas confondre avec la dyschromatopsie myopique).

Affection vasculaire rétinienne.

Il existe une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune en cas d'affection vasculaire rétinienne, d'oblitération de la veine centrale de la rétine (OVCR), d'angiomatose, de maladie de Eales, d'ischémie choroïdienne, ou d'hypertension artérielle à un stade évolué (pseudo-tritanopie au Panel D15 et au 100 HUE).

Maculopathie des antipaludéens de synthèse.

Les antipaludéens de synthèse (APS : Plaquénil, Nivaquine) sont un facteur de risque important de développement d'une maculopathie qui se traduit par une dyschromatopsie, un scotome annulaire péri-fovéal et une baisse importante de l'acuité visuelle.

La dyschromatopsie évolue au gré de la pathologie.

Il est donc nécessaire de faire pratiquer un test de la vision des couleurs à toute personne traitée par antipaludéens de synthèse, pour dépister le plus tôt possible les 1^{ers} signes d'une rétinopathie et pouvoir arrêter le traitement dès l'apparition d'atteintes fonctionnelles.

La surveillance de cette pathologie est également faite par un fond d'œil, un examen du champ visuel (périmétrie statique) et une électrorétinographie (ERG).

La dyschromatopsie est d'axe bleu-jaune. Elle se dépiste par le Panel D15 désaturé, très sensible, et par le 100 HUE, très efficace mais trop long pour un test de dépistage.

Au stade infra-clinique de la maladie, l'électrorétinographie révèle de légers déficits ; de discrets scotomes péricentraux peuvent être présents, le fond d'œil est normal tout comme l'acuité visuelle. Si on laisse la rétinopathie s'installer, une dyschromatopsie d'axe rouge-vert de type I (axe protan) s'associe à celle d'axe bleu-jaune.

On utilise le test 100 HUE, facilement quantifiable, les équations colorées, et le test 15 HUE de Farnsworth qui permet de mettre en évidence les caractéristiques d'une dyschromatopsie très évoluée : un scotome annulaire péri-fovéal, une électrorétinographie détériorée, un fond d'œil anormal et une acuité visuelle diminuée. A ce stade très avancé (rétinopathie en œil de bœuf), la vision des couleurs est anarchique, présentant une dyschromatopsie sans axe ou de type scotopique ; l'acuité visuelle est effondrée (inférieure à 1/10) ; il existe un scotome périmaculaire absolu, entre 2° et 6° ; l'électrorétinographie est très affectée.

L'intérêt de l'étude de la vision des couleurs est de détecter très précocement l'apparition d'une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune isolée, ceci afin de suspendre le traitement. Les atteintes infra-cliniques sont susceptibles de régresser après l'arrêt du traitement, qui peut reprendre après un retour à la normale sur le plan fonctionnel.

Si le traitement n'est pas arrêté dès les 1^{ers} signes de rétinopathie, la dyschromatopsie évolue vers l'association d'une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune et d'une autre d'axe rouge-vert pour aboutir, à un stade élevé de la maladie, à une dyschromatopsie sans axe.

Dans ce cas, l'arrêt du traitement n'entraîne aucune régression des atteintes rétiniennes et fonctionnelles.

Avant la mise en route d'un traitement, il est nécessaire d'évaluer la qualité de la vision des couleurs du patient et de s'assurer de l'absence d'une dyschromatopsie héréditaire.

Les contrôles s'effectuent pendant les 2 premières années, tous les 6 mois. La surveillance doit être rapprochée (4 mois), au fur et à mesure de l'augmentation des doses de comprimés et du nombre d'années de traitement, et dès qu'une anomalie apparaît à un test.

e) dans le diabète.

Les tests qui ont initialement mis en évidence la dyschromatopsie chez le diabétique sont les tests spectraux, le Panel D15 désaturé de Lanthony et le Farnsworth 100 HUE.

Au départ, l'emploi de tests désaturés est exclusif ; quand l'anomalie s'amplifie, les tests saturés peuvent être utilisés.

On doit tenir compte de l'âge du patient lors de l'utilisation du Panel D15 désaturé du fait de faux-positifs d'axe bleu-jaune. La confusion s'étend comme une tâche d'huile à partir du blanc, vers des couleurs de pureté plus élevée.

Le Farnsworth 100 HUE permet une recherche facile de l'existence, de l'axe et de l'intensité de la dyschromatopsie. Bien que ce test soit efficace, il faut savoir que l'aggravation de la dyschromatopsie ne s'accompagne pas forcément d'une hausse des scores. La sensibilité de ce test est supérieure à celle du 15 HUE mais inférieure à celle du Panel D15 désaturé, bien qu'il soit plus efficace dans la recherche des axes rouge-vert.

Le New Color Test est très intéressant car il met en avant les variations des zones de confusion.

Les planches pseudo-isochromatiques n'ont un intérêt que si elles font apparaître un axe bleujaune. Les tests utilisés sont donc le HRR, le SPP2, le City University Test et le test Tritan de Lanthony. Le test d'Ishihara est inefficace.

L'anomaloscope de Roth est le plus performant car il permet une étude très fine des courtes longueurs d'onde. L'anomaloscope de Nagel déplace l'équation de Rayleigh vers le rouge. L'anomaloscope AN 59 met en évidence le trouble tritan.

Caractères acquis	* asymétrique
	* évolutive
	* consciente
Caractères temporels	* atteinte précoce, premier signe de
-	rétinopathie diabétique
	* fréquence liée à la gravité de la rétinopathie
	et à la durée du diabète
	* plus fréquente chez les diabètes de type I à
	terme
Caractères colorimétriques	* prédominance de l'axe bleu-jaune
	* 25 % d'atteinte du rouge et 25 % d'atteinte
	du vert en l'absence de rétinopathie
	* axe variable selon les patients et le temps
Caractères corrélatifs	* œdème maculaire accompagné d'une
	dyschromatopsie d'axe protan
	* maculopathie accompagnée d'une
	dyschromatopsie d'axe tritan
	* changement brutal de la sensibilité des
	cônes S lors des variations brutales de la
	glycémie
Physiopathogénie	* dyschromatopsie d'axe bleu-jaune :
	- association de troubles vasculaires
	- effet de l'âge
	- atteinte anatomique importante chez l'enfant
	* dyschromatopsie d'axe rouge-vert :
	- association de l'âge, d'une ischémie et d'un
	œdème maculaire
	- association de l'âge et d'une rétinopathie
	proliférante
	- association de l'âge et d'une neuropathie
	optique diabétique

f) dans le glaucome.

La dyschromatopsie, dans le glaucome, est généralement d'axe bleu-jaune. Les altérations dans le rouge sont rencontrées dans les stades avancés.

Les tests utilisés sont les planches pseudo-isochromatiques (R-HRR, TMC, SPP2) à condition qu'elles comprennent les tests d'axe bleu-jaune, le Farnsworth 100 HUE et le Panel D15 désaturé.

L'anomaloscope montre une équation de Rayleigh normale qui se déplace vers le vert avec le temps.

Les diagnostics différentiels sont l'association d'une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune et d'une atrophie optique, une atrophie optique héréditaire dominante, une neuropathie optique ischémique, des druses de la papille et certaines scléroses en plaques.

Il faut isoler l'atteinte chromatique due au glaucome des altérations venant de l'âge ou des lésions oculaires séniles (cataracte, dégénérescence maculaire liée à l'âge...).

Un patient glaucomateux peut avoir une vision des couleurs normale.

En cas de dyschromatopsie, 75 % des patients glaucomateux présentent un déficit du champ visuel, contre 20 % en l'absence de déficit coloré.

g) dans les pathologies du nerf optique.

La présence d'une dyschromatopsie évoque une atteinte du nerf optique, avant même que l'acuité visuelle ne soit touchée.

