

Rapport joint SOP - SFO **2022**



MALVOYANCES ET CÉCITÉS

COMMENT RENDRE SERVICE À NOS PATIENTS

Sous la direction de
Xavier Zanlonghi

MED-LINE
Editions


Société d'Ophtalmologie de Paris


Société Française
d'Ophtalmologie

Éditions Med-line
74, boulevard de l'hôpital
75013 Paris

Maquette : Meriem Rezgui
Visuel de couverture © Dr Philippe Bensaïd

Rapport joint SOP - SFO 2022 - *Malvoyances et cécités. Comment rendre service à nos patients*

© Éditions Med-Line 2022

ISBN : 978-2-84678-324-8

Achévé d'imprimer par Pulsio en Décembre 2022 - Dépôt légal : Décembre 2022.

L'éditeur ne pourra être tenu pour responsable de tout incident ou accident, tant aux personnes qu'aux biens, qui pourrait résulter soit de sa négligence, soit de l'utilisation de tous produits, méthodes, instructions ou idées décrits dans cet ouvrage. En raison de l'évolution rapide de la science médicale, l'éditeur recommande qu'une vérification extérieure intervienne pour les diagnostics et la posologie. Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays.

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement des auteurs ou de leurs ayants droits ou ayants cause, est illicite (loi du 11 mars 1957, alinéa 1^{er} de l'article 40). Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code Pénal.

Avant-propos

Le Pr Coscas fut le premier à évoquer un rapport sur le thème de « voir mal ». Le conseil d'administration de la SOP ayant validé le projet, la coordination d'un ouvrage collectif m'a d'emblée passionné. Le Pr Labetoulle, président de la Société d'Ophtalmologie de Paris a précisé la demande en souhaitant un rapport « pratique » destiné à tous les non spécialistes d'où le titre « Malvoyances et cécités : comment rendre service à nos patients ».

En dehors de quelques maladies donnant fréquemment une déficience visuelle comme la DMLA, la rétinopathie diabétique, la maladie myopique, la cataracte et les pathologies de la cornée dans certaines régions du monde, ce sont des pathologies peu fréquentes, voire rares comme le kératocône chez les patients trisomiques, que nous évoquerons. Mais au total, le nombre de patients atteints d'une déficience visuelle est considérable, dépassant les 3 millions en France si l'on prend en compte tous les stades de la classification internationale de l'OMS¹, et dépassant les 2 milliards dans le monde dont 1,1 milliard sont évitables².

La réalisation de ce rapport a été rendue complexe par la crise sanitaire mondiale liée à la COVID, puis par la crise « ukrainienne » de 2022 qui a entraîné, entre autres, une explosion du prix du papier réduisant de façon importante le nombre de pages du rapport papier initialement prévu. Consciente de cette difficulté inattendue, la Société Française d'Ophtalmologie a accepté de nous réserver un espace sur son site internet (<https://www.sfo-online.fr>) pour mettre en ligne les chapitres qui ne figureront pas dans la version papier.

Cet ouvrage est centré sur les pathologies et sur les moyens optiques et électroniques permettant de corriger les déficiences visuelles qu'elles entraînent. Les chapitres sur internet concernent la mesure des déficiences visuelles, les examens complémentaires nécessaires au diagnostic, au suivi des pathologies, l'accès aux rééducateurs, un rappel sur les droits sociaux, des adresses...

Je tiens à remercier les Docteurs Defoort-Dhellemmes et Puech de Lille, le Professeur Meunier de Montpellier, tous les professionnels, les enfants et adultes déficients visuels de l'institut IPHV-OCENS³ de Vertou-Nantes, le Professeur Mouriaux et son équipe de Rennes, toute l'équipe d'ophtalmologistes « basse vision » de l'association ORDVI⁴, le Professeur Pierre-Yves Robert et le Docteur Béatrice Le Bail de l'Ariba⁵, le Docteur Bensaïd d'OSF⁶, l'équipe d'UNONO⁷ de Mayotte, sans oublier ma formidable équipe d'orthoptistes et de secrétaires. N'oublions pas nos anciens maîtres les Professeurs François (†), Hache (†) et Hamel (†).

Je remercie ma femme, Marie, mes trois enfants pour leur amour et leur soutien sans faille.

J'espère, par la coordination de cet ouvrage, vous faire partager ma passion pour la basse vision, la cécité et ainsi rendre service à tous nos patients.

Dr Xavier Zanlonghi

-
1. Rapport mondial sur la vue de l'Organisation mondiale de la Santé, 2021, <https://apps.who.int/iris/handle/10665/331812>
 2. Vision for Everyone: accelerating action to achieve the Sustainable Development Goals. Resolution adopted by the General Assembly of United Nations on 23 July 2021, A/RES/75/310
 3. IPHV-OCENS deux pôles d'activités, en déficiences sensorielles et du langage et dans le champ médico-éducatif <https://www.ocens.fr>
 4. Ophtalmologistes Référents Déficiences Visuelles : <https://ordvi.com>
 5. Ariba : Association représentative des initiatives en basse vision : <https://www.ariba-vision.org>
 6. OSF : <http://www.opht-sans-frontieres.org>
 7. UNONO : Association gérant des Postes Avancés d'Ophtalmologie sur l'île de Mayotte : <https://www.unonowamatso.yt>

Sommaire

Avant-propos.....	3
Auteurs.....	7

PARTIE I. Épidémiologie, définitions, classifications...

01. Maladies rares, basse vision et cécité.....	11	04. Particularité des pathologies cécitantes dans les départements et régions d’outre-mer (DROM) et les collectivités d’outre-mer (COM)...	27
02. Épidémiologie des pathologies aboutissant à un handicap visuel dans le monde et en Europe.....	15	05. Les pathologies cécitantes en Afrique : l’exemple du Cameroun	35
03. Causes de malvoyance et de cécité chez les enfants du nord de la France en 2018.....	21		

PARTIE II. La recherche

01. Plateformes et simulations Des outils et plateformes de recherche innovants pour des mises en situation complémentaires pour l’étude de la déficience visuelle.....	47
--	----

PARTIE III. Les pathologies

01. Handicap visuel et troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire.....	57	03. Enfants et adultes en situation de polyhandicap : repérer une déficience visuelle, la prendre en compte.....	77
02. Nystagmus chez l’enfant.....	69	04. Déficience visuelle et troubles neuro-développementaux	83

05. Autisme : comment repérer une déficience visuelle surajoutée ?	95	12. Pathologie malformative ou génétique du nerf optique et basse vision ou cécité	131
06. Cécité corticale	99	13. Pathologies cécitantes : les glaucomes.....	137
07. Paupière : ptosis bilatéral, blépharospasme, syndrome de Meige...	101	14. Troubles cognitifs et déficience visuelle (et réciproquement...)	149
08. Pathologies de la cornée et de la surface pouvant aboutir à une basse vision voire une cécité.....	107	15. Traumatismes oculaires et déficience visuelle sévère	159
09. Maculopathie et dégénérescence maculaire relatives à l'âge	113	16. Cécité et malvoyance d'origine orbitaire.....	167
10. Albinisme	119	17. EHPAD, basse vision et cécité.....	171
11. Kératocône et trisomie 21 : comment éviter la cécité ?	127	18. Troubles de l'audition associés à une cécité et une malvoyance	177

PARTIE IV. Les aides optiques et électroniques

01. Le système microscopique	185	05. Les téléagrandisseurs, vidéoloupes, lunettes qui parlent	201
02. Les loupes	189	06. Les fortes amétropies.....	203
03. Le système télescopique	193	07. IADV : pour qui ? comment ?.....	211
04. Les filtres	197		
Liste des acronymes			215
Index			219

Auteurs

Dr Julien Adrian, PhD, Streetlab, Institut de la Vision, Paris

Pr Isabelle Audo, Ophtalmologiste, MD, PhD, Sorbonne Université, Centre National de la Recherche Scientifique, Institut de la Vision, Paris, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale-Centre d'Investigation Clinique 1423, Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris

Alexia Bailly, Psychomotricienne, Instructrice de locomotion, Formatrice, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

Pr Assumpta Lucienne Bella, Ophtalmologiste, coordonnatrice du Programme National de Lutte contre la Cécité, Ministère de la Santé Publique, Yaoundé, Cameroun

Dr Na'im Ben Miloud, Ophtalmologiste, Service d'Ophtalmologie, CHU et Université de Rennes

Dr Philippe Bensaïd, Ophtalmologiste, Clinique de la Baie, Morlaix

Dr Catherine Blanchet, ORL, MD, PhD, Centre National de Référence Maladies Rares Affections Sensorielles Génétiques, Hôpital Gui de Chauliac, CHU Montpellier

Dr Christelle Bonifas, Ophtalmologiste, Ophtalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse

Dr Julien Bouleau, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service Ophtalmologie, CHU de Lille

Pr Jean-Louis Bourges, Ophtalmologiste, MD, PhD, Professeur des universités - Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Cochin, AP-HP, Université Paris Cité, Paris

Dr Hélène Bresson-Dumont, Ophtalmologiste, Institut ophtalmologique de l'Ouest - Jules Verne, Nantes

Isabelle Cardon, Ergothérapeute, Instructrice en AVJ, Formatrice, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

Dr Sylvie Chokron, PhD, Responsable de l'Institut de Neuropsychologie, NeuroVision et Neurocognition, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris ; Institut de Neurosciences Intégratives et de la Cognition, CNRS UMR 8002 et Université Paris-Cité

Dr Sabine Defoort-Dhellemmes, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la Vision et Neuro Ophtalmologie, CHU de Lille

Dr Isabelle Drumare-Bouvet, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la Vision et Neuro Ophtalmologie, CHU de Lille

Dr Catherine Duncombe-Poulet, Ophtalmologiste, Caen, membre du Conseil Scientifique de l'association Genespoir

Dr Catherine Edelson, Ophtalmologiste, Service d'Ophtalmologie, Chirurgie de la rétine, Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

Pierre Fantou, Orthoptiste, Pôle MPR Saint Hélier, Rennes

Dr Félix Fremont, Ophtalmologiste, Ophtalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse

Grégoire Guillot, Ergothérapeute, Instructeur de locomotion, Formateur, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

Emmanuel Gutman, Streetlab, Institut de la Vision, Paris

Dr Albert Jean-Charles, Ophtalmologiste, Praticien attaché, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France

Lyvia Kou, Orthoptiste, Centre de compétence maladies rares, Nantes

Dr Béatrice Le Bail, Ophtalmologiste, IME Jean Paul Evry, Service Départemental pour l'Intégration des enfants Déficiants Visuels (SDIDV) Créteil

Johan Lebrun, Streetlab, Institut de la Vision, Paris

Dr Sabine le Gouvello, Ophtalmologiste, CRBVTA, Centre Régional Basse Vision, Troubles de l'Audition, Groupe VYV, Angers

Dr Léopoldine Lequeux, Ophtalmologiste, Ophtalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse

Dr Stéphanie Leruez, Ophtalmologiste, Centre Ophtalmologique Saint Joseph, Trélazé, CRBVTA, Centre Régional Basse Vision Troubles de l'Audition, Groupe VYV, Angers

Dr Cécile Le Sage, Ophtalmologiste, IJA (Institut des Jeunes Aveugles) - CESDV (Centre d'éducation spécialisée pour déficients visuels), Toulouse, SAFEP SAAAIS du département 31

Pr Nicolas Leveziel, Ophtalmologiste, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Chef du Service d'Ophtalmologie, CHU de Poitiers, Université de Poitiers, INSERM 1084

Dr Gilles Martin, Ophtalmologiste, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

Dr Mathilde de Massary, Ophtalmologiste, Chef de clinique-Assistant, Service Ophtalmologie, CHU de Lille

Pr Harold Merle, Ophtalmologiste, Professeur des Universités-Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France, Université des Antilles, EA4537, INSERM CIC 1424

Dr Claire Meyniel, Neurologue, Service de Neurologie, Neuro-ophtalmologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, Ophtalliance, Nantes

Sophie Millet, Psychomotricienne, Instructrice de locomotion, Formatrice, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

Pr Frédéric Mouriaux, Ophtalmologiste, MD, PhD, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Service d'ophtalmologie, CHU et Université de Rennes

Dr Chloé Pagot, PhD, Streetlab, Institut de la Vision, Paris

Dr Manon Philibert, Neurologue, Service Urgences et Neuro-ophtalmologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

Romain Praud, Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac - Optic 2000, Clamart

Pr Matthieu Robert, Ophtalmologiste, MD, PhD, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Necker - Enfants malades, AP-HP et Centre Borelli, CNRS UMR 9010, Université de Paris

Nadja Rousseau, Orthoptiste, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

Pr José-Alain Sahel, Ophtalmologiste, MD, PhD, Sorbonne Université, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale, Centre National de la Recherche Scientifique, Institut de la Vision, Paris, Department of Ophthalmology, The University of Pittsburgh School of Medicine, Pittsburgh, PA, USA, INSERM-Centre d'Investigation Clinique 1423, Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris, France, Département d'Ophtalmologie, Fondation Ophtalmologique de Rothschild, Paris

Dr Virginie Saout, Ophtalmologiste, CRBVTA, Centre Régional Basse Vision, Troubles de l'Audition, Groupe VYV, Angers

Dr Vasily Smirnov, Ophtalmologiste, MD, PhD, Chef du Service d'Explorations de la Vision et Neuro Ophtalmologie, Praticien Hospitalier, CHU de Lille

Dr Matthieu Soethoudt, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

Marine Sourdril, Orthoptiste, Centre de compétence maladies rares, Nantes

Dr Marion Sukno, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service Ophtalmologie, CHU de Lille

Dr Dominique Thouvenin, Ophtalmologiste, Ophtalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse

Eric Ventura, Orthoptiste, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France

Dr Catherine Vignal-Clermont, ophtalmologiste, Cheffe de service en ophtalmologie, neuro-ophtalmologie et oculomotricité, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

Chloé Werner, Orthoptiste, Centre de compétence maladies rares, Nantes

Dr Xavier Zanlonghi, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Consultation maladie rare, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes, Ophtalmologiste des Centres de consultation de Bandré et d'Hamjago, Mayotte

PARTIE I.

**Épidémiologie,
définitions,
classifications...**

01.

Maladies rares, basse vision et cécité

Dr Xavier Zanlonghi¹, Chloé Werner², Marine Sourdril², Lyvia Kou², Nadja Rousseau³

1. Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Consultation maladies rares, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

2. Orthoptiste, Centre de compétence maladies rares, Nantes

3. Orthoptiste, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

PLAN

1. Définitions
2. Épidémiologie
3. Maladies rares avec une atteinte purement ophtalmologique
4. Maladies rares avec atteinte ophtalmologique associée à une atteinte syndromique
5. En pratique, face à une maladie rare que doit faire l'ophtalmologiste

1. Définitions

- Selon la définition européenne décrite par orphanet, les **maladies rares** sont définies de la façon suivante :
 - chaque entité est définie selon son homogénéité clinique, indépendamment de son étiologie ou du nombre de gènes en cause identifiés ;
 - la rareté est établie en accord avec la législation européenne définissant un seuil de prévalence inférieur à **5 patients pour 10 000 personnes** dans la population générale européenne (1).

D'autres définitions sont importantes, certaines maladies rares pouvant ne pas donner de handicap visuel, alors que des maladies fréquentes comme la rétinopathie diabétique ne rentrent pas dans la définition d'une maladie rare.

- **Handicap** : « Constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques ».

- **Handicap rare** : configuration rare de déficiences ou de troubles associés, incluant fréquemment une déficience intellectuelle, dont la prévalence est inférieure à 1 cas pour 10 000 habitants.
- **Polyhandicap** : « Dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique ».
- Il convient également de bien distinguer la définition des « **maladies rares** » avec celle des « **maladies orphelines** », les maladies orphelines étant les maladies dépourvues de traitement.
- **L'errance diagnostique** représente le délai entre l'apparition des premiers symptômes chez le patient et la date à laquelle un diagnostic précis est posé par un médecin. Ce délai se révèle souvent très long pour la grande majorité des maladies rares. Il peut dépasser

plusieurs années dans certains cas, voire beaucoup plus comme par exemple un patient atteint de surdité congénitale et chez lequel on découvre vers l'âge de 35 ans une rétinopathie pigmentaire faisant poser le diagnostic de syndrome de Usher de type 2.

2. Épidémiologie

Il existe entre 6 000 et 8 000 maladies rares identifiées dans le monde. Chaque mois, 5 nouvelles maladies rares sont décrites, surtout grâce au progrès de la recherche en génétique et à l'apparition de nouvelles techniques de séquençage à haut débit comme l'exome et plus récemment le génome (2).

Le 3^e Plan maladies rares de 2018-2022 estime la prévalence à 3 millions le nombre de personnes concernées par les maladies rares en France. À noter que ce chiffre inclut aussi toutes les maladies rares à haute prévalence (proche de 1/2000, par exemple la drépanocytose) (3).

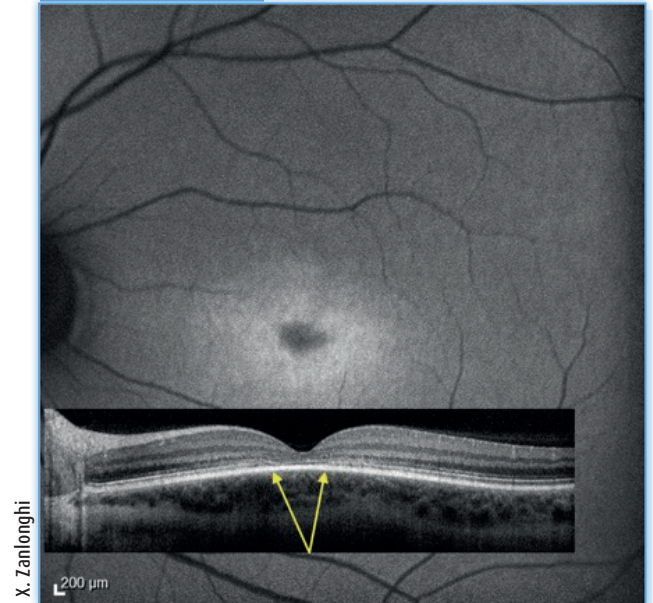
Les maladies rares couvertes par la filière SENSGENE¹ sont les maladies rares sensorielles de la vision et de l'audition. Environ 15 000 patients atteints de maladies rares de l'œil ou de l'oreille sont pris en charge en file active par cette filière. Plus de 80 % des maladies avec une atteinte visuelle ou neuro-visuelle, qu'elle soit isolée ou associée à une autre pathologie, de forme syndromique, sont d'origine génétique.

Nous illustrons les maladies rares ophtalmologiques par quatre exemples selon leur début dans l'enfance, ou à l'âge adulte, leur caractère isolé ou syndromique.

3. Maladies rares avec une atteinte purement ophtalmologique

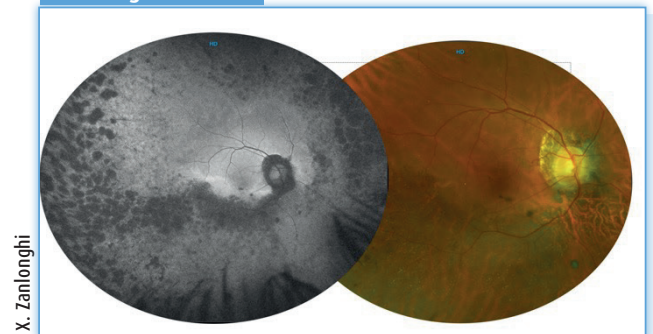
Les plus connues sont l'aniridie (4), les microphthalmies (4), les dysgénésies du segment antérieur, certaines cataractes, les kératocônes, les dystrophies cornéennes héréditaires, le rétinoblastome puis les atteintes de la rétine comme les maculopathies (maladie de Stargardt (Figure 1), maladie de Best, rétinosischisis juvénile lié à l'X, PRPH2... (4) et les dystrophies rétinienne de type bâtonnet-cône (Figure 2) ou cône-bâtonnet. Certaines pathologies inflammatoires, infectieuses, comme la toxoplasmose rentrent dans la définition des maladies rares, ainsi que des atteintes vasculaires comme les syndromes de Coast. Il faut également citer les atteintes rares du nerf optique comme la neuropathie optique de Leber (Figure 3), l'atrophie optique dominante (4).

Figure 1



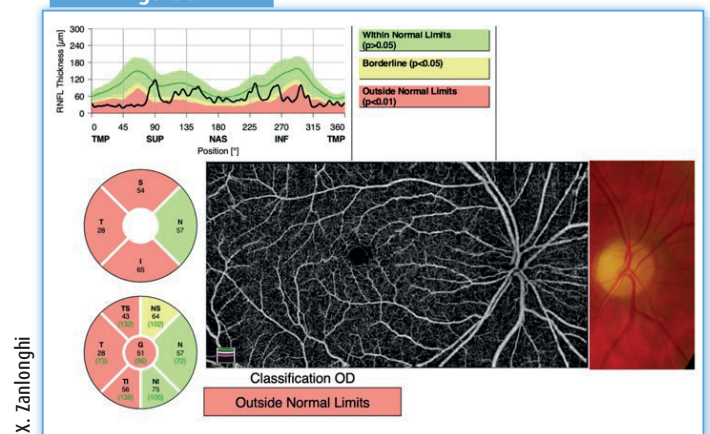
Enfant de 13 ans, baisse d'acuité visuelle récente à 0,5 (5/10^e) des deux yeux. L'autofluorescence montre un discret anneau hyperautofluorescent maculaire. La coupe OCT montre une atteinte de la ligne ellipsoïde (flèches jaunes). La recherche génétique a identifié 5 variants pathogènes dans le gène *ABCA4*.

Figure 2



Rétinopathie pigmentaire asymétrique entre la rétine supérieure et inférieure ayant fait porter le diagnostic erroné de séquelles de rétinopathie inflammatoire. L'analyse de l'exome a retrouvé deux variants dans le gène *EYS* c.7919G>A p.(Trp2640^{*}) et c.9299_9302delCTCap.(Thr3100lysis^{*}26).

Figure 3



68 ans, acuité visuelle 0,1 (1/10^e) : NOHL (Neuropathie optique héréditaire de Leber) 11778G>A survenue vers l'âge de 6 ans et stable depuis. L'atrophie optique n'est pas complète malgré plus de 60 années d'évolution.

1. Filière des Maladies Rares Sensorielles.

4. Maladies rares avec atteinte ophtalmologique associée à une atteinte syndromique

Elles sont très nombreuses, mais chaque maladie rare a un identifiant unique, le numéro ORPHA, consultable sur le site d'information Orphanet, par exemple le syndrome de Marfan a le numéro 558.

Le périmètre de la filière Sensgene couvre plus de 1000 maladies touchant la vision dont la liste se trouve sur le site Orphanet (5, 6).

Le rôle de l'ophtalmologiste est double, car la voie d'entrée vers une maladie syndromique est souvent visuelle, mais également dans de nombreux cas le neuropédiatre (Figure 4), le généticien, l'ORL, de nombreux spécialistes cherchent à connaître précisément le phénotype ophtalmologique et l'éventuelle déficience visuelle associée.

5. En pratique, face à une maladie rare que doit faire l'ophtalmologiste

5.1. Prise en charge thérapeutique de la déficience visuelle : les principes

Le diagnostic ophtalmologique et génétique doit être assuré par des équipes très spécialisées que l'on trouve dans les centres de référence-compétence de la filière Sensgene. Plus de 80 % des maladies rares avec atteinte visuelle ou neurovisuelle sont d'origine génétique. Les plateformes de séquençage très haut-débit, les grands panels, le Plan France Médecine Génomique 2025 (2) ont révolutionné les diagnostics avec des taux de diagnostics positifs approchant par exemple les 80 % pour les maculopathies.

Les moyens de rééducation mis en œuvre et les objectifs de la prise en charge sont variables selon plusieurs paramètres :

- le degré d'atteinte de la vision centrale : le patient peut être malvoyant (acuité visuelle entre $1/20^e$ et $3/10^e$), avoir une cécité de seuil « légal » ($< 1/20^e$), ou être dans la situation très inconfortable des $\geq 3/10^e$ et $< 5/10^e$ avec réglementairement l'impossibilité de conduire ;
- l'association avec une autre déficience doit être recherchée, surdit  en priorit .

De nombreux professionnels médicaux et paramédicaux peuvent être impliqués dans la phase de diagnostic puis dans l'accompagnement pour l'acquisition d'une certaine autonomie.

Figure 4



X. Zanlonghi

Enfant de 9 mois : important retard d'éveil visuel avec absence de poursuite d'une cible structurée associée à une hypotonie axiale. Le bilan neuropédiatrique, métabolique et génétique a retrouvé 2 mutations dans le gène SALS2, donnant un déficit en succinyl-CoA ligase.

5.2. La prise en charge de la déficience visuelle

Elle comporte (7) :

- l'annonce de la déficience liée à une maladie rare ;
- une prise en charge psychologique ;
- une prise en charge sociale :
 - en cas de malvoyance ou de cécité, le patient doit être reconnu par la MDPH d'où la rédaction du certificat (volet 2 de la MDPH) ;
 - dès le diagnostic clinique ou mieux génétique de la maladie rare, des démarches seront effectuées pour permettre la reconnaissance du statut d'affection longue durée hors liste (ALD 31) ;
- une information sur les dispositifs médicaux (DM), comme les loupes par exemple ;
- l'adaptation de l'environnement, par exemple le logement ;
- une information vers les sites internet pour trouver les associations de patient.

5.3. L'importance de l'âge

Elle varie selon l'âge :

- pour les moins de 18 ans scolarisés : chaque enfant nécessite, de la part de l'éducation nationale une prise en charge éducative spécifique avec des aides ciblées en fonction de ses besoins (Onisep (8) et Handiscol (9)). Une articulation pas toujours simple doit se faire entre l'éducation nationale, la MDPH, l'enfant et ses parents ;
- pour celui qui travaille, la survenue de la déficience visuelle met en question le maintien dans l'emploi ou l'accès à un reclassement professionnel (7, 10), avec le problème spécifique de la conduite de véhicule (11) ;
- pour l'adulte qui ne travaille pas et la personne âgée, la prise en charge du handicap visuel sévère, relève d'équipes multidisciplinaires qui sont en charge d'accompagnement médico-social dans les structures correspondantes : SAMSAH (Service d'Accompagnement Médico-Sociale pour Adultes Handicapés), SSR (Service de Suite et de Réadaptation). Les centres locaux d'information et de coordination (CLIC) sont des guichets d'accueil, d'information et de coordination ouverts aux personnes âgées et à leur entourage, ainsi qu'aux professionnels de la gérontologie et du maintien à domicile.

5.4. La pratique sportive

La pratique sportive doit être encouragée quel que soit le degré de déficience visuelle.

Un handisport est un sport dont les règles ont été aménagées pour qu'il puisse être pratiqué par des personnes ayant un handicap physique ou sensoriel. Beaucoup de ces sports sont basés sur des sports existants. Toutefois, certains sports ont été créés spécifiquement pour les personnes handicapées et n'ont pas d'équivalent en sport valide comme le Judo, Goalball, Torball, Cécifoot (Football), Showdown, Tamdem (<https://www.handisport.org>)

L'IBSA (*International Blind Sport Association*) est la fédération internationale qui gère le sport pour les athlètes handicapés visuels, aveugles et amblyopes. La classification B1 (cécité totale), B2 (cécité légale), B3 (basse vision très sévère) a été mise à jour en janvier 2012 (<https://ib-sasport.org/growing-blind-sports/classification/>)

POUR EN SAVOIR PLUS

- Orphanet - Inserm US14, Plateforme Maladies Rares, 96 rue Didot, 75014 Paris, Tél : 01 56 53 81 37, contact.orphanet@inserm.fr, Site web <https://www.orpha.net/>
- 3^e Plan maladies rares : https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/pnmr_3_v25-09pdf.pdf
- La filière des maladies rares sensorielles : <https://www.sensgene.com>

Références

1. Règlement (CE) N°141/2000 du Parlement Européen et du Conseil du 16 décembre 1999 concernant les médicaments orphelins, <https://eur-lex.europa.eu/legal-content/FR/TXT/PDF/?uri=CELEX:32000R0141&from=FR>
2. Plan France Médecine Génomique 2025 : <https://presse.inserm.fr/wp-content/uploads/2016/06/Plan-France-médecine-génomique-2025.pdf> et <https://pfmtg2025.aviesan.fr/>
3. Nguengang Wakap S, Lambert DM, Olry A et al. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *Eur J Hum Genet* 2020;28:165-73. <https://doi.org/10.1038/s41431-019-0508-0>.
4. Protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds
5. Les Cahiers d'Orphanet - Prévalence des maladies rares : Données bibliographiques - Janvier 2022 - Numéro 2. http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Prevalence_des_maladies_rares_par_prevalence_decroissant_sante_ou_cas.pdf
6. Slama R, Nguyen C. « Registre Maladies rares » et collections de données sur les maladies rares en France. Rapport remis à l'Inserm, 2021.
7. Vivre avec une maladie rare en France. Aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants). Les Cahiers d'Orphanet, décembre 2021, mise à jour annuelle, www.orpha.net
8. Onisep : <https://www.onisep.fr/formation-et-handicap/mieux-vivre-sa-scolarité/Par-situation-de-handicap/Scolarité-et-troubles-visuels>
9. Guide handiscol pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle, édité par le ministère de l'éducation nationale, 2001. Avec les mots clés sur un moteur de recherche : handiscol cécité.
10. Document INPES : <https://www.santepubliquefrance.fr/l-info-accessible-a-tous/handicap/quand-la-malvoyance-s-installe-version-en-gros-caracteres>
11. Conduire avec une maladie rare : <https://www.securite-routiere.gouv.fr/reglementation-liee-lusager/reglementation-liee-au-handicap>

02.

Épidémiologie des pathologies aboutissant à un handicap visuel dans le monde et en Europe

Pr Nicolas Levezuel

Ophthalmologiste, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Chef du Service d'Ophthalmologie, CHU de Poitiers, Université de Poitiers, INSERM 1084

PLAN

1. Principales causes évitables de malvoyance
2. Principales causes de cécité chez les personnes de plus de 50 ans dans le monde
3. Dégénérescence maculaire myopique

L'Organisation Mondiale de la Santé a défini des paramètres permettant de mesurer le nombre d'années vécues avec une incapacité physique ou mentale (*Years Lived with Disability : YLDs*) et le nombre d'années potentiellement perdues du fait de l'incapacité (*Disability Adjusted Life Years : DALYs*). Ces indicateurs permettent de mieux appréhender l'impact potentiel d'une maladie sur la vie professionnelle d'un individu. À titre d'exemple, l'âge de début de la DMLA, en général vers 75-80 ans, n'a pas ou peu d'impact professionnel direct sur la personne malade, alors que la myopie maladie, avec un âge d'apparition des complications maculaires survenant fréquemment autour de 50 ans, aura potentiellement un impact socio-professionnel beaucoup plus marqué.

La Banque Mondiale a été à l'initiative de la première étude du *Global Burden Disease Group* visant à mesurer l'impact en termes de santé de plus de 100 maladies ou traumatismes sur différentes régions du globe. La première étude du GBD a été menée en collaboration entre l'Organisation Mondiale de la Santé et l'école de Santé Publique de Harvard. L'étude publiée en 1996 a permis aux auteurs d'introduire la notion de nombre d'années potentiellement perdues du fait de l'incapacité (DALY), paramètre quantitatif utile pour quantifier et pour

comparer entre eux l'impact de maladies différentes, de facteurs de risque ou de blessures en termes de nombre d'années potentiellement perdues (1).

Dans ce contexte, une publication du *Lancet* parue sous l'égide du GBD *group* montre que, parmi l'ensemble des maladies, les troubles de la réfraction et de l'accommodation se placent en 14^e position. Ces troubles réfractifs constituent la première cause oculaire de nombre d'années vécues avec une incapacité (2). Si cette assertion peut nous étonner, nous européens qui disposons d'un accès libre et presque gratuit aux soins, la difficulté d'accès à un équipement de correction optique adapté reste la règle dans de nombreux pays. À noter que les deux premières pathologies entraînant le plus d'années perdues avec incapacités sont les lombalgies et la dépression.

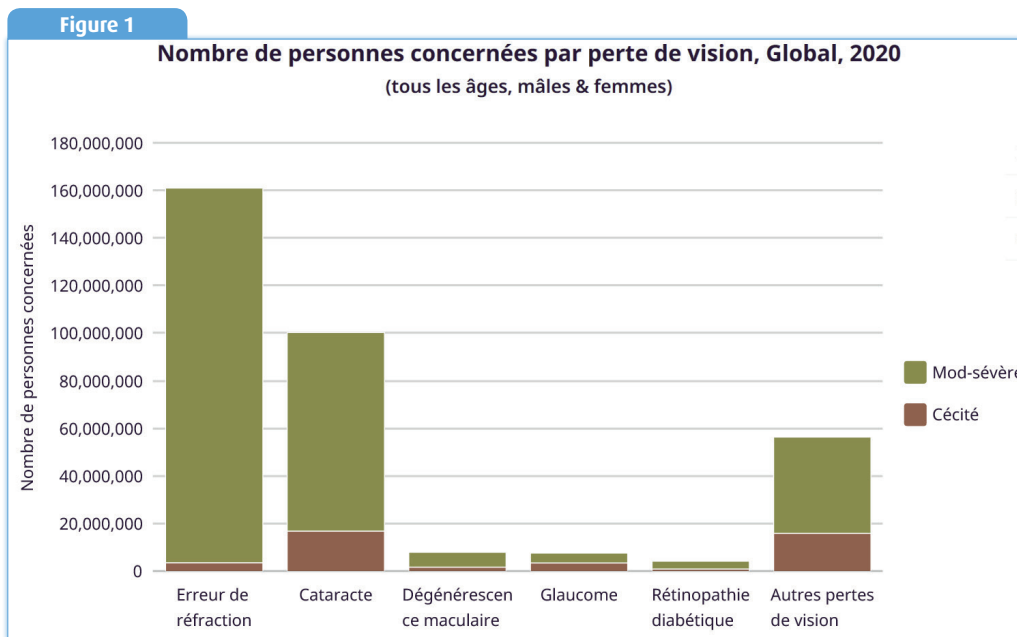
D'un point de vue purement formel, la malvoyance est définie par une acuité visuelle inférieure à 3/10^e et supérieure ou égale à 1/20^e sur le meilleur œil et la cécité par une acuité visuelle inférieure à 1/20^e sur le meilleur œil ou un champ visuel binoculaire de moins de 10°.

L'objectif de ce chapitre est de dresser le panorama des principales pathologies aboutissant à un handicap visuel dans le monde et en Europe (3).

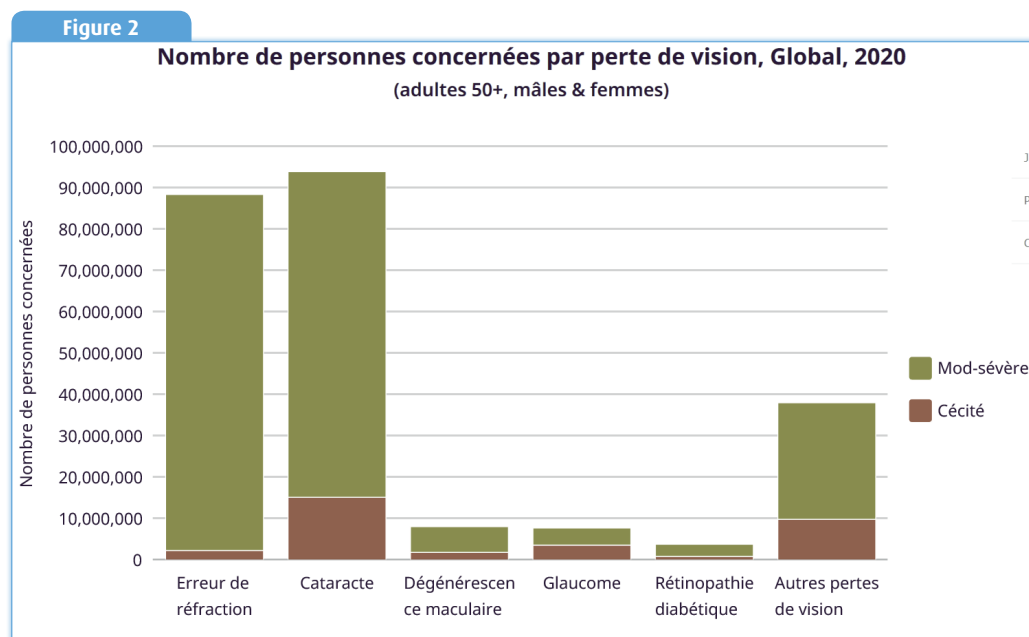
Les données de prévalence chez l'enfant et l'adulte jeunes étant rares, nous ne ferons mention que des données chez l'adulte de 50 ans ou plus. La prévalence globale de la malvoyance et de la cécité en rapport avec des causes dites évitables (cataracte, glaucome...) chez les adultes de 50 ans et plus est d'environ 95,8/1000 individus dans le monde [intervalle de confiance de 85,1 à 108], avec de grandes variations par continent et par pays.

1. Principales causes évitables de malvoyance dans le monde

En 2020, les principales causes de malvoyance sont les troubles réfractifs non corrigés (86,1 millions de cas soit 45,8/1000), la cataracte (78,8 millions de cas soit 43,4/1000), la DMLA (6,2 millions de cas soit 3,39/1000), le glaucome (4,1 millions de cas soit 2,29/1000), et la rétinopathie diabétique (2,9 millions de cas soit une prévalence de 1,59/1000) (Figures 1 et 2).



Nombre de personnes avec une perte de vision par pathologie.
Source : Données du modèle VLEG/GBD 2020, accessibles via le Vision Atlas de l'IAPB.



Nombre de personnes avec une perte de vision par pathologie âgées de 50 ans ou plus.
Source : Données du modèle VLEG/GBD 2020, accessibles via le Vision Atlas de l'IAPB.

Des disparités importantes existent entre les différentes régions en termes de prévalence et de causes de malvoyance évitables. Ainsi, pour les pays à « hauts revenus », les principales causes de malvoyance sont les troubles réfractifs non corrigés représentant 44,5 % des cas (prévalence de 21,1/1000), la cataracte avec 33,5 % des causes (18,6/1000), la DMLA représentant 3,2 % des causes de malvoyance (prévalence de 1,74/1000), le glaucome représentant 2,5 % des causes de malvoyance avec une prévalence de 1,41/1000 puis la rétinopathie diabétique représentant 1,9 % des causes de malvoyance avec une prévalence de 0,91/1000. À l'inverse, en Afrique sub-saharienne, la cataracte et les troubles réfractifs non corrigés représentent respectivement 43,3 % et 26,7 % des causes de malvoyance évitables.

2. Principales causes évitables de cécité dans le monde à 50 ans ou plus

Globalement, les principales causes de cécité sont la cataracte, responsable de 45,4 % des causes de cécité (prévalence globale de 7,99/1000), suivie du glaucome (11 %) avec une prévalence globale de 1,90/1000, des erreurs réfractives non corrigées (6,6 %) avec une prévalence globale de 1,21/1000, de la DMLA (5,6 %) (prévalence de 0,97/1000) puis de la rétinopathie diabétique (2,5 %) avec une prévalence de 0,45/1000.

Il existe bien entendu de grandes variations entre les régions. Ainsi, en Afrique sub-saharienne, les principales causes de cécité sont la cataracte (39,8 %) et le glaucome (17,8 %) tandis que dans les pays à hauts revenus, le glaucome (28,2 %) et la DMLA (21,6 %) représentent les principales causes de cécité.