En général, les neuropathies optiques sont accompagnées d'une dyschromatopsie d'axe rouge-vert de type II. Une zone neutre dans le bleu-violet au New Color Test existe dans 50 % des cas. L'axe des erreurs au Farnsworth 100 HUE se situe entre les axes deutan et tritan. L'élargissement de l'équation de Moreland et de Rayleigh est évocateur de l'aggravation des neuropathies optiques.

La neuropathie optique héréditaire de Leber est une maladie du nerf optique transmissible aux garçons par leur mère. La baisse d'acuité visuelle, unilatérale puis bilatérale, rend l'examen difficile. Le diagnostic est une dyschromatopsie d'axe rouge-vert de type II avec des erreurs à l'Ishihara, un axe deutan au Farnsworth 100 HUE et un déplacement de l'équation de Rayleigh vers la deutéranomalie.

L'atrophie optique juvénile héréditaire dominante est caractérisée par une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, mise en évidence au Panel D15 désaturé et à l'album tritan. L'équation de Moreland et les seuils sur écran sont les tests les plus précis.

La neuropathie optique, dans le cadre d'une sclérose en plaques, s'accompagne d'une atteinte colorée d'axe rouge-vert de type II, mise en évidence par l'Ishihara, le Panel D15, le Panel D15 désaturé et le Farnsworth 100 HUE. Néanmoins, les dyschromatopsies d'axe bleu-jaune sont fréquentes.

La dyschromatopsie due à la neuropathie optique alcoolo-tabagique est à la fois d'axe rougevert et d'axe bleu-jaune. Elle est détectée par le New Color Test, par une zone neutre occupant la moitié du cercle. L'arrêt de l'intoxication diminue le déficit coloré mais sans l'éliminer complètement.

L'ingestion d'alcool à dose modérée perturbe la vision des couleurs, avec un déficit d'axe bleujaune mis en évidence au Panel D15 désaturé et au Farnsworth 100 HUE.

Les alcooliques chroniques ont un déficit coloré dans 80 % des cas, corrélé à la quantité d'alcool ingérée.

Le tabac peut provoquer une neuropathie optique et éventuellement une dyschromatopsie légère au-dessus de 20 cigarettes par jour.

La neuropathie optique par éthambutol provoque une dyschromatopsie d'axe rouge-vert qu'il est indispensable de dépister le plus tôt possible afin d'arrêter l'intoxication avant son irréversibilité. L'utilisation de la planche de Stilling-Velhagen montre une réduction de la distance de test de moitié par rapport à un sujet normal.

Les traumatismes du nerf optique sont accompagnés d'un déficit d'axe bleu-jaune.

L'axe des dyschromatopsies, dans les neuropathies par compression, dépend de la localisation de cette pression.

La neuropathie ischémique provoque une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune alors que la neuropathie inflammatoire entraîne une dyschromatopsie d'axe rouge-vert.

h) dans les amblyopies fonctionnelles.

Dans les amblyopies, la vision des couleurs est soit modifiée pour toutes les couleurs, soit différemment par leur différence d'intensité lumineuse. Si l'acuité visuelle est inférieure à 1/10, il existe une moindre sensibilité chromatique pour le rouge et le vert.

Les troubles de la discrimination chromatique sont davantage dus à la fixation excentrée qu'à l'acuité visuelle elle-même. L'amblyopie affecte davantage la représentation corticale colorée que la représentation corticale lumineuse. La récupération suite au traitement de l'amblyopie normalise la vision des couleurs.

Ces déficits de la vision colorée sont détectés par l'album d'Ishihara, le AOHRR, le Panel D15, le Farnsworth 100 HUE, les cartons d'Engelking et l'album tritan de Farnsworth.

i) dans les atteintes toxiques.

Les atteintes toxiques comprennent les intoxications accidentelles fortuites (venin, champignon) ou nutritionnelles (alcool, tabac, stupéfiants), les intoxications professionnelles dues au contact avec des substances dangereuses (mercure, plomb, thallium, dérivés du pétrole, solvants organiques, styrène, viscose) et les intoxications d'origine thérapeutique.

Le délai d'apparition de la dyschromatopsie est variable ; le mode d'apparition est insidieux ; la bilatéralité est de règle mais un décalage temporel peut survenir. La dyschromatopsie régresse avec l'arrêt de l'intoxication mais il peut subsister des séquelles.

L'atteinte maculaire toxique entraîne des dyschromatopsies d'axe bleu-jaune puis un déficit d'axe rouge-vert de type I. Une atteinte du nerf optique entraîne des dyschromatopsies d'axe rouge-vert de type II.

Les tests utilisés sont les albums pseudo-isochromatiques, les tests de classement (Panel D15 désaturé, Farnsworth 100 HUE), les équations colorées (méthode des 2 équations colorées, équation de Rayleigh).

Famille thérapeutique	Point d'impact	Signes chromatiques
Anti-inflammatoires non-	Epithélium pigmentaire	Dyschromatopsie rouge-vert de type I
stéroïdiens	Nerf optique	
Antinéoplasiques	Couches internes de la rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune
Cardiologie	Photorécepteurs	Dyschromatopsie rouge-vert de type I
	Nerf optique	Chromatopsie
		Low discrimination
Hormones	Rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune
Anti-infectieux	Nerf optique	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
Antituberculeux	Nerf optique	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
		Dyschromatopsie bleu-jaune
Infection urinaire	Nerf optique	Chromatopsie
Antifongiques	Rétine	Chromatopsie
Antipaludéens	Rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune
		Dyschromatopsie rouge-vert
Infection intestinale	Nerf optique	Dyschromatopsie rouge-vert
Métabolisme,	Rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune
concurrents de la		
vitamine A		
Anti-comitiaux	Rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune
Psychiatrie	Epithélium pigmentaire	Dyschromatopsie bleu-jaune
	Rétine	Dyschromatopsie rouge-vert de type I
	Nerf optique	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
Chélateurs	Rétine	Dyschromatopsie bleu-jaune

Noms des	Exemples	Signes chromatiques
substances		
Benzène, dérivés	Vapeur de benzène,	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
	Dinitrobenzène	
	Dinitrochlorobenzène,	
Carbone, dérivés	Anhydride carbonique, Oxyde de	Chromatopsie
	carbone, Sulfure de carbone,	Achromatopsie cérébrale
	Tétrachlorure de carbone	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
Halogènes, dérivés	Méthylbromide, Méthylchloride,	Chromatopsie
	Méthyliodide	Dyschromatopsie rouge-vert de type II
Métaux, dérivés	Mercure, Plomb, Thallium	Chromatopsie
		Dyschromatopsie rouge-vert de type II
Plastiques	Styrène, Polystyrène	Dyschromatopsie bleu-jaune
Solvants organiques	Hexane	Dyschromatopsie bleu-jaune
Insecticides	Trichloréthylène	Dyschromatopsie rouge-vert de type II

2°) <u>Les dyschromatopsies centrales.</u>

a) dans les pathologies cérébrales.

Il existe plusieurs types d'atteinte de la vision des couleurs dus à une lésion cérébrale.

Dyschromatopsie corticale.

50 % des sujets présentent une altération de la vision colorée, le plus souvent d'axe bleujaune, suite à une lésion cérébrale affectant la moitié postérieure du cerveau.

Le Farnsworth 100 HUE montre des erreurs dans le pourpre-rouge, le bleu-vert et le vert, différentes d'un œil à l'autre.

On peut retrouver, suite à un traumatisme crânien, une asthénopie colorée (discrimination colorée normale mais peu performante) avec une élévation modérée du score au 100 HUE, sans axe évident.

Achromatopsie cérébrale.

Les patients atteints d'achromatopsie sont capables d'évoquer les couleurs ('l'herbe est verte') mais ne peuvent pas définir celles des crayons colorés car ils perçoivent leur environnement comme gris ou monochrome.

Cette pathologie est causée par une lésion occipitale sous-calcarine, touchant le gyrus fusiforme, la région extra-striée V_4 (haute concentration de cellules codant la couleur) et une partie du gyrus lingual.

L'achromatopsie corticale est associée à un déficit supérieur du champ visuel et à une prosopagnosie (incapacité à reconnaître les visages).

Une altération partielle du lobe temporal et des régions extra-striées peut n'entraîner qu'une perturbation de la dénomination colorée sans que l'acuité visuelle ne soit altérée.

Photismes colorés

Les photismes sont des hallucinations élémentaires, mobiles ou fixes, colorées ou non, représentant des tâches, des cercles ou des triangles. Ils peuvent envahir la totalité du champ visuel ; les couleurs ne sont pas superposées aux objets.

Ce phénomène est dû à une lésion du tractus visuel ou des lobes occipitaux (cortex strié).

Ils se produisent durant les attaques d'épilepsie ou les migraines ophtalmiques.

Hallucinations colorées

Les hallucinations colorées sont perçues par un sujet éveillé. Elles prennent l'aspect de perceptions élémentaires (tâches, figures géométriques) ou complexes (personnages, scènes). Elles peuvent avoir une apparence colorée.

Ces hallucinoses ne sont pas rares chez les personnes âgées, mais souvent méconnues car cachées par le patient.

Les hallucinations colorées sont d'origines pédonculaire et souvent vasculaire ; elles doivent être considérées comme un accident vasculaire ischémique transitoire et doivent être traitées comme tel.

Ces hallucinations colorées peuvent avoir pour origine une tumeur cérébrale ou, plus souvent, une intoxication (alcool, LSD, champignons).

b) dans les maladies neurologiques chroniques.

Maladie d'Alzheimer.

Il est difficile de faire la part entre un trouble de la vision des couleurs et un trouble de la reconnaissance ou de la dénomination des couleurs.

Le déficit coloré est soit tritan, soit d'axe rouge-vert de type II (dégénérescence des cellules ganglionnaires).

Maladie de Huntington.

Il existe une élévation des seuils bleus, liée sans doute au déficit en dopamine.

Maladie de Parkinson.

Un déficit tritan de la vision colorée peut s'expliquer par la dégénérescence des neurones dopaminergiques corticaux et rétiniens.

c) dans les synesthésies colorées.

La synesthésie colorée est un phénomène coloré étrange et mal connu dont le caractère congénital ou héréditaire est incertain.

Elle se manifeste par l'association d'une couleur à une perception sensorielle : son, goût, forme. La plus fréquente est l'association d'une couleur à une lettre que le sujet perçoit comme une entité globale.

Le patient ne confond pas les couleurs 'réelles' avec celles de la synesthésie.

Une lettre écrite avec un crayon de couleur a bien la teinte du crayon de couleur mais est également perçue différemment : 'au même instant une autre couleur plus abstraite la recouvre, balayant ainsi sa couleur réelle et il ne me reste à l'esprit que la couleur superposée... cette couleur cérébrale s'impose à moi et devient dominante'.

Septième partie :

Conclusion.

1°) Dépister les sujets sains.

- * album pseudo-isochromatique : tests des axes protan et deutan.
- * test d'Ishihara.
- * tests de Boström-Kugelberg, de Hahn, d'Ohkuma, le R-HRR, le SPP1, le SPP2, le TMC.
- * Panel D15 de Farnsworth, 28 HUE de Roth saturé, City University Test.

Si les tous les tests sont passés avec succès, on peut affirmer que la vision des couleurs est normale.

2°) <u>Séparer les dichromates et les trichromates anormaux</u>; <u>diagnostiquer le type de dyschromatopsie.</u>

Le Panel D15 saturé montre des erreurs transversales nombreuses sur tout le schéma, dont la direction pose le diagnostic de protanopie ou de deutéranopie. Le sujet est dichromate.

En cas de doute, on peut pratiquer le test en monoculaire et reprendre les planches 22 à 25 du test d'Ishihara.

Le Panel D15 saturé présente des erreurs transversales mais localisées sur le schéma. Le sujet est trichromate anormal.

En cas de doute, on peut refaire le test en monoculaire.

Le Panel D15 saturé est normal mais il existe des erreurs au test d'Ishihara. Il faut effectuer le test en monoculaire et le confirmer par un autre test saturé (28 HUE de Roth, Farnsworth 100 HUE), ou présenter un test désaturé (Panel D15 désaturé de Lanthony) en binoculaire, puis en monoculaire.

3°) <u>Affirmer le diagnostic du type de la dyschromatopsie et la quantifier.</u>

Si le résultat du Panel D15 saturé monoculaire évoque un trichromatisme anormal mais que le type du déficit (protanomalie ou deutéranomalie) n'est pas certain, on peut proposer le Panel D15 désaturé de Lanthony. Quelques erreurs signent un trichromatisme anormal léger alors que le grand nombre d'erreurs évoque un trichromatisme anormal sévère.

S'il y a une contradiction entre les différents tests sur la nature de la dyschromatopsie, on recourt à l'anomaloscope ou au Farnsworth 100 HUE.

4°) Consignes de passation du test de la vision des couleurs.

Il faut faire attention à ce que l'éclairement du test n'éblouisse pas le sujet.

Il faut conserver les tests à l'abri de la lumière en-dehors de leur utilisation, afin de ne pas les dénaturer ; ainsi, la fiabilité des réponses sera conservée. En cas de détérioration des tests, il est impératif de les changer dans un délai le plus bref possible.

Attention, l'usage de la lampe à fente, de la fluorescéine ou de mydriatiques, juste avant un examen de la vision des couleurs est totalement proscrit.

Avant toute consigne, il faut insister sur le fait qu'il ne faut en aucun cas toucher la partie colorée des tests avec les doigts.

Pour l'explication du test, on peut procéder de la manière suivante : 'Regardez le pion fixe. Placez à côté de lui, le pion qui lui ressemble le plus. Considérez maintenant le pion que vous venez de placer. Placez à côté de lui, le pion qui, parmi les restants, lui ressemble le plus...'.

5°) Récapitulatif.

Les troubles de la vision des couleurs ne sont pas un obstacle au passage du permis de conduire.

Les dyschromatopsies héréditaires les plus fréquentes sont :

- * les protanopies.
- * les deutéranopies.
- * les monochromatismes à cônes S.
- * les protanomalies.
- * les deutéranomalies.

Les dyschromatopsies acquises les plus fréquentes sont :

- * les dyschromatopsies d'axe bleu-jaune.
- * les dyschromatopsies d'axe rouge-vert.

Les tests les plus couramment utilisés sont :

- * les planches pseudo-isochromatiques : notamment le test d'Ishihara, le Baby Dalton et le test de Verreist.
 - * le test de Holmgren.
 - * les tests de classement :
 - le Panel D15, saturé ou désaturé.
 - le 28 HUE de Roth.
 - le Farnsworth 100 HUE.
 - le New Color Test.
 - * les tests d'équations colorées.
 - * l'anomaloscope de Nagel.

6°) Conséquences au quotidien.

a) handicap du daltonien.

Plus l'anomalie est importante, plus la gêne du porteur est grande.

Chez le trichromate anormal, les erreurs sont peu visibles dans la vie courante mais leur perception du monde coloré est éloignée de celle du trichromate normal.

Chez le dichromate (protanope, deutéranope et tritanope), les confusions colorées sont importantes et la perception du monde est très différente. Ceci le rend inapte à toute tâche professionnelle ayant une forte implication colorée.

b) exemples de la vie courante.

Les feux tricolores ne se distinguent que par leur clarté : le vert et le rouge ne sont que deux gris différents.

Il est difficile de savoir si la voiture s'approche ou s'éloigne.

Le dyschromate peut ne pas savoir si une femme porte du rouge à lèvres ou non.