3. Dégénérescence maculaire myopique

Ailleurs qu'en Chine, il reste difficile d'évaluer l'impact de la myopie en termes de malvoyance ou de cécité. Les données en Chine montrent que la prévalence de la cécité en rapport avec la dégénérescence maculaire myopique est de 0,2/1000, comparable à la cécité imputable à la DMLA et que la prévalence de la malvoyance en rapport avec une dégénérescence

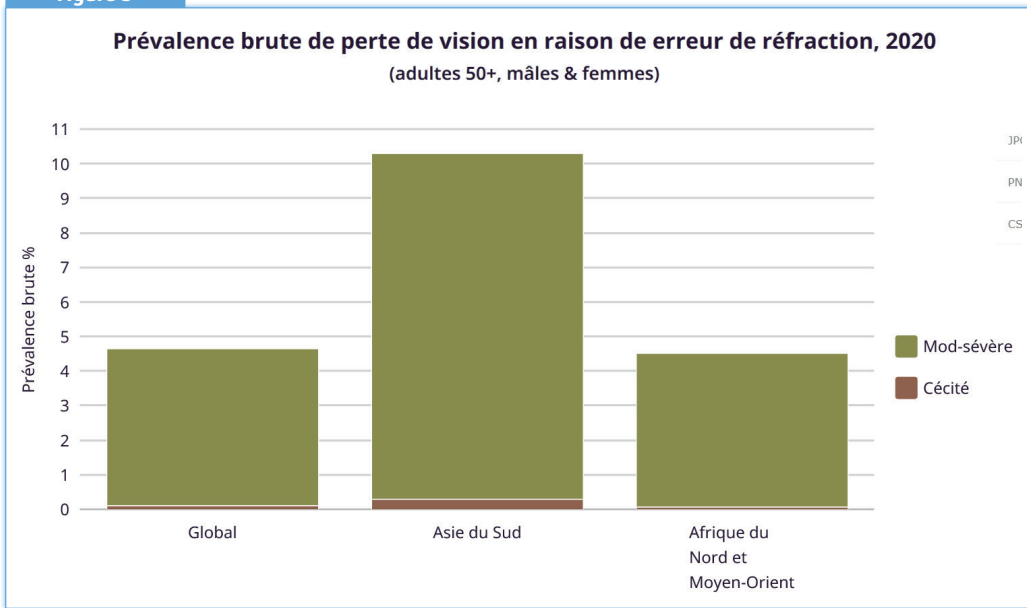
myopique est de 2,1/1000, supérieure à celle de la DMLA, du glaucome ou de la rétinopathie diabétique. L'augmentation de la prévalence de la myopie observée de façon très claire en Asie ces dernières décennies, avec une prévalence de la myopie forte évaluée par exemple à près de 20 % chez les étudiants chinois (4), 21 % chez les adolescents de 16-18 ans à Taïwan (5) ou de près de 15 % chez des conscrits de Singapour (6), augure d'une augmentation très forte de la prévalence de la malvoyance ou de la cécité en rapport avec les complications de la myopie en général, et de la maculopathie myopique en particulier au cours des prochaines décennies.

Dans ce contexte, les principaux moyens de préventions à appliquer chez les enfants pour enrayer la progression de la myopie incluent l'utilisation de mesures environnementales en promouvant les activités extérieures et restreignant les activités de près, l'utilisation d'approches optiques (verres freinateurs de myopie, lentilles freinatrices à port diurne ou nocturne comme l'orthokératologie) ou des approches pharmacologiques (atropine diluée). Les approches optiques du type verres freinateurs ou lentilles freinatrices ainsi que l'approche pharmacologique ont une efficacité en termes de réduction de la progression variant de 40 à 60 %. Le fait que les principales études aient été menées en Asie soulève le problème de l'efficacité de ces mesures chez les enfants européens. En outre, le développement d'algorithmes thérapeutiques sera nécessaire pour définir plus précisément les populations-cibles selon l'âge de début, le degré de la myopie et le profil de progression de la myopie, les types de traitement à adopter (traitement unique ou combiné) et la durée de ces traitements afin d'obtenir le meilleur résultat en termes de réduction de la progression de la myopie au prix d'une limitation des effets secondaires.

Conclusion

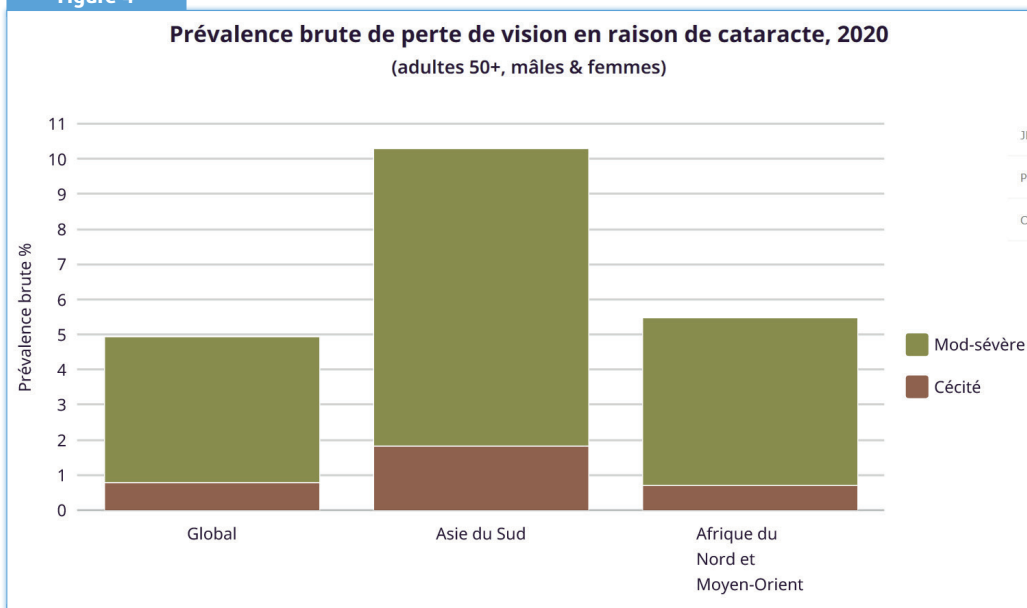
Les troubles réfractifs (**Figure 3**) et la cataracte (**Figure 4**) représentent une grande part des causes de malvoyance et de cécité dans le monde. La difficulté d'accès au dépistage et aux soins ophtalmologiques en milieu rural, le renoncement aux soins pour raison économique ou une démographie médicale défavorable sont des causes souvent invoquées.

Figure 3



Prévalence brute de perte de vision par erreur réfractive chez les personnes âgées de 50 ans ou plus.
Source : Données du modèle VLEG/GBD 2020, accessibles via le Vision Atlas de l'IAPB.

Figure 4



Prévalence brute de perte de vision par cataracte chez les personnes âgées de 50 ans ou plus.
Source : Données du modèle VLEG/GBD 2020, accessibles via le Vision Atlas de l'IAPB.

POUR EN SAVOIR PLUS

- <https://www.iapb.org/fr/> AIPC est l'alliance mondiale pour le secteur de la santé oculaire, avec plus de 150 organisations dans plus de 100 pays, travaillant ensemble pour un monde où l'accès aux soins oculaires est universel.
- <https://apps.who.int/iris/handle/10665/331812>
- Le Rapport mondial sur la vision de l'OMS (2019) : <https://apps.who.int/iris/handle/10665/331812>
- Que faudra-t-il pour éliminer les défauts de réfraction non corrigés d'ici 2050 ? https://www.essilorseechange.com/wp-content/uploads/2021/01/Eliminer-le-mal-voir-en-une-generation_Rapport.pdf

- Le Rapport de la commission mondiale de la santé du Lancet (2021) : <https://www.visionimpactinstitute.org/research/the-lancet-global-health-commission-on-global-eye-health%3A-vision-beyond-2020>
- La Résolution de l'ONU sur la Vision (2021) : <https://documents-dds-ny.un.org/doc/UNDOC/GEN/N21/204/98/PDF/N2120498.pdf?OpenElement>
- La publication du *Lancet* démontrant le lien entre la santé visuelle et les ODD (2022) : <https://www.visionimpactinstitute.org/research/advancing-the-sustainable-development-goals-through-improving-eye-health%3A-a-scoping-review>

Références

1. Murray CJL, Lopez A. The Global Burden of Disease: a comprehensive assessment of mortality and disability from diseases, injuries, and risk factors in 1990 and projected to 2020. 1. Cambridge, Harvard University Press; 1996.
2. Global Burden of Disease Study 2013 Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 301 acute and chronic diseases and injuries in 188 countries, 1990-2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet* 2015;386(9995):743-800.
3. GBD 2019 Blindness and Vision Impairment Collaborators; Vision Loss Expert Group of the Global Burden of Disease Study. Causes of blindness and vision impairment in 2020 and trends over 30 years, and prevalence of avoidable blindness in relation to VISION 2020: the Right to Sight: an analysis for the Global Burden of Disease Study. *Lancet Glob Health* 2021;9(2):e144-e160.
4. Sun J, Zhou J, Zhao P, et al. High prevalence of myopia and high myopia in 5060 Chinese university students in Shanghai. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012;53:7504-9.
5. Lin LL, Shih YF, Hsiao CK, et al. Prevalence of myopia in Taiwanese schoolchildren: 1983 to 2000. *Ann Acad Med Singapore* 2004;33:27-33.
6. Koh V, Yang A, Saw SM, et al. Differences in prevalence of refractive errors in young Asian males in Singapore between 1996-1997 and 2009-2010. *Ophthalmic Epidemiol* 2014;21:247-55.

03.

Causes de malvoyance et de cécité chez les enfants du nord de la France en 2018

Dr Mathilde de Massary¹, Dr Vasily Smirnov², Dr Julien Bouleau³, Dr Marion Sukno³, Dr Sabine Defoort-Dhellemmes⁴

1. Ophtalmologiste, Chef de clinique-Assistant, Service Ophtalmologie, CHU de Lille

2. Ophtalmologiste, Chef du Service d'Explorations de la Vision et Neuro Ophtalmologie, Praticien hospitalier, CHU de Lille

3. Ophtalmologiste, Praticien hospitalier, Service Ophtalmologie, CHU de Lille

4. Ophtalmologiste, Praticien hospitalier, Service d'Explorations de la Vision et Neuro Ophtalmologie, CHU de Lille

PLAN

1. Déroulement de l'étude/ Méthode
2. Résultats
3. Discussion

Dans la littérature, la prévalence de la cécité infantile est de l'ordre de 0,3 pour 1000 enfants dans les pays industrialisés (1,2). D'après les données épidémiologiques des registres du nord de l'Europe, la prévalence des déficits visuels sévères est de 0,51 à 0,71 pour mille enfants de 0 à 5 ans, de 0,85 à 1,37 pour mille enfants de 6 à 11 ans et de 0,92 à 1,30 pour mille enfants de 11 à 15 ans. En France, elle était estimée à 0,28 pour 1000 enfants en 2002 (3).

Les principales causes de cécité chez l'enfant sont très différentes à l'échelle internationale, elles sont en effet largement déterminées par le niveau de développement socio-économique du pays et par la possibilité d'accès aux soins de santé primaire et aux services de soins oculaires. Dans les pays à haut revenu, les causes dominantes de malvoyance et de cécité pédiatriques sont les lésions du nerf optique et des voies optiques supérieures. Dans les pays à faible revenu, les causes majeures sont les cicatrices cornéennes secondaires à la rougeole, à la carence

en vitamine A et la kérato-conjonctivite gonococcique du nouveau-né. Dans les pays à revenu intermédiaire, la rétinopathie des prématurés est une cause importante. Enfin, parmi les autres étiologies, on retrouve dans tous les pays : la cataracte congénitale, les dystrophies héréditaires et les malformations congénitales (4,5).

Le diagnostic précoce de la cause de malvoyance/cécité est primordial. En effet, connaître la cause d'une déficience visuelle donne d'emblée une idée de son retentissement sur les différentes fonctions visuelles et de son évolutivité. Ces notions sont essentielles à connaître avant de décider d'un protocole de rééducation ou réhabilitation et pour en définir les modalités, en particulier chez les patients dont les fonctions visuelles ne sont pas mesurables (enfants, polyhandicapés).

À ce jour, en France, il n'existe pas de registre national pour le recueil des données des enfants atteints de déficiences visuelles (DV) sévères quelles qu'elles soient.

À l'échelle territoriale, deux départements possèdent leur propre registre : il s'agit du département de l'Isère, avec le registre des handicaps de l'enfant et de l'observatoire périnatal (RHEOP), qui a recensé les cas de déficiences sévères de l'enfant à l'âge scolaire entre 1980 et 1991 (6) ; du département de Haute-Garonne avec le registre des Handicaps de l'enfant en Haute-Garonne (2000). Or, des enquêtes épidémiologiques sont nécessaires pour arriver à mieux connaître l'histoire naturelle d'une maladie, sa prévalence, son incidence et sa durée. Elles servent aussi à la planification sanitaire et à la bonne gestion des services d'ophtalmologie. Certaines pathologies, notamment les dystrophies rétinienne héréditaires ont fait l'objet d'enquêtes épidémiologiques très précises. Par exemple, l'étude de B. Puech (7) menée de 1972 à 1989 a permis une estimation de la prévalence pour chacune de ces affections.

L'essentiel de nos connaissances sur ce sujet provient des pays en voie de développement ou essentiellement d'examen d'enfants dans les écoles spécialisées pour les aveugles (*blindness school*). Il n'existe pas de système de collecte de données, normalisé, à l'échelle mondiale. Les données dont nous disposons suggèrent que les causes de cécité infantile varient considérablement d'une région du monde à l'autre. Dès lors, la stratégie de lutte contre la cécité et la malvoyance chez l'enfant doit être différente sur le plan des préventions primaires, secondaires et tertiaires.

Actuellement, en France, depuis la loi du 11 février 2005 légiférant sur les droits des personnes handicapées et avec la création de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) dans chaque département, un certificat ophtalmologique est rempli pour toute personne en situation de handicap visuel, si elle le souhaite. Ce certificat est obligatoire pour permettre d'orienter et d'attribuer allocations et prestations à la personne en situation de handicap. De manière dématérialisée, il va constituer une source d'informations concernant l'épidémiologie de la malvoyance sur le plan national.

1. Déroulement de l'étude/Méthode

Nous avons mené une étude épidémiologique rétrospective de 2018-2019 dans le service d'Explorations de la Vision et Neuro-Ophtalmologie du CHU de Lille, afin d'identifier les pathologies que présentent les enfants atteints de malvoyance et de cécité dans la région Nord-Pas-de-Calais. La population cible correspond aux enfants âgés de 0 à 20 ans suivis dans le service des explorations de la vision et neuro-ophtalmologie du CHU de Lille et pris en charge pendant l'année scolaire 2018-2019 dans

des structures médico-sociales du nord de la France accueillant ou accompagnant des jeunes déficients visuels n'ayant pas ou peu de handicaps associés, c'est-à-dire dont le principal handicap est la déficience visuelle : l'Institut des Jeunes Aveugles à Lille (IJA), l'École Régionale pour Déficients Visuels (ERDV) et l'Institut médico-éducatif « La pépinière », situés à Loos.

Les données ont été recueillies par analyse rétrospective des dossiers médicaux. Ces enfants déficients visuels sont évalués par des équipes hospitalières du service des Explorations de la Vision et de Neuro-Ophtalmologie et du service d'ophtalmologie du CHRU de Lille permettant de rendre un diagnostic valide et précis. À noter les deux départements, le Nord et le Pas-de-Calais, ne comportent qu'un seul Centre Hospitalier Universitaire, situé à Lille, où consultent tous les patients ayant un problème complexe et nécessitant un plateau technique spécialisé, ces enfants sont ensuite orientés dans ces structures d'accueil si besoin.

Les données ont été collectées anonymement, elles ont été analysées à la main et sont présentées dans des statistiques descriptives et compilées dans des tableaux et graphiques. Dans certains cas, les enregistrements ne contenaient pas de renseignements complets sur toutes les variables examinées.

2. Résultats

Au total, 527 patients âgés de 0 à 20 ans ont été inclus dans la présente étude, dont 224 filles (43 %) et 303 garçons (57 %). L'âge moyen des patients est de 10 ans. L'acuité visuelle de loin a été évaluée à l'aide de l'échelle décimale quand elle pouvait être mesurée et l'acuité visuelle de près avec l'échelle de Parinaud. L'AV binoculaire moyenne des 384 patients dont l'acuité était mesurable est de 2/10^e (grade 1 OMS) ; 95 patients ont une acuité visuelle évaluée selon la perception lumineuse et aux mouvements de la main. L'acuité moyenne de près est de Parinaud 11. Le grade de déficience visuelle moyenne selon les critères de l'OMS est de grade 2 (déficience visuelle sévère). Enfin, les pathologies les plus fréquemment retrouvées sont les dystrophies rétinienne héréditaires de l'enfant (DHR) (21,25 %), les cécités cérébrales (14,42 %), l'albinisme (10,35 %), l'hypoplasie des nerfs optiques (6,64 %) et la cataracte congénitale (6,07 %). Les cécités cérébrales (CC) sont dans 60,5 % des cas liées à une cécité corticale et dans 27,6 % des cas sont secondaires à une pathologie tumorale.

Dans la présente étude, pour définir la déficience visuelle, nous avons classé les patients selon les critères de l'OMS en ne tenant compte que de l'acuité visuelle car le

champ visuel n'est pas toujours faisable en raison de l'âge de l'enfant et des troubles associés ou non renseignés. Au total, 129 patients (24 %) n'étaient pas considérés comme déficients visuels (DV) mais nous soulignons une nouvelle fois l'absence de prise en compte du champ visuel, 243 patients (46 %) étaient DV modérés à sévères (grades 1 et 2), enfin 109 patients (21 %) étaient en cécité (grades 3-4-5). Pour 48 patients (9 %), l'acuité visuelle n'était pas chiffrable en raison de l'âge ou d'une déficience cognitive associée (Figure 1). Concernant les grades 0, plus de 50 % représentent les albinismes qui se sont améliorés progressivement avec l'âge, et les dystrophies rétiniennes héréditaires de l'enfant ayant une atteinte du champ visuel importante non prise en compte dans l'évaluation du grade OMS car non disponible la plupart du temps.

Deux sites anatomiques représentaient plus de la moitié des atteintes des patients de notre étude : la rétine et les fonctions cérébrales supérieures.

En effet, 224 patients (42 %) présentaient une atteinte rétinienne et 82 patients (16 %) présentaient un œil fonctionnel avec des fonctions cérébrales altérées (Tableau I).

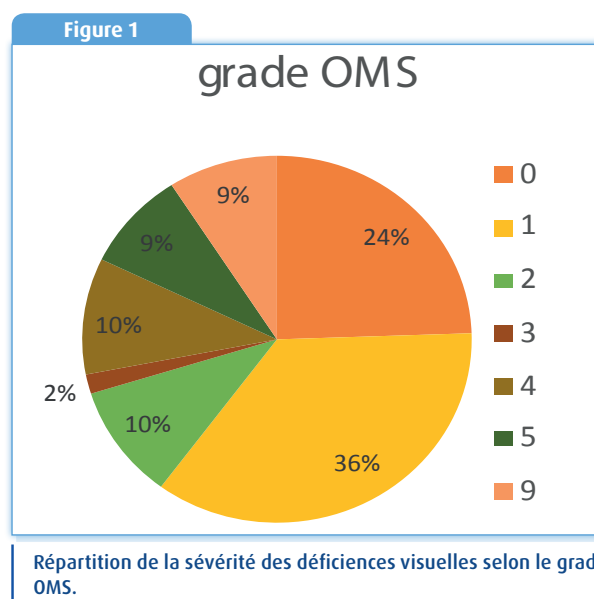


Tableau I : Classification descriptive et étiologique de la malvoyance dans notre étude (selon l'OMS)

Classification descriptive étiologique	enfance	héréditaire	Indéterminée	péri-natal	anténatal	Total général
Cornée		13	8			21
Cristallin		5	29			34
Globe		5	34	12		51
Nerf optique	13	28	37			78
Normal	17	9	38	13	5	82
Rétine		199	10	13	2	224
Uvée		18	8			26
Glaucome		11				11
Total général	30	288	164	38	7	527

Plus de la moitié des patients, soit 288 patients (55 %), présentaient une pathologie d'origine héréditaire, cela concerne notamment les dystrophies rétiniennes, les amauroses congénitales de Leber, les aniridies, les albinismes et les glaucomes congénitaux. Pour 164 patients (31 %), l'origine était « indéterminée », cela concerne entre autres les cécités cérébrales, les microphthalmies, les colobomes, les hypoplasies du NO et les nystagmus congénitaux. Trente patients (6 %) présentaient une DV dont l'origine était survenue pendant l'enfance, comme les traumatismes et les tumeurs. Enfin, pour 38 patients (7 %), l'origine de la DV était liée aux accidents périnataux.

3. Discussion

En se rapportant à la classification étiologique de la malvoyance, les résultats de cette étude montrent une image hétérogène avec une prédominance d'étiologies héréditaires et indéterminées, une image similaire à celle des pays industrialisés et différente de celle observée dans les pays en développement. Comparativement aux autres études, les malvoyances et cécités d'origine périnatale ainsi que celles acquises dans l'enfance (syndrome du bébé secoué notamment dans la présente étude) restent faibles, ceci pouvant être lié à la politique de santé de la petite enfance et à la gratuité des soins (Tableau II).

Tableau II : Classification étiologique de la malvoyance selon l'OMS. Taux selon les régions du monde : Afrique de l'Ouest et Chili (8), Chine (9), Éthiopie (10), Indonésie (11), République du Suriname (12), Turquie (13), Royaume-Uni (14), États-Unis (15).

Etudes	Héréditaire (%)	Périnatal (%)	Anténatal (%)	Enfance (%)	Indéterminée (%)
Présente étude	55	7	1	6	31
Afrique de l'Ouest	21,1	2,5	7,7	33,8	34,9
Chili	30,4	20,8	9,2	12	27,6
Chine	30,7	2,3	0,1	14	52,9
Ethiopie	3,4	1	0,7	49,8	45,1
Indonésie	10,6	1,8	5,3	12,4	69,9
R du Suriname	13,8	21,5	1,5	6,2	56,9
Royaume-Uni	33	13	6	18	34
États-Unis	25	17	12	17	17

En Europe, les principaux sites anatomiques de cécité infantile sont la rétine, la cécité cérébrale (CC) puis le nerf optique. Aux États-Unis, le site anatomique le plus représenté est la rétine puis le globe oculaire. Par ailleurs, il est important de rappeler qu'il s'agit d'un « handicap invisible » et le dépistage de l'ensemble des dystrophies rétiniennes croît jusqu'à l'âge de 35 ans. Par exemple, pour le rétinoblastome, l'âge de découverte de l'affection correspond surtout aux 15 premières années de vie. Pour la maladie de Stargardt, il s'étend jusqu'à 20 ans et pour la dystrophie de Best, il est plus tardif d'où l'absence de cette affection dans notre étude. Le taux de CC aux États-Unis dans l'étude de Kong (15) est inférieur à celui de notre série car les enfants atteints de CC ont également tendance à avoir des handicaps multiples et bon nombre d'entre eux n'étaient pas inscrits dans ces établissements pour jeunes aveugles aux États-Unis. En Asie, le globe oculaire est le site anatomique principalement atteint. Alors qu'en Afrique, il s'agit de la cornée, consécutivement aux maladies infectieuses et à la malnutrition (8).

Certaines pathologies étaient difficiles à classer selon la classification de l'OMS, notamment l'aniridie, classée dans la catégorie « uvée », alors que la DV est principalement liée à l'atteinte rétinienne (hypoplasie fovéolaire) et aux complications associées (glaucome, cataracte et kératopathie).

Au vu de cette étude, il persiste un nombre important de cataractes congénitales alors qu'on pouvait s'attendre à un taux plus faible dans nos régions. Ce taux est lié à 2 facteurs relevés dans notre série : la présence d'un nystagmus chez 70 % de nos sujets mais également à la myopie forte dans $\frac{1}{4}$ des cas (avec ses complications secondaires). Nous notons aussi la présence d'une amblyopie strabique chez 80 % de ces enfants. Néanmoins, ce taux a été divisé de moitié sur 20 ans. En effet, la même étude, réalisée dans notre région, en 1995, évaluait ce taux à 13 %

et la cataracte congénitale était alors la principale pathologie de ces structures (16).

De même, on remarque un nombre important de cécités cérébrales et d'hypoplasies du nerf optique qui s'intègrent dans la moitié des cas à une dysplasie septo-optique. Dans les causes de cécités cérébrales, 60 % sont d'origine corticale, pour la plupart secondaires à des lésions hypoxiques anté ou périnatales. Celles-ci s'expliquent par la réanimation périnatale qui accroît le nombre d'enfants vivants de petits poids (17). Par ailleurs, 28 % sont d'origine tumorale et 12 % sont d'origine indéterminée. Il nous paraît également important de souligner, que dans les causes de cécités cérébrales, tous les éléments de la fonction visuelle pourront être déficitaires : fixation, acuité centrale, champ visuel, perception du mouvement, atteintes cognitives (agnosie des images, des objets, des visages, troubles visuo-spatiaux), atteintes oculomotrices (déviations toniques, strabisme, nystagmus) (18). De par la population source choisie, ont été exclues de l'étude les déficiences visuelles avec handicaps sévères associés. Or ces déficiences visuelles avec autre déficience associée représentent 60 % selon le registre RHEOP (7). Dès lors, bien que le nombre de cécités cérébrales soit important, il est certainement sous-estimé en raison du polyhandicap qui les accompagne en règle générale.

Enfin, dans l'étude de 1995 (16), la myopie était une cause principale de malvoyance retrouvée dans ces structures. Dans la présente étude, il existe un nombre de cas très faible de troubles réfractifs responsables de malvoyance : soit ils sont associés à un polyhandicap avec troubles cognitifs et de l'attention nécessitant alors une prise en charge pluridisciplinaire dans des structures médico-sociales adaptées, soit parfois à l'absence de la réalisation d'un bilan électrophysiologique permettant de redresser le diagnostic.

Actuellement, la définition de la malvoyance suit les critères de l'OMS, qui ne prend en compte que l'acuité visuelle et le déficit du champ visuel. Elle est peu informative et non adaptée à nos régions. Cette classification ne donne aucune information sur la gêne fonctionnelle pouvant aggraver nettement la déficience visuelle et donc de la nécessité d'une prise en charge spécifique en fonction de l'atteinte. Par exemple, un nystagmus entraîne une fatigue visuelle importante, ainsi l'acuité visuelle sera meilleure chez un sujet reposé et évalué en début de journée. De même, la photophobie de l'achromate et des albinismes, l'héméralopie des dystrophies rétinienne ou la douleur des glaucomes congénitaux et des atteintes cornéennes sont des éléments à prendre en compte dans l'évaluation de la déficience visuelle. Cela explique que la médiane des grades OMS de la présente étude ne soit que de 1, soit une DV légère. De plus, l'atteinte du CV est sous-estimée. Il faut une atteinte majeure dans la définition de la DV et elle ne prend en compte que le rétrécissement concentrique. Or, dans les dystrophies rétinienne

mixtes par exemple, on a une atteinte para-centrale, responsable de maladresse et d'une mauvaise perception de l'environnement. Donc à acuité visuelle égale, on peut avoir des handicaps fonctionnels différents.

Conclusion

Des données plus précises nécessiteraient donc la création d'un registre national de la cécité et des déficiences visuelles pour construire une image complète de la déficience visuelle chez l'enfant en France. Ces démarches passent par l'élaboration et l'application d'une classification reconnue sur le plan international prenant en compte plusieurs paramètres visuels tels que l'acuité visuelle, le champ visuel, les signes fonctionnels associés (héméralopie, nystagmus, photophobie notamment) et par la mise en place d'un système robuste et réactif de recueil de données à l'échelle nationale spécialisé et adapté dans la surveillance de la déficience visuelle pédiatrique en France.

Références

- Pascolini D, Mariotti SP. Global estimates of visual impairment: 2010. *Br J Ophthalmol* 2012;96(5):614-8.
- Gogate P, Gilbert C. La cécité infantile : panorama mondial. *Rev Santé Ocul Communaut* 2008;5(6):39.
- Inserm. Déficiences visuelles : Dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. PARIS; 2002 p. 398.
- Gilbert C, Foster A. Childhood blindness in the context of VISION 2020 — The Right to Sight. *Bull World Health Organ* 2001;6.
- Steinkuller PG, Du L, Gilbert C, Foster A, Collins ML, Coats DK. Childhood blindness. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999;3(1):26-32.
- RHEOP Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal de l'Isère 1980 -1991 p. 71.
- Puech B, Kostrubiec B, Hache JC, François P. Epidemiology and prevalence of hereditary retinal dystrophies in the Northern France. *J Fr Ophtalmol* 1991;14(3):153-64.
- Gilbert CE, Canovas R, Hagan M, Rao S, Foster A. Causes of childhood blindness: Results from West Africa, South India and Chile. *Eye* 1993;7(1):184-8.
- Hornby SJ, Xiao Y, Gilbert CE, Foster A, Wang X, Liang X, et al. Causes of childhood blindness in the People's Republic of China: results from 1131 blind school students in 18 provinces. *Br J Ophthalmol* 1999;83(8):929-32.
- Kello AB. Causes of severe visual impairment and blindness in children in schools for the blind in Ethiopia. *Br J Ophthalmol* 2003;87(5):526-30.
- Muhit M, Karim T, Islam J, Hardianto D, Muhiddin HS, Purwanta SA, et al. The epidemiology of childhood blindness and severe visual impairment in Indonesia. *Br J Ophthalmol* 2018;102(11):1543-9.
- Heijthuijsen AAM, Beunders VAA, Jiawan D, de Mesquita-Voigt A-MB, Pawiroredjo J, Mourits M, et al. Causes of severe visual impairment and blindness in children in the Republic of Suriname. *Br J Ophthalmol* 2013;97(7):812-5.
- Ozturk T, Er D, Yaman A, Berk AT. Changing trends over the last decade in the aetiology of childhood blindness: a study from a tertiary referral centre. *Br J Ophthalmol* 2016;100(2):166-71.
- Bodeau-Livinec F, Surman G, Kaminski M, Wilkinson AR, Ancel P-Y, Kurinczuk JJ. Recent trends in visual impairment and blindness in the UK. *Arch Dis Child* 2007;92(12):1099-104.
- Kong L, Fry M, Al-Samarraie M, Gilbert C, Steinkuller PG. An update on progress and the changing epidemiology of causes of childhood blindness worldwide. *J AAPOS* 2012;16(6):501-7.
- Defebvre MM, Juzeau D. Visual handicapped children and young adults in specialized schools in the French North department in 1995. *Arch Pediatr* 1999;6(2):159-64.
- Ancel PY, Goffinet F, EPIPAGE-2 Writing Group, Kuhn P, Langer B, Matis J, et al. Survival and morbidity of preterm children born at 22 through 34 weeks' gestation in France in 2011: results of the EPIPAGE-2 cohort study. *JAMA Pediatr* 2015;169(3):230-8.
- Merabet LB, Mayer DL, Bauer CM, Wright D, Kran BS. Disentangling How the Brain is "Wired" in Cortical (Cerebral) Visual Impairment. *Semin Pediatr Neurol* 2017;24(2):83-91.

04.

Particularité des pathologies cécitantes dans les départements et régions d'outre-mer (DROM) et les collectivités d'outre-mer (COM)

Pr Harold Merle¹, Dr Albert Jean-Charles², Eric Ventura³

1. Ophtalmologiste, Professeur des Universités-Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France, Université des Antilles, EA4537, INSERM CIC 1424

2. Ophtalmologiste, Praticien attaché, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France

3. Orthoptiste, Service d'Ophtalmologie, CHU de Martinique, Fort-de-France

PLAN

1. Le glaucome primitif à angle ouvert chez les afro-descendants
2. La rétinopathie diabétique
3. La rétinopathie drépanocytaire
4. Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) et vasculopathie polypoïdale choroïdienne
5. Maladies démyélinisantes du système nerveux central dans les Antilles
6. Autres pathologies

Depuis la loi constitutionnelle du 28 mars 2003, les départements et régions d'outre-mer (DROM) et les collectivités d'outre-mer (COM) rassemblent les territoires de la République française éloignés de la France métropolitaine. Ils correspondent à l'ancienne dénomination de départements d'outre-mer et territoires d'outre-mer (DOM-TOM). Ils se localisent en Amérique (Guadeloupe, Martinique, Guyane, Saint-Barthélemy, Saint-Martin, Saint-Pierre et Miquelon), dans l'océan Indien (La Réunion, Mayotte) et dans l'océan Pacifique (Wallis et Futuna, Polynésie française, Nouvelle Calédonie). À l'exception de Saint-Pierre et Miquelon, les DROM-COM se situent en région tropicale. En dehors de la Guyane, les DROM-COM sont constitués d'îles.

La population des DROM-COM regroupe environ 2,8 millions d'habitants, soit 4 % de la population française (1). Les Antilles et la Guyane compte 1,1 millions d'habitants, essentiellement issus du métissage des populations amérindiennes, noires, blanches, et indiennes qui ont occupé la région au fil des siècles. Quatre-vingts pour cent de la population au moins serait constituée d'afro-descendants (AD). Le pourcentage de la population caucasienne aux Antilles se situerait entre de 8 et 10 %. En 2017, la population de l'île de la Réunion s'élevait à 853 659 habitants (1). La population réunionnaise comporterait 40 à 50 % d'AD et 20 à 30 % de sujets d'origine indienne.

En France, les statistiques sur l'appartenance à des groupes ethniques sont rares, peu fiables et ne figurent pas dans les recensements. Nous ne disposons que d'estimations et de surcroît particulièrement subjectives en cas de fort métissage. La plupart des résultats au sujet des maladies oculaires (morbidity, incidence, prévalence...) proviennent des études conduites dans des régions voisines des DROM-COM, notamment anglophones et qui partagent dans la plupart des cas les mêmes caractéristiques démographiques. À l'exception des Antilles dont la population est plus âgée et le vieillissement s'accélère, les DROM-COM se caractérisent par des habitants plus jeunes au regard de la population nationale. En Guyane, l'âge médian est de 23 ans contre 39 ans en France métropolitaine. En 2020, le nombre de personnes déficientes visuelles enregistrées à la Maison Des Personnes Handicapées de Martinique (MDPH 972) était de 1213 pour 376 000 habitants (1). La répartition était : 588 (48,5 %) femmes, 625 (51,5 %) hommes, 82 (6,8 %) entre 0 et 20 ans, 548 (45,2 %) entre 21 et 60 ans, 381 (31,4 %) entre 61 et 75 et 202 (16,6 %) > 75 ans. Le nombre moyen annuel de nouvelles inscriptions entre 2015 et 2019 était de 353 (309-374).

La situation particulière de chaque DROM-COM en termes de caractéristiques démographiques est à l'origine d'une distribution et d'une gravité singulière des différentes maladies oculaires. Il s'agit principalement du glaucome primitif à angle ouvert (GPAO), des rétinopathies diabétique et drépanocytaire et de la dégénérescence maculaire liée à l'âge.

1. Le glaucome primitif à angle ouvert chez les afro-descendants

La prévalence globale du GPAO serait de 4,2 % dans la population mélanoderme contre 2,1 % dans la population caucasienne. Comme dans toutes les populations, la prévalence augmente avec l'âge et est estimée chez les patients de plus de 70 ans à 16 % contre 6 % chez les caucasiens (2). À la Barbade, chez les plus de 60 ans, la prévalence est de 12 %. Elle est plus élevée chez les hommes (8,3 %) que chez les femmes (5,7 %). L'incidence est de 4,4 %. Elle augmente avec l'âge, de 2,2 % entre 40 et 49 ans elle passe à 7,9 % chez les plus de 70 ans (3,4). À Sainte-Lucie, île voisine de la Martinique, la prévalence est de 8,8 % chez les sujets de plus de 30 ans (5). Le GPAO apparaît plus tôt chez les sujets mélanodermes (6).

Le GPAO des patients AD réunit plusieurs facteurs de risque. La pression intra-oculaire (PIO) est en règle plus élevée. Dans l'étude ADAGES, elle était de 16,9 +/- 0,3 mmHg contre 14,5 +/- 0,4 mmHg dans la population caucasienne (7). La PIO risque d'être sous-estimée car l'épaisseur cornéenne centrale est plus fine : 533,7 +/- 1,8 μ m contre 544,1 +/- 3,2 μ m chez les caucasiens (7, 8). La taille du disque optique est plus importante ainsi que la surface et la profondeur de l'excavation. Le rapport cup/disc vertical est plus élevé. En l'absence de GPAO, et malgré un disque optique de grande taille, l'épaisseur des fibres nerveuses péripapillaires apparaît plus importante chez les sujets mélanodermes (9). Les atteintes de la fonction visuelle sont à la fois plus précoces et plus sévères. Comparativement aux GPAO des patients caucasiens, l'acuité visuelle et les indices globaux (MD, PSD) sont plus faibles. Dans l'étude ADAGES, 21,4 % des patients AD avaient une acuité visuelle $\leq 1/10^e$ contre 12 % des patients caucasiens, la déviation moyenne était de -9,54 dB contre -8,17 dB chez les caucasiens ($p < 0,001$) (7). L'hérédité est un facteur de risque majeur et la prévalence est toujours plus forte parmi les parents de sujets atteints (10). Dans une étude conduite en Martinique, plus de la moitié des patients glaucomateux avaient des antécédents familiaux de GPAO. L'insularité contribue également à favoriser l'expression du glaucome (11,12). Associés à l'hypertension artérielle, l'hypertonie oculaire et le GPAO sont des facteurs de risques majeurs d'occlusion de la veine centrale de la rétine ou de branches veineuses rétinienne dans les populations mélanodermes. L'ischémie rétinienne étendue peut aussi se compliquer de glaucome néovasculaire, grevé d'un très mauvais pronostic fonctionnel. La progression du GPAO est rapide et sévère comme le montre les résultats de l'étude de Sainte-Lucie chez des patients non traités et d'une étude canadienne qui compare pour des facteurs de risque identiques, l'évolution des GPAO dans une population mélanoderme et caucasienne (13,14).

Selon l'*Ocular Hypertension Treatment Study* (OHTS), l'efficacité des traitements hypotonisants chez les AD (bêtabloquants, α_2 -agonistes, analogues de prostaglandines et inhibiteurs de l'anhydrase carbonique) serait identique à celle des patients caucasiens (15). Chez les AD porteurs d'un GPAO, l'efficacité de la trabéculoplastie laser sélective n'est pas compromise, le laser permet dans 80 % des cas d'obtenir une réduction significative de 20 % au moins de la PIO initiale (16). Compte tenu du risque élevé d'encapsulation et de fibrose de la bulle de filtration, l'usage des antimitotiques est maintenant systématique au cours des chirurgies filtrantes. Cependant le taux de succès reste inférieur à celui constaté dans la population caucasienne (17).

Le GPAO est plus fréquent, apparaît plus tôt, évolue plus rapidement et conduit plus souvent à la cécité chez les sujets mélanodermes. Compte tenu de l'augmentation de l'espérance de vie, la prévalence augmente et le GPAO devient un problème important de santé publique, que seul un dépistage permettrait d'appréhender.

2. La rétinopathie diabétique

Le diabète de type 2 est très fréquent Outre-mer avec une proportion de personnes touchées jusqu'à deux fois plus élevée que la moyenne nationale. Comme en France métropolitaine, le diabète de type 2 représente plus de 90 % des cas de diabète. Il est lié à l'évolution des habitudes de vie : activité physique insuffisante et sédentarité, alimentation déséquilibrée, surpoids et obésité. L'alimentation semblerait s'être éloignée de son modèle traditionnel, pour se rapprocher de celui des sociétés industrialisées, riche en graisses et en sucres rapides. L'activité physique s'est considérablement réduite en raison de l'augmentation du parc automobile et l'abandon des zones rurales au profit des agglomérations. Une vulnérabilité génétique est aussi évoquée, ainsi que des conditions socioéconomiques plus défavorables. En 2016, la prévalence du diabète traité était de (taux standardisés) 7,60 % en Martinique, de 9,11 % en Guadeloupe et de 10,2 % à la Réunion alors que la moyenne de la France entière (hors Mayotte) était de 4,99 % (18). Contrairement à la France métropolitaine, dans les DROM-COM, les femmes (14 %) sont plus atteintes que les hommes (8 %). La surcharges pondérale et l'obésité abdominale sont plus fréquentes chez les diabétiques, respectivement 73 % et 83 %. La prévalence élevée de l'hypertension artérielle, supérieure à 40 % dans l'ensemble des DROM-COM (30 % environ en France métropolitaine) et de 62 % chez les diabétiques, contribue à l'aggravation de la rétinopathie diabétique (19,20).