Il y a une impossibilité de faire la distinction entre une femme blonde aux yeux bleus et une femme rousse aux yeux verts.

Le dyschromate peut rencontrer des difficultés à différencier la viande saignante de la viande cuite, les tomates vertes des tomates mûres, le ketchup du chocolat liquide, un jus de citron d'un Coca-Cola ou d'un Pepsi-Cola ...

c) métiers interdis.

Il est important que les jeunes daltoniens connaissent leur anomalie avant leurs orientations scolaire et professionnelle. Seul l'ophtalmologiste dispose des moyens et des compétences nécessaires aux diagnostics qualitatif et quantitatif de la dyschromatopsie.

Ces diagnostics précis sont le préalable indispensable à un conseil avisé sur l'orientation professionnelle future.

- * métiers des transports.
- * armée : pilotes, conducteurs et mécaniciens.
- * aviation civile : pilotes et mécanicien, contrôle aérien.
- * marine marchande : marins et officiers.
- * chemins de fer : conducteurs et mécanicien.
- * transports en commun : autobus, métro...
- * métiers de la sécurité publique : police, gendarmerie, douane, pompier...
- * électricité et électronique.
- * laboratoires: techniciens et pharmaciens.
- * métiers du textile, de l'imprimerie, de la peinture, de la photographie, de la lumière (théâtre, cinéma, télévision), de tri (alimentation).

Huitième partie:

Fiche d'aide au diagnostic.

Un sujet atteint d'une dyschromatopsie acquise voit les figures des planches pseudoisochromatiques correctement ou ne les voit pas ; il ne les lira jamais de façon incorrecte.

Un déficit acquis peut s'associer à une dyschromatopsie héréditaire. Le patient ne lit plus les planches de l'Ishihara, ni les planches bleu-jaune des autres tests ; il existe des confusions d'axe bleu-jaune et d'axe rouge-vert lors du classement des pions colorés.

]	PLANCHES PSEUDO-ISOCHROMATIQUES				
Selon le stade	% de planches rouge-	% de planches bleu-	% de planches rouge-		
	vert non-lues	jaune non-lues	vert non-lues		
	TESTS DE C	LASSEMENT			
Stade initial	Confusions plus ou	Confusions régulières	Confusions		
	moins irrégulières	d'axe bleu-jaune	irrégulières d'axe		
	d'axe rouge-vert plus		rouge-vert plus ou		
	ou moins proches de		moins proches de		
	l'axe protan		l'axe deutan		
Stade moyen avancé	Confusions plus	Confusions plus	Confusions		
	régulières	régulières et d'axe	irrégulières d'axe		
		scotopique	rouge-vert plus ou		
			moins proches de		
			l'axe deutan et		
			confusions d'axe		
			bleu-jaune		
Stade très avancé	Lecture des planches impossible				
	Classement anarchique ou impossible				

	Données anamnestiques et cliniques				
	Dyschro	matopsie	Dyschromatopsie acquise		
	congé	nitale			
	Protan ou	Tritan	Rouge-vert	Rouge-vert	Bleu-jaune
	deutan		de type I	de type I	
Planches pseudo-	Rouge-vert:	Rouge-vert:	Rouge-vert:	Rouge-vert:	Rouge-vert:
isochromatiques	non-lues ou	lues	non-lues	non-lues	lues
	lues avec	Bleu-jaune:	Bleu-jaune:	Bleu-jaune:	Bleu-jaune:
	erreurs	non-lues	lues	lues	non-lues
	Bleu-jaune:				
	lues				
Tests de	Confusions	Confusions	Confusions	Confusions	Confusion
classement	régulières	régulières	plus ou	irrégulières	régulières
	d'axe protan	d'axe bleu-	moins	proches de	d'axe bleu-
	ou deutan	jaune	régulières	l'axe deutan	jaune
			proches de		
			l'axe protan		

Cas difficiles:

- protanomalie légère et pseudo-protanomalie isolée
- tritanomalie et pseudo-tritanomalie isolée
- association d'un déficit acquis et d'une anomalie congénitale

	Ishihara		
Protan	* erreurs sur les planches 2 à 9		
	* lecture de chiffres sur les planches 18 à 21		
	* erreurs sur les planches 22 à 25 ; les chiffres lus sont le 6, le 2, le 5 et le 6		
Deutan	* erreurs sur les planches 2 à 9		
	* lecture de chiffres sur les planches 18 à 21		
	* erreurs sur les planches 22 à 25 ; les chiffres lus sont le 2, le 4, le 3 et le 9		

	Epreuve d'assortiment	Epreuve de la lanterne de Beyne
Protanope	* confusion du rouge avec le	* présentation d'une lumière : le rouge
•	bordeaux et le marron foncé	est vu rouge ou orange, le blanc est vu
	* confusion du vert avec le marron	vert
	* confusion du bleu avec le violet	* présentation de plusieurs lumières :
		le blanc/bleu est perçu jaune, le
		blanc/rouge est vu blanc/jaune, le
		rouge/bleu est vu bleu/rouge
Deutéranope	* confusion du rouge avec le	* présentation d'une lumière : le vert
_	marron	est vu vert clair ou violet, le bleu est
	* confusion du vert avec le gris, le	vu violet, le blanc est vu jaune, le
	beige et le marron	rouge est vu violet, le jaune est vu
	* confusion du bleu avec le violet	orange
	foncé	* présentation de plusieurs lumières :
		le rouge/vert est perçu jaune/bleu ou
		orange/bleu, le blanc/rouge est vu
		orange/vert ou jaune/orange, le
		blanc/vert est vu bleu/orange
Protanomal	* confusion du rouge avec le	* présentation d'une lumière : l'orange
	bordeaux et le marron	est vu jaune, le rouge est vu orange, le
	* confusion du vert avec le marron	blanc est vu vert
	* confusion du jaune avec le vert	* présentation de plusieurs lumières :
	clair	le blanc/vert est perçu vert/turquoise,
	* confusion du bleu avec le violet,	le blanc/rouge est vu vert/orange ou
	le mauve et le gris	vert/rouge, le rouge/bleu est vu
		orange/jaune
Deutéranomal	* confusion du jaune avec le vert	* présentation d'une lumière : le vert
	* confusion du vert avec le	est vu vert clair, le rouge est vu
	turquoise	orange, le blanc est vu jaune ou vert,
	* confusion du rouge avec le	l'orange est vu jaune, le jaune est vu
	bordeaux	vert
		* présentation de plusieurs lumières :
		le bleu/blanc est perçu orange/vert ou
		bleu/vert, le blanc/rouge est vu
		jaune/rouge ou orange/vert, le
		blanc/vert est vu jaune/vert ou rouge-
		vert ou orange/vert

Bibliographie

 $\frac{http://www.chups.jussieu.fr/polys/dus/duneuroophtalmo/visiondescouleurs/neuroophtalmo}{.swf}$

http://fr.wikipedia.org/wiki/Daltonisme

http://www.snof.org/vue/couleurs1.html

http://www.snof.org/vue/couleurs4.html

http://www.chups.jussieu.fr/ext/ceb/enseignement/ateliers/dyschromatopsie.htm

http://www.servicevie.com/02sante/Sante_hommes/Hommes05022001/hommes05022001.html

http://ophtasurf.free.fr/test.htm

http://www.toledo-bend.com/colorblind/Ishihara.html

http://www.bioinformatics.org/oeil-couleur/dossier/daltonisme.html

http://le.daltonisme.free.fr/

http://www.daltoniens.fr/

http://ophtasurf.free.fr/lavision.htm

http://www.encyclopedie-gratuite.fr/Definition/optique/daltonisme.php

http://www.pomms.org/qu-est-ce-que-le-daltonisme--029.html

http://www.creatic.fr/cic/B019Doc.htm

http://ophtasurf.free.fr/syntese.htm?

http://www.lea-test.fi/fr/tests/instruct/panel16/clinical.html

http://fouvolant13.free.fr/tpeoeil/tpe.html

http://www.memerecros.com/default_zone/documents/vision.html

 $\frac{http://www.cnebmn.jussieu.fr/enseignement/biophysiqueneurosensorielle/8cones/8cones.p}{df}$

http://acces.inrp.fr/acces/ressources/neurosciences/vision/cas_anomalies_vision/tech_expl o vision/explor fonct visuelle/explor-fonction visu

http://www.adosen-sante.com/interieur.php?page=dossier&id=3&quest=37

- « <u>Les dyschromatopsies</u> », Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France, Rapport Annuel, Numéro Spécial, Novembre 2001.
- « La vision des couleurs », Jean Leid.
- « Mise à jour en Ophtalmologie pour les orthoptistes », Docteur Olivier Roche, éditions Vernazobres-Greco.

Remerciements

Nous tenons à remercier toutes les personnes que nous avons côtoyées au cours de nos études :

Monsieur le Professeur Ph. Denis,

Ophtalmologiste,

Chirurgien des Hôpitaux,

Praticien hospitalier,

Chef de service,

pour son enseignement, sa participation à nos stages pratiques.

Messieurs les Professeurs J.D. Grange et A. Vighetto,

Ophtalmologistes,

Chirurgiens des Hôpitaux,

Praticiens hospitaliers,

Chefs de service,

pour leur accueil au sein de leur service.

Monsieur le Professeur J.F. Mage,

Ophtalmologiste,

Chirurgien des Hôpitaux,

Praticien hospitalier,

Chef de service,

pour son accueil au sein de son service, sa participation bienveillante à nos stages et son enseignement.

Madame le Professeur C. Burillon,

Ophtalmologiste,

Chirurgien des Hôpitaux,

Praticien hospitalier,

pour son enseignement et sa participation à nos stages pratiques.

Madame le Docteur H. Masset-Otto,

Ophtalmologiste,

Praticien hospitalier,

Professeur associé,

Directrice de l'école d'orthoptie de Lyon,

pour la rigueur de son enseignement, son investissement, sa disponibilité et sa participation à nos stages pratiques.

Madame le Docteur S. Baillif et Monsieur le Docteur F. Beby,

Ophtalmologistes,

Chirurgiens des Hôpitaux,

Praticiens hospitaliers,

pour leur enseignement, leur gentillesse et leur participation à nos stages pratiques.

Messieurs les Docteurs J. Fleury et G. Mourgues,

Ophtalmologistes,

Chirurgiens des Hôpitaux,

Praticiens hospitaliers,

pour leur participation à nos stages et leur disponibilité.

Monsieur le Docteur L. Kodjikian,

Ophtalmologiste,

Chirurgien des Hôpitaux,

Praticien hospitalier,

pour son enseignement et sa disponibilité durant nos stages.

Messieurs les Docteurs F. Rouberol et B. Swalduz

Ophtalmologistes,

Chirurgiens des Hôpitaux,

Praticiens hospitaliers,

pour leur participation active à nos stages pratiques.

Madame le Docteur M. Bernard,

Ophtalmologiste,

Praticien hospitalier,

pour son enseignement et sa disponibilité.

Madame le Docteur P. Pujol,

Ophtalmologiste,

Praticien hospitalier,

pour la confiance qu'elle nous a accordée.

Madame le Docteur L. Cornillon,

Ophtalmologiste,

pour son enseignement, sa disponibilité et son indulgence.

Madame le Docteur M. Mauget-Faÿsse, Messieurs les Docteurs M. Perez et M. Ziadi.

Ophtalmologistes,

pour nous avoir gentiment accueillies au sein de leur cabinet.

Mesdames M. Bongrand et A. Roussel,

Orthoptistes à l'hôpital Neurologique, pour leur enseignement pratique, leur accueil et leur disponibilité.

Madame E. Dubois,

Orthoptiste au Centre Rabelais, pour son enseignement et ses précieux conseils.

Mesdames D. Prothière, C. Gieres, M-T. Raymond-Hoffman,

Orthoptistes à l'hôpital Lyon Sud, pour leur enseignement pratique et leur disponibilité.

Madame S. Kuter et Monsieur N. Chave,

Orthoptistes à l'hôpital Desgenettes, pour leur enseignement pratique, leurs précieux conseils, leur investissement et leur accueil chaleureux.

Madame C. Lasherme,

Orthoptiste à la Polyclinique des Minguettes, pour son enseignement pratique, ses conseils et son accueil.

Madame C. Ravix-Ourcet,

Orthoptiste libérale à Lyon 9^{ème}, pour son enseignement, ses conseils, sa gentillesse.

Mesdames N. Quagliozzi, P. Bouffard, M. Levy, A. Cury,

Orthoptistes,

pour leur aimable encadrement.

Madame F. Lepetit,

Orthoptiste à l'hôpital Desgenettes, pour sa disponibilité et son sympathique accueil.

Madame A. Bador et Monsieur F. Thomas,

Orthoptistes au Centre Rabelais, pour leur disponibilité, leurs conseils et leur accueil.

Mesdemoiselles M. Astruc, C. Vignard, C. Blanchin-Ponthus et F. Causse-Gouzel,

Orthoptistes libérales,

pour leur enseignement pratique et leurs précieux conseils.

Mesdemoiselles A. Delavalle, A.C. Borrel, F. Laroche et S. Seurat,

Orthoptistes au cabinet Inov.U à Dijon, pour leurs conseils, leur pédagogie et leur gentillesse.

Madame H. Perrin,

Optométriste au cabinet Inov.U à Dijon, pour son amabilité et son accueil.

Monsieur F. Vital-Durand,

pour ses conseils et sa disponibilité.

Messieurs Bourdeau et leurs employés,

pour leur accueil chaleureux.

Tous les autres intervenants dans notre enseignement théorique : Mesdames et Messieurs les Docteurs C. Tilikete, Berthier, D. Donate, J. Gambrelle, Y. Rossetti, Madame Fournier.

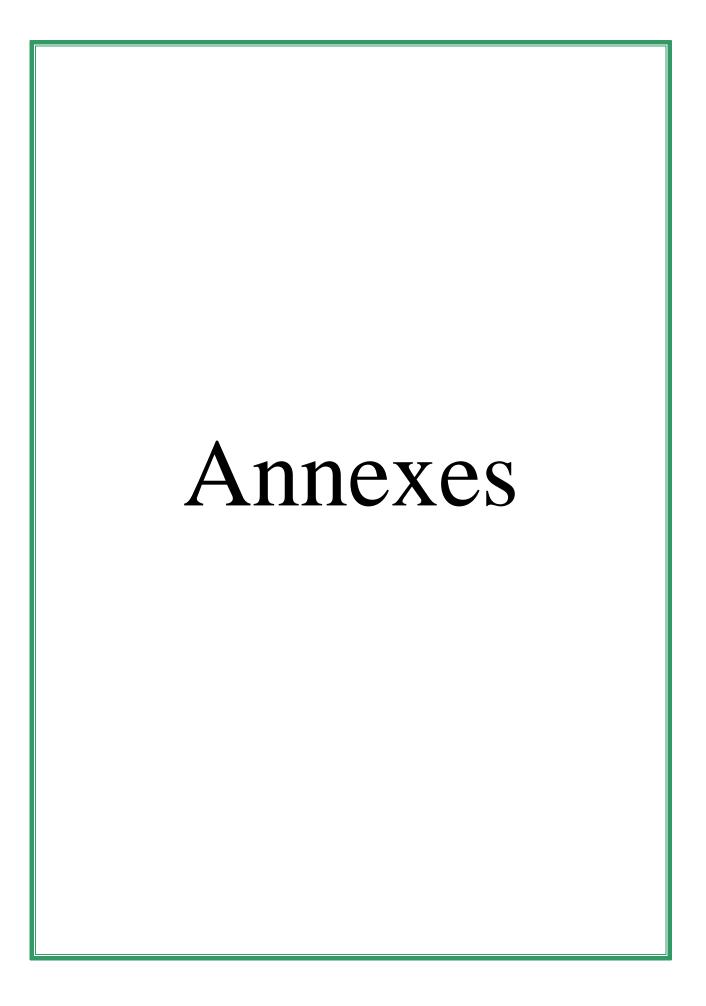
Les internes, notamment Minh NGuyen, Steven Garnier, Murielle Poli et Valentine Sebilleau pour avoir efficacement illustré nos enseignements théoriques.