2.1. Fréquence de la rétinopathie diabétique

La rétinopathie diabétique constitue la première cause de cécité chez les sujets de moins de 60 ans dans les pays industrialisés et l'évolution vers le handicap visuel est souvent liée à une prise en charge tardive. Sa prévalence est difficile à apprécier, de surcroît dans la population mélanoderme car les études sont rares. En France, en fonction des techniques de diagnostic ou des échantillons étudiés, elle varie de 11 % à plus de 1/3. Elle serait proliférante dans 10 % des cas (21,22). Dans une étude réalisée par les

ophtalmologistes libéraux et hospitaliers en Martinique, la prévalence de la rétinopathie diabétique, de la rétinopathie proliférante et de l'œdème maculaire était respectivement de 41,2 %, 8,3 % et 14,1 % (23). Les femmes étaient deux fois plus nombreuses que les hommes (sex ratio total = 0,52). La rétinopathie était plus fréquente (45,1 % vs 36 %, $p = 0,0024$) et plus sévère (10,2 % vs 5,8 %, $p = 0,0413$) chez les patients hypertendus. Seulement 30,1 % des diabétiques avaient bénéficié d'un fond d'œil une fois par an. Le risque de cécité en rapport avec une rétinopathie diabétique serait 2 fois plus important dans la population mélanoderme que dans la population caucasienne (19). Pour Smith, les deux tiers des patients atteints de rétinopathie diabétique aux États-Unis seraient de race noire (24).

3. La rétinopathie drépanocytaire

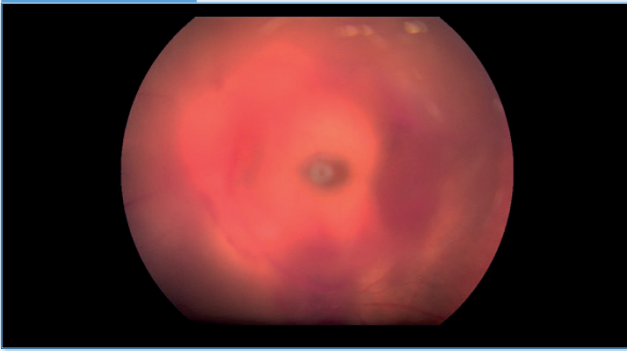
La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine à transmission autosomique récessive. Le dépistage de la drépanocytose est systématique dans les DROM-COM depuis 1989. Elle est particulièrement fréquente aux Antilles et en Guyane. En 2012 la prévalence observée à la naissance était de 0,41 % en Guyane, 0,30 % en Guadeloupe, 0,27 % en Martinique, 0,15 % à Mayotte et 0,03 % à la Réunion (25). La dissimilitude entre les régions reflète les différences fondamentales dans l'origine des populations. Les formes les plus sévères sont homozygotes S/S, hétérozygotes S/C ou S/ β^0 +. Les sujets hétérozygotes AS sont asymptomatiques.

La rétinopathie drépanocytaire est la conséquence des phénomènes vaso-occlusifs qui surviennent sur les vaisseaux de petits calibres de la périphérie rétinienne. La classification de Goldberg est la plus utilisée. Elle compte 5 stades, les stades IV et V peuvent conduire à une cécité (Tableau I) (26). Les formes les plus sévères sont constatées chez les patients SC (27) (Figure 1 et 2).

Tableau I : Rétinopathie drépanocytaire. Classification de Goldberg (26)

Stades	Symptomatologie clinique
I	Ischémie rétinienne périphérique
II	Anastomoses artérioveineuses périphériques
III	Néovaisseaux préretiniens périphériques (<i>sea fan</i>)
IV	Hémorragie du vitré
V	Décollement de rétine tractionnel et/ou rhygmotogène

Figure 1



H. Merle

Rétinopathie drépanocytaire. Rétinographie. Hémorragie intravitréenne diffuse qui empêche la visualisation du pôle postérieur. Stade IV de la classification de Goldberg.

Figure 2



H. Merle

Rétinopathie drépanocytaire. Angiographie à la fluorescéine. Néovaisseaux préretiniens périphériques (*sea fan*) caractérisés par une intense hyperfluorescence et diffusion angiographique. Plages hypofluorescentes ischémiques périphériques. Stade III de la classification de Goldberg.

La gravité de la rétinopathie augmente au-delà de 35 ans (OR = 2,02). La prévalence de la rétinopathie proliférante (stade III-V) est estimée à 6 % chez les malades SS et 32 % chez les malades SC, l'incidence est de 2,1 pour 100 malades par an pour les sujets SS et de 5,4 pour 100 malades par an chez les sujets SC (28). Plus récemment, l'étude de Downes *et al.*, réalisée en Jamaïque, était une étude prospective qui portait sur 307 patients SS et 166 patients SC suivis pendant plus de 20 années. Entre 24 et 26 ans, l'incidence de la rétinopathie proliférante était estimée à 3,01 cas pour 100 sujets et la prévalence à 43 % dans le groupe des patients SC. L'incidence était de 1,66 et la prévalence de 14 % dans le groupe des patients SS (27). Chez des enfants dont la moyenne d'âge était de 13 ans, Rosenberg *et al.* retrouvaient une fréquence de la rétinopathie non proliférante de 20,9 % et proliférante de 4,3 % (29). À partir de 10 ans un examen annuel est recommandé (30).

Dans une population régulièrement suivie, la proportion de malade avec une acuité visuelle < 5/10^e est d'environ 8,5 %, elle atteint 38,5 % au-delà de 55 ans (31). Le traitement de la rétinopathie proliférante consiste en une photocoagulation confluyente limitée aux territoires ischémiques qui comportent des néovaisseaux. Le traitement chirurgical des stades IV et V est délicat, la prise en charge doit être réalisée en collaboration avec les hématologistes, pour mettre en œuvre les échanges plasmatiques quelques jours avant l'opération. Il est préférable de pratiquer une chirurgie *ab-interno* et d'éviter l'indentation sclérale.

4. Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) et vasculopathie polypoïdale choroïdienne

4.1. Dégénérescence maculaire liée à l'âge

La prévalence et la répartition des formes cliniques de la DMLA varient en fonction de l'origine ethnique. La prévalence de la DMLA (atrophique et hémorragique) dans la population caucasienne âgée de plus de 60 ans est estimée à 2,6 %. Elle est beaucoup moins importante dans la population mélanoderme de l'ordre de 0,3 %. La prévalence chez les patients de plus de 60 ans de la maculopathie liée à l'âge et de la DMLA réunies est de 14,3 % dans la population caucasienne et de 5,2 % dans la population mélanoderme (OR = 0,37, IC95 % = [0,21-0,67]) (32). Dans la *Barbade Eye Studies*, la DMLA est à l'origine de 2,4 % des cas de cécité bilatérale contre 20,6 % pour le GPAO et 8,7 % pour la rétinopathie diabétique (33). La proportion de cécité liée à une affection maculaire en dehors de la rétinopathie diabétique est estimée à 6,1 % dans la Caraïbe contre 16,1 % dans l'Europe de l'Ouest (34). Hormis sa plus faible fréquence, la DMLA ne semble pas présenter d'autre singularité dans la population mélanoderme.

4.2. La vasculopathie polypoïdale choroïdienne

La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) est une maladie distincte de la DMLA caractérisée par l'existence d'un réseau vasculaire choroïdien anormal (*branching vascular network* : BVN) dont certaines ramifications sont le siège de dilatations anévrismales ou polypoïdales. Ces lésions sont parfois visibles dès l'examen du fond d'œil sous forme de structure sphérique rouge ou orangée qui siège de préférence au pôle postérieur. L'évolution est marquée par l'apparition de décollements récidivants séreux ou hémorragiques de l'épithélium pigmentaire ou de la rétine, souvent accompagnés d'exsudats durs, de drusen et de fibrose sous rétinienne (35).

Le diagnostic de VPC repose sur l'angiographie au vert d'indocyanine qui permet de visualiser les polypes sous formes de lésions hyperflorescentes arrondies dès les temps précoces. La VPC est une maladie chronique dont les multiples récurrences exsudatives ou hémorragiques maculaires peuvent conduire à une perte sévère de la fonction visuelle. Outre la destruction du pôle postérieur, l'évolution centripète des décollements rétiniens et/ou de l'épithélium pigmentaire aboutit à un déficit fonctionnel beaucoup plus important que celui habituellement observé au cours d'une DMLA (36). L'étiologie de la VPC est inconnue. Bien qu'il soit admis que la VPC atteigne plus fréquemment la population mélanoderme et qu'elle en constitue l'essentiel des maculopathies hémorragiques, aucune étude n'en précise l'incidence (37). Dans une étude réunissant 71 patients atteints de VPC originaires des États-Unis et du Royaume-Uni, la population mélanoderme était la plus représentée. Trente-trois (46,5 %) patients étaient mélanodermes, 16 (22,5 %) caucasiens et 19 (26,8 %) asiatiques. Dans 20 % des cas l'atteinte était bilatérale (38). En Martinique, dans une étude portant sur 26 yeux de 14 patients, 12 yeux (46,2 %) avaient une acuité visuelle inférieure à 1/10^e et l'atteinte était bilatérale chez 12 patients (85,7 %). Dans la plupart des cas les polypes étaient péripapillaires (16 yeux, 62 %) (39) (Figure 3 et 4). Aux Antilles, la VPC se complique d'une atteinte fonctionnelle très sévère.

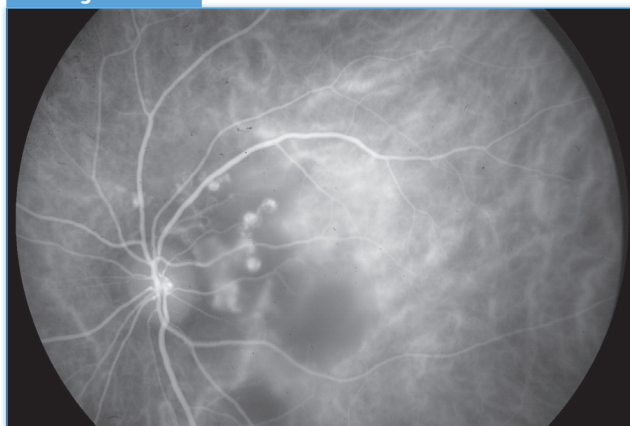
Figure 3



H. Merle

Vasculopathie polypoïdale choroïdienne. Rétinographie. Nodules orangés inter-papillomaculaires. Décollement hémorragique rétinien péripapillaire. Décollement séreux rétinien maculaire. Décollement hémorragique de l'épithélium pigmentaire maculaire inférieur.

Figure 4



H. Merle

Vasculopathie polypoïdale choroïdienne. Angiographie au vert d'indocyanine. Temps intermédiaire. Grappe de polypes et réseau anastomotique visibles sous formes de lésions hyperflorescentes péripapillaires.

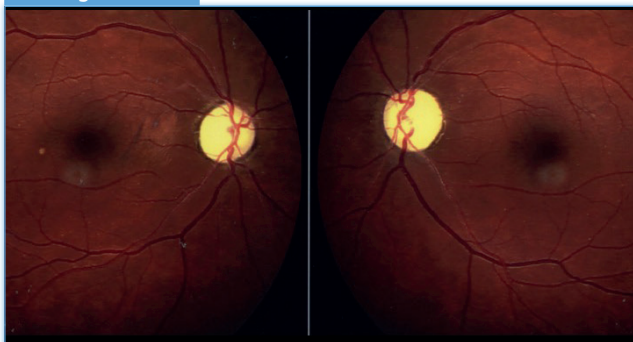
5. Maladies démyélinisantes du système nerveux central dans les Antilles

Les Antilles sont une des premières régions tropicales dans laquelle, durant les années 2000 l'émergence de la sclérose en plaques (SEP) a été décrite, dans une population traditionnellement uniquement atteinte par la neuromyéélite optique (NMO) (40). L'incidence de la SEP en Martinique était de 2,27/100 000/an en 2007 (41). Si une névrite optique (NO) révèle la maladie dans un quart des cas et survient au moins une fois chez plus de la moitié des patients, contrairement à la NMO le pronostic visuel est bon et seulement 1 % des malades garde une acuité visuelle < 1/10^e (42).

La NMO est une maladie inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central qui atteint de façon sélective les nerfs optiques et la moelle épinière (43). Il s'agit d'une pathologie auto-immune de l'astrocyte caractérisée par une séropositivité dans 80 % des cas des auto-anticorps dirigés contre l'aquaporine 4. La NMO est une affection essentiellement féminine (80 %). L'âge moyen de début est de 40 ans. L'atteinte de la fonction visuelle est très sévère et se caractérise par une fréquence importante des poussées oculaires ainsi que par la sévérité de la dégradation de la fonction visuelle. Non traitée, le phénotype visuel de la NMO tranche de façon radicale avec celui de la SEP. Une NMO débute par une NO dans 3/4 des cas, parfois de façon bilatérale et cécitante. En imagerie par résonance magnétique nucléaire, les lésions sont extensives, longitudinales et intéressent volontiers le chiasma. Le délai d'apparition d'une cécité monoculaire est de 2 ans

et binoculaire de 13 ans (44) (Figure 5). Le nombre et la sévérité des poussées seraient plus importants dans la population mélanoderme qu'asiatique ou caucasienne (45). En Martinique, la prévalence de la NMO est une des plus élevée dans le monde : 10/100 000 et l'incidence est de 0,73/100 000/an (46).

Figure 5



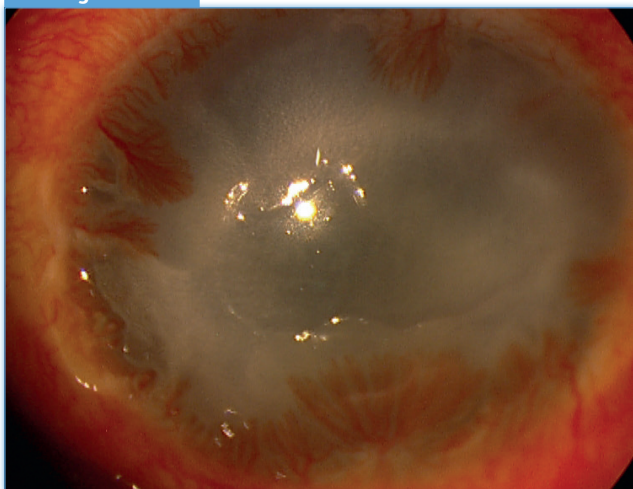
H. Merle

Neuromyéélite optique.
Atrophie optique totale bilatérale à bords nets.

6. Autres pathologies

Beaucoup plus rarement rencontrées, certains cas de cécité sont en rapport avec une dystrophie rétinienne héréditaire (rétinite pigmentaire...) ou des séquelles de brûlure oculaire. En effet, aux Antilles, plus d'1/3 des brûlures oculaires chimiques sévères sont liées à une agression. L'intention de l'agresseur est de défigurer sa victime et de la rendre aveugle. Les lésions chimiques peuvent être responsables d'une altération profonde, bilatérale et irréversible de la fonction visuelle (Figure 6) (47,48).

Figure 6



H. Merle

Brûlure oculaire.
Brûlure chimique par agression. Hyperhémie conjonctivale diffuse, opacification du stroma cornéen, ulcération cornéenne centrale, néovascularisation circonférentielle.

7. Conclusion

Les caractéristiques ethniques des différentes régions ultramarines conditionnent la fréquence, la gravité et parfois la spécificité des différentes maladies oculaires sévères qui peuvent conduire à une cécité. Malgré l'absence d'études de la prévalence des différentes maladies oculaires et de leurs complications dans les DROM-COM, le GPAO et la rétinopathie diabétique représentent à l'évidence les principales étiologies des maladies cécitantes. Dans la plupart des DROM-COM, dotés d'un nombre suffisant d'ophtalmologistes, ces affections sont le plus souvent dépistées et traitées. Les formes les plus avancées et graves s'observent dans les départements les moins pourvus en ophtalmologistes comme Mayotte ou la Guyane.

POUR EN SAVOIR PLUS

• Les associations

- Antilles-Guyane :

APAJH de Guyane, 1086 Avenue Justin Catayée
97300 Cayenne – Guyane 05.94.25.05.05 asso@ama-
jguyane.org presidente@apajhguyane.com

APAJH Guadeloupe, 14 Rue Peynier BP 73 97100
Basse Terre – Guadeloupe 05.90.81.29.53

APAJH Martinique, C/O Jean-Paul Jouannelle - Ré-
sidence Louisiane 1 Bât 1 Anse Gouraud 97233 Schoel-
cher – Martinique 05.96.74.15.15 apajh.972@gmail.
com

L'Association Martiniquaise pour l'Éducation des Dé-
ficients Auditifs et Visuels <https://www.amedav.com>
Association "Agir sans voir" Terre-ville 97233 Schoel-
cher – Martinique 05.96.52.75.02 agirsansvoir@hot-
mail.com

Association tutélaire de Martinique, 18 Rue Jules
Monnerot Ternes-Sainville – BP 384 97200 Fort-de-
France - Martinique 05.96.63.67.64

- Océan indien

AVH Association Valentin Haüy Réunion Océan In-
dien, 6 Lotissement Chambi 97410 St Pierre - La Réu-
nion 02 62 70 11 12 <http://iledelareunion.avh.asso.fr>

APAJH de la Réunion, 11 Rue Beauséjour 97438 Sainte
Marie - La Réunion 02.62.37.11.66 accueil.mpl@apajh.re,

APAJH Association pour Adultes et Jeunes Handicapés
Villa Bengalis Route de Vahibé - Passamaïnty 97605

Mamoudzou - Mayotte 0269 26 23 40 apajhde-
mayotte@hotmail.fr

• **Quelques adresses de centres de professionnels : équipement, bilan, rééducation**

- **Antilles-Guyane**

- SAAAIS Service Aide Acquisition Autonomie, 1086 Rond-point de la Madeleine 97300 Cayenne - Guyane 05.94.25.05.05 sesam@apajhguyane.org
- CAMSP René Haltebourg Résidence Distillerie, Grand Champ 97243 Abyles - Guadeloupe 05.90.89.77.67
- SAIS, Route de Neuf Château 97130 CAPES-TERRE-BELLE-EAU - Guadeloupe 05.90.86.31.42 association.aed@orange.fr
- AAESH Résidence La Distillerie, Grand Champ 97142 ABYMES - Guadeloupe 05 90 89 77 85
- Centre de Basse Vision Guadeloupe, 20 Rue Baudot 97100 Basse Terre - Guadeloupe 05 90 60 11 45
- Comité Régional du Sport Adapté Section Pavillon 97180 Saint Anne - Guadeloupe 06 90 70 57 61 cr971.ffsa@live.fr
- CAMSP Le Lamentin, Boulevard Fernand Guilon 97232 Le Lamentin - Martinique 05.96.57.11.49 magali.monlouis-eugenis@chlamentin.fr
- S3AIS, 23 Voie Principale Batelière 97233 Schoelcher-Martinique 05.96.72.01.01 s3ai972@wanadoo.fr
- Opticien Krys, 60 Avenue de la Victoire, 98800 Noumea, Nouvelle-Calédonie

- **Océan indien**

- CAMSP, Les Jacarandas Sud 3 Rue Marius et Ary Leblond 97450 Saint Louis - La Réunion 02 62 33 10 15 ncrabanat@irsam.fr
- CAMSP ASFA, 47 Rue Tessan -Ste Clotilde 97490 Saint Denis - La Réunion 02.62.90.87.87
- SESSAD Claire Joie, 3 Bis Rue des Dodos 97434 La Saline les Bains - La Réunion 02.62.24.99.99
- SESSAD - IEM Charles Isautier Foyer Albert Barbot Bois d'Olive - Pétales 197432 Ravine-des-Cabris - La Réunion 02.62.91.82.70 accueil.sessad@favron.org
- Centre de Rééducation Sensorielle HORUS 4B, Bd de Verdun - 97829 Le Port - La Réunion 06 92 07 84 85 sonia.costecalde@iris.re zanbrokaf@gmail.com
- Centre de rééducation La Ressource, 44 Rue de l'Abbé Pierre 97438 Ste Marie - La Réunion 02.62.53.50.20 ressource@irsam.asso.fr
- SAMSAH DV Le Moufia, 40 rue Roger Guichard 97490 Sainte Clotilde - La Réunion 02 62 55 27 00
- Pôle Santé RE-VOIR 7 Rue Poivre, 97460 Saint-Paul - La Réunion 06 93 90 15 20 asso.revoir@gmail.com
- Fondation Père-Favron, 80 Boulevard Hubert Delisle -BP 380 97456 St Pierre CEDEX - La Réunion 02.62.91.80.00 dgl@favron.org
- APAJH Mayotte Centre Maharajah Bât F - Rue de l'Archipel -Kaweni 97600 Mamoudzou - Mayotte 06.39.69.73.57 contact@apajh-ile-de-mayotte.yt

Références

1. Bilan démographique 2018, janvier 2019. www.insee.fr/fr/statistiques/3692693.
2. Rudnicka AR, Mt-Isa S, Owen CG, Cook DG, Ashby D. Variations in primary open-angle glaucoma prevalence by age, gender, and race: A bayesian meta-analysis. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006;47:4254-61.
3. Leske MC, Connell AM, Schachat AP, Hyman L. The Barbados eye study. Prevalence of open angle glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1994;112:821-9.
4. Leske MC, Wu SY, Honkanen R, et al. Nine-year incidence of open-angle glaucoma in the Barbados eye studies. *Ophthalmology* 2007;114:58-64.
5. Mason RP, Kosoko O, Wilson MR, et al. National survey of the prevalence and risk factors of glaucoma in St. Lucia, West Indies. Part I. Prevalence findings. *Ophthalmology* 1989;96:1363-8.
6. Tielsch JM, Sommer A, Katz J, Royall RM, Quigley HA, Javitt J. Racial variations in the prevalence of primary open-angle glaucoma. The Baltimore eye survey. *JAMA* 1991;266:369-74.
7. Zangwill LM, Ayyagari R, Liebmann JM, et al. The African descent and glaucoma evaluation study (ADAGES) III. Contribution of genotype to glaucoma phenotype in African Americans: Study design and baseline data. *Ophthalmology* 2019;126:156-70.
8. Bonnemaier PW, Cook C, Nag A, et al. Genetic African Ancestry is associated with central corneal thickness and intraocular pressure in primary open-angle glaucoma. *IOVS* 2017;58:3172-80.
9. Girkin CA, Sample PA, Liebmann JM, et al. African descent and glaucoma evaluation study (ADAGES): II. Ancestry differences in optic disc, retinal nerve fiber layer, and macular structure in healthy subjects. *Arch Ophthalmol* 2010;128:541-50.
10. Leske MC, Nemesure BB, He Q, Wu SY, Fiielding Hejtmanick J, Henn A. Patterns of open-angle glaucoma in the Barbados Family Study. *Ophthalmology* 2001;108:1015-22.
11. O'Brien JM, Salowe RJ, Fertig R, et al. Family history in the primary open-angle African American glaucoma genetics. *Am J Ophthalmol* 2018;192:239-47.
12. Merle H, Renard A, Donnio A, et al. Glaucoma screening in Martinique. Results in 813 hospital employees. *J Fr Ophthalmol* 2004;27:136-42.
13. Wilson MR, Kosoko O, Cowan CL, et al. Progression of visual field loss in untreated glaucoma patients and glaucoma suspects in St. Lucia, West Indies. *Am J Ophthalmol* 2002;134:399-405.

14. Williams AM, Huang W, Muir KW, Stinnett SS, Stone JS, Rosdahl JA. Identifying risk factors for blindness from primary open-angle glaucoma by race: a case-control study. *Clin Ophthalmol* 2018;12:377-83.
15. Kass MA, Heuer DK, Higginbotham EJ, et al. The ocular hypertension treatment study: a randomized trial determines that topical ocular hypotensive medication delays or prevents the onset of primary open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2002;120:701-13.
16. Realini T, Shillingford-Ricketts H, Burt D, Balasubramani G. West Indies Glaucoma Laser Study (WIGLS): 1-12-month efficacy of selective laser trabeculoplasty in Afro-Caribbeans with glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2017;184:28-33.
17. Taubenslag KJ, Kammer JA. Outcomes disparities between black and white populations in the surgical management of glaucoma. *Semin Ophthalmol* 2016;31:385-93.
18. Fosse-Edorh S, Gagniere B, De Kerdanet M, et al. Journée mondiale du diabète 2017. *Bulletin épidémiologique hebdomadaire* 2017;27:569-91.
19. Rabb MF, Gagliano DA, Sweeney HE. Diabetic retinopathy in blacks. *Diabetes Care* 1990;13:1202-6.
20. Neller N, Merle S. Hypertension artérielle. Résultats de l'enquête Kannari Martinique. *Observatoire de la santé de la Martinique* 2017, 4 p.
21. Rubino A, Rousculp MD, Davis K, Wang J, Girach A. Diagnosed diabetic retinopathy in France, Italy, Spain, and the United Kingdom. *Prim Care Diabetes* 2007;1:75-80.
22. Delcourt C, Vauzelle-Kervroedan F, Cathelineau G, Papoz L. Low prevalence of long-term complications in non-insulin-dependent diabetes mellitus in France: a multicenter study. *CODIAB-INSERM-ZENEGA Pharma Study Group. J Diabetes Complications* 1998;12:88-95.
23. Donnio-Cordoba A, Richer R, Spinelli F, Merle H. Diabetic retinopathy in Martinique: results of a cross-sectional survey based on 771 patients. *J Fr Ophtalmol* 2001;24:603-9.
24. Smith SS. Keeping good vision with diabetic retinopathy: a nursing responsibility. *ABNF J* 1996;3:81-4.
25. Haute Autorité de Santé. Dépistage néonatal de la drépanocytose en France. 2013. <https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2014-02>.
26. Goldberg MF. Retinal neovascularization in the sickle cell retinopathy. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1977;83:409-31.
27. Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophthalmology* 2005;112:1869-75.
28. Fox PD, Dunn DT, Morris JS, Serjeant GR. Risk factors for proliferative sickle retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1990;74:172-6.
29. Rosenberg JB, Hutcheson KA. Pediatric sickle cell retinopathy: correlation with clinical factors 2011 *JAAPOS*;15:49-53.
30. National Institutes of Health. Evidence-based management of sickle cell disease. 2014. https://www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/EvdBsd_SickleCell_Dis_Rep2014.pdf
31. Saidkasimova S, Shalchi Z, Mahroo OA, et al. Risk factors for visual impairment in patients with sickle cell disease in London. *Eur J Ophthalmol* 2016;26:431-5.
32. Klein R, Chou CF, Klein B, Zhang X, MD, Meuer SM, Saadine JB. Prevalence of age-related macular degeneration in the US population. *Arch Ophthalmol* 2011;129:75-80.
33. Hennis AJ, Wu SY, Nemesure B, et al. Nine-year incidence of visual impairment in the Barbados Eye Studies. *Ophthalmology* 2009;116:1461-8.
34. Jonas JB, Bourne R, White RA, et al. Visual impairment and blindness due to macular diseases globally: A systematic review and meta-analysis. *Am J Ophthalmol* 2014;158:808-15.
35. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 1990;10:1-8.
36. Palkar AH, Khetan V. Polypoidal choroidal vasculopathy: An update on current management and review of literature. *Taiwan J Ophthalmol* 2019;9:72-92.
37. Imamura Y, Engelbert M, Iida T, Freund KB, Yannuzzi LA. Polypoidal choroidal vasculopathy: A Review. *Surv Ophthalmol* 2010;55:501-15.
38. Alasil T, Munoz N, Keane PA, et al. Characteristics and racial variations of polypoidal choroidal vasculopathy in tertiary centers in the United States and United Kingdom. *Int J Retina Vitreous* 2017;3:9.
39. Uymağar J, Jean-Charles A, Acis D, Donnio A, Richer R, Merle H. Vasculopathie polypoidale choroïdienne idiopathique : aspects cliniques et angiographiques. *J Fr Ophtalmol* 2008;31:579-84.
40. Cabre P, Signate A, Olindo S, et al. Role of return migration in the emergence of multiple sclerosis in the French West Indies. *Brain* 2005;128:2899-910.
41. Cabre P. Environmental changes and epidemiology of multiple sclerosis in the French West Indies. *J Neurol Sci* 2009;286:58-61.
42. Beck RW, Cleary PA, Backlund JC. Optic neuritis study group. The course of visual recovery after optic neuritis: experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Ophthalmology* 1994;101:1771-8.
43. Jarius S, Paul F, Weinschenker BG, et al. Neuromyelitis optica. *Nat Rev Dis Primers* 2020;6:85.
44. Merle H, Olindo S, Bonnan M, et al. Natural history of the visual impairment of relapsing neuromyelitis optica. *Ophthalmology* 2007;114:810-5.
45. Kim SH, Mealy MA, Levy M, et al. Racial differences in neuromyelitis optica spectrum disorder. *Neurology* 2018;91:e2089-e2099.
46. Flanagan EP, Cabre P, Weinschenker BG, et al. Epidemiology of aquaporin-4 autoimmunity and neuromyelitis optica spectrum. *Ann Neurol* 2016;79:775-83.
47. Gérard M, Merle H, Ayéboua L, Richer R. Prospective study of eye burns at the Fort de France University Hospital. *J Fr Ophtalmol* 1999;22:834-47.
48. Merle H, Donnio A, Ayéboua L, et al. Alkali ocular burns in Martinique (French West Indies). Evaluation of the use of an amphoteric solution as the rinsing product. *Burns* 2005;31:205-11.

05.

Les pathologies cécitantes en Afrique : l'exemple du Cameroun

Pr Assumpta Lucienne Bella¹, Dr Philippe Bensaïd²

1. Ophtalmologiste, coordonnatrice du Programme National de Lutte contre la Cécité, Ministère de la Santé Publique, Yaoundé, Cameroun

2. Ophtalmologiste, Clinique de la Baie, Morlaix

PLAN

1. La cataracte
2. Le glaucome
3. Les vices de réfraction non corrigés
4. Le trachome
5. Les vasculopathies rétinienues
6. Les traumatismes oculaires
7. Les pathologies dégénératives
8. Les cécités et malvoyances de l'enfant

Le Cameroun est un pays d'Afrique centrale, situé en zone équatoriale. La déficience visuelle y représente encore un problème de santé publique, avec une prévalence estimée à 2,2 % de la population (1). Le système de santé du pays est de type pyramidal : un niveau périphérique communautaire où l'on trouve des centres de santé intégrés assurant des soins oculaires de base, un niveau intermédiaire comportant des hôpitaux de district, coiffés dans chaque chef-lieu par un hôpital régional, et un niveau central où l'on retrouve les hôpitaux nationaux et les hôpitaux de dernière référence universitaire. Il faut noter que 70 % de la population reconnaît avoir recours à la médecine traditionnelle.

Du point de vue de la santé oculaire, le pays a adhéré, tout comme les pays de la zone Afro de l'OMS, à l'initiative de l'OMS et de l'*International Agency for the Prevention of Blindness* (IAPB) « Vision 2020- le droit à la vue » à la fin des années 90. Le gouvernement a mis alors en place un Programme National de Lutte contre la Cécité (PNLCé) et élaboré un plan stratégique de lutte.

Les contraintes initiales à la lutte contre la cécité étaient : l'insuffisance des ressources humaines en quantité et en qualité, les plateaux techniques inadéquats et désuets, l'inaccessibilité géographique et financière aux soins pour les populations, le sous-financement de la santé et aussi le poids des traditions.

Les pathologies morbides et celles identifiées comme cécitantes, à l'instar de ce qui est observé dans les pays environnants, sont fréquemment : les vices de réfraction non corrigés, la cataracte, le glaucome, les vasculopathies rétinienne, le trachome, les traumatismes, la limbo-conjonctivite endémique des tropiques, les embryofœtopathies.

Dans les paragraphes qui suivent, nous allons présenter quelques particularités des affections les plus fréquemment rencontrées, dans le contexte tropical africain, qu'il s'agisse du dépistage, du diagnostic ou de la prise en charge.

1. La cataracte

C'est l'opacification totale ou partielle du cristallin, lentille intraoculaire normalement transparente. La cataracte est généralement une affection du troisième âge, de survenue progressive. Elle est responsable d'une baisse d'acuité visuelle. Il n'y a pas de traitement préventif ni médical. La prise en charge chirurgicale des cataractes en Afrique subsaharienne, et plus particulièrement au Cameroun, est un défi propre à ces pays où différents facteurs jouent en sa défaveur :

- le nombre restreint de médecins ophtalmologistes qui pour la plupart restent concentrés sur les grandes villes du sud du pays ;
- l'accès aux soins, inégal en l'absence de système national de couverture du risque maladie ;
- la difficulté à se procurer des consommables bon marché, ce qui pourrait permettre de diminuer le prix de revient de la chirurgie ;
- le type de cataracte rencontré, presque toujours très évolué et donc cécitant en raison du manque d'accessibilité aux soins.

Les symptômes et signes de la cataracte sont classiques : baisse progressive de la vision, phénomènes d'éblouissement, leucocorie. La cataracte est due à un phénomène dégénératif du cristallin en rapport avec le vieillissement physiologique (cataracte sénile), l'hérédité ou une embryofœtopathie (cataracte congénitale), une anomalie systémique ou locale (cataractes secondaires au diabète, traumatisme, uvéite, médicaments...).

Le diagnostic de cataracte est clinique (**Figure 1**), le bilan étant réalisé dans le cadre de la recherche étiologique, le cas échéant, et en préparation de la chirurgie (échographie oculaire mode B, biométrie).

S'agissant du traitement, il faut noter que parmi les ophtalmologistes nationaux, un bon nombre ne pratique pas régulièrement la chirurgie de la cataracte. En plus de la barrière financière pour les patients, les us et coutumes constituent bien souvent des obstacles à la chirurgie. Pour faciliter l'accès aux soins à bon marché et pallier la rareté des médecins ophtalmologistes dans le Nord du pays, des infirmiers TSO (techniciens supérieurs en ophtalmologie) ont été formés à la chirurgie du segment antérieur (expérience d'Ophtalmo Sans Frontières (OSF), du Centre de Formation Ophtalmologique d'Afrique Centrale (CFOAC)...) (**Figure 2**). La technique opératoire couramment utilisée est la SICS (*Small Incision Cataract Surgery*) (2-5) avec ou sans suture (**Figure 3**). Des phako-émulsificateurs (6) sont disponibles dans quelques centres. Des campagnes de chirurgie sont organisées par des mécènes ou par des ONG, souvent mal règlementées, ce qui donne lieu à des complications en l'absence d'un suivi médical rigoureux.

Au Cameroun, il est difficile de chiffrer la prévalence globale de la cataracte ainsi que sa prise en charge. On retrouve une prévalence de 5,14 % dans une étude récente menée dans le centre du pays par l'ONG Perspectives, et un Taux de Couverture Chirurgicale de l'ordre de 1000 selon le PNLCé (TCC = nombre d'interventions pour cataracte par million d'habitants), ce qui reste faible par rapport à l'objectif du pays (TCC de 2 000 à l'horizon 2020). En 2021, dans les huit centres OSF du Nord et de l'Extrême-Nord, la chirurgie de la cataracte a été réalisée chez moins d'un patient sur six consultant pour la première fois (7).

2. Le glaucome

Le glaucome primitif à angle ouvert est précoce, sévère et fréquent de l'ordre de 5,5 % selon Ellong (8). De nombreux malades arrivent encore très tardivement à la première consultation. Les facteurs de risque sont classiques : PIO élevée, hérédité, myopie, épaisseur cornéenne fine (9,10). Aussi, les praticiens locaux mesurent la pression intraoculaire à tout patient dès lors que ce dernier est en âge de supporter l'examen ; de même, le champ visuel automatique et l'OCT sont généralement accessibles dans les grands centres de soins. La disponibilité de ces examens permet le diagnostic des glaucomes pré-périmétriques, et de plus en plus de glaucomes à PIO normale.

La prise en charge rencontre plusieurs obstacles : coût élevé des médicaments qui rend difficile l'observance, chirurgie mal acceptée et souvent émaillée de complications dont la première est la cicatrisation précoce de la bulle de filtration (11). Les traitements physiques (Laser) pourraient être une alternative même à titre transitoire, s'ils étaient disponibles à large échelle. Soulignons enfin, ces dernières années, l'amélioration de la conscientisation des populations sur cette pathologie, eu égard aux campagnes publiques de sensibilisation notamment lors de la Semaine mondiale du glaucome instituée par l'OMS, et aux fréquentes campagnes de dépistage organisées par les ophtalmologistes.

3. Les vices de réfraction non corrigés

Les vices de réfraction non corrigés représentent la principale morbidité oculaire en Afrique sub-saharienne, avec une fréquence moyenne de 45 à 55 % des motifs de consultation. L'amétropie est suspectée devant une symptomatologie classique faite de céphalées, asthénopie, picotements oculaires, etc. Le diagnostic et la prise en charge se font à tous les niveaux de la pyramide sanitaire. Les amétropies statiques sont dominées (12) par l'astigmatisme hypermétropique 27,5 % et l'hypermétropie 51 % ; la myopie et l'astigmatisme myopique sont peu fréquents, de l'ordre de 13,8 %. Cette prépondérance des amétropies hypermétropiques a fait croire à tort, pendant longtemps, à la précocité de la presbytie chez le mélanoderme ; les travaux de Bella et coll. (13) montrent que la presbytie survient vers 43 ans chez la femme et 45 ans chez l'homme. Dans notre pratique, nous réalisons donc systématiquement la cycloplégie (cyclopentolate + tropicamide) pour la compensation de l'amétropie jusqu'à l'âge de 40 ans révolus (14).

Les verres correcteurs sont de mieux en mieux disponibles, bien que les prix en soient élevés pour le niveau économique moyen des populations. De nombreux mécènes dispensent des verres de presbytie au cours des campagnes de soins oculaires. Les verres de contact sont très peu répandus : coût, environnement poussiéreux ou climatisation.

4. Le trachome

Le trachome est une affection oculaire cécitante. En 2021, dans le monde, on compte 136 millions de personnes dans les zones endémiques, dont 1,9 million ont une déficience visuelle (15). Les populations atteintes vivent dans la ceinture de pauvreté du globe, dans des conditions de misère, de manque d'accès à l'eau, aux soins et à l'hygiène. La situation du Nord et de l'Extrême-Nord du Cameroun correspond à cette topographie.

Le trachome est une kératoconjonctivite chronique transmissible due à *Chlamydia trachomatis*, dont le diagnostic est avant tout clinique. Elle survient dans l'enfance, peut guérir spontanément, ou évoluer et se compliquer à l'âge adulte de rétractions palpébrales, occasionnant des entropions trichiasis des paupières supérieures (**Figure 4**), responsables d'une opacification progressive et irréversible de la cornée (= trachome cécitant).

De 2006 à 2012, le Cameroun a pu réaliser des enquêtes épidémiologiques pour établir une cartographie de la maladie, avec l'appui de ses partenaires (16). Ces enquêtes (17, 18) ont révélé des prévalences de trachome actif chez les enfants de 1 à 9 ans, supérieures à 10 % dans 13 districts de santé sur 26 à l'Extrême-Nord, trois sur 14 au Nord, alors que l'Adamaoua, zone de transition entre le nord aride et le sud forestier s'est révélé non endémique. Au total 6 546 265 personnes étaient à risque de trachome au Cameroun, soit le tiers de la population nationale.

S'agissant du trichiasis trachomateux, il était estimé à 23 387 le nombre de personnes âgées de 15 ans et plus atteintes.

Ceci a conduit à l'élaboration et à la mise en œuvre du Plan National d'Élimination du Trachome selon la stratégie CHANCE, élaborée par l'OMS, qui correspond à une stratégie de prise en charge globale de la maladie. L'acronyme CHANCE signifie CH pour CHirurgie de l'entropion-trichiasis, A pour Antibiotique, N pour Nettoyage du visage, CE pour Changement de l'Environnement.

4.1. Prise en charge chirurgicale de l'entropion-trichiasis

L'entropion-trichiasis est la complication tardive possible du trachome actif. Le frottement chronique des cils sur la cornée entraîne outre des douleurs et une baisse de vision, l'apparition d'une opacité cornéenne multipliant par 8 le risque de cécité. La technique de référence est l'intervention de Trabut (19) qui consiste à éverser le tarse de la paupière supérieure à l'aide d'incisions et de sutures. En cas de refus de la chirurgie, on peut proposer au patient l'épilation. Dans le but d'atteindre des objectifs nationaux d'élimination, la chirurgie se fait sous forme de campagnes.

4.2. Antibiothérapie

Elle se fait sous la forme d'une distribution communautaire de masse d'azithromycine (donation mondiale des Laboratoires Pfizer) pour les personnes de plus de 6 mois, et de tétracycline pommade ophtalmique chez les moins de 6 mois. Selon le niveau d'endémicité, la distribution se fait en un, trois ou cinq cycles annuels, suivis d'enquêtes épidémiologiques d'impact, puis de surveillance. À côté de la forme orale, une forme topique a été développée par les Laboratoires Théa (20,21) qui a permis d'effectuer avec succès le premier traitement de masse au Cameroun dans le district de santé de Kolofata.

4.3. Nettoyage du visage et amélioration de l'environnement

Dernier volet de la stratégie CHANCE, l'amélioration des conditions d'hygiène de vie nécessite une prise en charge complexe, pluridisciplinaire, impliquant plusieurs secteurs des pouvoirs politiques et les communautés villageoises. Elle va donc bien plus loin que le simple soin médical : éducation sanitaire par des campagnes de sensibilisation à l'hygiène dans les villages et les écoles, développement des accès à l'eau, construction de latrines (22,23). Ici, l'adhésion des autorités traditionnelles est primordiale pour espérer atteindre les résultats escomptés.

Au total, en 2022, le Cameroun progresse vers son objectif d'élimination du trachome en tant que problème de santé publique à l'horizon 2025 avec comme résultats tangibles :

- l'ensemble des populations à risque sensibilisées et éduquées sur la maladie ;
- 6 500 000 traitements administrés (azithromycine et tétracycline) ;

- 15 000 cas de trichiasis opérés ;
- 4 216 enfants éduqués sur l'hygiène environnementale et individuelle ;
- 119 puits et points d'eau aménagés ;
- 12 latrines modèles construites dans les écoles ;
- le renforcement du système de santé à travers la formation du personnel (à la conduite des enquêtes épidémiologiques, à la chirurgie de l'entropion-trichiasis avec certification sur le mannequin Headstart, à la gestion des médicaments, à la détection des cas par les agents de relais communautaires), la mise à disposition des équipements dans les districts de santé concernés.

5. Les vasculopathies rétinienne

La transition épidémiologique a vu apparaître dans nos pays de nouveaux fléaux que sont les maladies chroniques non transmissibles, à l'instar de l'hypertension artérielle (27 %), du diabète de type 2 (6 %) et des différents cancers. La rétinopathie diabétique et la rétinopathie hypertensive sont fréquentes, souvent de découverte fortuite. La prise en charge est confrontée à l'indisponibilité des équipements nécessaires au diagnostic (angiographes, OCT) et au traitement par le laser qui, quand il est disponible, a démontré son efficacité (24). Quant aux anti-VEGF, ils sont rares et d'un coût rédhibitoire. La cécité liée à la maculopathie, aux occlusions veineuses n'est pas rare. Fort heureusement, les communautés sont de mieux en mieux mobilisées au travers des associations de diabétiques, qui interviennent dans l'accompagnement des patients (25).

6. Les traumatismes oculaires

Ils sont l'apanage de l'enfant et de l'adulte jeune de sexe masculin (Figure 7). Les circonstances de survenue sont souvent les agressions et rixes, les accidents domestiques et les corrections corporelles chez les enfants, les accidents champêtres en milieu rural. Les traumatismes secondaires aux accidents de la voie publique sont plutôt rares. Les spécialistes ont vu apparaître, depuis quelques années, des traumatismes oculo-orbitaires graves dans les zones de guerre, tels que décrit par Koki (26-28).

Le diagnostic est bien souvent tardif, le traitement difficile en contexte septique tellurique et le pronostic bien souvent péjoratif (endophtalmie, plaie cornéenne, décollement de rétine) aggravé par l'usage de potions traditionnelles.

7. Les pathologies dégénératives

La dégénérescence maculaire liée à l'âge représente une fréquence hospitalière de 0,38 %. Elle est plus fréquente chez la femme de plus de 60 ans, hypertendue et ou diabétique, peu cécitante puisque les formes exsudatives représentent moins de 8 % des cas (29).

Les hérédodégénérescences rétiniennes (rétinopathie pigmentaire à différencier des lésions rétiniennes de l'onchocercose, maladie de Best, maladie de Stargardt...) sont rares. Malgré la faible fréquence des amétropies myopiques, il n'est pas exceptionnel de porter le diagnostic de décollement rétinien. Les lésions rétiniennes prédisposantes sont traitées par photocoagulation au laser, le cas échéant.

8. Les cécités et la malvoyance de l'enfant

La cécité infantile est rare, de l'ordre de 0,15 % selon une étude menée en communauté à Yaoundé par le Plan National de Lutte contre la Cécité (PNLCé). Toutefois, la cécité infantile doit être évaluée au regard du risque accru de mortalité des enfants aveugles selon l'OMS, et du nombre important d'années sans vision pour ceux de ces enfants qui survivent.

Contrairement à ce qui avait été décrit par Verin (30), il y a plusieurs années au sujet des opacités cornéennes, l'épidémiologie de la cécité et de la morbidité oculaire chez les enfants s'est modifiée (les campagnes de vaccination et l'administration systématique de la Vitamine A y ont fortement contribué). Alors que les embryofœtopathies et la rétinopathie des prématurés sont rares, les causes de cécité et de malvoyance infantiles (31) sont décrites par plusieurs équipes camerounaises :

- **La cataracte congénitale et ses complications**

Malgré un diagnostic aisé, le plateau technique ne permet pas toujours une prise en charge adaptée, sauf dans quelques centres tertiaires (32). Avant un an, l'aphakie postopératoire est de correction difficile et la plupart de ces enfants se retrouvent plus tard dans les centres pour déficients visuels (33).

- **Le glaucome congénital (Figure 5)**

Il peut être uni ou bilatéral, très souvent sporadique (faible taux de consanguinité au Cameroun) ; il reste de diagnostic, de prise en charge et de suivi difficiles car nécessitant un très haut plateau technique.

- **Les amétropies non corrigées**

Elles représentent une cause importante de morbidité oculaire chez les enfants, avec un impact péjoratif sur

les performances scolaires. Elles sont dominées par l'hypermétropie et l'astigmatisme hypermétropique. La réfraction doit être réalisée sous cycloplégiques pour lever la sur-accommodation. Néanmoins, l'accès à la compensation optique reste difficile pour des raisons économiques. Des programmes de dépistage scolaire sont mis en place dans certaines régions du pays.

- **La limboconjonctivite endémique des tropiques (LCET) (Figure 6)**

Cette entité, décrite et classifiée par Diallo, puis par Resnikoff, est une sorte de conjonctivite allergique per-annuelle. C'est une pathologie fréquente (34,35) qui atteint prioritairement les enfants de sexe masculin dès l'âge de 6 mois, s'aggrave avec le temps puis s'estompe progressivement après la puberté. Elle se manifeste par un prurit oculo-palpébral intense, une photophobie, et parfois des sécrétions conjonctivales. Le diagnostic est assez aisé devant un enfant présentant un pseudo-ptosis bilatéral, une éversion très aisée de la paupière supérieure (36) et des conjonctives pigmentées. La présence de papilles tarsales ou de limbite (grains de Trantas) permet de classifier la maladie. On peut observer des formes graves marquées par un pavage palpébral supérieur, parfois une limbite envahissant la cornée, d'aspect gélatineux. Il n'y a pas d'allergène identifié à ce jour, néanmoins les UV et la poussière semblent favoriser les rechutes.

La cytologie conjonctivale n'a pas, à ce jour, révélé des arguments permettant de mieux codifier le traitement (37). Les traitements topiques font appel aux corticoïdes, antihistaminiques, antidégranulants mastocytaires, anti-inflammatoires, et à la ciclosporine A dans les formes graves avec menace de la fonction visuelle. Le port constant de la correction optique photochromique semble réduire les récurrences de la maladie. Dans les formes graves, il est signalé une association entre la LCET et le risque de survenue d'un kératocône, par le biais du frottement des papilles tarsales sur la cornée.

- **Les traumatismes oculaires** surviennent au cours des jeux et des corrections corporelles (38). Ils se caractérisent par un retard à la prise en charge et se compliquent malheureusement, dans 25 % des cas, de cécité monoculaire (Figure 7).

- **Le strabisme** est caractérisé par la présentation tardive à la consultation, la fréquence prépondérante de l'exotropie amblyogène. Selon Ebana (39), le préjudice esthétique est rarement mis au premier plan par les parents.

- **L'albinisme oculo-cutané** est source de malvoyance profonde. Les troubles oculomoteurs et l'amétropie (astigmatisme myopique) associés doivent être pris en charge précocement pour espérer améliorer la fonction visuelle de ces enfants. La sensibilisation par les associations communautaires des personnes souffrant d'albinisme apporte un plus dans leur prise en charge holistique (40).
- **L'ophtalmie néonatale** est devenue rare (41), du fait des soins néonataux systématiques dont bénéficient les enfants à la naissance (utilisation de la méthode de Credé), de la prévention et de la prise en charge des infections sexuellement transmissibles lors des consultations prénatales.
- **Les tumeurs**

Même si la prévalence des tumeurs oculaires et orbitaires reste faible (42), elles méritent l'attention des ophtalmologistes car il s'agit d'une pathologie dramatique, le plus souvent maligne. Les parents consultent habituellement à un stade évolué de la maladie.

Le rétinoblastome est la tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant (**Figure 8**). Au stade précoce, on en suspecte l'existence par l'apparition d'une leucocorie le plus souvent unilatérale. La prise en charge de ce cancer est difficile, alliant chimiothérapie et chirurgie (43,44), (énucléation ou exentération). Le défi majeur est la disponibilité d'une équipe pluridisciplinaire (ophtalmologiste, chirurgien, oncologue), apanage plutôt des centres tertiaires. Le prix de ces soins est la plupart du temps trop élevé pour les familles : de 2010 à 2014, un essai de prise en charge gratuite a été réalisé à Kolofata par l'ONG Ophtalmo Sans Frontières permettant de prendre en charge 95 enfants atteints de rétinoblastome mais il a été interrompu en raison de l'insécurité générée par le mouvement extrémiste Boko Haram en 2014.

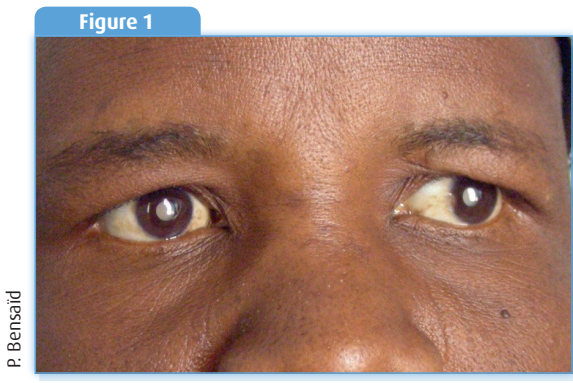
Le pronostic sombre du rétinoblastome devrait encourager la pratique du dépistage des cas de leucocorie dans la communauté aux fins d'une prise en charge précoce. Nous pensons que ce dépistage pourrait être effectué par des infirmiers ou par tout autre personnel formé, en le jumelant aux autres activités promotionnelles ou préventives de santé, à l'instar des campagnes de vaccination nationales.

Le rhabdomyosarcome, le lymphome de Burkitt ou le neurinome optique sont des tumeurs rares.

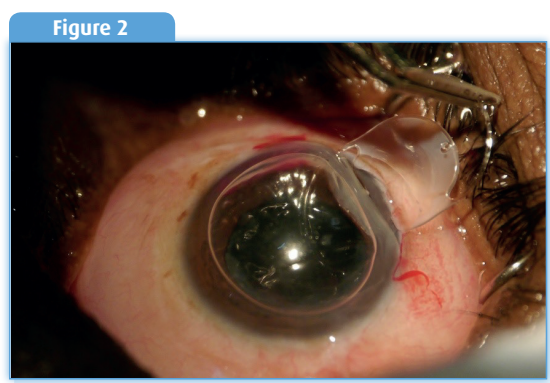
- S'agissant de **la réhabilitation des enfants handicapés visuels**, elle est embryonnaire par rareté des structures spécialisées ; toutefois, l'orientation du gouvernement ces dernières années se fait vers une scolarisation inclusive des enfants déficients visuels.

Conclusion

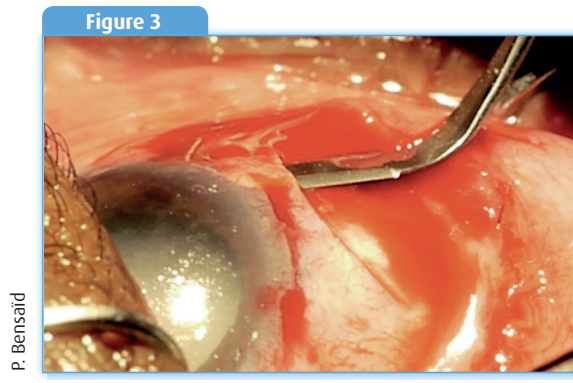
L'initiative Vision 2020 a mis en lumière la problématique de la santé oculaire dans les pays à faibles ressources, ce qui a permis aux États et aux partenaires de mobiliser des financements afin de réduire les cécités évitables et curables. Après une vingtaine d'années de mise en œuvre des stratégies de lutte, sous l'égide de l'OMS et avec le concours des partenaires nationaux et internationaux, l'impact est perceptible sur le terrain. Des équipes de soins oculaires sont formées dans le pays (ophtalmologistes, opérateurs de la cataracte, infirmiers spécialisés en ophtalmologie, opticien-réfractionnistes, techniciens de la maintenance, gestionnaires de programmes de lutte contre la cécité). L'approche d'une prise en charge centrée sur le patient, facilitée par la mise en œuvre de la couverture santé universelle, amène un véritable espoir d'une amélioration pérenne de la santé oculaire au Cameroun.



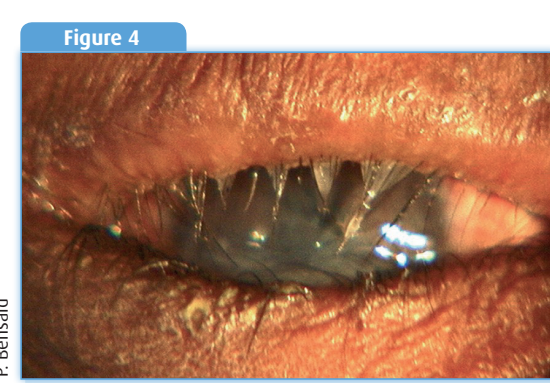
Cataracte blanche bilatérale.



Chirurgie de la cataracte sans visqueux.



Technique opératoire couramment utilisée, de type SICS avec ou sans sutures.



Entropion-trichiasis des paupières supérieure et inférieure.



Glaucome congénital bilatéral.



Limboconjunctivite des tropiques.



Plaie cornéosclérale et plaie palpébrale supérieure.



Rétinoblastome.

Références

1. EDS-MICS- Institut national de la statistique. Cameroun 2011. <https://dhsprogram.com/pubs/pdf/fr260/fr260.pdf>
2. Hennig A. Chirurgie de la cataracte sans suture et sans phacoémulsification : une solution pour réduire la cécité par cataracte dans le monde ? *Revue de Santé Oculaire Communautaire* 2005;Vol 2, N°1.
3. Diallo JW, Meda N, Ahnou-Zabsonre A, Yameogo C, Dolo M, et al. Résultats fonctionnels de la chirurgie de la cataracte par phacoalternative avec implantation en chambre postérieure : à propos de 300 cas à Bobo Dioulasso (Burkina Faso). *Pan Afr Med J* 2015;20(230):6323.
4. Mba Aki T, Assoumou PA, Anyuzoghe E, Mekyna S, Agaya C, Mve Mengome E. Phacoémulsification vs Phacoalternative Manuelle sans Suture : Quelle Technique pour la Chirurgie de Masse de la Cataracte en Milieu Africain ? *Health Sci Dis* 2018;19(4)Suppl 1). www.hsd-fmsb.org
5. Mba A, Anyuzoghe E, Mekyna Assoumou PA, Agaya C, Mve Mengome E. Phacoemulsification versus phacoalternative manuelle sans suture au cours de la chirurgie de masse de la cataracte. *Mali Médical* 2019 tome XXXIV N°2.
6. Maneh N, Banla M, Le Lez ML, Janon C, Nonon Saa BK, et al. La phacoémulsification en Afrique Subsaharienne : résultats fonctionnels et contraintes locales. *Journal de la Recherche Scientifique de l'Université de Lomé* 2017 Vol.19;N°4.
7. Rapport d'activité d'Ophtho Sans Frontières 2021. www.opht-sans-frontieres.org
8. Ellong A, Ebana Mvogo C, Bella AL, Nyouma Moune E, Ngosso A, Njoh Litumbe C. La prévalence des glaucomes dans une population de noirs camerounais. *Cahiers Santé* 2006;16(2):83-8.
9. Bella-Hiag AL, Ebana Mvogo C, Ngosso A, Ellong A. Étude de la pression intraoculaire dans une population de jeunes camerounais. *J Fr Ophtalmol* 1996;19(10):585-90.
10. Eballé AO, Koki G, Ellong A, Owono D, Epée E, et al. Central corneal thickness and intraocular pressure in Cameroon non glaucomatous population. *J Clin Ophthalmol* 2010;4:717-24.
11. Ellong A, Ebana Mvogo C, Bella AL, Ngosso. La trabéculéctomie. Résultats tonométriques à long terme chez le camerounais. *Expérience de l'Hôpital Général de Douala. A. Médecine d'Afrique Noire* 2001;48(1):18-22.
12. Ebana Mvogo C, Bella AL, Ellong A, Metogo Mbarga B, Njoh Litumbe C. Les amétropies statiques du noir camerounais. *Ophthalmologica* 2001;215:212-6.
13. Bella AL, Ebana Mvogo C, Metogo Mbarga B. *Bull liais. La presbytie chez le noir camerounais en milieu urbain. OCEAC* 2001;(34)2:5-8.
14. Ellong A, Ebana Mvogo C, Bella AL, Abacar T, Nyouma Moune E, et al. Intérêt de la cycloplégie dans la pratique de la réfractométrie automatisée. *La Lettre Médicale du Cameroun* 2009;3:9-10.
15. Flueckiger RM, Courtright P, Abdala M, Abdou A, Abdunafea Z, Al-Khatib TK, et al. The global burden of trichiasis in 2016. *PLOS Negl Trop Dis* 2019;13(11). OMS. Cartographie du trachome dans le monde. <https://www.trachomaatlas.org>
16. OMS. Focus sur le trachome. <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/trachoma>
17. Noa Noatina B, Kagmeni G, Mengouo MN, MOUNGUI HC, Tarini A, Zhang Y & Bella ALF. Prevalence of Trachoma in the Far North Region of Cameroon: Results of a Survey in 27 Health Districts. *PLoS Negl Trop Dis* 2013;7(5):e2240.
18. Bensaïd P, Huguet P, Goldschmidt P, Einterz E. Le trachome au Cameroun : résultats d'une enquête épidémiologique dans le district de Kolofatala (province de l'Extrême-Nord). *Revue Internationale du Trachome* 2007; p.67.
19. Reacher M, Foster A, Huber J. Trichiasis surgery for trachoma: The bilamellar tarsal rotation. World Health Organization (WHO) procedure 1998.
20. Bella AL, Einterz E, Huguet P, Bensaïd P, Amza A, Renault D. Effectiveness and safety of azithromycin 1.5% eye drops for mass treatment of active trachoma in a highly endemic district in Cameroon. *BMJ Open Opth* 2020;5:e000531.
21. Cochereau I, Goldschmidt P, Goepogui A, Afghani T, Delval L, et al. - Efficacy and safety of short duration azithromycin eye drops versus azithromycin single oral dose for the treatment of trachoma in children: a randomised, controlled, double-masked clinical trial. *Br J Ophthalmol* 2007;91(5):667-72.
22. Prüss A, Mariotti S. Preventing trachoma through environmental sanitation: a review of the evidence base. *Bulletin of the WHO* 2000 ref N°0042 (en ligne) https://www.scielosp.org/article/ssm/content/raw/?resource_ssm_path=/media/assets/bwho/v78n2/v78n2a16.pdf
23. World Health Organization - The SAFE strategy. Preventing trachoma: a guide for environmental sanitation and improved hygiene. WHO/PBD/00.7Rev1. Geneva : World Health Organization, 2001.(en ligne) <https://apps.who.int/iris/handle/10665/66492>
24. Nanfack Ngoune C, Koki G, Bella AL. Diabetic retinopathy at the Yaounde Central Hospital in Cameroon: epidemiology and angiographic findings. *Pan Afr Med J* 2012;13:54.
25. Bella AL, Koki G, Djouma Nembot F, Aboubakar H, Nomo A, et al. Assessment of Systems and Services for Management of Diabetes and Diabetic Retinopathy in Cameroon. *Ophthalmic Epidemiol* 2021;28(2):114-21.
26. Koki G, Epée E, Omgwa Eballé A, Ntyame E, Mbogso Nsoh C, Bella AL, et al. Les traumatismes oculaires en milieu urbain camerounais : à propos de 332 cas évalués selon l'Ocular Trauma Score. *J Fr Ophtalmol* 2015;38 (8):735-42.
27. Koki G, Aboubakar H, Biangoup P, Noa G, Kodji D, Epée E, et al. Profil des traumatismes oculo-palpébraux en zone d'insécurité à l'Extrême Nord du Cameroun. *Health Sci Dis* 2018;19(4)Suppl:30-3.

28. Koki G, Helles G, Bilong Y, Biangoup P, Aboubakar H, Epée E, et al. Caractéristiques de la cécité post-traumatique à l'hôpital d'instruction, d'application et de référence des armées de Yaoundé. *J Fr Ophtalmol* 2018;41(6):540-5.
29. Ghemmogne Takam C. Profil épidémiologique de la Dégénérescence maculaire liée à l'âge en milieu camerounais. Mémoire DES ophtalmologie. FMSB Université Yaoundé 1^{er}, 2021.
30. Verin P, Comte P. La xérophtalmie, cause majeure de cécité sur le continent africain. *Médecine d'Afrique Noire* 1990;37(12).
31. Bella AL, Ombwa Eballé A, Mayouego Kouam J. Cécité et malvoyance bilatérale chez l'enfant de zéro à cinq ans à l'hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé. *Cahiers Santé* 2010;20(1):35-9.
32. Afetane Evina T, Nkumbe H, Bilong Y, Tchouyo, M, Helles G, Signe D, et al. Cataract surgery of children at Magrabi ICO Cameroon Eye Institute in Yaounde: epidemiological features. *Health Sci Dis* 2020;21(11):70-3.
33. Domngang Noche C, Bella AL. Frequency and causes of blindness and visual impairment in schools for the blind in Yaoundé (Cameroon). *Cahiers Santé* 2010;20(3):133-8.
34. Koki G, Ombwa Eballé A, Epee E, Njuenwet Njapdunke SB, Souleymanou Wadjiri Y, Bella AL, et al. La limboconjunctivite endémique des tropiques au nord Cameroun. *J Fr Ophtalmol* 2011;34(2):113-7.
35. Epée E, Koki G, Dohvoma VA, Kenne C, Biangoup Np, Tocke O, et al. Aspects épidémiologiques et cliniques de la Limbo-Conjunctivite Endémique des Tropiques en milieu scolaire à Yaoundé. *J Fr Ophtalmol* 2016;39:744-9.
36. Bella-Hiag AL, Ebana Mvogo C, Asongwe M. Palpebral manifestations of tropical endemic limboconjunctivitis. *Rev Int du Trachome Eds CIBA VISION, Toulouse* 1999 p.57-61.
37. Biwolé Onana W. Cytologie conjonctivale par écouvillonnage de la limbo-conjunctivite endémique des tropiques chez l'enfant camerounais. Mémoire DES ophtalmologie. FMSB Université Yaoundé 1^{er}, 2021.
38. Ombwa Eballé A, Kammy G, Bella AL. Les traumatismes oculaires de l'enfant consultant à l'Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé : aspects épidémiologiques. *Clinics in Mother and Child Health* 2006;3(1):433-6.
39. Ebana Mvogo C, Bella-Hiag AL, Ellong A, Ombwa Eballé A, Owono D, Tabe Tambi F. Surgical management of primary exotropia in Cameroun. *Clin Ophthalmol* 2007;1(4):471-4.
40. Ebana Mvogo C, Bella-Hiag AL, Ellong A, Metogo Mbarga B. Les troubles visuels de l'albinos. Étude hospitalière réalisée à l'Hôpital général de Douala. *Cahiers Santé, Volume 9, numéro 2, Mars - Avril 1999*, p89-92.
41. Nga Obama O. L'ophtalmie néonatale à l'Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé : aspects épidémiologiques cliniques et étiologiques. Mémoire DES ophtalmologie. FMSB Université Yaoundé 1^{er}, 2016.
42. Bella AL, Afetane Evina T, Ombwa Eballé A. Les tumeurs oculaires primitives de l'enfant : aspects épidémiologiques et histopathologiques à l'Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé. *Cahiers Santé* 2010;20(3):139-41.
43. Kagmeni G, Nguefack F, Monebenimp F, Kouogang G, Ngounou F, et al. Le Rétinoblastome dans la Région de l'Ouest Cameroun : Aspects Cliniques, Histologiques et Thérapeutiques. *Health Sci Dis* 2013;14(2).
44. Boubacar T, Fatou S, Fousseyni T, Mariam S, Fatoumata DT, et al. A 30-month prospective study on the treatment of retinoblastoma in the Gabriel Toure Teaching Hospital, Bamako, Mali. *Br J Ophthalmol* 2009;94(4):467-9.

PARTIE II.

La recherche

01.

Plateformes et simulations

Des outils et plateformes de recherche innovants pour des mises en situation complémentaires pour l'étude de la déficience visuelle

Dr Chloé Pagot^{1,2} (PhD), Dr Julien Adrian^{1,2} (PhD), Johan Lebrun^{1,2}, Emmanuel Gutman^{1,2}, Pr Isabelle Audo^{2,3,4,5,6} (PhD), Pr José-Alain Sahel^{2,3,4,5,6,7,8} (PhD)

1. Streetlab, Paris

2. Institut de la Vision, Paris

3. Sorbonne Université, Paris

4. INSERM, Paris

5. CNRS, Paris

6. Centre d'Investigation Clinique 1423, Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris

7. Department of Ophthalmology, The University of Pittsburgh School of Medicine, Pittsburgh, PA, USA

8. Département d'Ophtalmologie, Fondation Ophtalmologique de Rothschild, Paris

PLAN

1. Méthodologie
2. Mises en situation réelle
3. Mises en situation virtuelle
4. Mises en situation simulée

Traditionnellement, la vision s'évalue grâce à une série d'examen mesurant par exemple l'acuité visuelle, le champ visuel ou la sensibilité aux contrastes. Pour les personnes déficientes visuelles, d'un point de vue fonctionnel, les résultats obtenus à ces mesures ne sont pas toujours représentatifs de l'impact de la pathologie dans leur vie quotidienne. Lorsqu'une personne a une pathologie évolutive, qu'elle suit un traitement ou qu'elle participe à une étude clinique, le couplage à des tests de vie quotidienne s'avère pertinent pour mesurer la réper-

cussion dans sa vie de tous les jours. Par exemple, dans le domaine de la conduite, il a été montré que les tests classiques de la vision étaient peu ou pas corrélés avec la performance (ex. accidents). Nous souhaitons alors savoir si la personne a autant, davantage ou moins de difficultés par exemple, pour lire un journal, se déplacer dans la rue, trouver un magasin, faire la cuisine ou encore conduire. Pour mesurer cela, il est nécessaire de mettre en place des méthodologies expérimentales rigoureuses, objectives, reproductibles et qui permettent de mettre en situation la

personne dans des conditions les plus écologiques et sécurisées possibles. C'est l'objectif des plateformes de recherche développées par **Streetlab** (<https://www.streetlab-vision.com/>) avec l'Institut de la Vision. Dans cet article, nous présenterons tout d'abord l'intérêt de recourir à des environnements variés pour l'étude de la déficience visuelle puis nous détaillerons ces mises en situation.

1. Méthodologie

Pourquoi avoir recours à des tests en situations réelle, simulée et virtuelle pour étudier la déficience visuelle ?

Les tests classiques n'informent que de façon indirecte et partielle, l'ophtalmologiste ou le patient, sur la répercussion du handicap réel sur le quotidien. Les résultats sont précis mais découplés du ressenti et ne suffisent pas à rendre compte des besoins dans la vie de tous les jours et du degré d'autonomie des personnes malvoyantes. De la même manière, les nouveaux dispositifs visuels proposés par l'industrie peuvent présenter des bénéfices dont il est parfois difficile d'évaluer l'impact réel pour l'utilisateur. Les évaluations *a priori* peuvent apporter, en théorie, un gain mais qui ne se voit pas dans le quotidien concret des personnes. D'un point de vue plus subjectif, des questionnaires de vie quotidienne normés (ex. NEI VFQ, ULV VFQ) sont de plus en plus utilisés. Ces « *Patient-Reported Outcomes* » (PRO) se basent sur des échelles permettant d'étudier l'impact du handicap visuel sur le quotidien de la personne et tout changement potentiel (1).

L'association des tests de vie quotidienne et des PRO aux tests classiques apparaît être une solution pertinente pour mesurer les bénéfices complets d'un traitement ou l'évolution d'une pathologie, mais comment les mettre en place en respectant toute la rigueur scientifique qui doit y être associée ? Pour répondre à la demande de groupes pharmaceutiques et des industriels ou à des problématiques scientifiques sur le handicap visuel, l'équipe de **Streetlab** a développé des plateformes permettant de mettre en œuvre des évaluations en situation, naturelles, plus communément appelées dans la littérature anglo-saxonne, *naturalistic studies* (2-4). Ces plateformes, aux environnements réalistes, modulables et équipées d'outils technologiques, permettent de mettre en œuvre des évaluations ou des programmes de rééducation se déroulant aussi bien en environnement réel (rue artificielle et

Homelab), simulé (simulateur de conduite) ou virtuel (casque immersif). Elles permettent ainsi de tracer le comportement habituel du sujet, comme par exemple, la recherche visuelle ou sa mobilité en situation naturelle. Ces environnements sont complémentaires les uns des autres et offrent une pluralité de mises en situation en toute sécurité.

Pour ce faire, l'équipe pluridisciplinaire de **Streetlab**, composée de docteurs en sciences cognitives, médecins, orthoptistes, optométristes, ingénieurs, spécialistes en comportement, développeurs et attachés de recherche clinique, en étroite collaboration avec les médecins de centres hospitaliers (ex. Centre Hospitalier National des Quinze-Vingts) développent des tâches reproductibles à l'identique pour chaque sujet dans ces plateformes de recherche.

Ajoutons que, depuis peu, les groupes pharmaceutiques souhaitent des tests standardisés et approuvés par les agences réglementaires (FDA, EMA) pour valider leurs traitements. C'est par exemple le cas du MLMT (*Multi-Luminance Mobility Test*) (5) qui a été spécialement développé pour l'approbation de la première thérapie génique ciblant la RPE65.

Streetlab, via ses plateformes, travaille actuellement sur la validation de deux tests de locomotion en situation réelle et virtuelle pour des patients atteints de maladies rétinienne héréditaires à différents stades (6).

2. Mises en situation réelle

Les plateformes en situation réelle ont pour avantage d'être au plus proche d'une situation réaliste et sécurisée. La mise en œuvre est plus rapide car le test est souvent compris immédiatement par le participant. Nous pouvons explorer plusieurs aspects tels que la mobilité, la préhension, l'exploration visuelle, etc. Dans ce type d'environnement, contrairement aux autres, il est possible de tester des personnes avec une atteinte de la vision sévère à totale.

2.1. Évaluation des tâches de vie quotidienne dans un habitat

Pour étudier des problématiques liées à la vie quotidienne dans l'habitat, **Streetlab**, à l'Institut de la Vision, a construit un appartement laboratoire, le *Homelab*, qui mesure environ 45 m² et simule un environnement résidentiel réel (entrée, cuisine, salon, salle de bains et une chambre) (**Figure 1**).

Figure 1



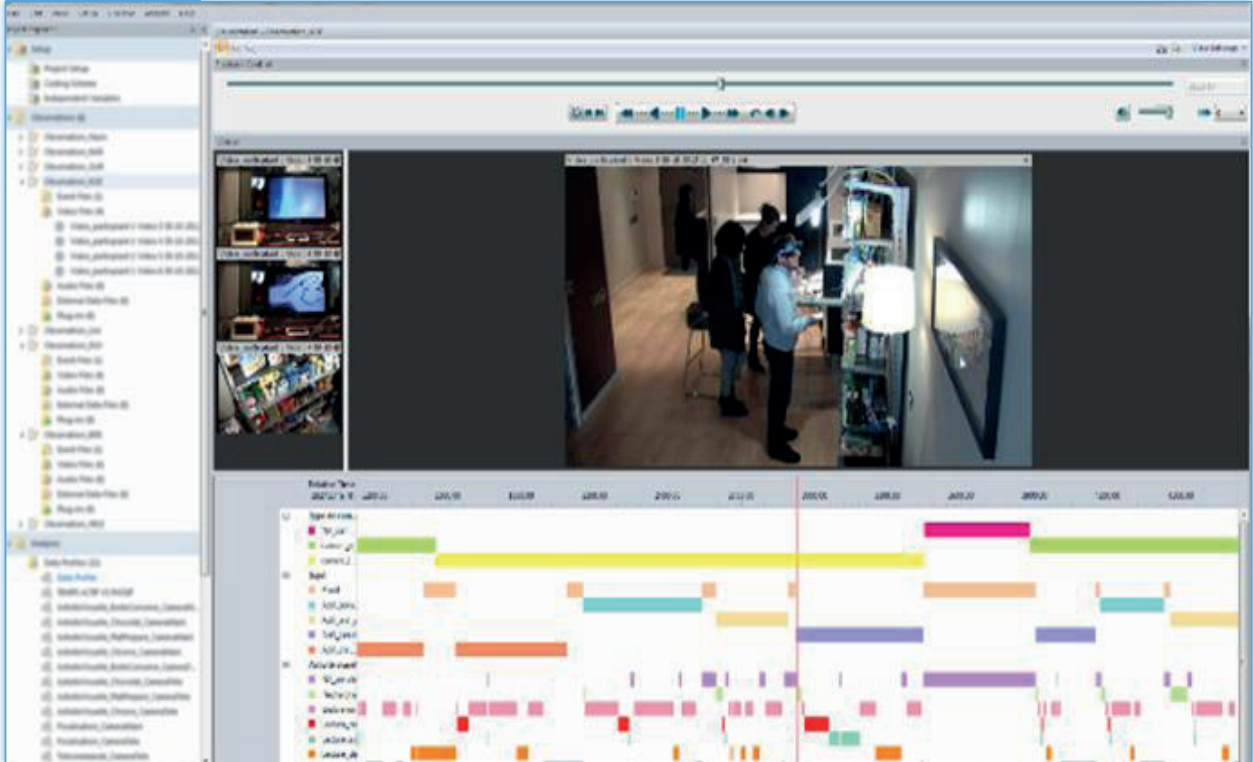
Streetlab

Homelab, appartement laboratoire de Streetlab.

Entièrement modulable, il est équipé d'un système de domotique qui permet de commander des scénarii d'éclairage, fermer les volets à distance, etc., et de caméras dans chacune des pièces pour enregistrer l'activité au moment des mises en situation (Figure 2).

Depuis plusieurs années, Streetlab mène des projets par le biais de cette plateforme pour étudier au cours de différentes pathologies comme le glaucome (7) ou le syndrome de Usher (8), plusieurs tâches comme la recherche et la saisie d'objets de vie quotidienne (Figure 3).

Figure 2



Streetlab

Systèmes d'enregistrement dans le Homelab.

Figure 3



Exemple d'une tâche de saisie d'objets pour des patients ayant un glaucome.

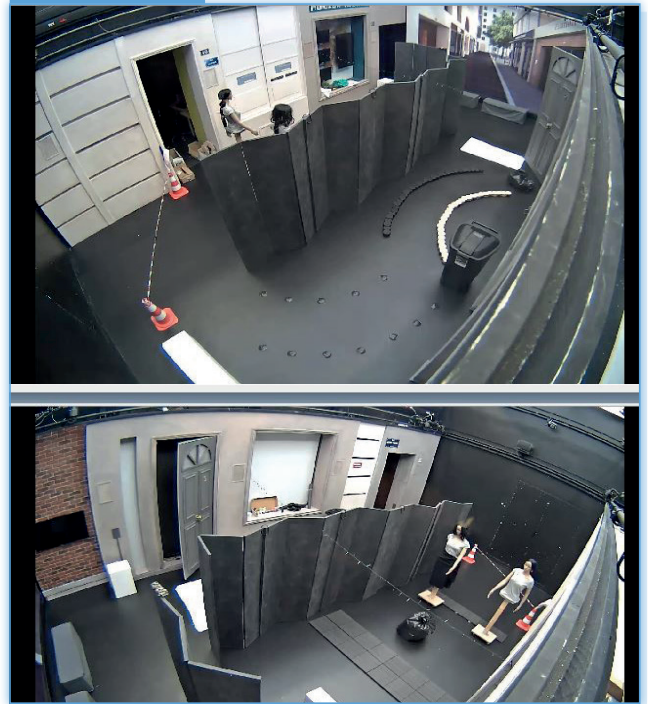
Le *Homelab* est aussi utilisé pour tester des casques à réalité augmentée ou pour mener des projets de rééducation suite à de nouveaux traitements.

2.2. Évaluation de la mobilité des personnes déficientes visuelles

Streetlab dispose d'une plateforme appelée, « la rue artificielle », qui est surtout utilisée pour étudier la mobilité des personnes déficientes visuelles. Elle s'apparente à une rue intérieure d'environ 60 m² (Figure 4) et est pilotable grâce à une salle de contrôle.

En fonction du sujet des études, ses décors sont modulables et interchangeables (ajout d'un trottoir, d'obstacles, de distributeurs de billets) et son système d'éclairage offre des ambiances lumineuses allant de la nuit au plein ensoleillement. Il est possible également d'ajouter des bruits urbains (discussion de passants, bruits de voitures, de terrasses de café). Pour analyser finement les stratégies des personnes déficientes visuelles, nous utilisons des caméras pour filmer chaque expérimentation mais aussi des outils de capture du mouvement (ex. *Vicon*) ou de suivi du regard (ex. *eye tracker*).

Figure 4



La rue artificielle.

Plusieurs projets ont été réalisés ces dernières années dans la rue artificielle comme l'étude de la mobilité dans plusieurs conditions d'éclairage chez des personnes ayant un syndrome de Usher (8), une rétinopathie pigmentaire (9), une dégénérescence maculaire liée à l'âge (10) ou un glaucome (7). Plus récemment, une étude menée par Authié et al. (6) a pour objectif de concevoir et de valider un test de locomotion, *MOST (MObility Standardized Test)*, pour des patients atteints de maladies rétinienne héréditaires (Figure 5).

Selon la complexité des tâches et l'espace qu'ils nécessitent, ces tests peuvent être difficilement exportables, c'est le cas notamment lorsque les études cliniques sont multicentriques. C'est alors qu'interviennent les mises en situation virtuelle.