Les orthoptistes du service ophtalmologique de l'hôpital Edouard Herriot : Brice Goutagny, Claudine Chambard, Jacqueline Caprili, Sylvie Oudot, Laurence Venard, Isabelle Ourat pour leur enseignement, leur gentillesse, leurs encouragements et leur disponibilité.

Toutes les secrétaires et les infirmières des hôpitaux Edouard Herriot, Neurologique, Lyon Sud, Croix-Rousse, Desgenettes qui nous ont accueillies chaleureusement sur leur lieu de travail.

Nos parents, familles et amis qui nous ont encouragées dans nos études en nous apportant un soutien efficace et constant.

Enfin, nous tenons à remercier tout particulièrement **Lydie-Marie Bendris**, secrétaire du Strabisme, qui, malgré sa grosse charge de travail, a su nous soutenir par sa bonne humeur, son dévouement, son respect et son écoute tout au long de ces années.



DEFINITIONS

Achloropsie : forme de dyschromatopsie qui consiste en l'impossibilité de voir la couleur verte.

<u>Achloroblepsie</u> : forme de dyschromatopsie qui consiste en l'impossibilité de voir la couleur verte.

<u>Achromatopsie</u>: affection dans laquelle la perception des couleurs est abolie, en raison d'une altération des éléments rétiniens.

<u>Achromasie</u>: affection dans laquelle la perception des couleurs est abolie, en raison d'une altération des éléments rétiniens.

<u>Achromatisme</u>: affection dans laquelle la perception des couleurs est abolie, en raison d'une altération des éléments rétiniens.

<u>Acyanopsie</u> : forme de dyschromatopsie qui consiste en l'incapacité de percevoir la couleur bleue et en une atteinte de la couleur violette.

<u>Acyanoblepsie</u> : forme de dyschromatopsie qui consiste en l'incapacité de percevoir la couleur bleue et en une atteinte de la couleur violette.

<u>Anianthinopsie</u>: forme de dyschromatopsie qui consiste en l'impossibilité de distinguer la couleur violette.

<u>Axanthopsie</u>: forme de dyschromatopsie qui consiste en l'incapacité de distinguer la couleur jaune.

<u>Chloropsie</u>: anomalie de la vision, dans laquelle les objets apparaissent colorés en vert.

Chloropie : anomalie de la vision, dans laquelle les objets apparaissent colorés en vert.

<u>Chromatodysopsie</u>: perception anormale des couleurs, qui affecte surtout le bleu, le jaune et le rouge. Elle peut être acquise ou congénitale.

<u>Chlomatopseudopsie</u>: perception anormale des couleurs, qui affecte surtout le bleu, le jaune et le rouge. Elle peut être acquise ou congénitale.

Cyanopsie : anomalie de la vision, dans laquelle les objets apparaissent colorés en bleu.

<u>Daltonisme</u>: perception congénitale anormale des couleurs, qui affecte surtout le bleu, le jaune et le rouge.

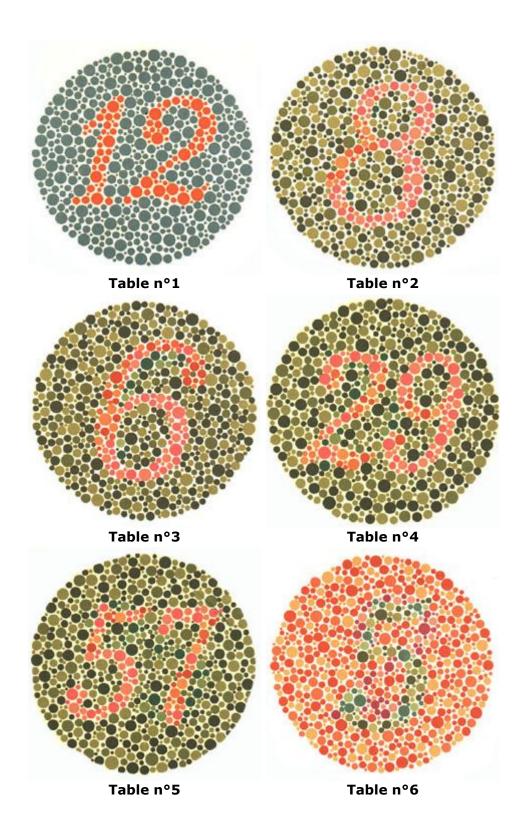
<u>Dyschromatopsie</u>: perception anormale des couleurs, qui affecte surtout le bleu, le jaune et le rouge. Elle peut être acquise ou congénitale.

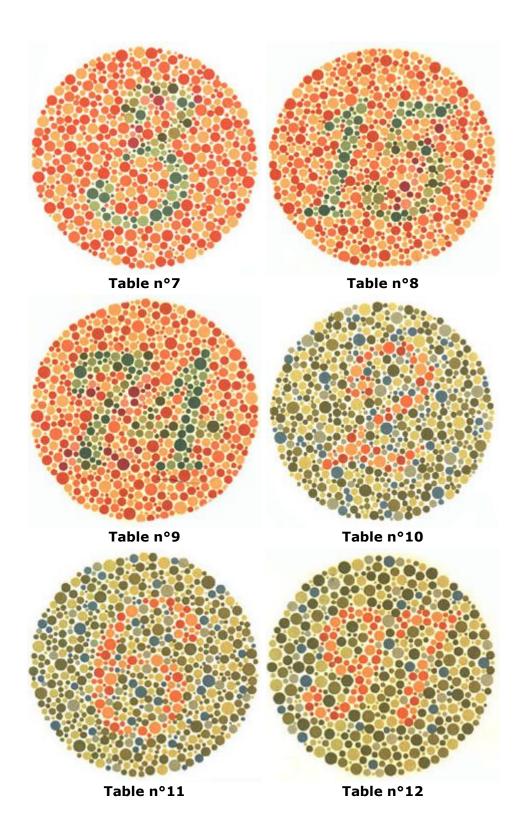
Érythropsie : anomalie de la vision, dans laquelle les objets apparaissent colorés en rouge.

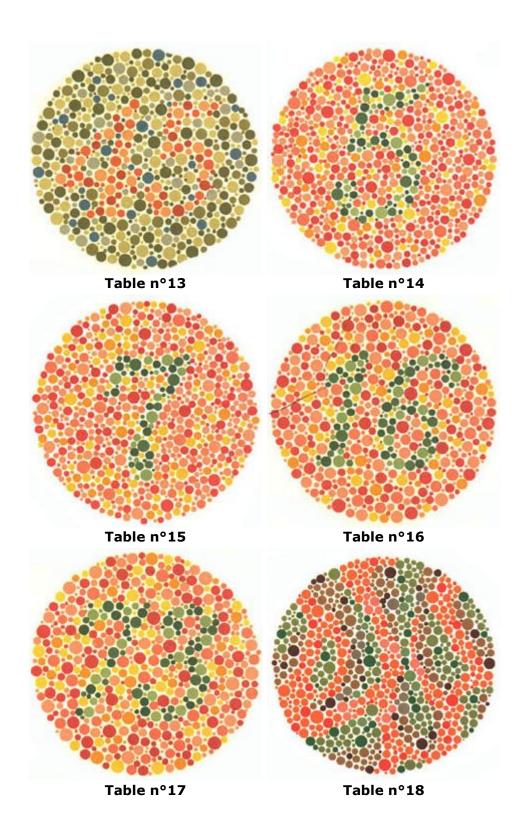
Scotopsie : vision par les yeux adaptés à l'obscurité.