3. Mises en situation virtuelle

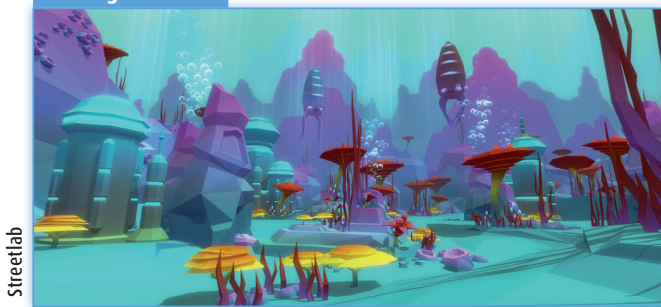
Les mises en situation virtuelle, que ce soit pour tester un produit, étudier le comportement ou faire de la rééducation, se font grâce au port d'un casque immersif. Les progrès technologiques les rendent de plus en plus accessibles et peuvent intégrer des *eye tracker*, outils pour observer les stratégies visuelles et donc très intéressants pour étudier le comportement visuel des personnes déficientes visuelles. Ils fournissent aux sujets un environnement entièrement réaliste (Figures 6, 7, 8).

Figure 5



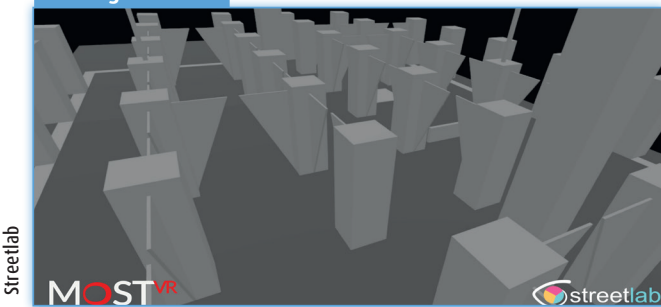
MOST, test de locomotion réalisé dans la rue artificielle.

Figure 6



Visionum, outil de rééducation orthoptique basse vision développé par Streetlab dans un casque immersif.

Figure 7



MOST, test de locomotion réalisé en virtuel.

Figure 8



Exemple d'une tâche de dépôt de courrier en situation virtuelle.

Les tests en situation virtuelle présentent plusieurs avantages :

- ils permettent de plonger les participants dans un environnement très sécurisé ;
- le codage du comportement se fait en temps réel et de façon automatisée ce qui rend impossible les erreurs liées aux expérimentateurs ;
- les scénarii sont plus rapidement configurés ;
- les tests sont facilement exportables, ils pourront alors être reproduits à l'identique dans n'importe quel centre ;
- Ces tests sont très flexibles dans leur design. Par exemple, sur un parcours de mobilité, les obstacles simulés changent automatiquement entre deux tâches et le virtuel offre plus de possibilités concernant le choix des obstacles. Il est possible de mettre des obstacles de toute taille et de contraste différent sans l'intervention de l'expérimentateur ;

Ces tests semblent offrir une bonne corrélation avec le réel. Authié *et al.* (6) ont montré pour le test de locomotion MOST que les résultats en réalité virtuelle étaient corrélés à ceux en situation réelle.

4. Mises en situation simulée

Les tests en condition simulée chez Streetlab concernent la conduite automobile grâce à un simulateur de conduite. Ils permettent la réalisation de recherches sur la problématique de la vision en conduite avec une grande adaptabilité selon les pathologies étudiées. L'intérêt des simulateurs de conduite est multiple. Ils offrent un environnement sûr pour le conducteur et l'évaluateur. Ils permettent de tester des situations de conduite impossibles à réaliser sur route ouverte du fait du danger

inhérent aux situations testées ou trop compliquées à reproduire de manière fiable sur la route ou sur une piste d'essai. Enfin, ils offrent une excellente reproductibilité des situations de conduite expérimentales (mêmes situations testées, mêmes lieux, mêmes conditions lumineuses ou météorologiques).

L'équipe de **Streetlab** mène depuis 2015 des études sur simulateur pour évaluer la performance et le comportement des conducteurs (11), l'impact des déficits visuels sur la conduite et l'efficacité de systèmes d'aide embarqués dans les véhicules (12).

Le simulateur de conduite de **Streetlab** (**Figure 9**) est un simulateur de conduite compact à base fixe (AV Simulation CDS-650). Il se compose d'un cockpit avec une cabine ouverte, d'un volant à retour de force, d'un accélérateur, d'une pédale de frein, d'une pédale d'embrayage et d'une simulation sonore de conduite. L'ensemble est placé devant trois écrans LED HD 65 pouces. La scène de conduite est affichée à l'avant et des deux côtés du conducteur, couvrant un champ de vision physique horizontal de 180 degrés. Le simulateur repose sur le logiciel SCANeR qui permet un libre développement des scénarii de test et l'enregistrement des données de conduite. Les flux de données comprennent des informations sur l'état du véhicule du conducteur (vitesse, accélération et position), le trafic environnant, le suivi des yeux et de la tête du conducteur.

Figure 9



Sorbonne Université / L. Arduin

Simulateur de conduite de Streetlab.

Parmi les projets réalisés par **Streetlab** nous pouvons citer Handiglaucome (7, 11). L'objectif de cette étude était d'évaluer, dans un simulateur de conduite, la performance de conduite et les stratégies de compensation de conduite et de balayage visuel des patients ayant un glaucome bilatéral léger à sévère. Ce projet a montré que les conducteurs atteints de glaucome avaient de mauvaises performances de conduite avec un temps de réaction plus long que les « sujets témoins » face à un danger survenant dans leur champ de vision comme un piéton traversant

soudainement la rue ou un véhicule s'insérant sur la voie. Nous avons également observé que les conducteurs atteints de glaucome faisaient plus d'excursion hors de leur voie, notamment dans les courbes, et semblaient avoir plus de difficultés à réguler leur interdistance avec les véhicules précédents. Les analyses des stratégies de compensation comportementale de conduite ont révélé que, dans les virages, les patients glaucomeux restaient plus près de la ligne centrale se rapprochant ainsi des véhicules venant en face et donc augmentant les risques de collisions frontales. Néanmoins, nous avons observé que les patients glaucomeux avaient des interdistances plus longues avec le véhicule devant eux et roulaient à des vitesses plus faibles. Concernant les stratégies visuelles, ils présentaient une plus forte activité de recherche visuelle par des amplitudes de saccades plus importantes. Cette étude nous a permis de conclure que malgré l'observation de comportements de compensations variés les conducteurs souffrant d'un glaucome semblaient plus à risque.

Le simulateur nous permet ainsi d'appréhender avec une bonne sensibilité l'impact sur la conduite d'un déficit visuel et cela en toute sécurité. Grâce à cet outil, nous réalisons une étude pour évaluer le bénéfice des nouvelles technologies d'implant intraoculaire.

Conclusion

Avec ces plateformes permettant des mises en situation réelle, virtuelle et simulée, il devient possible d'apporter une information complémentaire, reproductible et objective, aux tests classiques de mesure de la fonction visuelle, comme l'acuité visuelle ou la sensibilité aux contrastes. Ces plateformes permettent d'explorer et d'évaluer le déficit visuel en toute sécurité d'une manière plus écologique, en lien avec le quotidien des personnes déficientes visuelles et les difficultés qu'elles rencontrent. Elles permettent en outre d'évaluer d'autres composantes comme la mobilité, la préhension ou encore la recherche visuelle dans un environnement complexe et contrôlé. Ces plateformes permettent ainsi des mises en situation qui seraient trop risquées ou trop difficiles à mettre en œuvre. Il devient également possible d'explorer et de tenir compte des stratégies que les personnes déficientes visuelles peuvent mettre en œuvre et qui ne seront jamais ou peu prises en compte dans les tests classiques où il est généralement demandé à la personne de ne pas bouger la tête et de fixer une zone précise. Le déficit visuel, impose à la personne qui en souffre, de s'adapter consciemment ou non par la mise en place de comportements de compensation. Ces stratégies peuvent être plus ou moins efficaces

pour contourner les limitations visuelles et permettre aux patients de récupérer ou préserver de l'autonomie. Nous estimons donc que ces plateformes permettront de fournir, en complément des tests classiques, une meilleure

évaluation objective de l'autonomie des patients et un meilleur ciblage des problèmes qu'ils rencontrent pour une prise en charge plus efficace.

Références

1. Ayton LN, Rizzo JF, Bailey IL, Colenbrander A, Dagnelie G, Geruschat DR, et al. Harmonization of Outcomes and Vision Endpoints in Vision Restoration Trials: Recommendations from the International HOVER Taskforce. *Transl Vis Sci Technol* 2020;9(8):25.
2. Lam AKN, To E, Weinreb RN, Yu M, Yu M, Mak H, et al. Use of Virtual Reality Simulation to Identify Vision-Related Disability in Patients With Glaucoma. *JAMA Ophthalmology* 2020;138(5):490-8.
3. Clay V, König P, König S. Eye Tracking in Virtual Reality. *J Eye Mov Res* 2019;12(1):10.
4. Callahan-Flintoft C, Barentine C, Touryan J, Ries AJ. A Case for Studying Naturalistic Eye and Head Movements in Virtual Environments. *Front Psychol* 2021;12:650693.
5. Chung DC, McCague S, Yu ZF, Thill S, DiStefano-Pappas J, Bennett J, et al. Novel mobility test to assess functional vision in patients with inherited retinal dystrophies. *Clin Exp Ophthalmol* 2018;46(3):247.
6. Authié C, Poujade M, Talebi A, Defer A, Zenouda A, Coen C, et al. Development and validation of a mobility test for Inherited Retinal Disease in real and virtual conditions - preliminary results. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2022;63(7):715-F0443.
7. Lombardi M, Zenouda A, Azoulay-Sebban L, Lebrisse M, Gutman E, Brasnu E, et al. Correlation between Visual Function and Performance of Simulated Daily Living Activities in Glaucomatous Patients. *J Glaucoma* 2018;27(11):1017-24.
8. Becker K, Gutman E, Segaut-Prevost C, Joly F, Audo I, Mohand-Said S, et al. First data of a prospective study comparing the impact of Retinitis Pigmentosa linked to Usher Syndrome 1B caused by MYO7A mutations and non-syndromic on daily living one year apart. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2019;60(9):4959.
9. Pagot C, Becker K, Zenouda A, Bochin E, Huché D, Coen C, et al. Locomotion and visual search of objects with patients affected by retinitis pigmentosa in twilight conditions. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2017;58(8):3284.
10. Zenouda A, Schenk A, Abdirahman A, Behning C, Sahel J, Tufail A, et al. The impact of luminance and disease stage on navigation performance in age related macular degeneration (AMD) - a MACUSTAR study report. In: *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2022;63(7):2456-F0033.
11. Adrian J, Authié C, Lebrun J, Lombardi M, Zenouda A, Gutman E, et al. Driving behaviour and visual compensation in glaucoma patients: Evaluation on a driving simulator. *Clin Exp Ophthalmol* 2022;50(4):420-8.
12. Adrian J, Pieyre J, Lebrun J, Mohand-Said S, Gutman E. Blind spot warning interface adapted to older drivers with early stage visual impairment. In: 25th ESV. Detroit; 2017. Available from: <http://indexsmart.miramart.com/25esv/PDFfiles/25ESV-000190.pdf>

PARTIE III.

Les pathologies

01.

Handicap visuel et troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire

*Dr Léopoldine Lequeux, Dr Christelle Bonifas, Dr Félix Fremont, Dr Dominique Thouvenin
Ophtalmologistes, Ophtalmologie Rive Gauche, Clinique Rive Gauche, Toulouse*

PLAN

1. Les troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire
2. Handicap secondaire à une pathologie oculomotrice ou un trouble de la vision binoculaire
3. Conséquences d'un handicap visuel sur l'oculomotricité et la vision binoculaire

Ce sujet est assez rarement abordé dans les manuels et les articles d'ophtalmologie et de strabologie. Après un bref rappel de la classification des troubles oculomoteurs, nous le traitons sous deux aspects. D'abord les conséquences potentiellement handicapantes des troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire. Et ensuite, les conséquences d'un handicap visuel sur l'équilibre oculomoteur et la vision binoculaire (VB).

1. Les troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire

Les strabismes centraux sont liés à un déséquilibre « supra nucléaire » du parallélisme des axes visuels, sans qu'une restriction des mouvements soit associée systématiquement d'où l'adjectif « concomitant ». Les strabismes périphériques sont en relation avec une atteinte localisée entre les noyaux oculomoteurs ou les voies internucléaires et les muscles. Ils s'associent à une restriction de certains mouvements oculaires d'où l'adjectif « incomitants ». Les nystagmus, traités par ailleurs, sont liés à une instabilité de la fixation, d'origine centrale. Ils peuvent s'associer à un trouble oculomoteur.

1.1. Strabismes supra nucléaires

On oppose deux grandes familles de strabismes supra nucléaires selon leur apparition avant ou après le développement de la VB durant la première année de vie.

1.1.1. Syndrome de Strabisme Précoce (SSP) (1)

Le strabisme précoce est lié à l'absence de développement de la fusion binoculaire dans les 6 premiers mois de vie. L'absence de fusion est le phénomène primitif ou une conséquence d'un trouble visuel ou oculomoteur. Les conséquences sont définitives avec absence de développement de la couche corticale des cellules binoculaires et la VB est définitivement absente. Les troubles oculomoteurs sont secondaires à l'absence de fusion et à un développement oculomoteur anormal. L'ensemble de l'atteinte de la vision binoculaire et des troubles oculomoteurs associés représentent le Syndrome de Strabisme Précoce (SSP).

Les facteurs de risque d'apparition du SSP sont la présence d'antécédents familiaux de strabisme, la prématurité, les antécédents de souffrance neurologique périnatale ou certaines anomalies chromosomiques, et certaines amétropies fortes. La privation visuelle unilatérale pré-

coce empêche le développement de la vision binoculaire et aboutit à un SSP dont la forme la plus grave est le Syndrome du monophthalme congénital.

Sur le plan clinique, le SSP se caractérise par :

- une absence constante de VB normale et une absence de correspondance rétinienne normale qui en fait la spécificité ;
- une neutralisation de l'œil dominé évitant la diplopie mais menant spontanément à l'amblyopie dans 40 % des cas. Ceci justifie une prise en charge précoce avec au minimum une surveillance de l'alternance, et au mieux une occlusion alternée ;
- des anomalies qui oculomotrices avec une déviation des globes oculaires le plus souvent en ésoptropie (80 % des cas) mais aussi parfois en exotropie (10 %) ou en microstrabisme (10 %). Cette déviation est d'origine tonique et peut évoluer dans le temps avec réduction progressive de l'ésoptropie et même parfois passage spontané en exotropie ;
- des anomalies de la fixation qui font toute la spécificité du syndrome, avec attraction de l'œil fixant vers l'adduction, responsable d'un torticolis tête tournée vers l'œil fixateur, de la fixation croisée et de la pseudo-paralysie de l'abduction. Le nystagmus manifeste-latent (NML) du SSP est aussi une manifestation de l'attraction vers l'adduction. Il peut être responsable d'un handicap visuel quand il est patent. Enfin, le nystagmus opto-cinétique fonctionne définitivement sur un mode immature, en temporo-nasal ;
- sur l'œil non fixateur, en dehors du strabisme horizontal, on peut retrouver des anomalies verticales, telles la DVD (déviation verticale dissociée), en général bilatérale et asymétrique. Elle se révèle plutôt après l'âge de 5 ans dans sa forme typique. Mais on retrouve aussi fréquemment des anomalies de fonction des obliques associées à des syndromes alphabétiques.

1.1.2. Strabisme normosensoriel

Ce sont des strabismes apparaissant alors que la VB s'est développée normalement durant les premières années. Ils sont intermittents (phories) ou permanents (tropies). La diplopie est la conséquence majeure dans ce type de strabisme mais si le strabisme apparaît chez l'enfant, une neutralisation peut se mettre en place.

Ils peuvent être d'origine accommodative pure et alors traités entièrement par un moyen optique (d'où l'importance de la mesure répétée de la skiascopie devant tout trouble visuel chez l'enfant et chez l'adulte). Mais ils peuvent être d'origine tonique, en ésoptropie (ésoptropies normosensorielles, ésoptropies tropies) ou en exotropie (exoptropies tropies). Dans ce cas, seuls les prismes ou la chirurgie peuvent les améliorer.

1.2. Strabismes périphériques

Les strabismes périphériques sont liés à une lésion sur la chaîne de transmission de l'influx neurologique entre le noyau du nerf oculomoteur correspondant et le muscle lui-même. Ce sont des troubles paralytiques. On retrouve dans cette catégorie principalement les paralysies oculomotrices congénitales ou acquises mais aussi la myasthénie, les fibroses et anomalies musculaires acquises (Basedow, myope...) ou congénitale (CFEOM : fibroses congénitales des muscles oculomoteurs), les syndromes orbitaires.

Les conséquences fonctionnelles affiliées à ce type de strabisme sont la diplopie binoculaire et les torticolis de fixation.

2. Handicap secondaire à une pathologie oculomotrice ou un trouble de la vision binoculaire

Tout trouble de l'oculomotricité et de la vision binoculaire est responsable d'un handicap qui dépasse la sphère visuelle. Celui-ci est évident en cas de diplopie, mais parfois moins dans le cadre des strabismes sans vision binoculaire. Dans ces cas, c'est plutôt l'aspect cosmétique de l'anomalie du regard des patients qui attire l'attention. Pourtant, de très nombreux travaux et publications scientifiques s'attachent à décrire les répercussions fonctionnelles (2,3) qui accompagnent les strabismes, entre l'absence de la vision stéréoscopique, la diplopie, la dégradation du champ de vision, l'anomalie posturale de fixation (torticolis), la fatigabilité visuelle ou encore une gêne douloureuse à la mobilité des yeux. Tous ces éléments associés à la gêne sociale liée à l'anomalie du regard, contribuent à dégrader la qualité de vie des patients. Il est bien démontré que la prise en charge des strabismes, à toute étape de la vie est très efficace pour améliorer la qualité de vie des patients et rentable en terme de bénéfice-coût pour le patient (4).

2.1. Troubles visuels induits par les strabismes et paralysies oculomotrices

Les patients atteints de strabisme présentent une perturbation de leur vision binoculaire, leur système visuel devenant incapable de former une image unique et en relief dans toutes les positions du regard. Cette situation est handicapante à un degré variable, selon le type de strabisme (Tableau I).

Tableau I. Type de handicap possible en fonction du type de strabisme

	Strabisme précoce	Strabisme normosensoriel	Strabisme périphérique
Amblyopie	+	+/-	+/-
Diplopie	Exceptionnel <i>Horror fusionis</i>	+	++
Torticolis de fixation	+	-	++
Altération du champ de vision binoculaire	+	+	+
Conséquences psycho-sociales	+	+	+

2.1.1. Absence de vision binoculaire dans les strabismes précoces

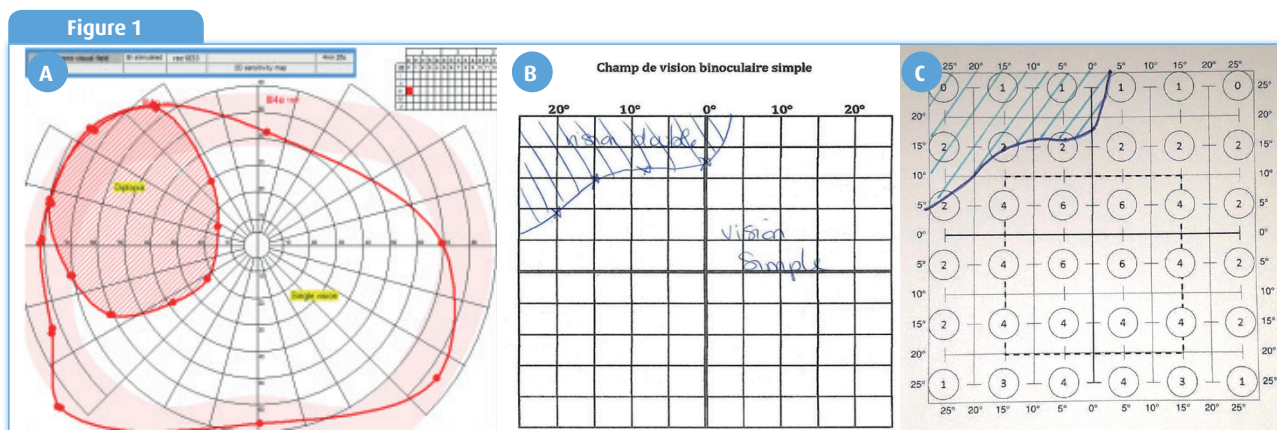
Les strabismes précoces sont caractérisés par l'absence de développement de la VB, définitive (1). Il ne s'agit donc pas d'une perte, mais de l'absence de vision stéréoscopique de bonne qualité. L'enfant grandit en s'adaptant naturellement à ce manque, ce qui n'est pas le cas des patients qui perdent la vision binoculaire et qui ressentent un manque. Cette situation est fréquente, puisque cela touche plus de 5 % de la population. La stéréoscopie est absente ou médiocre, selon l'importance de la déviation. Dans les microstrabismes (primitifs ou post chirurgicaux), meilleur des cas possibles, il existe une pseudo fusion avec union binoculaire permettant une légère coopération binoculaire, jamais normale toutefois.

Les enfants développent d'autres manières d'appréhender l'espace, en utilisant la perspective et ont une agilité le plus souvent normale. Il n'est pas montré que les enfants strabiques soient plus maladroits que les autres. Certaines tâches sont toutefois plus complexes à réaliser, mettant en jeu la conduite d'un geste précis dans l'espace, sans que la perspective puisse aider. Le test d'alignement des deux crayons en est un bon exemple (5). Peu de professions sont toutefois fermées aux patients n'ayant pas de vision binoculaire. Des renseignements doivent être pris par la famille si un souhait de profession particulière est fait (pilote par exemple).

2.1.2. Diplopie et confusion dans les strabismes normosensoriels et paralytiques

La diplopie et la confusion sont des notions bien connues et étudiées. Elles sont à l'origine d'une gêne significative avec maladresse dans le quotidien de patients pouvant aboutir à une restriction d'activité importante. Parfois il s'agit d'une diplopie intermittente comme dans les exophories tropies, parfois elle est permanente, comme dans les paralysies. Si le trouble oculomoteur remonte à l'enfance, le phénomène de neutralisation peut limiter ou éliminer la sensation de diplopie. Un enfant présentant un strabisme brutal va présenter une diplopie qui disparaîtra plus ou moins rapidement pour laisser place à la neutralisation.

On apprécie le retentissement de la diplopie par la réalisation de l'examen du champ de fusion (ou champ de diplopie) qui dessine l'étendue du champ de vision simple et image très simplement l'évolution du handicap dans le temps et l'amélioration après chirurgie du point de vue du patient (Figure 1). Kaeser propose même un score de champ de fusion (6). Cet examen devrait être systématique dans le suivi des diplopies acquises. Certaines aptitudes exigent une amplitude minimale de champ de fusion, telle la conduite automobile. Lin *et al.* (7) ont montré, dans une étude portant sur 200 patients, que la diplopie influait négativement sur l'activité physique (49 %), l'attention (39,2 %), le travail et les études (24,5 %), les émotions (19,5 %) et les performances domestiques (17 %). Dans une autre étude, Hatt *et al.* (8) mettaient en évidence que chez 17 patients atteints de strabisme et diplopie, plus de $\frac{3}{4}$ d'entre eux, relataient une mauvaise estime de soi, un handicap général, des difficultés à la conduite.



Champ de fusion obtenu à la coupole de Goldmann (A), à la paroi de Harms (B) et grille de score de Kaeser (ici 86) (C) dans une parésie de l'élévation de l'œil gauche.

Le traitement de la diplopie est efficace et surtout important pour le patient car il permet la reprise des activités sociales, professionnelles et domestiques.

Scott *et al.* (9) ont décrit une disparition post-opératoire de la diplopie, dans une série de 462 patients, chez 98 % d'entre eux, au moins dans la position primaire du regard. Dans une autre étude, Hatt *et al.* (10) ont étudié les suites opératoires chez 227 patients opérés de strabisme : 85 % des échecs chirurgicaux étaient dus à la persistance d'une diplopie perçue par le patient.

Le traitement peut être médical par prismation ou chirurgical. Son but est de permettre une fusion binoculaire au minimum en position primaire et en infraversion (champ utile dans la vie courante, et zones de meilleur score sur la grille de Kaeser) et bien sûr le plus large possible selon la situation. Quand la diplopie est incoercible, l'occlusion de l'œil paralysé ou dominé est la seule solution pour la supprimer. Le traitement de la diplopie est important pour le patient et permet la reprise des activités sociales, professionnelles et domestiques (11).

2.1.3. Diplopie dans les strabismes sans vision binoculaire ou horror fusionis

Les patients porteurs de strabisme de la petite enfance sont *a priori* protégés de la diplopie par le phénomène de neutralisation. Cette neutralisation peut être fragilisée dans diverses situations : spontanément, après un choc émotif, ou une rééducation binoculaire inappropriée. Parfois, c'est l'évolution du strabisme qui en est responsable. Une amblyopie, même profonde n'en protège absolument pas. Parfois c'est le patient qui en prend conscience spontanément. La persistance de cette perception est souvent le fait de profils psychologiques particuliers. Les patients perçoivent une deuxième image et parlent de diplopie, ce

qui n'est pas tout à fait exact puisqu'il n'y a pas de confusion. Les patients savent quelle est la « bonne » image et perçoivent comme un écho latéralement. Plus ils y pensent, plus ils la voient, et moins ils y pensent, moins ils sont gênés, un peu comme pour les acouphènes. Aucun traitement ne permet de faire neutraliser, et encore moins de faire fusionner et c'est peut-être même l'absence de traitement qui est le plus efficace. Il faut savoir en convaincre le patient. Au mieux, on cherche à laisser re-neutraliser, soit spontanément avec le temps et l'oubli. En cas de modification récente du strabisme (passage de convergence en divergence ou réciproquement par exemple), on peut chercher des zones de neutralisation par des tests prismatiques, ce qui indiquerait un traitement chirurgical ou prismatique si ce test est vraiment positif. Parfois, le patient se focalise sur cette diplopie qui devient très handicapante mais inaccessible à tout traitement d'où le terme *d'horror fusionis*. Dans ce cas, même les traitements visant à supprimer la deuxième image sont inefficaces, le patient « recherchant » celle-ci, même derrière une occlusion voire un implant obturant comme cela a été déjà proposé.

2.1.4. Torticolis et position anormale de la tête

Nous avons vu qu'en cas de diplopie, il peut exister une zone du champ de vision où celle-ci disparaît, c'est le champ de fusion, et dans cette direction du regard, le patient voit simple. Il aura alors tendance à tourner la tête à l'opposé pour ramener cette zone « devant » lui d'où le terme de torticolis de fixation. On peut aussi le retrouver dans les strabismes sans vision binoculaire si l'œil fixateur présente une position de repos excentrée (par exemple en adduction dans les ésootropies précoces, ou en abduction dans les strabismes divergents). Ces torticolis de cause

oculomotrice sont fréquents (12) et peuvent avoir des conséquences orthopédiques (13) et même parfois sociales (aspect hautain d'un torticolis tête en arrière, ou « fuyant » d'un torticolis en supraversion par exemple). Il semble que plus un torticolis est ancien, plus il est potentiellement responsable de contractures musculaires cervicales durables et prédispose à l'arthrose cervicale (14). Si un enfant présente un torticolis de fixation important, cela peut induire une asymétrie de développement de la face et de la statique vertébrale (scolioses) et axiale en général avec trouble postural important. La paralysie congénitale du IV en est un bon exemple.

La présence d'un torticolis de fixation au-delà de 10 voire 15° peut avoir ce type de conséquences et doit faire discuter un traitement du strabisme qu'il soit paralytique ou non, par des prismes ou une chirurgie. Ce traitement limite les conséquences posturales et orthopédiques, d'autant plus qu'il est précoce et améliore grandement la qualité de vie des patients.

2.1.5. Modification du champ de vision binoculaire en relation avec un strabisme

Le champ de vision binoculaire (CVB), superposant les deux champs de vision monoculaire est normalement de 130°. Dans les strabismes, la neutralisation n'empêche pas la vision périphérique de l'œil dominé et il existe un CVB. Un strabisme convergent entraîne donc un rétrécissement du CVB, et un divergent, à l'inverse un élargissement. Les patients ne s'en plaignent pas dans les strabismes datant de l'enfance puisqu'il s'agit d'un état et non d'une perte (15). Toutefois, un strabisme acquis, ou encore la modification d'un strabisme ancien peut modifier de manière consciente le CVB, en positif ou négatif :

- il semble que la perception spatiale globale soit améliorée après intervention d'un strabisme convergent de l'enfant, jouant sur son agilité, son aisance aux déplacements par exemple. Kushner (16) a démontré, dans une série de 37 patients atteints de strabisme convergent, qu'en post-opératoire, 34 d'entre eux présentaient un élargissement de leur champ visuel binoculaire. Cette amélioration a aussi été notée chez l'adulte : dans une étude prospective, Derhy *et al.* (17) ont fait un lien entre chirurgie de strabisme et amélioration des aptitudes à la conduite automobile ;
- un strabisme convergent majeur de l'adulte comme dans les *strabismus fixus* du myope fort peut empêcher toute fixation et conduire à une quasi-cécité, l'axe visuel étant obturé par l'arête nasale ;
- l'intervention d'un strabisme divergent important et permanent de l'adulte lui fait perdre cette vision pano-

ramique dont il est parfois très fier (mais avec d'autres bénéfiques, bien sûr).

2.2. Amblyopie et handicap visuel

L'amblyopie fonctionnelle peut atteindre plus de 5 % des enfants. Dans un certain nombre de situations cette atteinte est prévisible, mais chez 4 % des enfants, elle survient sans facteurs prévisibles. Le dépistage permet de la prévenir ou la traiter à temps le plus souvent (18). Mais dans un certain nombre de cas, elle persiste et n'est plus accessible au traitement après l'âge de 6 voire 10 ans. Tous les traitements tentés à l'âge adulte sont voués à l'échec jusqu'à présent. En dehors du caractère monophthalmalme, l'amblyopie a des répercussions sur la qualité de vie et présentes des risques spécifiques chez l'adulte qui doivent encore plus motiver le dépistage, la prévention et le traitement dans l'enfance (19).

Certaines situations peuvent transformer le patient amblyope en malvoyant.

2.2.1. Atteinte de l'œil non amblyope

L'atteinte du « bon » œil est la crainte de tout patient amblyope. Cela mène même fréquemment à un état anxio-dépressif chronique.

Des événements traumatiques, accidentels ou des pathologies peuvent toucher le bon œil et être responsables d'une déficience visuelle bilatérale. Le risque de devenir malvoyant à 65 ans est de 5 % chez l'amblyope contre moins de 1 % chez le non amblyope (20).

Dans les causes traumatiques, on sait que l'œil non amblyope est plus fréquemment touché que l'œil amblyope, probablement car fixateur. Il en est de même pour les pathologies acquises comme la rétinopathie diabétique ou des pathologies liées au vieillissement comme la DMLA (21). L'œil sain est en règle générale plus sévèrement touché que l'œil amblyope. Plusieurs mécanismes ont été avancés comme le rôle aggravant de la photoexposition sur l'œil fixateur ou la diminution du métabolisme rétinien sur l'œil amblyope (22).

Même s'il est admis que la rééducation de l'amblyopie chez l'adulte est inefficace, voire dangereuse en raison du risque de déneutralisation et de diplopie secondaire, il n'est pas rare d'observer une amélioration progressive de l'acuité visuelle au cours des premiers mois voire de la première année suivant la perte fonctionnelle du bon œil. Ce processus témoigne probablement d'un certain degré de plasticité cérébrale persistant chez l'adulte. Cependant la qualité de la vision à acuité visuelle identique reste comparativement moindre sur un œil amblyope.

2.2.2. Phase initiale ou traitement de récupération de l'amblyopie

La phase initiale du traitement d'une amblyopie, qui correspond à la phase de récupération du retard de développement visuel, nécessite la mise en place d'un traitement par occlusion du bon œil. Pour être efficace et permettre une amélioration la plus rapide possible de l'œil amblyope, l'occlusion doit être réalisée de façon intensive. Par conséquent la rééducation d'une amblyopie profonde va obligatoirement conduire à une situation de malvoyance initiale chez l'enfant pris en charge.

La durée de cette période de malvoyance est souvent courte, d'autant plus que le traitement initial est agressif et continu. Cela dépend aussi de la capacité de récupération, donc de l'âge et de la cause de l'amblyopie. Cette situation temporaire doit bien être expliquée aux parents et à tout l'entourage éducatif et familial de l'enfant pour permettre l'adhésion au traitement, qui sera la clé de voûte de la réussite de la rééducation.

Le plus souvent aucune mesure associée n'est nécessaire, en dehors de l'accompagnement des parents et de l'enfant. Le rôle de l'équipe ophtalmo-orthoptique est ici majeur.

Dans le cas d'une amblyopie prise en charge tardivement, chez un enfant scolarisé en classe élémentaire, le traitement par occlusion devra obligatoirement être conduit toute la journée pour être efficace, et donc aussi sur le temps scolaire, et cette phase initiale de traitement peut être assez longue. Cela peut perturber les apprentissages et par conséquent rendre plus difficile l'observance du traitement. Avec l'aide de l'enseignant, un certain nombre de mesures peuvent être mises en place pour éviter cet écueil et limiter les difficultés visuelles : placer proche du tableau, fournir des agrandissements pour les documents, favoriser le travail numérique, le soutien individuel ... On peut également profiter d'une période de vacances scolaires pour démarrer le traitement. Les progrès ainsi obtenus pendant cette période permettront d'appréhender la poursuite de l'occlusion à la rentrée avec moins de difficultés. Dans tous les cas, une organisation soigneuse du traitement doit le précéder.

Dans les cas d'amblyopies plus complexes, pour lesquels le traitement va devoir être conduit jusqu'à 10 ans, avec une AV maximale obtenue limitée (en dessous de 5/10^e) en raison de la cause d'amblyopie, les mesures simples seront insuffisantes et on court à l'échec par abandon du traitement. L'enfant doit pouvoir bénéficier d'un accompagnement spécialisé identique à celui d'un enfant déficient visuel. Des démarches auprès de la MDPH

(Maison Départementale des Personnes Handicapées) seront nécessaires dès le début de la prise en charge, pour pouvoir anticiper les besoins ultérieurs de l'enfant, comme la demande d'une AESH (Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap). Enfin un soutien psychologique de l'enfant ou de la famille peut également être proposé en cas de fortes difficultés rencontrées, de sentiment de culpabilité des parents, d'opposition de l'enfant. Là encore, le rôle de soutien de l'équipe ophtalmo-orthoptique est fondamental.

Dans les cas les plus difficiles, s'il existe trop de répercussions sur le développement de l'enfant ou de conséquences négatives sur l'harmonie familiale, il faudra alors savoir alléger le temps d'occlusion et parfois même savoir renoncer à toute possibilité de rééducation. Mais dans tous les cas, il faudra réhabiliter les parents pour qu'ils sachent qu'ils ont tout fait et qu'il n'y ait pas de regrets ultérieurs.

2.2.3. Amblyopie bilatérale asymétrique

L'amblyopie bilatérale est une situation de malvoyance, traitée ailleurs dans ce rapport.

Toutefois, il existe des situations d'amblyopie bilatérale asymétrique nécessitant un traitement de l'œil le plus amblyope. Ces situations sont toujours complexes car elles rendent au moins temporairement encore plus malvoyant un enfant déjà handicapé. Heureusement elles sont rares.

On pense à l'association de malvoyance nystagmique (albinisme ou autre) avec un strabisme ou une anisométrie qui peuvent être responsables d'une amblyopie unilatérale surajoutée par exemple.

Le traitement repose alors sur des bases classiques de méthode (occlusion, pénalisations) et de stratégie (phase de récupération agressive et de consolidation prolongée), mais elles doivent être adaptées à chaque cas par un échange répété entre l'équipe éducative et thérapeutique. Il vaut mieux un traitement précoce et énergique qui récupère au mieux mais rapidement. Souvent, il persiste quand même une asymétrie relative, mais tout doit être fait quand c'est possible pour éviter que l'enfant malvoyant ne devienne en plus monoptalme.

2.3. Strabisme et qualité de vie (QV)

Depuis quelques années, l'OMS définit la santé comme « un état de complet bien-être physique, mental et social et ne consiste pas seulement en l'absence de maladie ou d'infirmité. » La finalité des soins ne se limite donc plus à la guérison d'une maladie mais à améliorer le « Bien-Être » global du patient. La qualité de vie (QV), qui reflète

ce bien-être, dépasse donc largement l'absence de symptômes physiques. C'est évident dans le cadre des strabismes dont le traitement est souvent négligé car « juste esthétique », alors que même en l'absence de symptômes, il est maintenant bien prouvé qu'il dégrade considérablement la QV des adultes comme des enfants, ne serait-ce que par la dégradation de la vie sociale des patients (23). Bien entendu, la présence des symptômes que nous avons abordés ci-dessus aggravent encore cette situation. Au-delà des objectifs sensoriels et moteurs traditionnels de traitement d'un patient strabique, l'amélioration de la QV est maintenant intégrée dans la prise en charge globale du patient strabique.

2.3.1. Amblyopie et qualité de vie

Si une amétropie non corrigée intervient de manière évidente sur la QV (asthénopie ou flou visuel pour les hypermétropies, flou visuel pour les myopies), l'amblyopie unilatérale a aussi des conséquences importantes.

Il existe une relation entre l'acuité visuelle finale de l'œil amblyope et la qualité de vie. Au-delà de 5/10^e sur l'œil amblyope, il y a peu de retentissement. En dessous, outre la moins bonne perception spatiale, la perte de la vision binoculaire, des retentissements psycho sociaux majeurs ont été listés, dont une grande fréquence d'états anxio-dépressifs chez les patients adultes porteur d'une amblyopie unilatérale non traitée (24).

Le traitement de l'amblyopie normalise la vision et rassurera l'enfant pour toute sa vie et c'est une motivation supplémentaire dans le traitement de l'amblyopie chez l'enfant.

2.3.2. Troubles de la vision binoculaire et qualité de vie

La perturbation de l'équilibre binoculaire avec l'altération à des degrés variables de la vision stéréoscopique ainsi que des plaintes fonctionnelles associées telles qu'une diplopie, des céphalées, sont également à prendre en compte. Ces atteintes ne rentrent pas dans la définition classique de la déficience visuelle mais ont un impact sur la qualité de vie avec des retentissements psychosociaux connus chez le sujet strabique (25).

2.3.3. Strabisme, regard et qualité de vie

En dehors des symptômes possiblement provoqués, les strabismes affectent le regard, notre moyen de prise de contact principal avec autrui. C'est donc bien plus qu'un problème esthétique. Il a été difficile de mettre un cadre sur ce type de retentissement jusqu'à la nouvelle

définition de l'état de bonne santé par l'OMS, incluant la qualité de vie.

La perturbation des interactions sociales ressentie par les patients strabiques cause très fréquemment une dégradation de l'estime de soi avec des conséquences psychologiques négatives (8). Le taux de dépression et d'anxiété est retrouvé comme dix fois supérieur à la normale chez les adultes strabiques (26). Par ailleurs, la prise en charge du strabisme a un effet positif sur la QV des patients de manière évidente (27).

Si le nombre d'intervention chez l'enfant semble diminuer progressivement avec la meilleure prise en charge médicale, on observe une forte augmentation du nombre de chirurgies de strabisme réalisées à l'âge adulte, car si les patients ont toujours été demandeurs d'une réparation de leur strabisme, ils ont souvent buté sur des refus. Les ophtalmologistes les écoutent plus et savent que l'intervention ne sera pas « juste » esthétique mais améliorera leur bien-être global (28). Ces remarques concernent aussi le traitement des diplopies, souvent négligées par les neurologues, dont on sait pourtant que le traitement chirurgical est particulièrement efficace en terme de QV.

2.4. Strabismes et troubles des apprentissages

Les conséquences sensorielles d'un strabisme sont nombreuses mais pour autant le strabisme, en particulier en l'absence de vision stéréoscopique ou en présence d'une amblyopie, est souvent incriminé trop facilement et à tort comme étant la cause de difficultés d'apprentissage ou de troubles attentionnels. Une diminution des performances motrices, de l'adresse gestuelle aux jeux de balles par exemple, est parfois relatée (29). Cependant il a été montré que les stratégies d'explorations visuelles bien que différentes chez une personne strabique ou amblyope permettent les mêmes aptitudes oculomotrices *in fine* (30). De plus il a été observé que les enfants présentant un strabisme n'ont pas plus de difficultés d'apprentissage ou de troubles attentionnels que les autres. Des études ont également montré que dans une population d'enfants dyslexiques la proportion de patients présentant des troubles visuels est identique à celle de la population générale, et que les anomalies de la vision binoculaire, ou les déviations oculaires ne sont pas une cause de dyslexie. Les anomalies des saccades retrouvées chez les enfants présentant une dyslexie sont une conséquence et non la cause des difficultés de lecture. La prise en charge de ce trouble est complexe et ne peut pas reposer sur la rééducation des mouvements oculomoteurs (31).

Néanmoins un trouble de la vision peut bien sûr interférer dans le processus de lecture et un examen visuel doit systématiquement être réalisé chez un enfant présentant des difficultés scolaires. Tout défaut visuel doit correctement être pris en charge, correction d'une amétropie ou d'un trouble accommodatif, rééducation d'une amblyopie, traitement d'une insuffisance de convergence ou d'un déséquilibre oculomoteur phorique, pour mettre l'enfant dans les meilleures conditions d'apprentissage.

En pratique il n'est cependant pas toujours aisé pour l'ophtalmologiste de faire la part des choses entre les difficultés causées par le trouble visuel et celles liées à un authentique trouble des apprentissages. De plus l'association strabisme et trouble neuro-visuel n'est pas rare, non pas en raison d'un lien de causalité entre les deux affections mais à cause d'un terrain prédisposant commun (prématurité par exemple). De façon générale, c'est l'écoute attentive des signes fonctionnels rapportés par l'enfant et l'entourage qui permettra d'apprécier au mieux l'imputabilité des différentes pathologies dans les difficultés d'apprentissage. L'ophtalmologiste a également un rôle d'orientation vers un neuropédiatre en cas de suspicion de trouble « dys » pour établir un diagnostic précis et permettre une prise en charge coordonnée entre les différents intervenants.

3. Conséquences d'un handicap visuel sur l'oculomotricité et la vision binoculaire

Un handicap visuel, selon l'âge de survenue peut perturber ou non l'équilibre de la vision binoculaire.

3.1. Altération précoce de la fonction visuelle

3.1.1. Atteinte bilatérale

L'exemple le plus démonstratif est celui de la cataracte obturante bilatérale dès la naissance. Quelles que soient la précocité et la qualité du traitement, un nystagmus de type précoce est souvent présent et peut être responsable d'une malvoyance définitive. Pour autant, on ne retrouve pas beaucoup plus de strabismes ou d'amblyopie unilatérale que dans la population générale, sauf en relation avec des complications oculaires asymétriques.

Dans les vraies cécités congénitales définitives (amaurose de Leber par exemple), on retrouve un nystagmus avec des mouvements amples multidirectionnels, pendulaires. On parle aussi d'errance du regard ou « *searching nystagmus* ». Les tableaux cliniques peuvent varier en fonction des causes comme cela est détaillé dans le chapitre consacré à ce sujet. Mais un strabisme n'est pas fréquemment noté.

3.1.2. Atteinte unilatérale

La privation visuelle unilatérale précoce par privation ou par amétropie forte unilatérale empêche l'apparition d'un lien binoculaire à l'âge de son développement. Il en résulte le plus souvent un syndrome de strabisme précoce avec au minimum absence de vision binoculaire mais qui peut dans sa forme extrême provoquer le syndrome du monoptalme congénital. Pour exemple, en cas de cataracte congénitale unilatérale obturante, le SSP est présent plus ou moins complètement dans 60 % des cas opérés avant l'âge d'un an, et dans 80 % en cas d'intervention avant 3 mois (32).

Le syndrome du monoptalme congénital est une entité à part. Il s'agit d'une « moitié » de syndrome du strabisme précoce. Quand un enfant présente une amblyopie congénitale par privation, il ne peut développer de vision binoculaire et un SSP se développe. Comme nous l'avons dit, le syndrome se développe sur l'œil dominé (ésotropie, DVD...) mais est surtout spécifique par l'anomalie de fixation de l'œil fixant (l'œil sain dans notre cas), attiré vers l'adduction. L'une des manifestations est le NML (nystagmus manifeste-latent). Ce nystagmus peut dans certains cas être patent et ne pas disparaître totalement même en adduction. Il est alors responsable d'une amblyopie de l'œil fixant. Si de plus l'autre œil a une amblyopie profonde ou une cécité, l'enfant est malvoyant à cause du trouble de fixation de l'œil sain. La possibilité d'aboutir à cette situation est une motivation supplémentaire pour traiter agressivement les amblyopies par privation précoce (cataractes unilatérales essentiellement). L'AV de l'œil amblyope traité peut parfois devenir meilleure que celle de l'œil sain quand le nystagmus prédomine sur l'œil sain. Par ailleurs, une intervention du strabisme avec fadéonopérotation du côté de l'œil sain peut atténuer la fixation en adduction et le nystagmus. Ce syndrome survient dans plus de 20 % des situations d'amblyopie profonde organique unilatérale congénitale sévère (33).

3.2. Perte acquise de la fonction visuelle

3.2.1. Perte de vision unilatérale

3.2.1.1. Conséquences visuelles

La perte visuelle unilatérale acquise ne rend pas malvoyant si l'autre œil est sain mais elle peut avoir des conséquences visuelles importantes et invalidantes.

En cas de cécité unilatérale, la vision binoculaire, et la stéréoscopie sont perdues, provoquant une gêne dans l'appréciation de l'espace, dans l'adresse gestuelle. Le jeune enfant se réadaptera rapidement mais chez l'adulte avec une plasticité moindre, le handicap peut limiter les activités de manière importante et durable (conduite par exemple). Le champ de vision binoculaire devient monoculaire avec une réduction de 130 à 90°, ce qui là aussi provoque une gêne dans l'appréciation de l'espace, dans les déplacements, l'évitement d'obstacles, et la réadaptation peut être plus ou moins longue et mouvementée.

En cas de baisse visuelle unilatérale, la perte de champ de vision est relative. Cependant la vision binoculaire est fragilisée et des phories jusque-là latentes peuvent se décompenser avec diplopie invalidante et elles sont de traitement difficile si la vision ne peut être restaurée. Si la cause de baisse visuelle est accessible à un traitement (cataracte par exemple), celui-ci doit précéder tout traitement chirurgical de la diplopie. La diplopie disparaît parfois spontanément après restauration de la vision (« meilleure vision, meilleure fusion »).

En cas de baisse visuelle par scotome central chez l'adulte, la fusion périphérique permet le plus souvent d'éviter la diplopie. Mais il arrive que ce ne soit pas suffisant et qu'un strabisme décompense avec apparition d'une diplopie de traitement difficile en l'absence de fusion binoculaire.

3.2.1.2. Conséquences motrices – strabisme « sensoriel »

Les conséquences oculomotrices de la cécité d'un œil ou strabisme sensoriel seront aussi différentes en fonction de l'âge d'apparition. En cas de perte visuelle d'un œil, le parallélisme des axes visuels dépend directement de l'état des vergences accommodatives et toniques. L'accommodation est normalisée par le port d'une correction optique adaptée. On sait que la convergence tonique est

excessive dans l'enfance et diminue avec le temps, ce qui explique le type de strabisme observé, le plus souvent convergent chez l'enfant, divergent par la suite. Il ne semble pas y avoir de lien entre l'angle ou le sens de la déviation et l'étiologie de la perte fonctionnelle de l'œil.

Lorsque la perte visuelle est précoce, le tableau clinique est donc plus fréquemment une ésoptropie, associée parfois à des signes de SSP si elle est très précoce. Jusqu'à l'âge de 5 ans, les atteintes strabiques sensorielles seront autant en exotropie qu'en ésoptropie. Après l'âge de 5 ans, les ésoptropies sensorielles sont exceptionnelles. L'exotropie est la règle, parfois de très grand angle (34). Elles sont accessibles à un traitement chirurgical, même si des récurrences sont possibles. Les patients expriment une gêne sociale souvent plus importante que dans les autres types d'exotropies et tout doit être fait pour les aider. Les exotropies sensorielles représentent 8 à 10 % de l'ensemble des exotropies opérées (35,36).

3.2.2. Déficience visuelle bilatérale

Il existe peu de données dans la littérature sur les conséquences motrices des pathologies entraînant une baisse de vision bilatérale progressive ou aiguë. Dans notre pratique, la demande de prise en charge pour déviation strabique d'un patient présentant une déficience visuelle bilatérale est une situation rarement observée.

L'atteinte oculomotrice est peut-être tout simplement sous-estimée car non évaluée et ce pour plusieurs raisons. D'une part les plaintes fonctionnelles ou esthétiques liées à une déviation strabique sont certainement reléguées au second plan par le patient mais aussi par le clinicien, tous deux préoccupés par la pathologie responsable de la déficience visuelle et le handicap associé. D'autre part l'examen oculomoteur, non seulement négligé, est également plus compliqué à réaliser et plus approximatif à cause de la mauvaise qualité de la fixation.

Mais il est probable que cette situation soit réellement peu fréquente. En effet l'absence de prise de fixation préférentielle d'un œil par rapport à l'autre dans les atteintes bilatérales symétriques peut expliquer la conservation de l'alignement oculaire. La baisse de l'acuité visuelle dégrade la vision stéréoscopique mais l'équilibre binoculaire peut être longtemps préservé à l'inverse des atteintes visuelles unilatérales ou très asymétriques.

Références

1. Thouvenin D. Le Strabisme Précoce. In: *Strabisme: rapport 2013 [présenté à la] Société française d'ophtalmologie*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier-Masson; 2013. p. 187-98.
2. Kushner BJ. The Functional Benefits of Strabismus Surgery. *J Binocul Vis Ocul Motil* 2018;68(2):59-62.
3. Edelman PM. Functional benefits of adult strabismus surgery. *Am Orthopt J* 2010;60:43-7.
4. Beauchamp CL, Beauchamp GR, Stager DR, Brown MM, Brown GC, Feliuss J. The cost utility of strabismus surgery in adults. *J AAPOS* 2006;10(5):394-9.
5. Grant S, Suttle C, Melmoth DR, Conway ML, Sloper JJ. Age- and stereovision-dependent eye-hand coordination deficits in children with amblyopia and abnormal binocularity. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55(9):5687-5715.
6. Kaeser P, Brémart J, Klainguti G. Champ de vision binoculaire simple : comparaison de deux méthodes de mesure. In: *Société Suisse D'ophtalmologie, éditeur*. 2011. p. S106.
7. Lin J, He Q, Xiao H. Effect of Diplopia on Daily Life and Evaluation of Nursing Measures Following Strabismus Surgery. *Eye Sci* 2015;30(2):77-80.
8. Hatt SR, Leske DA, Kirgis PA, Bradley EA, Holmes JM. The effects of strabismus on quality of life in adults. *Am J Ophthalmol* 2007;144(5):643-7.
9. Scott WE, Kutschke PJ, Lee WR. 20th annual Frank Costenbader Lecture--adult strabismus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995;32(6):348-52.
10. Hatt SR, Leske DA, Liebermann L, Holmes JM. Incorporating Health-related Quality of Life Into the Assessment of Outcome Following Strabismus Surgery. *Am J Ophthalmol*. 2016;164:1-5.
11. Bontron C, Hugounenq L, Soriano C, Thouvenin D. Binocular Single Vision Field and Quality of life before and after surgery of diplopia in adults présentée au congrès de l'ESA European Strabismological Association. In Paris; 2021.
12. Ballock RT, Song KM. The prevalence of nonmuscular causes of torticollis in children. *J Pediatr Orthop* 1996;16(4):500-4.
13. Morris B, Smith V, Elphick J, Laws DE. Compensatory head posture and neck problems: is there an association? A cohort study of nystagmus patients. *Eye Lond Engl* 2009;23(2):279-83.
14. Campos EC, Schiavi C, Bellusci C. Surgical management of anomalous head posture because of horizontal gaze palsy or acquired vertical nystagmus. *Eye Lond Engl* 2003;17(5):587-92.
15. Quah SA, Kaye SB. Binocular visual field changes after surgery in esotropic amblyopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004;45(6):1817-22.
16. Kushner BJ. Binocular field expansion in adults after surgery for esotropia. *Arch Ophthalmol* 1994;112(5):639-43.
17. Derhy D, Lithfous S, Speeg C, Gaucher D, Despres O, Dufour A, et al. Driving Skills Tested on Simulator After Strabismus Surgery: A Prospective Study. *Transl Vis Sci Technol* 2020;9(8):36.
18. Lequeux L, Thouvenin D, Couret C, Audren F, Costet C, Dureau P, et al. [Vision screening for children: Recommended practices from AFSOP]. *J Fr Ophtalmol* 2021;44(2):244-51.
19. Carlton J, Karnon J, Czoski-Murray C, Smith KJ, Marr J. The clinical effectiveness and cost-effectiveness of screening programmes for amblyopia and strabismus in children up to the age of 4-5 years: a systematic review and economic evaluation. *Health Technol Assess Winch Engl* 2008;12(25):iii, xi-194.
20. van Leeuwen R, Eijkemans MJC, Vingerling JR, Hofman A, de Jong PTVM, Simonsz HJ. Risk of bilateral visual impairment in individuals with amblyopia: the Rotterdam study. *Br J Ophthalmol* 2007;91(11):1450-1.
21. Campos EC, Schiavi C, Baldi A. Does amblyopia protect against age-related maculopathy? *Int Ophthalmol* 1999 1998;22(4):193-4.
22. Taylor HR, West S, Muñoz B, Rosenthal FS, Bressler SB, Bressler NM. The long-term effects of visible light on the eye. *Arch Ophthalmol* 1992;110(1):99-104.
23. Thouvenin D. « Bien être », « estime de soi », et « qualité de vie » ou l'évolution de la pratique médicale avec celle de la société. Application aux strabismes. In: *Strabisme et société*. FNRO éditions. Nantes; 2017. (Cahiers de Sensorimotricité).
24. Carlton J, Kaltenthaler E. Amblyopia and quality of life: a systematic review. *Eye Lond Engl* 2011;25(4):403-13.
25. Carlton J, Kaltenthaler E. Health-related quality of life measures (HRQoL) in patients with amblyopia and strabismus: a systematic review. *Br J Ophthalmol*. 2011;95(3):325-30.
26. Adams GGW, McBain H, MacKenzie K, Hancox J, Ezra DG, Newman SP. Is strabismus the only problem? Psychological issues surrounding strabismus surgery. *J AAPOS* 2016;20(5):383-6.
27. Nelson BA, Gunton KB, Lasker JN, Nelson LB, Drohan LA. The psychosocial aspects of strabismus in teenagers and adults and the impact of surgical correction. *J AAPOS* 2008;12(1):72-76.e1.
28. Dickmann A, Aliberti S, Rebecchi MT, Aprile I, Salerni A, Petroni S, et al. Improved sensory status and quality-of-life measures in adult patients after strabismus surgery. *J AAPOS* 2013;17(1):25-8.
29. Dillmann J, Freitag C, Lorenz B, Holve K, Schweinfurth S, Schwarzer G. Motor and Visual-spatial Cognitive Abilities in Children Treated for Infantile Esotropia. *Percept Mot Skills* 2021;128(4):1443-63.

30. Niechwiej-Szwedo E, Goltz HC, Chandrakumar M, Wong AMF. Effects of strabismic amblyopia on visuomotor behavior: part II. Visually guided reaching. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55(6):3857-65.
31. Handler SM, Fierson WM, Section on Ophthalmology null, Council on Children with Disabilities, American Academy of Ophthalmology, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, et al. Learning disabilities, dyslexia, and vision. *Pediatrics* 2011;127(3):e818-856.
32. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Norbert O. Strabismus after treatment of unilateral congenital cataracts. A clinical model for strabismus physiopathogenesis? In J De Faber Ed. Bergen; 2003. 147-56.
33. Thouvenin D. Le syndrome du strabisme Précoce. In: *Le Strabisme Précoce*. FNRO Editions. 2002. (Cahiers de Sensorio-Motricité; vol. XXVIIe Colloque de Nantes).
34. Audren F. Strabismes Sensoriels. In: *Strabisme*. 2013. (Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie).
35. Mohny BG. Common forms of childhood strabismus in an incidence cohort. *Am J Ophthalmol* 2007;144(3):465-7.
36. Govindan M, Mohny BG, Diehl NN, Burke JP. Incidence and types of childhood exotropia: a population-based study. *Ophthalmology* 2005;112(1):104-8.

02.

Nystagmus chez l'enfant

Dr Isabelle Drumare-Bouvet

Ophthalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la vision et neuro-ophtalmologie, CHU de Lille

PLAN

1. Épidémiologie
2. Prise en charge médicale
3. Causes
4. Pronostic visuel, évolutivité, retentissement sur la qualité de vie
5. Prise en charge non médicale

1. Épidémiologie

La fréquence du nystagmus infantile est diversement appréciée : une étude rétrospective sur 30 ans l'évalue à 1/821 naissances en Amérique du Nord (1).

2. Prise en charge médicale

2.1. Interrogatoire

C'est une étape essentielle du diagnostic. Il précise les circonstances de découverte du nystagmus (le plus souvent chez un enfant en bonne santé, constaté par les parents ou le médecin traitant ou le pédiatre lors d'un examen systématique), la notion de changement de comportement visuel ou de modification de l'état général, l'existence d'antécédents familiaux ou de consanguinité dans la famille et le développement psychomoteur de l'enfant.

2.2. L'examen clinique

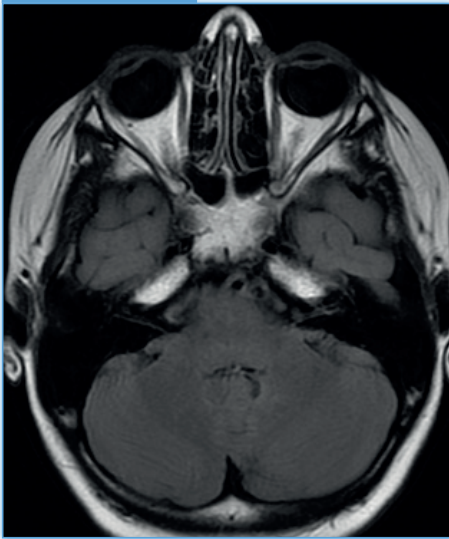
Il permet d'optimiser la stratégie d'examens complémentaires.

- On recherche l'existence de **signes d'alerte**, orientant vers une pathologie neurologique. Essentiellement nystagmus d'apparition récente, battant dans le sens

du regard (à droite dans le regard à droite, à gauche dans le regard à gauche, en haut dans le regard en haut et en bas dans le regard en bas), ou bien nystagmus monoculaire ou très asymétrique, ou vertical, ou encore *spasmus nutans* (nystagmus fin et rapide, plus ou moins accompagné d'un dodelinement de la tête). Dans ces conditions, on redoute essentiellement une lésion des voies optiques (le plus souvent tumorale comme le gliome des voies optiques), ce qui légitime la demande d'emblée d'une IRM cérébrale qui sera faite le plus souvent sous sédation. Le FO peut être normal (**Figure 1**).

- On élimine un nystagmus purement ophtalmologique : recherche d'une pathologie évidente du segment antérieur (cataracte congénitale bilatérale, atteinte cornéenne obturante bilatérale, aniridie), ou du segment postérieur (hypoplasie des voies optiques, maculopathie bilatérale, atrophie optique bilatérale, colobome bilatéral...) (**Figures 2, 3, 4**).
- On recherche également des signes d'hypopigmentation cutanée (phototype de Fitzpatrick) et / ou oculaire (transillumination irienne et hypopigmentation rétinienne) qui orienteront vers un albinisme oculo-cutané ou oculaire isolé. La conduite à tenir dépendra de la cause (**Figure 5**).

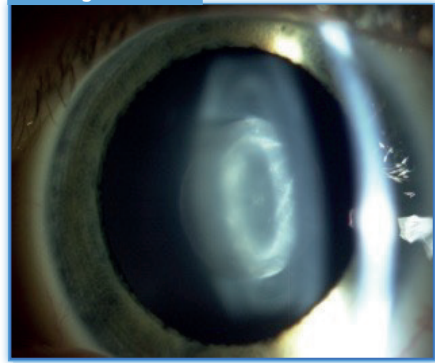
Figure 1



I. Drumare-Bouvet

Gliome des voies optiques chez une fille de 3 ans hors contexte de NF1.

Figure 2



I. Drumare-Bouvet

Cataracte congénitale bilatérale responsable d'un nystagmus.

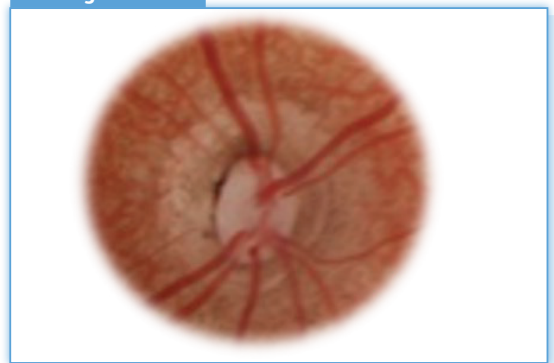
Figure 3



I. Drumare-Bouvet

Aniridie complète.

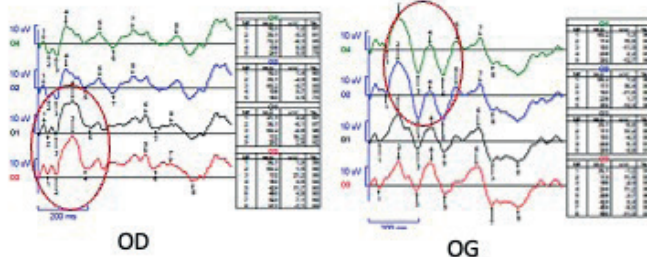
Figure 4



I. Drumare-Bouvet

Hypoplasie des nerfs optiques bilatérale.

Figure 5

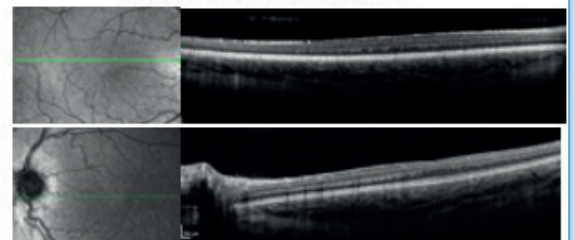


OD

OG

PEV : asymétrie croisée

OCT : hypoplasie fovéolaire



I. Drumare-Bouvet

Fille 4 ans, phototype 1, AV corrigée 2,5/10 R1/2 non améliorabile, très fin nystagmus pendulaire de face, asymétrie croisée des PEV, hypoplasie fovéolaire à l'OCT. Albinisme oculo-cutané confirmé génétiquement par 2 mutations dans le gène OCA2.

Dans les autres cas, quand l'examen clinique paraît normal, quel que soit le comportement visuel, un bilan électrophysiologique et une imagerie rétinienne (photos du FO et OCT) permettront de trouver la cause ou de conclure à un nystagmus idiopathique.

2.3. Le bilan électrophysiologique et l'imagerie rétinienne

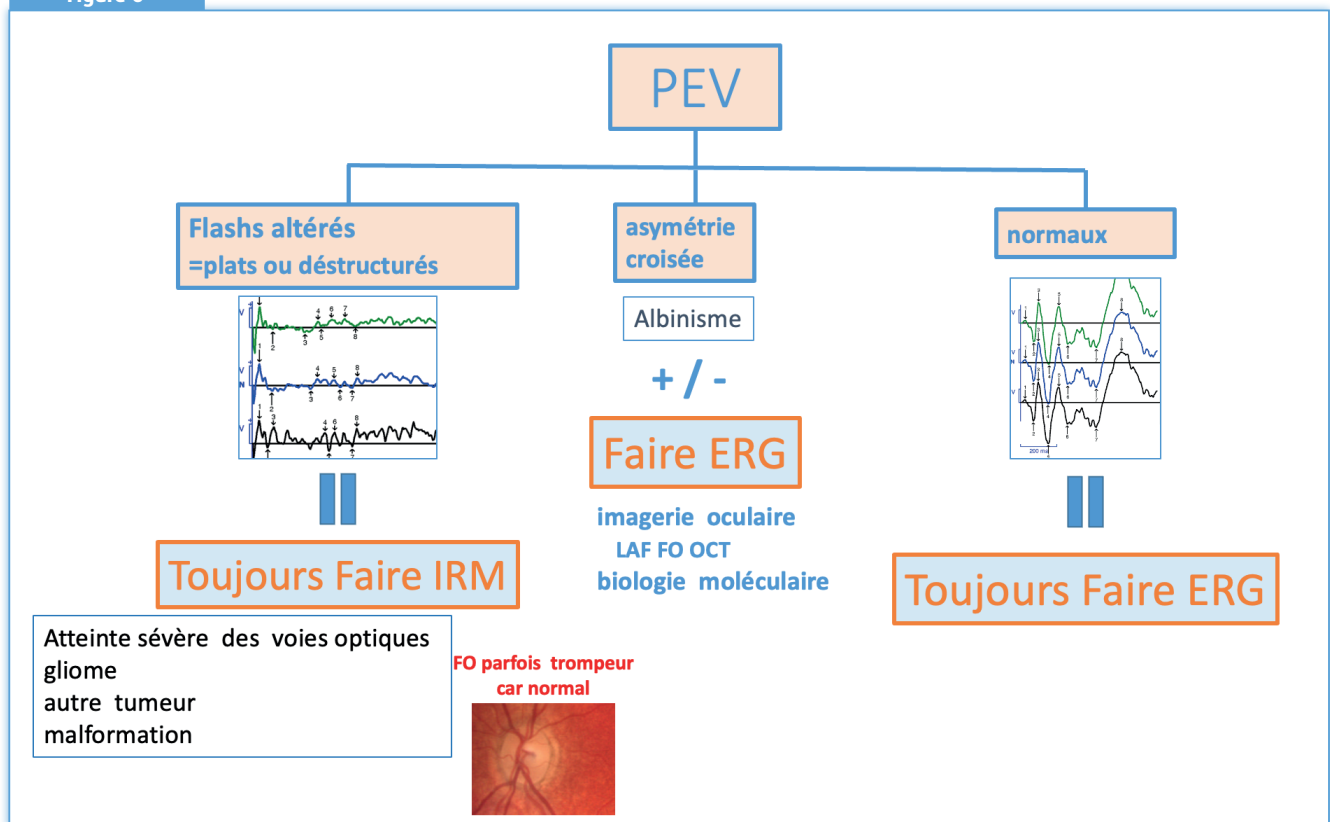
Il comprend des Potentiels Evoqués Visuels (PEV) et un Electro-Rétinogramme Global ou par flash (ERG) (2).

- Les PEV explorent le fonctionnement des fibres visuelles depuis la rétine jusqu'au cortex visuel. On en

attend, dans le cas d'un nystagmus chez un nourrisson, deux types de renseignements essentiellement :

- une atteinte sévère dès la stimulation par flash (PEV déstructurés, non validés, ou de morphologie très immature pour l'âge). Ils traduisent une atteinte sévère des voies optiques et imposent une IRM cérébrale sous AG en urgence (ou très rapidement) ;
- une asymétrie croisée : le signal recueilli est meilleur sur le lobe gauche en stimulation de l'œil droit et meilleur sur le lobe droit en stimulation de l'œil gauche. Cet aspect est quasi pathognomonique de l'albinisme, et revêt donc un caractère étiologique fort quand on le met en évidence (Figure 6).

Figure 6



I. Drumare-Bouvet

PEV orientation diagnostique.

- L'ERG correspond à l'activité des cellules rétinienne – cônes, bâtonnets, cellules ganglionnaires – en réponse à un stimulus lumineux présenté avec certaines caractéristiques normées, en termes de durée et d'intensité, d'adaptation à la lumière et à l'obscurité (protocole adapté défini par l'ISCEV).

Il permet de différencier trois types d'atteinte orientant vers des maladies rares qui donnent des déficiences visuelles sévères :

- une atteinte mixte, sévère, scotopique et photopique (ERG plat) évoque une amaurose congénitale de Leber, c'est-à-dire une dystrophie mixte des cônes et

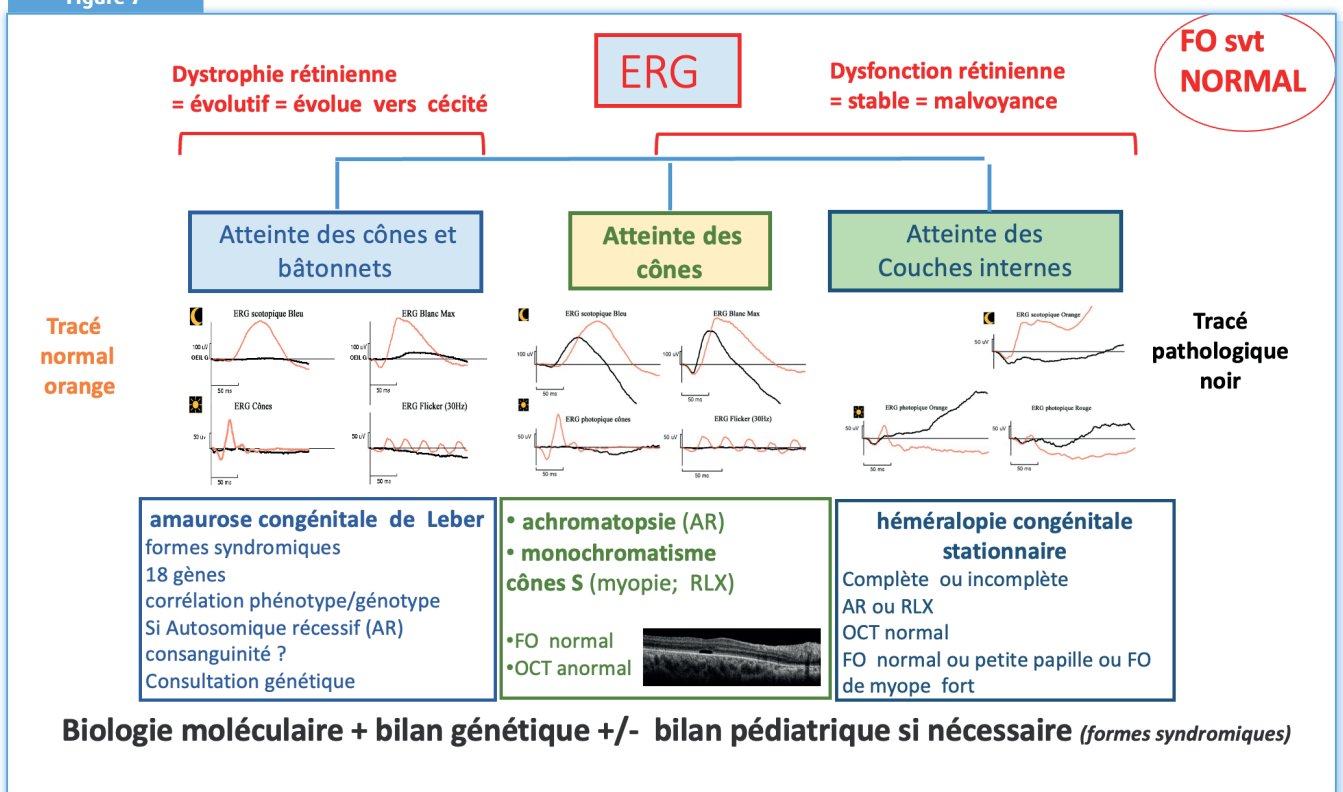
des bâtonnets, congénitale. Elle est lentement évolutive et conduit souvent à la cécité. À ce jour, 18 gènes sont connus et ce diagnostic impose un examen de biologie moléculaire chez l'enfant et les parents (ségrégation familiale), sauf opposition de leur part. Il existe des formes syndromiques pouvant impliquer les poumons, les os, les reins, le système nerveux central, ce qui nécessite de solliciter un avis pédiatrique spécialisé, voire neuropédiatrique. Le résultat de la mutation génétique en cause oriente ce bilan.

– une atteinte isolée du système photopique (cônes), alors que la réponse scotopique est strictement normale oriente vers une achromatopsie ou un monochromatisme à cônes S, qui est une dysfonction congénitale des cônes. Il s'agit d'une pathologie qui occasionne une déficience visuelle plus ou moins sévère (1/10^e à 3/10^e) avec une absence de vision des couleurs, non évolutive, sans autre atteinte syndromique. Ici aussi la biologie moléculaire confirmera le diagnostic.

– une atteinte du système scotopique et des couches internes qui en dépendent. Chez un enfant en bonne santé, il s'agit très probablement d'une héméralopie congénitale, transmise de façon autosomique récessive ou liée à l'X, et qui est également une dysfonction congénitale, non évolutive. Elle est fréquemment associée à une myopie qui peut être forte, et qui expose par elle-même aux complications rétinienne de la myopie forte. La biologie moléculaire peut confirmer le diagnostic et préciser le mode de transmission. Dans les formes liées à l'X, elle peut être associée à une hypopigmentation irienne et rétinienne et à une myopie très forte, et réalise dans ce cas le syndrome de Forsius-Eriksson ou albinisme des îles Aland dont le pronostic visuel est moins bon.

Ce type d'ERG, associé à une dégradation des acquisitions psychomotrices fait redouter une céréoïde-lipofuscinose neuronale. Ce diagnostic est suspecté chez un enfant dont l'état général et les acquisitions se dégradent et avec apparition d'une épilepsie. Il sera confirmé par la biologie moléculaire (Figure 7).

Figure 7



ERG : orientation diagnostique.

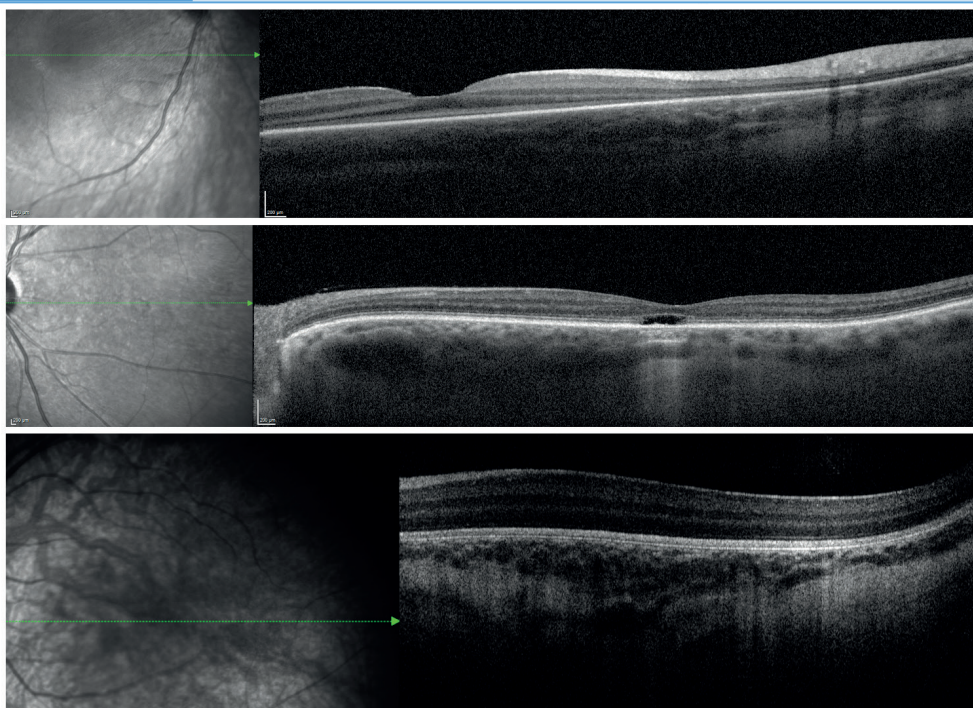
• L'imagerie rétinienne

À cet âge, il s'agit essentiellement de photos du FO qui permettent de suivre les modifications du FO en cas de pathologie évolutive, et d'un OCT maculaire. L'OCT maculaire en général, consiste en une coupe passant par la fovéola. Il renseigne sur 2 types d'arguments étiologiques essentiellement :

– s'il existe une atteinte de la ligne ellipsoïde, on suspectera une dystrophie rétinienne qui sera confirmée par l'ERG ;

– s'il existe une hypoplasie fovéolaire, ce sera un argument majeur en faveur d'un albinisme notamment en cas d'hypopigmentation irienne et rétinienne, ou un argument en faveur d'une aniridie incomplète, ou bien il s'agira d'une hypoplasie fovéolaire isolée. Dans ces deux derniers cas, la biologie moléculaire et l'histoire familiale permettront de faire la différence. – parfois les deux sont associés, comme dans l'achromatopsie (**Figure 8**).

Figure 8



Fille 8 mois,
atteinte ligne ellipsoïde
Amaurose de Leber

Garçon 3 ans
Hypoplasie fovéolaire
Et atteinte ligne photorécepteurs
Achromatopsie

Garçon âgé de 2 mois
Phototype 1
Hypoplasie fovéolaire grade 4

La technique de Vidéo OCT permet
d'être certain que l'on est au
centre de la fovéola

I. Drumare-Bouvet

Imagerie rétinienne : l'OCT fait avant l'ERG oriente le diagnostic.

3. Causes

3.1. Neurologiques

Au premier rang desquelles les tumeurs cérébrales. La plus fréquente à cet âge est le gliome des voies optiques, associé ou non à une neurofibromatose de type 1 (NF1) (environ 50 % des cas), dont il faut rechercher les signes cutanés (taches café au lait) et des antécédents familiaux. La dégradation du comportement visuel est inconstante.

D'autres tumeurs sont à redouter : craniopharyngiome, tumeurs de la fosse postérieure (rechercher l'œdème papillaire si les sutures sont fermées).

D'autres pathologies neurologiques touchant les voies optiques peuvent être en cause :

- malformatives (hypoplasie, colobomes) ;
- dégénératives : maladies métaboliques ;
- inflammatoires plus rares à cet âge.

3.2. Rétiniennes (cf. paragraphe ERG)

3.3. Albinismes (cf. chapitre albinisme)

Ils représentent environ 25 % des nystagmus congénitaux.

3.4. Idiopathiques

Le bilan étiologique est normal (imagerie cérébrale, bilan électrophysiologique et imagerie rétinienne). Ils peuvent être sporadiques ou héréditaires. Actuellement seul le gène *FRMD7*, associé à un nystagmus transmis de façon récessive liée à l'*X*, est connu. Il peut également être en cause chez des filles s'il y a un biais d'inactivation de l'*X*.

3.5. Nystagmus moteurs

Ce sont des nystagmus latents ou manifestes latents, c'est-à-dire déclenchés par l'occlusion d'un œil sur l'œil controlatéral. Ils sont associés en général à un strabisme convergent, avec amblyopie, et limitation d'abduction et réalisent le tableau clinique du strabisme précoce. Le nystagmus est plus important sur l'œil amblyopie.

Ils ne nécessitent pas de bilan complémentaire. C'est un diagnostic ophtalmologique.

4. Pronostic visuel, évolutivité, retentissement sur la qualité de vie

Le pronostic visuel dépend de l'étiologie.

- **Causes non évolutives** : albinismes, hypoplasies fovéolaires isolées, dysfonction des cônes et des couches internes
 - AV < 1/10^e : certains albinismes, la plupart des hypoplasies fovéolaires.
 - AV comprise entre 1/10^e à 3/10^e : achromatopsies, monochromatismes à cônes S, certains albinismes, héméralopies parfois.
 - AV > 3/10^e : certains albinismes, héméralopies.