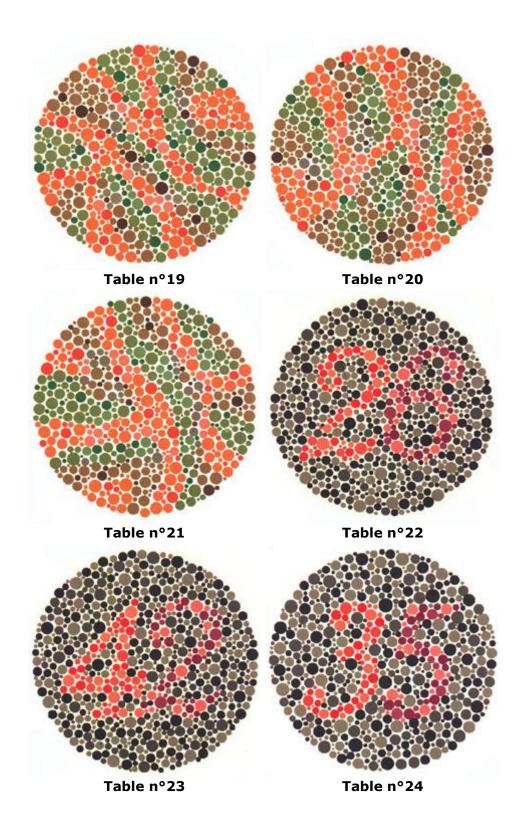
<u>Xanthopsie</u> : anomalie de la vision, dans laquelle les objets apparaissent colorés en jaune.

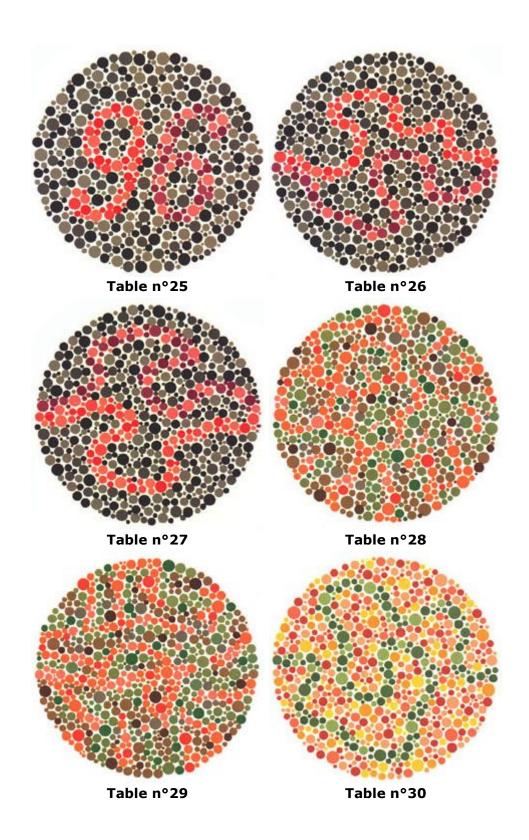
LE TEST D'ISHIHARA

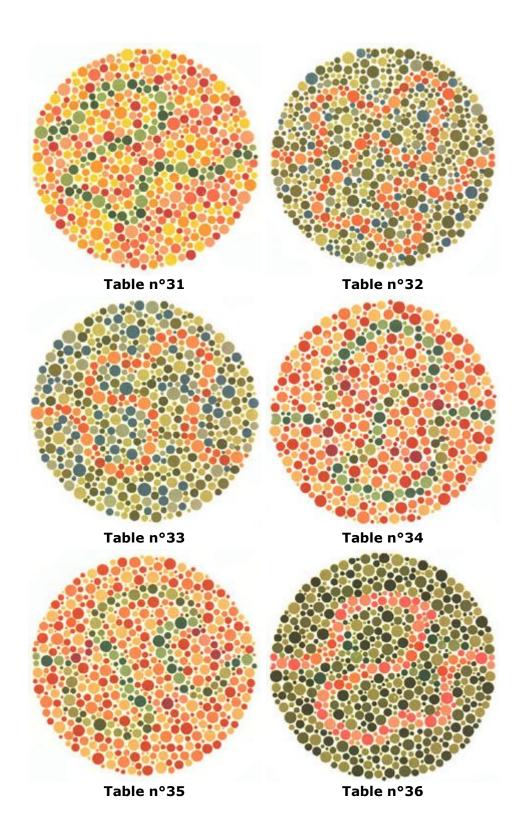


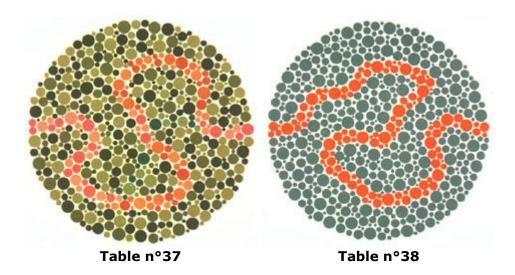












<u>La planche 1</u> est une planche d'initiation. Elle est utile pour expliquer l'examen et éventuellement pour dépister des simulateurs.

Viennent six groupes de quatre planches. Pour chaque groupe, le principe de confusion est le même pour les quatre planches.

<u>Les planches 2 à 5</u> explorent la même confusion colorée. Des chiffres différents de ceux perçus par les sujets normaux sont visibles en cas de dyschromatopsie rouge-vert.

<u>Les planches 6 à 9</u> sont de même valeur et explorent une confusion entre le rouge et le vert très voisine de celle analysée par le groupe précédent mais sur un fond différent. Les sujets anormaux peuvent percevoir des chiffres différents.

<u>Les planches 10 à 13</u> sont basées sur une confusion bleu vert - orangé. Les sujets anormaux ne perçoivent rien.

<u>Les planches 14 à 17</u> sont en fait très voisines de la série 6 à 9 sur un fond légèrement différent, les sujets anormaux ne perçoivent pas de chiffre.

<u>Les planches 18 à 21</u> sont construites sur une philosophie différente. Les sujets normaux et les achromates ne perçoivent rien alors que les dyschromates peuvent distinguer des chiffres.

<u>Les planches 22 à 25</u> ont pour but de séparer les sujets protans des deutans. Le fond est gris et chaque planche présente deux chiffres dont la couleur est située dans la zone neutre protane pour le chiffre de gauche et deutane pour celui de droite. Un sujet dichromate ne percevra qu'un seul chiffre, l'autre étant confondu avec le fond gris puisqu'étant dans la zone neutre, et un trichromate anormal aura plus de difficulté à percevoir un chiffre que l'autre.

A partir de la planche n° 26, le livre s'adresse aux illettrés ou aux enfants.

<u>Les planches 26 et 27</u> sont basées sur le même principe que le groupe précédent mais avec des chemins au lieu de chiffres. Surtout ne pas faire parcourir ces chemins avec les doigts, l'altération des couleurs serait irrémédiable. Il faut utiliser un pinceau.

Les planches 28 et 29 présentent un tracé perçu seulement par les dyschromates.

<u>Les planches 30 à 37</u> sont construites avec des chemins, mais ne présentent que deux planches par groupe. Leur présentation se fait en sens inverse de ce qui a été décrit pour les chiffres, de sorte que le livre peut être utilisé pour les illettrés avec la même progression que pour les personnes capables de lire. Il suffit pour cela de retourner le livre et de commencer par la fin. <u>La planche 38</u> est une planche d'initiation. Elle est utile pour expliquer l'examen et éventuellement pour dépister des simulateurs.