Le retentissement sur la qualité de vie dépend bien sûr de l'acuité visuelle mais aussi des signes associés, essentiellement la photophobie qui peut être majeure chez les achromates et les albinos – mais qui existe parfois aussi dans les héméralopies – ainsi que de la gêne à la vision nocturne dans les héméralopies, qui est, elle aussi, très variable. La photophobie va nécessiter le port de verres teintés, ou photochromiques qui seront souvent vécus comme stigmatisants par l'enfant.

Quand l'acuité visuelle est < 5/10^e vers 12 à 15 ans, elle contre-indiquera la conduite automobile ce qui va retentir sur l'autonomie et l'orientation scolaire. Parfois, dans les cas limites, le patient pourra bénéficier d'une dérogation

qui ne sera accordée que par le médecin expert auprès de la préfecture, et il faudra, dans ces cas particuliers l'accompagner pour les démarches (rédaction d'un certificat descriptif, réalisation d'un CV binoculaire, voire attentionnel, tests sur simulateur de conduite). L'héméralopie contre-indiquera la conduite de nuit.

Les nystagmus sensoriels chez l'enfant s'accompagnent dans 80 % des cas d'une position de moindre mouvement des yeux, dans laquelle l'acuité visuelle est légèrement meilleure. Cette position génère une attitude torticolis, d'origine oculaire, pour l'utiliser dans le regard de face. Si le torticolis est important, il est également vécu comme stigmatisant et peut générer des douleurs cervicales ou des anomalies posturales. Il faut alors penser à le corriger, soit par une prismation, soit par une intervention chirurgicale.

• Causes évolutives

- **rétiennes** : c'est l'amaurose congénitale de Leber. Le plus souvent le pronostic visuel est rapidement sombre. Parfois, selon les mutations en cause, la vision peut rester plus longtemps fonctionnelle (comme dans le syndrome de Joubert ou les amauroses de Leber avec mutation *RPE65*).
- **tumorales** : Les gliomes des voies optiques sont des tumeurs évolutives jusqu'à la fin de l'enfance. Quand elles évoluent et ont un retentissement visuel, elles sont traitées par chimiothérapie. Dans ces cas, outre les acuités visuelles finales parfois très basses, associées à une dégradation du CV, le retentissement sur la qualité de vie est majoré par les hospitalisations répétées liées aux protocoles de chimiothérapie, et à la surveillance IRM en général sous AG avant 6 ans.

5. Prise en charge non médicale

5.1. Organismes d'aide à l'éducation et à la scolarité

Dès le diagnostic établi, il faut évaluer si l'enfant ou ses parents vont avoir besoin d'une aide spécifique pour la stimulation visuelle qui chez un enfant de moins de 6 ans sera faite par un CAMSP (Centre d'Action Médico-Social Précoce) spécialisé pour la déficience visuelle ou un SAFEP (Service d'Accompagnement Familial et d'Éducation Précoce). Puis, le relais sera assuré par un SAAAS (Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie et à l'Intégration Scolaire) ou un SESSAD (Service d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile) après 6 ans pour permettre une scolarité en inclusion. En général, si la déficience visuelle nécessite l'apprentissage du braille, celui-ci sera initié par

une scolarité en école spécialisée, avant de rejoindre un cursus scolaire en inclusion. L'avantage de ces structures est de permettre des prises en charge rééducatives (orthophonie, orthoptie, psychomotricité, ergothérapie...) par des équipes qui se rendent dans l'école de l'enfant.

Au collège, il faudra commencer à évoquer avec l'enfant ce qu'il souhaite comme orientation future, voire organiser une consultation avec un conseiller d'orientation spécialisé dans la basse vision ou un médecin du travail pour envisager ce qui est possible de façon réaliste, sans briser de façon excessive les attentes du jeune. Ne pas oublier de prendre en compte le caractère évolutif, car certaines orientations seront possibles au début de sa vie d'adulte et nécessiteront une réorientation ultérieure.

5.2. Aspects génétiques

Ces aspects seront revus pathologie par pathologie dans les chapitres dédiés. Le prélèvement pour analyse en biologie moléculaire à visée diagnostique est possible dans certains services d'ophtalmologie. Il est soumis à l'accord du patient ou de son responsable légal (patient mineur) qui doit signer un consentement éclairé. Le résultat lui sera remis en mains propres et expliqué. L'organisation de bilans complémentaires en fonction de la mutation retrouvée incombe à l'ophtalmologiste qui a fait le prélèvement. Il doit également s'assurer que l'information sera diffusée dans la famille du patient (obligation légale) et l'adresser à un médecin de génétique médicale si le patient ou ses parents le souhaitent en vue d'un conseil génétique.

Références

1. Nash DL, Diehl NN, Mohny BG. Incidence and Types of Pediatric Nystagmus. *Am J Ophthalmol* 2017;182:31-4.
2. Defoort-Dhellemmes S, Meunier I. Du Signe Clinique au Diagnostic. *Imagerie et Exploration de la Vision*. BSOF Paris : Edition L, 2012, 455 p.

03.

Enfants et adultes en situation de polyhandicap : repérer une déficience visuelle, la prendre en compte

Dr Béatrice Le Bail

Ophthalmologiste, IME Jean Paul Evry, Service Départemental pour l'Intégration des enfants Déficients Visuels (SDIDV) Créteil

PLAN

1. Le polyhandicap: une situation complexe
2. Le polyhandicap : apprécier la fonction visuelle
3. La vision fonctionnelle du polyhandicapé
4. Quel type de prise en charge peut-on proposer ?
5. Conclusion

Pour un ophtalmologiste, examiner une personne en situation de polyhandicap peut paraître relever d'une hyper-spécialisation ; il s'agit simplement de mener une observation clinique rigoureuse en ayant quelques points de repères théoriques que nous allons tenter de définir. Chez ces patients en état de dépendance extrême, aux capacités fonctionnelles limitées, la recherche et la mise en évidence d'une éventuelle déficience visuelle est primordiale. Le but est de tenter de comprendre de quelle façon ces patients appréhendent le monde qui les entoure, d'adapter leur environnement et de donner aux aidants des pistes de soins et de possibilités de communication adaptée.

1. Le polyhandicap : une situation complexe

Sur le plan méthodologique, il existe de nombreuses définitions du polyhandicap. Selon le décret du 9 mai 2017 (1), les personnes polyhandicapées sont celles « présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement ayant pour conséquences de graves perturbations à expression multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain ».

Toujours lié à une atteinte cérébrale, le polyhandicap peut être dû à une paralysie d'origine cérébrale, des encéphalopathies épileptiques sévères, des malformations ou des maladies évolutives du système nerveux central. Dans plus de la moitié des cas, les causes sont anténatales.

Ce sont des situations cliniques complexes associant une déficience intellectuelle de sévère à profonde avec des difficultés de communication, des difficultés motrices majeures et des déficits sensoriels. Il en résulte une grande dépendance nécessitant une assistance majeure et une extrême vulnérabilité médicale et psychique. Les troubles auditifs et visuels aggravent et complexifient le polyhandicap en s'intriquant aux limitations motrices et cognitives. Ces anomalies de la sensorialité (hypo ou hyper sensibilité) doivent être évaluées et prises en compte car elles sont cause de réactions inadaptées, source fréquente de troubles du comportement (2).

2. Le polyhandicap : apprécier la fonction visuelle

Chez le polyhandicapé, les troubles visuels peuvent être multiples et intriqués. Il faut en permanence repérer et confronter les signes de déficience visuelle d'origine oculaire (atteintes du globe oculaire, problèmes de réfraction, troubles de la motricité oculaire) et les signes de déficience visuelle d'origine cérébrale (difficultés de reconnaissance visuelle, de recherche visuelle, de guidage visuel du mouvement...) (3).

Il faut donc adapter notre consultation et repérer les éléments d'origine oculaire et ceux d'origine cérébrale. Contrairement aux bilans habituellement réalisés en Basse Vision, il n'existe pas de méthodologie d'examen très différente entre celle utilisée pour les enfants et celle mise en œuvre pour les adultes.

2.1. Définir l'environnement et les conditions de l'examen

• Première condition (pas la plus simple !) : prendre son temps

C'est un luxe, mais il faut savoir se l'accorder. Ce sont de longues consultations. Paradoxalement, les observations cliniques utiles se récoltent en quelques minutes, saisies lors des brefs moments d'attention accordée par le sujet, alors que l'installation est compliquée et qu'un entretien, le plus exhaustif possible, est indispensable avec les aidants. Dans l'idéal cette consultation peut être menée en binôme ophtalmologiste/orthoptiste. Les deux regards se complètent. Cela permet d'établir rapi-

dement une rencontre et un lien avec l'orthoptiste, qui aura peut-être un rôle rééducatif par la suite.

• Deuxième condition : adapter le lieu

Pour ces patients, il est primordial de prendre en compte les conséquences de l'encombrement visuel de la pièce et de la perturbation sonore sur l'utilisation de la vision, (pas de musique de fond, environnement visuel simplifié pour l'examen), et si possible devant un mur le plus neutre possible.

• Troisième condition : échanger avec les aidants

Prendre connaissance du contexte de la pathologie, des différents éléments médicaux connus, des évaluations multidisciplinaires est indispensable. Mais il ne faut surtout pas négliger les observations de l'entourage : y a-t-il des intérêts visuels particuliers, de quels types (adhésions frustes aux stimuli lumineux ? aux objets transitionnels ? échanges de regards source de communication ?). Faut-il des conditions facilitatrices de luminosité, d'horaire, de présence d'un aidant référent ? La présence d'un aidant professionnel et/ou familial est indispensable pendant toute la durée de l'examen.

2.2. Quels tests utiliser ? Dans quel ordre ?

La posture (assis, en fauteuil, allongé) et les possibilités d'interaction et d'attention vont conditionner les tests utilisés. Souvent, il faut d'abord capter l'attention avec un objet usuel, familier avant de passer à l'évaluation normée. En théorie, on apprécie la vision centrale avant d'évaluer le champ visuel. Ici, il ne faut pas hésiter à modifier cet ordre : on repère le champ visuel utile, on évalue la distance de présentation des tests (en vision de près, parfois en vision intermédiaire) puis on observe et on teste !

L'observation recherche :

- l'absence de contact ou au contraire l'appétence visuelle ;
- le contrôle visuel d'un geste (exemple sur un geste de préhension) ;
- si le sujet est capable de se déplacer et d'éviter les obstacles ;
- les mouvements oculaires anormaux ;
- l'existence ou non de troubles du comportements proches des signes autistiques (blindismes/stéréotypies).

Pour définir l'utilisation du regard, Bullinger (4) distingue le flux visuel périphérique de la vision centrale. La posture, la mise en forme et l'orientation du corps vers une source sont impactées par le flux visuel périphérique. La fonction focale centrale permet l'analyse d'image grâce à l'orientation volontaire du regard. Elle n'est possible

que lors de la coordination entre la vision périphérique et la vision centrale. Nous allons donc évaluer le champ visuel utile pour le flux périphérique, puis dans un deuxième temps tenter d'évaluer l'acuité visuelle, le sens du contraste et la possibilité de perception colorée pour la vision centrale.

2.2.1. Repérer le champ visuel utile

Dans cette situation, il est souvent très délicat de différencier la spécificité du regard d'une atteinte objective du champ visuel. Relever la position préférentielle de fixation, apprécier l'espace visuel préféré, le champ du regard et le champ visuel attentionnel n'est pas si simple, surtout quand strabisme et nystagmus s'en mêlent ! Le champ visuel de Goldman est la plupart du temps irréalisable. On va donc se tourner vers une appréciation du champ visuel par confrontation d'abord en binoculaire puis éventuellement en monoculaire (5). Il s'agit de détecter les défauts majeurs dans les quatre quadrants du champ visuel.

Dans sa réalisation, la difficulté est de maintenir la fixation centrale (exemple : sur le visage de l'examineur, si possible le nez) tout en s'assurant de la perception de la cible périphérique (petit objet, jouet, lumière sur une longue baguette, stimulus scintillant dans une pièce obscure). La cible périphérique doit être déplacée à une vitesse adaptée : trop rapide elle n'est pas repérée, trop lente le sujet perd la fixation centrale et cherche la cible. La réponse obtenue est un changement rapide du regard, un mouvement de tête... ce sont souvent les aidants qui nous aident à repérer et à interpréter ces réponses.

Les éléments cliniques ou la pathologie causale peuvent nous orienter : suspicion d'hémianopsie en l'absence de saccades spontanées, d'attraction visuelle et de saccades rapides du nystagmus optocinétique binoculaire vers le champ visuel atteint ; atteinte fréquente du champ visuel inférieur chez les anciens prématurés (leuco malacie périventriculaire source de lésions des radiations optiques), intervention chirurgicale pour épilepsie entraînant une altération du champ visuel du côté opposé, lésion cérébrale ischémique provoquant un rétrécissement généralisé du champ visuel, etc.

Le but est de repérer une atteinte majeure du champ visuel et de définir un compromis entre l'espace visuel fonctionnel et les espaces moteurs et posturaux. Cela nous permet de présenter au mieux les stimuli visuels dans l'espace, que ce soit pour l'évaluation de l'acuité ou par la suite pour mettre en place une communication adaptée, par geste, pictogrammes ou tablettes spécifiques (Figure 1).



Tablette de communication GoTalk (Attainment Company Inc) .

2.2.2. L'acuité visuelle

Pour estimer l'acuité, les tests doivent bien sûr correspondre aux capacités de l'intéressé (6). Ici aussi, la mesure se fait d'abord en binoculaire, puis œil par œil. La grande majorité des patients examinés n'ayant pas accès à la communication orale, deux cas se présentent :

- soit le sujet regarde, fixe, reconnaît l'optotype, comprend la consigne et y répond par parole ou par pointage du doigt : on peut alors utiliser des tests d'échelles d'acuité visuelle type Léa Test® (4 icônes) ou parfois même de discrimination plus complexe (échelle de Rossano/Weiss ou échelle HOTV) ;
- soit le sujet ne peut répondre que par une orientation du regard, il s'agit alors de réaliser une approximation de la performance visuelle centrale en utilisant des techniques de regard préférentiel sur stimuli de réseaux (cartons de Teller, Bébé Vision) ou sur optotype de formes (Cardiff test, avec les planches de dépistage Basse Vision LVA et LVB). Les résultats dépendent de la distance d'utilisation (38/55 cm), ils sont exprimés en cycle par degré ou en logmar. Une échelle de conversion (table de conversion Bailey) permet de convertir en notation décimale une approximation de la vision centrale. Le but est de mettre en évidence une Basse Vision, de dépister une amblyopie unilatérale et de suivre éventuellement l'évolution des capacités visuelles dans le temps.

Pendant cette évaluation, on peut essayer de différencier les atteintes d'origine oculaire (exemple : distance spontanée de vision chez les forts myopes), des atteintes d'origine cérébrale (manque d'attention visuelle, perturbations par le bruit et les distracteurs visuels, recherche et balayage visuel peu efficace pour guider les mouvements, déficience de la reconnaissance visuelle...).

La réfraction sous cycloplégie est indispensable, néanmoins l'expérience montre que le port de verres correcteurs est souvent mal toléré, les aidants nous montrant parfois plusieurs paires de verres jamais portées... Il faut réserver le port de lunettes aux défauts importants et/ou asymétriques. La capacité de mettre en place le relai vision centrale/vision périphérique est ici primordiale pour le patient. Il faut donc être extrêmement attentif au choix des montures et aux rétrécissements du champ visuel induits par la correction par verres des fortes amétropies. La vision de loin est rarement utilisable chez les polyhandicapés, on adapte la correction optique plutôt à la vision de près ou en vision intermédiaire. En théorie, la correction par lentilles est une excellente indication, en pratique les manipulations au quotidien se révèlent très compliquées.

2.2.3. Sensibilité aux contrastes

Cette mesure est importante (7) en particulier si les aidants rapportent un manque d'intérêt pour les visages, ou des capacités de motricité fine moins bonnes que ne le laisse supposer l'acuité visuelle. L'utilisation de grands visages schématisés en contraste décroissant (*Hiding Heidi Low Contrast Face test*) est possible. La fixation sur le visage indique sa détection. Si un patient est capable de détecter un niveau de contraste bas, il ne devrait pas y avoir d'effet significatif sur le guidage visuel. En cas de doute sur une déficience, il est important d'adapter tous les supports de communication en contraste maximal.

2.2.4. Vision colorée

Il est sans intérêt de vouloir réaliser un test normé type tables d'ISHIHARA ou test Farnsworth 15 Hue. En revanche, certains patients vont mieux réagir aux images en couleurs qu'aux images en noir et blanc. C'est intéressant à définir pour aider à l'élaboration des supports de communication. La réaction à la présentation d'images colorées de livres pour enfant est un excellent indice.

2.2.5. Sensibilité à la lumière, éclairage, sensibilité aux mouvements

Ici aussi c'est l'observation et l'interrogatoire des aidants qui nous orientent et qui nous aident à mettre en évidence une éventuelle déficience : Y a-t-il adhésion ou évitement à la lumière ? Une attention plus grande pour les matériaux réfléchissants ? Pendant l'examen si l'on baisse le niveau de l'éclairage, les performances visuelles sont-elles modifiées ? dégradées ? (Plutôt en faveur d'une origine oculaire : cataracte, pathologie rétinienne, ou du nerf optique) ou facilitées (origine cérébrale ?) Y a-t-il une plus grande attention pour les objets en mouvement que pour les objets fixes ?

2.2.6. Étude des mouvements oculaires

Dans une consultation de dépistage, cette étude est complexe.

Quelques points de repère :

- Le regard joue-t-il son rôle de communication ? Les échanges émetteur/récepteur sont-ils possibles ? à quelle distance ? Faut-il se mettre devant le patient pour être perçu ?
- Quelle est la qualité des mouvements oculaires ? La fixation est-elle stable ou intermittente ? L'étude plus précise des poursuites et des saccades se fera éventuellement avec l'orthoptiste.
- Y a-t-il un strabisme ? Ils sont extrêmement fréquents, marqués par une grande variabilité de l'angle et pas facile à mesurer.
- Existe-t-il un nystagmus, avec une position de calme retentissant ou non sur la posture ? L'utilisation de la vision pour le maintien de la posture est un support majeur de la rééducation. Devant une tête fléchie en arrière ou tombant sur la poitrine l'entraînement des mouvements conjugués verticaux, renforcés par des panneaux structurés en damiers en vision périphérique, permet souvent une amélioration de la tenue de tête (4).

Beaucoup d'autres anomalies des mouvements oculaires peuvent être suspectées selon les pathologies : paralysies oculomotrices congénitales ou acquises, viscosité des mouvements dans les maladies neuromusculaires dégénératives, mouvements anormaux épileptiques, etc.

2.3. Examens du globe oculaire

Un œil rouge, douloureux avec changement de comportement visuel va attirer notre attention. À côté des pathologies « classiques », il convient de rechercher les pathologies liées au handicap (8) : séquelles d'auto mutilation, de traumatismes répétitifs, cataracte, eczéma des paupières, xérosis, kératocône (par frottements répétés), défauts d'occlusion palpébrale. Il faut privilégier la lampe à fente portable, car la fixe peut se révéler compliquée non seulement par les limitations motrices mais aussi par les réactions comportementales d'angoisse déclenchées par une situation incomprise par l'intéressé. L'aide des aidants professionnels ou familiaux est alors précieuse pour rassurer et obtenir un minimum de coopération.

2.4. Examens complémentaires

La question de la demande d'examens complémentaires se pose : ERG, OCT (état rétinien), PEV (évaluation de la transmission par les voies optiques et mesure objective de l'AV) EEG, IRM. Souvent difficiles à réaliser, il faut se poser la question de l'intérêt de préciser un diagnostic si celui-ci ne contribue pas à donner de nouvelles pistes de traitement.

3. La vision fonctionnelle du polyhandicapé

L'évaluation de la fonction visuelle n'est pas le reflet de la vision fonctionnelle d'un sujet polyhandicapé ! Toutes nos observations doivent être modulées par ses capacités sensitivo-motrices (audition, toucher et proprioception) et par ses possibilités cognitives (attention et mémoire) (9). Comprendre la manière dont ces patients ressentent leur environnement, implique de se poser la question de l'utilisation de leurs autres sens, et de leur intégration multi modale. L'audition est bien sûre primordiale, on peut vérifier la qualité de l'attention auditive en utilisant les tests de dépistage des pédiatres (type « boîte à meuh »). Apprécier l'exploration tactile peut se faire en proposant un objet dur, un mou, un doux et un râpeux. Enfin les possibilités d'intégration multi sensorielle sont testées en proposant conjointement ces différentes stimulations : toucher tout en écoutant avec la survenue d'un distracteur visuel ! (Figure 2).



Explorer le toucher.

4. Quel type de prise en charge peut-on proposer ?

Socle fondamental : la multidisciplinarité. De nombreux professionnels peuvent et doivent intervenir. Le challenge est de les repérer et de les coordonner.

La prise en charge des possibilités sensorielles et motrices relève des orthoptiste, psychomotricien, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue et neuro psychologue... Les possibilités d'autonomie et de communication sont plutôt prises en charge par les orthophonistes, les IADV (Instructeur Autonomie pour Déficient Visuel) et les éducateurs spécialisés.

La filière des soins proposés va s'adapter au parcours de vie si spécifique au monde du polyhandicapé.

Chez les tous petits, l'aspect sensitivo-moteur prime. Les axes de travail s'articulent autour de la communication (orthoptie et orthophonie), de la posture et du déclenchement du geste volontaire (psychomotricité, kinésithérapie). Devant ces suivis complexes, douloureux pour les parents, ce sont les services de soins à domicile (10, 11) (SESSAD pour déficient visuel ou pour polyhandicapé)

et les CAMSP (Centre d'Action Médico-Sociale Précoce) qui sont au premier plan jusqu'à l'âge de 6 ans. Les enfants peuvent alors bénéficier de suivis individuels, ou à 4 mains délivrés conjointement par deux intervenants (par exemple orthoptie/psychomotricité, orthoptie/kinésithérapie). Les parents peuvent y trouver un soutien social et surtout psychologique. Certaines familles ne désirent pas ou ne peuvent pas avoir accès à ce type de structure. Il s'agit alors de mettre en place des suivis en secteur libéral, en demandant éventuellement un soutien financier à la MDPH (Maison Départementale de Prise en charge du handicap) au titre de la PCH (Prestation de Compensation du Handicap).

Après l'âge de 6 ans, la question du passage en institution se pose. La scolarisation en secteur maternel peut parfois être envisagée avec la présence d'une AESH (Accompagnant d'Élève en Situation de Handicap). Après l'âge de 6 ans, la majorité de ces enfants ne disposent pas des capacités d'autonomie suffisantes pour une scolarisation en milieu ordinaire. L'admission dans une structure type IME (Institut Médico Éducatif) peut être proposée, soit dans des établissements dédiés au polyhandicap, soit dans des établissements dédiés au déficit visuel avec

handicap associé. La scolarisation y est assurée par des professeurs des écoles dans l'établissement ou dans des classes externalisées. Les soins médicaux et paramédicaux sont assurés en interne ou en secteur libéral par le biais de conventions passées avec l'établissement. Après l'âge de 20 ans (plus tard si le sujet bénéficie de l'aménagement Creton), le passage vers le secteur adulte se fait principalement vers deux types d'établissement : MAS (Maison Accueil Spécialisée) et FAM (Foyer Accueil Médicalisé). Les suivis médicaux et paramédicaux s'articulent selon les principes communs à tous les établissements médico-sociaux. Pour les plus autonomes un accueil en foyer de vie occupationnel peut être envisagé selon le souhait du résident et de sa famille.

5. Conclusion

Examiner un patient polyhandicapé requiert avant tout une volonté de s'inscrire dans une notion de filière de soins. Certes, ce sont des consultations longues mais qui, plus qu'une compétence particulière, demande avant tout disponibilité et écoute. Transmettre les résultats de nos observations aux aidants professionnels et familiaux est primordial pour la qualité de vie de ces patients si démunis.

Références

1. Décret n°2017-982 du 9 mai 2017, article D312-0-3 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques définit le polyhandicap.
2. Camberlein PH, Ponsot G. La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod ; 2021, 2^e éd, 1368 p.
3. Colenbrander A. Towards the development of a classification of vision-related functioning—A potential framework. In Dutton, G N, & Bax, M (Eds.), Visual impairment in children, due to damage to the brain: Clinics in developmental medicine. London : Mac Keith Press. 2010, 282-94.
4. Bullinger A. Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars. Toulouse : Erès; 2004 (tome 1), 2015 (Tome 2).
5. Kerr NM, Chew SS, Eady EK, Gamble GD, Danesh-Meyer HV. Diagnostic accuracy of confrontation visual fields tests. *Neurology* 2010;74(15):1184-90.
6. Jacquier MT. Pathologies ophtalmologiques de l'enfant cérébrolésé et du polyhandicapé. Ed EM Consulte. Motricité cérébrale 2010;31:45-59.
7. West SK, Rubin GS, Broman AT, Munoz B, Bandeen-Roche K, Turano K How does visual impairment affect performance on tasks of every day life ? The SEE Project. *Salisbury Eye Evaluation. Arch Ophthalmology* 2002;120(6):774-80.
8. Jacquier MT. La vision chez la personne polyhandicapée. In La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner. Paris : Dunod 2021, 2^e éd, 919-929.
9. Robert PY, Le Bail B. Retentissement de la déficience visuelle sur le développement de l'enfant. Dans : Déficiences visuelles Rapport SFO. Elsevier Masson, 2017, 50-56.
10. Orssaud C. Poly-handicap. Dans : La malvoyance chez l'enfant : cadre de vie et aides techniques. Paris : Lavoisier, 2010, 103-05.
11. ANESM juin 2011. L'accompagnement des jeunes en situation de handicap par les services d'éducation spéciale et de soins à domicile https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/synthese__sesad_v210911.pdf

04.

Déficiência visuelle et troubles neuro-développementaux

Dr Cécile Le Sage

Ophthalmologiste, IJA (Institut des Jeunes Aveugles) - CESDV (Centre d'éducation spécialisée pour déficients visuels), Toulouse, SAFEP SAAAIS du département 31

PLAN

1. Rôle de la vision dans le neuro-développement
2. Les troubles du langage et de la communication
3. Les troubles de l'attention (TDA) avec ou sans hyperactivité (H)
4. Les troubles moteurs
5. Les troubles spécifiques des apprentissages
6. La déficience intellectuelle
7. Les troubles du spectre autistique (TSA)
8. Conclusion

Depuis 2015, le DSM 5 (manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux) définit les troubles neuro-développementaux comme l'ensemble formé par les troubles spécifiques d'apprentissage (dyslexie, dysorthographe, dyscalculie), les troubles de la communication (trouble spécifique du langage oral et autres), les troubles moteurs (trouble de la coordination et autres), les troubles attentionnels (sans ou avec hyperactivité), la déficience intellectuelle et les troubles du spectre autistique (1).

Les facteurs de risque sont la prématurité, le petit poids de naissance, les troubles vasculaires ou infections anté ou périnataux, les micro ou macrocéphalies, les cardiopathies congénitales complexes, l'exposition anténatale à certains toxiques, et les antécédents de chirurgie majeure.

Dans cette classification, la présence d'une déficience sensorielle est souvent un critère d'exclusion. Néanmoins, l'expérience des professionnels exerçant auprès

d'enfants déficients visuels témoigne de situations de difficulté ou de retard dans les apprentissages, dont la cause ne semble pas imputable à la seule déficience visuelle. En effet, s'il semble naturel qu'une déficience visuelle sans prise en charge engendre des troubles du neuro-développement, cela paraît moins évident pour une déficience visuelle ayant bénéficié d'un accompagnement adapté, précoce, permettant de compenser le défaut de vision et ses effets dans le neuro-développement.

Les troubles neuro-développementaux chez les déficients visuels engendrent des difficultés à plusieurs niveaux. Le diagnostic positif et différentiel est souvent délicat, car les tests employés présentent de nombreux supports visuels, et sont normés uniquement pour les enfants sans déficience sensorielle. La prise en charge nécessite d'adapter les supports de rééducation, et une bonne coopération entre professionnels.

1. Rôle de la vision dans le neuro-développement

De nos cinq sens, la vision joue le plus rôle important dans notre développement psychomoteur et socio-affectif (2, 3). Son champ perceptif (ensemble des informations perçues dans un espace donné) est très performant, quasi instantané et peu coûteux en énergie (notre œil saisit un grand nombre d'informations visuelles, en quelques millièmes de secondes, sans que nous n'ayons à fournir un effort conscient). Le sens tactile (qui se rapproche le plus de la vision au niveau qualitatif), est un processus séquentiel nécessitant plusieurs étapes (frotter, soulever, englober, etc.) nécessaires pour apprécier les caractéristiques spatiales d'un objet. De plus, un travail mental d'intégration sensorielle est indispensable pour accéder à une représentation unifiée de l'objet touché. Cette modalité sensorielle (qui permet aux non-voyants d'avoir une représentation mentale de leur environnement) est donc plus lente et responsable d'une charge de la mémoire de travail.

Les autres sens (audition et dans une moindre mesure goût et odorat), apportent des informations perceptives extrêmement parcellaires, plutôt d'ordre complémentaire.

L'enfant malvoyant (et *a fortiori* aveugle), compense principalement le manque de vision par le sens tactile et l'audition (dont les seuils sensoriels d'acuité ne sont pas modifiés mais dont les procédures exploratoires sont optimisées). L'énergie cognitive déployée dans la compensation du handicap visuel ne sera ainsi plus disponible pour les apprentissages, ce qui peut expliquer la lenteur et les retards d'apprentissages des enfants avec handicap visuel (de manière proportionnelle à la profondeur de la déficience).

Ainsi, il n'est pas rare, en dehors de tout handicap associé, d'observer un retard dans le développement moteur du bébé déficient visuel, ainsi que dans le développement de la communication et des interactions puis enfin dans les apprentissages fondamentaux (lecture, écriture, mathématiques). Ce retard devra néanmoins être distingué de troubles neuro-développementaux d'origine différente.

2. Les troubles du langage et de la communication

Il faut distinguer deux types de « troubles » du langage chez l'enfant déficient visuel. Lorsque la déficience est sévère (surtout chez l'enfant aveugle), des troubles peuvent être observés, qui ne sont pas à proprement parler un retard de langage, mais plutôt des particularités dans le développement du langage (4-6). En effet, l'émergence du langage suit peu ou prou la progression observée chez l'enfant voyant (un décalage maximum de quelques mois peut être observé), avec le babillage, le redoublement de syllabes, l'apparition des mots et enfin des phrases. En revanche, des particularités peuvent apparaître, comme l'inversion des pronoms personnels (emploi du « tu » à la place du « je »), le verbalisme (utilisation de mots concrets sans substrat perceptif).

Un trouble spécifique du langage oral (TSLO) peut aussi être retrouvé chez les enfants déficients visuels. Dans la définition du DSM 5, le trouble sensoriel exclut le diagnostique. Néanmoins, on peut retrouver des troubles du langage dont les particularités cliniques sont similaires au TSLO, que ce soit sur le versant expressif ou de la compréhension. Les troubles expressifs revêtent plusieurs formes : troubles phonologiques (difficulté dans la prononciation des sons), métaphonologiques (capacités à manipuler les sons au sein des mots), troubles lexiques (vocabulaire), morphosyntaxiques ou pragmatiques.

TSLO selon le DSM 5

- Affirmés par des outils d'évaluation standardisés révélant des scores déficitaires en référence aux normes attendues pour l'âge ;
- Ils sont spécifiques, ne pouvant pas être entièrement expliqués par une autre pathologie sensorielle (surdité, vision), neurologique (lésions cérébrales innées ou acquises), intellectuelle ou psychiatrique (troubles du développement de la personnalité, de la sphère émotionnelle et/ou comportementale), ni par un manque d'apport socioculturel ;

- Ils sont durables, persistent depuis au moins 6 mois en dépit d'une prise en charge individualisée et d'une adaptation pédagogique ciblée ; ils persisteront tout au long de la vie ;
- Ils sont présents dès les premières étapes du développement, mais ils peuvent se manifester plus tardivement (lorsque l'enfant n'arrive plus à mettre en place des stratégies de compensation de son (ses) trouble(s) ;
- Ils interfèrent de façon significative avec la réussite scolaire, le fonctionnement professionnel ou les activités de la vie courante.

Les conséquences de ces troubles sont multiples. Des difficultés de diagnostic sont souvent présentes. En effet, le diagnostic d'un TSLO repose sur un bilan orthophonique, dont la réalisation sera rendue difficile par la déficience visuelle (nombreux tests avec supports visuels, non normés pour des enfants déficients sensoriels). Les supports de rééducation devront être adaptés (une bonne collaboration entre rééducateurs sera indispensable). De plus, l'association déficience visuelle – TSLO peut conduire à un diagnostic erroné, car ces enfants à la fois privés de communication visuelle et verbale peuvent présenter un tableau clinique proche d'un trouble du spectre autistique, le diagnostic différentiel n'étant parfois possible qu'après plusieurs années de prise en charge rééducative.

3. Les troubles de l'attention (TDA) avec ou sans hyperactivité (H)

Le diagnostic de TDA /H est porté après l'âge de 6 ans, lorsque les fonctions exécutives se mettent en place. En effet, avant cet âge, l'enfant est naturellement facilement distractible, la double tâche, l'attention sélective n'étant pas en place. Chez les enfants déficients visuels, ce manque d'attention et de concentration peut se retrouver sans trouble attentionnel ; en effet, un enfant qui ne voit pas bien se désintéressera facilement d'une tâche attentionnelle visuelle (par exemple, lorsque l'enseignant de maternelle demande aux enfants regroupés de regarder les images du livre dont il raconte l'histoire), celle-ci lui demandant trop d'effort. Il est ainsi normal d'observer un manque d'attention et des difficultés de concentration chez les enfants déficients visuels, surtout lorsque l'envi-

ronnement n'est pas aménagé (dans l'exemple précédent, l'aménagement consistera à proposer à l'enfant d'être à côté de l'enseignant lors de la lecture de l'histoire, afin qu'il puisse voir sans effort les illustrations comme ses camarades).

TDA /H selon le DSM 5

- A. Au moins 6 critères d'inattention et /ou au moins 6 critères d'impulsivité/hyperactivité ayant persisté pendant au moins 6 mois, à un degré qui ne correspond pas au niveau de développement et qui a directement des conséquences négatives sur les activités sociales et scolaires.
- B. Certains des symptômes d'hyperactivité/impulsivité ou d'inattention étaient présents avant l'âge de 12 ans.
- C. Certains des symptômes d'inattention ou d'hyperactivité/impulsivité sont présents dans deux ou plus de deux types d'environnements différents.
- D. Altération cliniquement significative du fonctionnement social, scolaire ou professionnel et de la qualité de vie.
- E. Symptômes ne survenant pas exclusivement au cours d'une schizophrénie, ou d'un autre trouble psychotique, et ils ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental.

Cependant, il est possible d'observer un authentique TDA/H chez un enfant déficient visuel, dont le diagnostic reposera sur les bilans attentionnels (en psychomotricité) et psychométriques (psychologue). Là encore, la passation des bilans sera parfois difficile, certains items étant faussés par la déficience visuelle.

4. Les troubles moteurs

Le trouble de la coordination (TDC) peut affecter l'enfant déficient visuel, bien que l'absence de déficience sensorielle fasse partie de la définition. Ces troubles vont avoir un impact dans de multiples domaines, concernant l'apprentissage de gestes acquis (praxies), tel que faire du vélo, apprendre à nager, manger avec des couverts, écrire, dessiner, se brosser les dents, etc.

TDC selon le DSM 5

- A.** L'acquisition et l'exécution de bonnes compétences de coordination motrice sont nettement inférieures au niveau escompté pour l'âge chronologique du sujet compte tenu des opportunités d'apprendre et d'utiliser ces compétences.
Les difficultés se traduisent par de la maladresse (ex : laisser échapper ou heurter des objets), ainsi que de la lenteur et de l'imprécision dans la réalisation de tâches motrices (ex : attraper un objet, utiliser des ciseaux ou des couverts, écrire à la main, faire du vélo ou participer à des sports).
- B.** Les déficiences des compétences motrices du critère A interfèrent de façon significative et persistante avec les activités de la vie quotidienne correspondant à l'âge chronologique (ex : les soins et l'hygiène personnels) et ont un impact sur les performances universitaires/scolaires, ou les activités préprofessionnelles et professionnelles, les loisirs et les jeux.
- C.** Le début des symptômes date de la période développementale précoce (3 ans).
- D.** Les déficiences des compétences motrices ne sont pas mieux expliquées par un handicap intellectuel (un trouble du développement intellectuel) ou une déficience visuelle et ne sont pas imputables à une affection neurologique motrice (ex : une infirmité motrice cérébrale, une dystrophie musculaire, une maladie dégénérative).

Il est important de les différencier des troubles de coordination oculomotrice induits par la déficience visuelle. On observe fréquemment des troubles d'acquisition du geste graphique chez les petits déficients visuels, surtout lorsque la prise en charge est tardive. Cependant, ces troubles sont à différencier d'une véritable dysgraphie, car ils vont s'améliorer rapidement, grâce à la rééducation orthoptique et l'accompagnement global, alors que la dysgraphie persistera. L'évolution dans le temps permet un diagnostic différentiel. Un bilan en psychomotricité (peu affecté par la déficience visuelle) étudiant les coordinations motrices permettra de poser le diagnostic.

5. Les troubles spécifiques des apprentissages

Une fois de plus, la déficience sensorielle exclut le diagnostic. L'apprentissage de la lecture et des notions mathématiques peut être initialement rendu plus complexe par la déficience visuelle, mais comme les troubles moteurs, les difficultés seront transitoires, la majorité des enfants déficients visuels suivant une scolarité « classique » à l'instar des enfants non déficients visuels. Une véritable dyslexie et des troubles logico-mathématiques sont néanmoins possibles, et nécessiteront une prise en charge adaptée. On peut ainsi observer d'authentiques dyslexies chez les aveugles brailleuses, témoignant des difficultés phonologiques responsables de celle-ci.

Troubles des apprentissages selon le DSM 5

- A.** Le patient a ou a eu des difficultés persistantes dans l'acquisition de la lecture, de l'écriture, l'arithmétique, ou les capacités de raisonnement mathématique au cours de la scolarité (au moins 1 difficulté parmi 8).
- B.** Les compétences actuelles dans un ou plusieurs de ces domaines académiques sont bien en dessous de la moyenne des enfants du même âge (> 1,5 écarts-types), en tenant compte de la langue, du sexe, ou du niveau d'éducation et en se basant sur des tests académiques de lecture, d'écriture ou de calcul, reconnus, standardisés, et adaptés à la culture et à la langue du patient.
- C.** Les difficultés d'apprentissage ne sont pas expliquées par un trouble du développement intellectuel, par un retard global de développement, par des troubles neurologiques sensoriels (vision, audition), ou par des troubles moteurs.
- D.** En l'absence des outils, ou des aides qui permettent à l'individu de compenser ces difficultés, ces troubles interfèrent de manière significative avec la réussite scolaire, la performance au travail ou les activités de la vie quotidienne.

6. La déficience intellectuelle

Celle-ci peut toucher l'enfant déficient visuel, surtout lors de pathologies syndromiques ou affectant le système nerveux.

DI selon le DSM 5

1. Compétences intellectuelles déficitaires : QI < 70 (légère 50-70, modérée 35-50, sévère 20-35, profonde < 20): concerne le raisonnement logique, la pensée abstraite, le jugement => impact sur le langage.
2. Comportement adaptatif limité : habiletés conceptuelles sociales et pratiques.
3. Apparition pendant la période de développement. Prise en compte de l'environnement culturel et linguistique.