LECTURE-TYPE DES PLANCHES 1 à 25

Planches	Vision normale	Protanopie	Protanomalie	Deutéranopie	Deutéranomalie	Cécité complète ou perception affaiblie
1	12	12	12	12	12	12
2	8	3	3	3	3	X
3	6	5	5	5	5	X
4	29	70	70	70	70	X
5	57	35	35	35	35	X
6	5	2	2	2	2	X
7	3	5	5	5	5	X
8	15	17	17	17	17	X
9	74	21	21	21	21	X
10	2	X	X	X	X	X
11	6	X	X	X	X	X
12	97	X	X	X	X	X
13	45	X	X	X	X	X
14	5	X	X	X	X	X
15	7	X	X	X	X	X
16	16	X	X	X	X	X
17	73	X	X	X	X	X
18	X	5	5	5	5	X

19	X	2	2	2	2	X
20	X	45	45	45	45	X
21	X	73	73	73	73	X
22	26	6	(2) 6	2	2 (6)	
23	42	2	(4) 2	4	4 (2)	
24	35	5	(3) 5	3	3 (5)	
25	96	6	(9) 6	9	9 (6)	
26	Tracés rouge et pourpre	Tracé pourpre Tracé rouge				
27	et pourpie					
28	X		X			
29	X		X			
30	Tracé bleuâtre-vert	X	X	X	X	
31		71	Α	A	A	
32	Tracé orange	X	X	X	X	
33		A	Α	A	A	
34	Tracé bleuâtre-vert	X				
35	et jaunâtre- vert Tracés bleuâtre-vert et pourpre vert					X
36	Tracés pourpre et Tracés bleuâtre-vert et pourpre					X
37	orange		X			
38	Tracé	Tracé	Tracé	Tracé	Tracé	

LES DIFFERENCES DE VISION SELON LES DYSCHROMATOPSIES EXISTANTES



Vision normale



Vision d'un deutéranope



Vision d'un tritanope



Vision normale



Vision d'un deutéranope



Vision d'un tritanope



Vision normale



Vision d'un protanope



Vision d'un deutéranope



Vision d'un tritanope



Vision normale



Vision d'un deutéranope

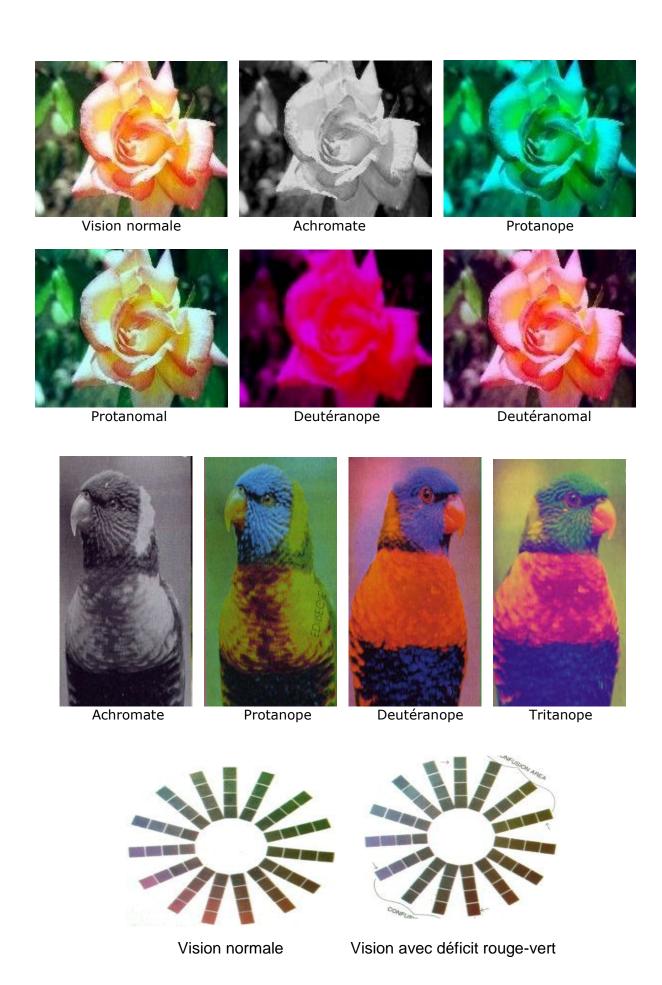


Vision normale

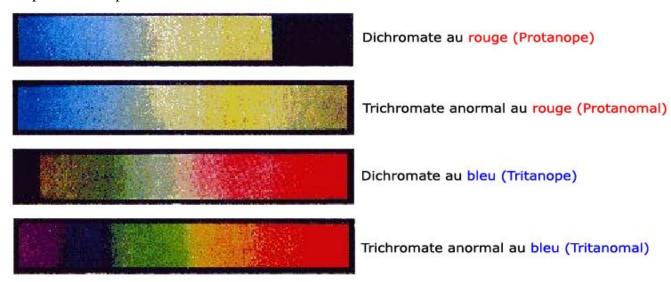


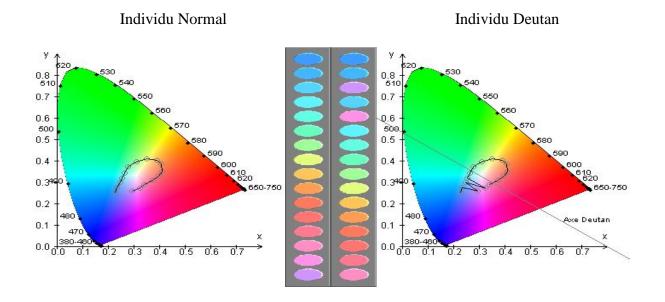
Vision d'un deutéranope

Vision d'un tritanope

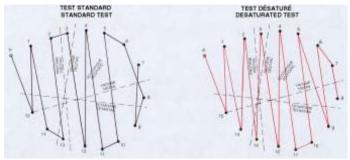


Comparaison de spectres de dichromates et de trichromates.

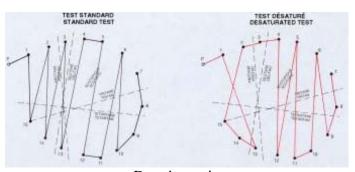




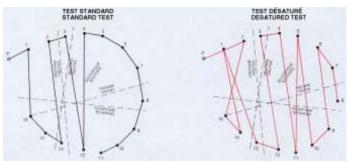
RESULTATS DES DIFFERENTES VISIONS CHROMATIQUES AU PANEL D15 DESATURE



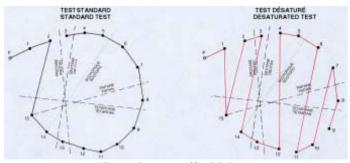
Protanopie



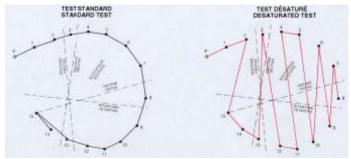
Deutéranopie



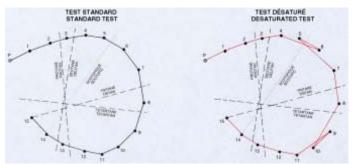
Protanomalie modérée



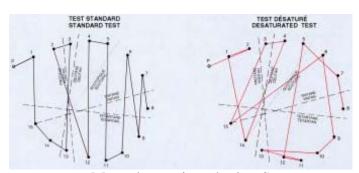
Deutéranomalie légère



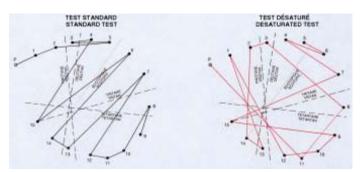
Protanomalie légère



Sujet normal



Monochromatisme à cône S



Achromatopsie avec axe scotopique