Elle ne doit pas être négligée, il est important de la différencier des troubles dus à la déficience visuelle. Le diagnostic différentiel est parfois difficile, car les bilans psychométriques comportent de nombreuses épreuves test avec un support visuel. De plus, il n'existe pas de bilan « normé » pour les déficients visuels, pour des raisons évidentes (population hétérogène et handicap trop « rare »), même si des travaux intéressants ont été menés dans ce sens (7, 8). Cela peut poser un problème lorsque le bilan est demandé par l'éducation nationale, dans un objectif de réorientation, mais les échanges entre professionnels spécialistes de la déficience visuelle, neuropédiatres et professionnels de l'éducation nationale permettent de trouver un compromis bénéfique à l'enfant.

7. Les troubles du spectre autistique (TSA)

Le développement psychomoteur d'un enfant aveugle présente de nombreuses similitudes avec celui d'un enfant avec un TSA, et des caractéristiques communes sont facilement observées, comme les mouvements stéréotypés (stéréotypies chez le TSA, blindismes chez l'aveugle), les particularités de langage (retard, inversion pronomiale, trouble de la pragmatique), les troubles des interactions sociales, les particularités dans les étapes du jeu chez l'enfant, les troubles de la théorie de l'esprit, etc. (9).

TSA selon le DSM 5

- A. Déficiences persistantes de la communication et des interactions sociales observées dans des contextes variés :
 1. déficiences de la réciprocité sociale ou émotionnelle ;
 2. déficiences des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales ;
 3. déficiences du développement, du maintien et de la compréhension des relations.
- B. Caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts ou des activités, comme en témoignent au moins deux des éléments suivants soit au cours de la période actuelle soit dans les antécédents :
 1. caractère stéréotypé ou répétitif des mouvements, de l'utilisation des objets ou du langage ;
 2. intolérance au changement, adhésion inflexible à des routines ou à des modes comportementaux verbaux ou non verbaux ritualisés ;
 3. intérêts extrêmement restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but ;
 4. hyper ou hyporéactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour les aspects sensoriels de l'environnement.
- C. Les symptômes doivent être présents dès les étapes précoces du développement.
- D. Les symptômes occasionnent un retentissement cliniquement significatif en termes de fonctionnement actuel, social, scolaire (professionnels ou dans d'autres domaines importants).
- E. Ces troubles ne sont pas mieux expliqués par un handicap intellectuel (trouble du développement intellectuel) ou un retard global du développement.

Selon les études, la prévalence d'un TSA chez l'enfant aveugle varie de 1 à 50 % ! Cette amplitude s'explique par l'hétérogénéité des populations étudiées (différentes étiologies), et/ou le faible échantillon lorsque celui-ci est homogène. Il reste néanmoins vrai que la prévalence du TSA chez l'enfant aveugle est supérieure à celle observée dans la population générale. Dans les facteurs de risque, on retiendra certaines pathologies (certaines amauroses de Leber, le syndrome de De Morsier, entre autres), la qualité et la précocité de la prise en charge ainsi que l'environnement familial et socio-culturel de l'enfant, la présence d'un handicap neurologique associé, et la survenue d'une période de « régression » chez l'enfant aveugle entre 18 mois et 3 ans (8).

8. Conclusion

Les troubles neuro-développementaux existent chez les enfants déficients visuels et doivent être différenciés des difficultés induites par la déficience visuelle elle-même. L'existence d'un trouble neuro-développemental chez l'enfant déficient visuel ne doit pas être négligé, bien que le diagnostic soit souvent difficile, en raison des tests et bilans non adaptés et non normés aux déficients visuels. Il est néanmoins important de pouvoir les diagnostiquer, afin de mieux les prendre en charge. Parfois, seule

l'évolution et la répétition des bilans permettra d'affiner le diagnostic. De plus, l'inclusion en milieu ordinaire étant la règle, une meilleure connaissance du fonctionnement de l'enfant est indispensable, afin de permettre aux différents partenaires de s'ajuster dans l'intérêt de l'enfant. Une bonne coopération entre les différents professionnels qui gravitent autour de l'enfant (rééducateurs, médecins, enseignants spécialisés et éducateurs) est primordiale, facilitant les échanges dans les observations et ainsi la réalisation des tests.

POUR EN SAVOIR PLUS

<https://www.inserm.fr/dossier/troubles-specifiques-apprentissages/>

https://www.has-sante.fr/jcms/c_2822893/fr/comment-ameliorer-le-parcours-de-sante-d-un-enfant-avec-troubles-specifiques-du-langage-et-des-apprentissages

- **Sur les troubles spécifiques d'apprentissage (dyslexie, dysorthographe, dyscalculie)**

https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Difficultes_et_troubles_des_apprentissages_chez_l_enfant_a_partir_de_5_ans.pdf

<https://www.tousalecole.fr/glossary?recherche=dys>
<https://www.ffdys.com/troubles-dys/faire-un-bilan-pluridisciplinaire>

- **Sur les troubles de la communication (trouble spécifique du langage oral et autres)**

<https://www.inshea.fr/fr/content/tsla-les-troubles-specifiques-du-langage-et-des-apprentissages>

- **Sur les troubles attentionnels (sans ou avec hyperactivité)**

<https://www.tdah-france.fr>

Références

1. DSM-5 Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. 5e édition. Coordination générale de la traduction française Marc-Antoine Crocq et Julien Daniel Guelfi. <https://psyclinicfes.files.wordpress.com/2020/03/dsm-5-manuel-diagnostique-et-statistique-des-troubles-mentaux.pdf>
2. Hatwell Y. Le développement perceptivo-moteur de l'enfant aveugle. *Enfance* 2003;1(55):88-94.
3. Hatwell Y. Psychologie cognitive de la cécité précoce. Paris : Dunod ; 2003, 224 p.
4. Galiano A, Portalier S. Les fonctions du langage chez la personne aveugle. Méta-analyse de la relation entre connaissance et langage. *L'Année Psychologique* 2009;1(109): 123-53.
5. Pérez-Pereira M, Castro J. Language acquisition and the compensation of visual deficit: New comparative data on a controversial topic. *B Dev Psychol* 1995;15(4):439-5.
6. Sampaio E. Le langage chez les enfants aveugles. *Actualités Psychiatriques, LPE*. Paris : 1991;3:13-16.
7. Mazella A, Albaret JM, Picard D. Haptic-2D : A new haptic test battery assessing the tactual abilities of sighted and visually impaired children and adolescents with two-dimensional raised materials. *Res Dev Disabil* 2016;48:103-23.
8. Theurel A, Gentaz E. L'évaluation standardisée du raisonnement spatial non verbal avec un test adapté des cubes de Kohs : premiers résultats obtenus auprès d'enfants déficients visuels (malvoyants et non-voyants). *Enfance* 2014;1(1):41-54.
9. Still L. Étude rétrospective des signes précoces des troubles du spectre de l'autisme chez les très jeunes enfants déficients visuels. Thèse de doctorat de l'université de Lyon, Psychologie, 2017, 285 p. <http://www.theses.fr/2017LYSE2071>

ANNEXES

Annexe 1 : Cas clinique évaluation du déficit visuel (DV) dans un contexte de handicap mental et sensoriel

Cas de S. A.

Né le 06/09/2006

Bilan réalisé le 05/02/2019

S. a une pathologie d'origine génétique (délétion du chromosome 18q) responsable d'un retard global de développement, une surdité profonde, et des troubles du comportement de type TSA (auto mutilation, refus de marcher à l'extérieur alors qu'il n'a pas de trouble moteur). Il a une orientation en IME. Il nous est adressé pour évaluation de la fonction visuelle dans ce contexte de plurihandicap.

Au niveau de la communication, S. n'a pas accès au langage verbal, il peut dire non en tournant la tête, montre un intérêt pour les signes, et est capable d'utiliser un emploi du temps visuel.

Notre évaluation comprend quatre parties : un examen sensoriel, un examen oculo-moteur, un examen fonctionnel et enfin un examen ophtalmologique.

1. Examen sensoriel

Sensibilité à la lumière : pas de gêne à la lumière.

Perception des contrastes : S. réagit plus facilement lorsqu'on lui présente des objets contrastés.

Fonction d'alerte activée : dans toutes les directions du regard mais seulement avec des objets qui l'intéressent.

Perception des couleurs : non évaluable.

Conclusion : S. présente beaucoup d'intérêt visuel pour l'objet qui l'intéresse (objet fétiche : chaîne) mais porte peu d'intérêt visuel pour l'ensemble des objets ou des personnes de son environnement quotidien. On observe des réactions sensorimotrices à partir des stimulations lumineuses dans un environnement scotopique.

2. Examen oculo-moteur

Reflets : semblent centrés.

Motilité : normale.

Fixation : nystagmus avec position de blocage à droite et en haut (en dextroversion).

Poursuites : possibles dans un environnement sombre sur lumière ou sur un objet qui l'intéresse (objet fétiche : chaîne).

Saccades : Réalisées en lumière scotopique et à partir de fortes sollicitations.

Conclusion : S. a un nystagmus avec une position de blocage en dextroversion, ses capacités optométriques semblent correctes. En revanche, pour les mettre en œuvre de façon optimale, il est nécessaire d'utiliser des cibles lumineuses dans une ambiance scotopique. S. peut alors fixer, suivre la cible lumineuse et rester concentré sur la stimulation.

3. Examen de la vision fonctionnelle

3.1. Vision communication

S. n'utilise pas sa vision dans la communication. L'émission du regard vers la personne n'est pas possible. Un visage éclairé dans un environnement sombre permet d'établir un contact visuel intéressant.

S. peut suivre les personnes du regard si elles possèdent son objet fétiche, regarde où elles le posent et est capable d'aller le chercher.

3.2. Vision / saisie de l'information / organisation du geste

S. peut déplacer son regard vers une cible sonore de forte intensité telle qu'un grelot, vers une stimulation tactile, vers une stimulation visuelle (cibles lumineuses dans une ambiance scotopique) ; mais ceci à partir de fortes sollicitations et seulement s'il n'a pas son objet fétiche dans les mains.

La saisie visuelle de l'information peut être rapide et efficace, la perception visuelle semble efficiente sur des objets connus de son quotidien selon la maman.

Le geste est assez bien guidé visuellement et adapté à l'objet.

Le geste de pointage (pointage non déclaratif) est adopté de façon spontanée sur un support perforé et dans le noir, dirige sa main vers la lumière et montre avec son index.

3.3. Cohérence intermodale

Il existe une coordination entre 2 modalités vision/audition, vision /toucher mais seulement à partir de supports adaptés et lorsque S. est disponible.

Conclusion du bilan fonctionnel : Les coordinations oculo-manuelles et oculo-céphaliques sont absentes dans un environnement lumineux ordinaire mais peuvent être mises en œuvre aisément à partir de cibles lumineuses dans un environnement scotopique ou bien sur son objet fétiche. La reconnaissance visuelle est possible sur des objets de son quotidien.

4. Examen ophtalmologique

Acuité visuelle : non chiffrable par manque de coopération, même par appariement.

S. porte des lunettes pour une hypermétropie et un astigmatisme faible : +1.00 (-1.25 0°)/+1.00 (-1.25 0°).

La réfraction sous mydriaticum : +1.25 (-1.25 10°)/+1.25 (-1.25 0°).

L'examen ophtalmologique à la lampe à fente est possible : la biomicroscopie est normale et le fond d'œil sans particularité.

5. Conclusion

L'ensemble des observations permet d'éliminer une déficience visuelle. En effet, S. est capable de voir un objet à n'importe quelle distance, à partir du moment où celui-ci présente un intérêt pour lui. Le comportement visuel est à mettre en relation avec les troubles de type TSA responsables d'un manque d'intérêt visuel, et sélectif par rapport à ses centres d'intérêt. La vision est utilisée de façon très ciblée à partir d'objets qui l'intéressent ou à partir d'objets lumineux ou éclairés dans un environnement sombre. L'investissement du regard, du potentiel visuel est entravé par ses troubles de type TSA.

Une rééducation orthoptique est indiquée :

- stimuler l'intérêt visuel sur des cibles différentes afin de multiplier les expériences sensori-motrices et aider S. à se détacher de son objet fétiche ;
- apprendre à regarder l'autre, ses gestes, interagir avec l'autre dans une pièce noire.

Les moyens (une séance hebdomadaire) :

- travailler dans une pièce noire, à partir d'objets lumineux afin de travailler fixation, maintien de la fixation : poursuites et saccades oculaires visuo-guidées ;
- travailler dans le noir en éclairant son visage, puis sa main pour inciter S. à regarder l'autre, à donner, à saisir un objet tendu ;
- poursuivre dans un environnement moins sombre en introduisant petit à petit des distracteurs visuels.

Annexe 2 : Cas Clinique enfant déficient visuel associé à un trouble neuro-développemental

Cas de R.

Né le 30/07/2015

R. est atteint d'un albinisme oculo-cutané (syndrome d'Hermanski Pudlak), évoqué dès ses premiers mois devant la présence d'un nystagmus précoce et d'une transillumination irienne. Le diagnostic génétique est posé quelques mois plus tard. R. est le premier enfant d'une fratrie de trois.

Il est accueilli en crèche jusqu'à son entrée à l'école maternelle et est accompagné par le Centre d'Éducation Spécialisée pour Déficiants Visuels-Institut des Jeunes Aveugles (CESDV-IJA) Toulouse dès sa première année, avec une prise en charge éducative et rééducative en basse vision. Il est par la suite suivi en Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie et à l'Intégration Scolaire (SAAIS), avec un accompagnement pédagogique hebdomadaire sur le lieu de scolarisation, un accueil en regroupement SESSAD au CESDV, avec un temps pédagogique, la rééducation basse vision et des temps éducatifs.

Entre 2 et 3 ans, des inquiétudes sont évoquées en ce qui concerne le développement du langage. En effet, si R. est capable de prononcer des mots, le lexique est pauvre et surtout R. n'est pas en capacité de faire des demandes sous formes de phrases, ni de répondre à des consignes simples hors contexte. Les difficultés sont mises sur le compte du bilinguisme, ses parents parlant arabe à la maison. De plus, il semble qu'il y ait un manque de stimulation à la maison, il n'y a pas de livre, peu de sorties culturelles.

Les difficultés de langage ne s'améliorent pas, même après l'entrée à la maternelle, et un bilan orthophonique est réalisé par l'orthophoniste du CESDV, ainsi qu'un bilan concernant les premiers raisonnements logico-mathématiques. Ces bilans mettent en évidence un retard important, essentiellement en ce qui concerne la compréhension. Une rééducation en orthophonie est mise en place au CESDV, mais il ne peut avoir qu'une seule séance sur les deux préconisées. Un travail de collaboration entre l'enseignante spécialisée qui suit l'enfant et l'orthophoniste, avec des techniques de pédagogie différenciée, axée sur un travail de cartes mentales, permet à R. de progresser.

Au niveau des apprentissages, l'équipe pédagogique souligne des difficultés dans tous les domaines, surtout liées à une mauvaise compréhension des consignes. Un nouveau bilan orthophonique d'évolution est réalisé, met-

tant en évidence des progrès mais la persistance d'un décalage important par rapport aux enfants de sa classe d'âge.

En grande section, un bilan psychométrique Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants (WPPSI) (1) est préconisé et réalisé par le CESDV-IJA, pour étayer le diagnostic et anticiper la question de l'orientation. Il montre des résultats limites ou moyen-faibles dans tous les domaines, hormis pour la mémoire de travail. Malgré les difficultés, R. est orienté en CP ordinaire avec un Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap (AESH).

Dans le cas de R., nous nous trouvons confrontés à plusieurs problèmes. Compte tenu de la déficience visuelle, et des tests orthophoniques comprenant fréquemment des supports visuels, il est important que l'orthophoniste et l'orthoptiste puissent échanger au préalable, afin de ne pas interférer avec les difficultés visuelles, qui risqueraient de fausser les résultats du bilan.

En ce qui concerne la WPPSI, la plupart des épreuves ont pu être passées et ont permis de mettre en évidence les points forts et les points faibles de R., bien qu'un score composite ne soit pas chiffrable. Là encore, les échanges entre l'orthoptiste et le psychologue ont permis de passer en revue les différents tests et d'évaluer leur faisabilité.

Il est encore difficile de poser un diagnostic neuro-développemental, pour lequel il convient d'être prudent, les bilans devront être refaits ultérieurement, en fonction de l'évolution de la situation clinique et pédagogique, et l'évolution de la situation clinique permettra certainement d'établir un diagnostic (trouble neuro-développemental ou retard simple lié à un manque de stimulation).

1. Bilan orthoptique et ophtalmologique

Acuité visuelle avec corrections (hypermétropie forte) : 4/10° en binoculaire en VL, 2.5/10° en binoculaire en VP.

La vision des couleurs et des contrastes est normale.

1.1. Bilan fonctionnel

Kit Orthoptique de la Perception Visuelle (KOPV) : score 9.5/18 (étude des capacités perceptives), soit -1.72 par rapport à des enfants non DV de son âge, dans la moyenne par rapport à un enfant de la même catégorie d'âge sans atteinte visuelle.

L'analyse visuo-constructive (perception de la position relative juxtaposée, de la position relative superposée et de la structuration spatiale) est trop difficile encore pour R. L'écart type est de -2 par rapport à sa classe d'âge d'enfant non DV.

2. Bilan orthophonique initial

Enfant R., âgé de 3 ans 7 mois

L'examen du langage oral a été fait à partir du bilan EVALO (2). Pour les épreuves sur lesquelles apparaissent des difficultés importantes, des épreuves pour « enfants avec peu de langage » ont été ajoutées. Elles ne sont pas étalonnées mais permettent de faire un état des lieux qualitatif.

Le bilan du langage oral a été complété par un bilan PREL (3) (premiers raisonnements et langage).

Sur le plan de l'articulation et de la parole, il n'y a pas de difficultés +1,23 Écart Type (ET).

Stock lexical en expression très réduit : -3,6 ET.

Réseau lexical : -1,73 ET.

Programmation morphosyntaxique : -1,98 ET.

Stock lexical réduit en désignation : - 4,37 ET.

Compréhension morphosyntaxique : -2,94 ET.

Épreuves complémentaires EVALO

- Dessin du bonhomme 0/24 soit -1,81 ET.
- Praxies bucco faciales 5/18 soit -1,59 ET.
- Gnosies auditivo verbales 9/27 soit -2,61 ET.
- Attentions sons levers 0/18 soit -1,93 ET.

En conclusion, le bilan orthophonique met en évidence chez l'enfant R., un retard important dans le développement du langage oral, tant sur le versant compréhension que sur le versant expression, et de façon apparemment homogène entre le français et l'algérien. L'articulation et la parole sont préservées. Les troubles du langage oral touchent essentiellement la réception, le lexique et la syntaxe. L'atteinte du langage oral s'accompagne d'un retard dans la construction des premiers raisonnements. Une rééducation orthophonique au rythme de deux séances par semaine est préconisée pour lui permettre de construire en parallèle les premiers raisonnements et le langage oral, à partir de la manipulation d'objets et de jeux, ainsi que d'appuis visuels adaptés.

3. Bilan orthophonique d'évolution

R. L., âgé de 5 ans 5 mois.

Sur le plan articuloire, tous les phonèmes sont présents lors de la répétition de mots.

Sur le plan de la parole, on ne note aucune erreur en production de mots lors de l'épreuve de dénomination et une seule erreur lors de la répétition de mots -1,74 Écart Type.

Le score un peu faible obtenu à cette épreuve est dû à la restriction du stock lexical et non à des erreurs de parole : les mots bien répétés ne comptent qu'un point alors que les mots spontanément dénommés ou produits après ébauche du premier phonème, comptent deux points. L'ébauche phonémique ne permet pas à R. de récupérer des mots qui, de fait, ne font vraisemblablement pas partie de son stock lexical même en compréhension.

Le stock lexical en expression reste très réduit -3,59 ET.

Réseau lexical -1,75 ET.

Programmation morphosyntaxique : -3,17 ET.

Désignation lexicale Evalo : -7,22 ET.

Désignation à partir d'un indice (ex : quelque chose qui coupe) : -3,98 ET.

Compréhension de qualificatifs : -0,54 ET.

Lexique topologie : -4,72 ET.

Compréhension morphosyntaxique : -2,35 ET.

R. présente un trouble important du langage oral qui touche de façon homogène l'expression et la compréhension. L'articulation et la parole sont normales. Le stock lexical reste très réduit sur les deux versants. Au niveau morpho-syntaxique, les progrès sont notables tant au niveau de l'expression que de la compréhension, mais les résultats aux différentes épreuves restent très en-deçà de la norme. Le diagnostic de dysphasie est envisagé. Un bilan neuro-cognitif pourrait permettre de valider ce diagnostic ou de l'orienter vers un trouble du langage relié à un déficit cognitif.

4. WPPSI

Réalisée à 5 ans 10 mois

Synthèse des notes composites							
Échelle		Somme des notes standard	Note composite	Rang percentile	Intervalle de confiance 95 %	Description qualitative : niveau	ET
Compréhension verbale	ICV	15	87	19	80-96	Moyen faible	4,74
Visuospatiale	IVS	11	75	5	69-87	Limite	5,61
Raisonnement fluide	IRF	11	74	4	68-84	Limite	4,74
Mémoire de travail	IMT	28	124	95	114-130	Supérieur	4,97
Vitesse de traitement	IVT	15	85	16	78-96	Moyen faible	7,19
Échelle totale	QIT	48	84	14	79-91	Moyen faible	3,97

Références

1. WPPSI-IV - Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants - 4ème édition <https://www.pearsonclinical.fr/wppi-iv-echelle-dintelligence-de-wechsler-pour-la-periode-pre-scolaire-et-primaire-quatrieme-edition?>
2. Évaluation du développement du langage oral chez l'enfant EVALO <https://www.evalo.fr/index.php?>
3. Premiers raisonnements et de l'émergence du langage PREL Cité dans Quillet C. L'ajustement orthophonique protologique et langagier: apports concernant le développement cognitif d'une enfant Asperger <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01358097/document, p24, annexe B>

05.

Autisme : comment repérer une déficience visuelle surajoutée ?

Dr Cécile Le Sage

Ophthalmologiste, IJA (Institut des Jeunes Aveugles) - CESDV (Centre d'éducation spécialisée pour déficients visuels), Toulouse, SAFEP SAAAIS du département 31

PLAN

1. Les particularités visuelles de l'enfant avec TSA
2. L'examen clinique ophtalmologique de l'enfant avec TSA
3. Prise en charge des troubles visuels chez l'enfant avec TSA
4. Conclusion

Les Troubles du Spectre Autistique (TSA) font partie des troubles neuro-développementaux du DSM-5. L'évaluation de la fonction visuelle est importante chez ces enfants, pour différentes raisons. D'une part, le TSA est souvent responsable de particularités au niveau du comportement visuel et notamment de la communication visuelle, qu'il est nécessaire de repérer et dont la prise en charge fait partie intégrante de l'accompagnement global. De plus, les enfants avec un TSA, comme les autres, peuvent être affectés par des troubles visuels classiques (troubles réfractifs, strabisme, etc.) qu'il faut dépister afin de ne pas augmenter le handicap déjà présent. D'autre part, on sait que les enfants déficients visuels présentent souvent des signes apparentés à des traits autistiques (la prévalence du TSA chez l'enfant aveugle est supérieure à celle observée dans la population générale). Le diagnostic différentiel est souvent difficile, et nécessitera parfois un examen réalisé par des professionnels experts de la déficience visuelle et des troubles associés. Les troubles du comportement retrouvés dans les TSA peuvent rendre difficile l'examen clinique ophtalmologique, raison pour laquelle de nombreux enfants avec TSA n'en bénéficient pas, entraînant ainsi un sur-handicap.

1. Les particularités visuelles de l'enfant avec TSA

Afin de pouvoir identifier une malvoyance chez l'enfant ayant un TSA, il est important de connaître les particularités du fonctionnement visuel propre au TSA (1).

Il existe une atypicité de traitement perceptif de bas niveau (perception de la couleur, le contraste, la vitesse et la direction des informations) chez les personnes avec TSA selon Mottron (2). Les capacités de discrimination visuelle seraient supérieures dans le TSA. Le temps de réaction serait plus court lors de tâches de recherche d'une cible parmi des distracteurs. Les performances d'analyse de figures enchevêtrées seraient meilleures.

Frith dès 1989 parle de « défaut de cohérence centrale », soit une approche fragmentée de l'information, au détriment d'un traitement de la scène globale, avec une perception préférentielle du détail (3). Les mécanismes mis en jeu sont des processus ascendants (de type *bottom-up*), induits par les informations sensorielles, alors que les personnes neurotypiques utilisent des processus de type descendant (*top-down*), en lien avec l'expérience acquise. Une atteinte de la voie magnocellulaire serait en

cause (voie occipito-pariétale qui traite des aspects globaux d'une scène visuelle) (4).

On note également des particularités dans le traitement visuel des visages : mauvaise mémoire des visages, exploration visuelle réduite pour la région oculaire, difficultés à extraire de l'information sociale à partir des visages, etc.

Les fonctions oculomotrices sont elles aussi perturbées dans le TSA, notamment au niveau de la précision, du maintien de l'attention visuelle dans la durée et de la poursuite oculaire mais n'affectent ni la latence ni la vitesse des saccades.

Par ailleurs, les personnes avec TSA ont une moins bonne perception du mouvement biologique que les personnes neurotypiques. Le mouvement biologique comprend l'ensemble des mouvements produits par l'homme y compris les mouvements servant à exprimer des émotions ou des intentions d'action. Le mouvement biologique se distingue du mouvement mécanique (physique) par le fait que sa perception reposerait sur un mécanisme « précâblé », présent dès la naissance (5), et qui se développerait avec l'expérience perceptive et motrice.

Comparés aux données des sujets au développement typique, les résultats montrent une moindre activité des régions du sillon temporal supérieur postérieur (pSTS), des régions pariétales et des régions frontales chez les personnes avec TSA lors de l'observation de mouvement biologique.

2. L'examen clinique ophtalmologique de l'enfant avec TSA

Les objectifs sont identiques à ceux d'un examen classique, mais des aménagements des conditions d'examen seront nécessaires. L'enfant avec TSA, par définition, a des difficultés dans les interactions sociales, et des intérêts restreints.

Il est important de prendre en compte ces particularités, afin de proposer un cadre propice et contributif. Il est indispensable de prévoir un temps d'examen allongé, et dans la mesure du possible, de ne pas faire attendre le patient trop longtemps (choix de la plage horaire).

Les personnes avec TSA peuvent présenter des particularités d'intégration sensorielle, comme par exemple une hypersensibilité au bruit, ou à certaines intensités lumineuses, ou encore à certaines matières et textures. Il est intéressant de les connaître, en se renseignant auprès des parents ou des éducateurs qui connaissent bien

l'enfant. Cela permettra d'adapter l'environnement de l'espace d'examen avant de recevoir l'enfant. Selon la situation, on pourra baisser l'intensité lumineuse, ou épurer l'environnement en supprimant de nombreux distracteurs visuels, etc. Il est nécessaire d'anticiper et d'avoir prévu l'ensemble du matériel nécessaire à l'examen avant de commencer celui-ci, afin d'éviter les « temps morts », qui pourraient angoisser ou distraire l'enfant.

L'existence d'un objet « repère », rassurant pour l'enfant, qui peut être utilisé pendant l'examen, tout en veillant à ne pas « l'enfermer » dans des stéréotypies, sera à prendre en compte.

La mesure d'acuité visuelle sera plus ou moins réalisable en fonction des situations. Les enfants avec TSA n'ont pas tous les mêmes capacités de communication. Certains enfants sont verbaux, et la mesure d'acuité visuelle pourra être réalisée de la même manière que chez un enfant non TSA, en prenant plus de temps et en adaptant l'environnement si nécessaire. D'autres enfants ne sont pas verbaux, mais ont des capacités de communication non verbale, par exemple grâce aux pictogrammes, ou par d'autres modes de communication alternative, que l'on utilisera pour mesurer l'acuité visuelle. La coopération des parents ou des éducateurs accompagnants sera alors déterminante. Parfois, une déficience intellectuelle est présente, associée au TSA et ne permet pas de mesurer une acuité visuelle. Il faudra alors s'appuyer sur d'autres éléments indirects pour évaluer une « fourchette » d'acuité visuelle (l'enfant est-il malvoyant ? et si oui, la malvoyance est-elle modérée ou profonde), en s'aidant de tests de vision fonctionnelle qui pourront être proposés par un orthoptiste spécialisé.

Les supports seront là encore adaptés aux particularités sensorielles de l'enfant.

2.1. La distance de visualisation

L'observation de l'enfant dans ses interactions avec le monde environnant peut être source d'informations : l'enfant se rapproche-t-il des objets ou les rapproche-t-il de ses yeux pour les observer ? Retrouve-t-il un objet au sein d'un groupe d'objet, comment utilise-t-il son regard pour chercher l'information (poursuites, saccades) ?

2.2. L'étude de la vision communication

Nous avons vu que le regard communication est altéré chez l'enfant avec TSA, ce critère ne sera pas forcément contributif pour différencier un trouble visuel de type TSA ou une malvoyance.

2.3. L'étude de la vision – saisie de l'information

L'étude d'un espace encombré comportant des objets d'intérêt visuel de différentes tailles (par exemple un objet qui tourne, une petite voiture, ou tout autre objet préalablement défini par l'entourage comme présentant un intérêt important pour l'enfant) pourra permettre de déterminer si l'enfant avec TSA est capable de discriminer et de retrouver ces objets, en notant la distance à laquelle ceux-ci sont perçus, permettant d'estimer la présence d'une déficience visuelle.

2.4. La mesure de la réfraction

Elle est primordiale mais peut s'avérer difficile chez l'enfant avec TSA. Les principes généraux de mesure de la réfraction restent néanmoins vrais : elle doit se faire sous cycloplégie dans la mesure du possible (absence de contre-indication). Les réfractomètres automatiques facilitent l'examen, mais celui-ci peut rester difficile lorsque l'enfant ne supporte pas le contact physique, l'appareil étant à proximité du visage. L'utilisation d'un autoréfracteur (mesure à distance) peut alors s'avérer contributive, mais il faudra tenir compte du degré d'imprécision que ce type d'appareil engendre. La skiascopie manuelle reste toujours utile.

2.5. L'examen anatomique

Les examens habituels (lampe à fente portable, fond d'œil) doivent être tentés en fonction du degré de coopération de l'enfant, si possible sans le toucher. L'examen du fond d'œil au casque sera privilégié.

la technologie récente a permis de mettre sur le marché des dispositifs contributifs au diagnostic du TSA, comme par exemple l'*eye tracking*.

C'est un dispositif de suivi du regard qui repose sur la technique du reflet cornéen, permettant d'estimer la position du regard et les poursuites (spécifiques chez l'enfant avec TSA, avec une moindre analyse du haut des visages et un focus sur les détails d'une scène visuelle). C'est un examen non invasif, indépendant du niveau intellectuel et de l'âge de l'enfant (6,7).

À l'issue de l'examen, qu'il faudra parfois réaliser en plusieurs fois, en fonction de la coopération de l'enfant, il s'agira de répondre à la question suivante : les observations correspondent-elles uniquement aux particularités rencontrées dans le comportement visuel de l'enfant avec TSA, ou existe-t-il une déficience visuelle associée, un trouble réfractif, un trouble oculomoteur, une pathologie organique ophtalmologique ?

3. Prise en charge des troubles visuels chez l'enfant avec TSA

En premier lieu, il convient de traiter les troubles réfractifs, de la même manière qu'un enfant sans TSA, ainsi que les troubles oculomoteurs de type strabisme. Le port des lunettes peut s'avérer difficile. L'information des parents concernant le type de monture est cruciale. L'existence d'un opticien « référent », qui prendra le temps du choix de la monture et de l'accompagnement de la famille est important. Un traitement d'occlusion s'il est nécessaire pourra être tenté en fonction de la coopération de l'enfant, mais peut s'avérer très compliqué. Son indication sera mesurée en fonction de la possibilité de mise en œuvre, il faudra savoir y renoncer afin de ne pas majorer d'éventuels troubles du comportement.

S'il existe une déficience visuelle, un accompagnement adapté est indispensable. L'association déficience visuelle sévère – TSA fait partie des situations de handicap rare (Le handicap rare est officiellement défini par le Décret n°2005-1135 du 7 septembre 2005 – art. 1 JORF 10 septembre 2005 – Article D312-194). Cette reconnaissance diagnostique permet d'aider l'enfant de façon plus adaptée, à la fois en ce qui concerne les droits alloués par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH), mais aussi pour la prise en charge. En effet, l'association de ces deux handicaps ne doit pas se traiter comme l'addition de deux déficiences mais bien comme une entité à part entière, au vu de la rareté, de l'ampleur des conséquences sur les actes de la vie quotidienne et de la complexité des technicités de prise en charge. Selon la localisation géographique de la personne, les moyens de prise en charge sont variables. La sollicitation des Équipes Relais Handicaps Rares (régionales) peut s'avérer utile dans ce cas là. Leurs missions sont multiples : aide au diagnostic si nécessaire, orientation de la famille vers des structures de soin adaptées (8), formation des professionnels qui accompagnent ces enfants.

4. Conclusion

En conclusion, les examens et l'évaluation de la fonction visuelle peuvent apparaître difficiles chez l'enfant avec TSA. Au même titre que les autres, ces enfants ne sont pas exempts de troubles réfractifs, de troubles oculomoteurs ou de maladies ophtalmologiques parfois responsables de déficience visuelle qu'il est nécessaire de diagnostiquer afin de ne pas sur-handicaper ces enfants. Une bonne connaissance des particularités de la fonction visuelle chez les personnes avec TSA est un prérequis in-

dispensable, permettant de mieux définir et de prendre en charge les troubles visuels. Lorsqu'une déficience visuelle est présente, il est indispensable que la double déficience (sensorielle et psychique) soit reconnue (au titre du handicap rare), afin que les personnes qui en sont atteintes obtiennent une compensation et un accompagnement à la hauteur de leur handicap.

POUR EN SAVOIR PLUS

- <https://handicap.gouv.fr/la-strategie-nationale-autisme-et-troubles-du-neuro-developpement>
- <https://www.cnsa.fr/grands-chantiers/strategie-et-plans-nationaux/les-plans-autisme>
- En France : 26 Centres ressources autisme <https://gnkra.fr>. Le Groupement National des Centres de

Ressources Autisme fédère et représente les Centres Ressources Autisme depuis 2017. Son rôle est d'outiller et de structurer le réseau des 26 CRA, de diffuser, d'améliorer les connaissances et la recherche sur les TSA, d'améliorer la démarche qualité des prestations rendues par les CRA, de contribuer à la formation de l'ensemble des acteurs.

- Les Équipes Relais Handicaps Rares sont destinées à mieux répondre aux besoins des personnes en situation de handicap rare <https://www.gnchr.fr/reseau-acteurs-nationaux-regionaux-locaux/les-equipes-relais-handicaps-rares>
- Le CNRHR « La Pépinière » s'adresse aux enfants et adultes atteints de cécité, de déficience visuelle, de troubles neurovisuels avec déficiences et troubles associés <https://www.cnrlapepiniere.fr>

Références

1. Chokron S, Pieron M, Zalla T. Troubles du spectre de l'autisme et troubles de la fonction visuelle : revue critique, implications théoriques et cliniques. *L'information psychiatrique* 2014;90(10):819-26.
2. Mottron L. Progress in autism research requires several recognition-definition- investigation cycles. *Autism Research* 2021;1-5.
3. Happé F, Frith U. The Weak Coherence Account : Detail-focused Cognitive Style in Autism Spectrum Disorders. *Autism Dev Disord* 2006;36:5-25.
4. McCleery JP, Allman E, Carver LJ, Dobkins KR. Abnormal magnocellular pathway visual processing in infants at risk for autism. *Bio Psychiatry* 2007;62:1007-14.
5. Johansson G. Visual perception of biological motion and a model for its analysis. *Percept Psychophys* 1973;14(2):201-11.
6. Guillon Q, Hadjikani N, Rogé B. L'utilisation de la technique de suivi du regard dans l'étude des troubles du spectre de l'autisme. *Information Psychiatrique* 2014;90(10):827-34.
7. Han B, Tijus C, Nadel J. Particularités visuelles dans l'autisme : apport des techniques de morphing et eye-tracking. *Enfance* 2015;1(1):87-110.
8. Reynaud E. Regard psychomoteur sur les particularités visuelles dans les troubles du spectre de l'autisme. *Psychologie* 2020. dumas-02900476.

06.

Cécité corticale

Dr Sylvie Chokron

PhD, Responsable de l'Institut de Neuropsychologie, NeuroVision & Neurocognition, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris ; Institut de Neurosciences Intégratives et de la Cognition, CNRS UMR 8002 et Université Paris-Cité

PLAN

1. Définition
2. Clinique
3. Examens complémentaires

La cécité corticale est une perte de sensation visuelle liée à des lésions atteignant les voies optiques en arrière du corps genouillé latéral et plus particulièrement les aires visuelles primaires (ou cortex strié) situées dans les lobes occipitaux. Les lésions vasculaires et anoxiques semblent les plus aptes à déterminer une destruction complète des deux aires striées. Chez l'enfant, les souffrances cérébrales hypoxiques néo-natales, les encéphalites, méningites et atteintes traumatiques postérieures bilatérales sont responsables de tableaux de cécité corticale qui sont rarement diagnostiqués de façon précoce du fait de l'intrication entre le trouble visuel, le développement et les phénomènes de plasticité cérébrale. Cette absence de diagnostic est également due à la méconnaissance par l'enfant de son trouble visuel et par le tableau clinique qui évoque plus un trouble du comportement. De fait, il existe de nombreuses confusions diagnostiques entre cécité corticale, déficience intellectuelle et trouble du spectre autistique.

Initialement dénommée « cécité corticale » du fait de l'atteinte du cortex visuel primaire, ce trouble a également été qualifié de « cécité occipitale » en raison de sa localisation, ainsi que de « cécité cérébrale ou centrale » en raison de la non-limitation lésionnelle à l'écorce occipitale.

1. Définition

La cécité corticale se définit essentiellement en fonction de sa spécificité par rapport aux autres atteintes ophtalmologiques, neurologiques ou psychiatriques.

On insiste ainsi souvent :

- sur l'intégrité des globes oculaires et la conservation chez les patients atteints de cécité corticale des réflexes photomoteurs (par opposition à la cécité périphérique) ;
- sur l'intégrité du fond d'œil (par opposition aux atteintes du nerf optique) ;
- sur l'abolition du clignement à la menace (par opposition aux cécités dites psychogènes).

Il peut également exister de manière plus inconstante une abolition du nystagmus optocinétique dans la cécité corticale.

En outre, il existe souvent des signes neurologiques associés, témoignant de l'atteinte corticale (troubles sensitifs, hémiplégie, aphasie...).

La cécité corticale se définit non par une baisse massive de l'acuité visuelle mais par une perte de sensation visuelle dans l'ensemble du champ visuel. Il s'agit tout de même d'une cécité puisque légalement, est considérée

comme aveugle toute personne dont l'acuité fovéale corrigée est inférieure à 1/20^e ou dont le champ visuel est inférieur à 10° autour du point de fixation. Malheureusement, tant l'évaluation clinique que la reconnaissance sociale de la cécité corticale sont négligées alors que curieusement les atteintes oculaires font l'objet d'une évaluation et d'une prise en charge plus précoce.

2. Clinique

Au niveau sémiologique, dans la plupart des cas, au stade initial, il s'agit classiquement d'un déficit avec perte de toute sensation visuelle consciente, perte du réflexe de clignement à la lumière et à la menace. Le patient se comporte comme un aveugle, se heurtant aux obstacles ainsi qu'aux personnes. Même les discriminations rudimentaires de la lumière et de l'obscurité, ou du mouvement et de l'immobilité sont absentes.

L'installation de la cécité corticale peut être brutale ou progressive, la perte de la vision survenant dans ce cas chez un individu présentant déjà une hémianopsie, c'est-à-dire une amputation du champ visuel controlatéral à une lésion occipitale unilatérale. La cécité corticale peut également succéder dans certains cas à une hémianopsie double avec vision tubulaire ou encore à des éclipses visuelles transitoires. Elle peut être précédée d'autres symptômes comme des vertiges.

Le réflexe photomoteur et la motricité oculaire sont préservés, l'examen du fond d'œil est normal. En revanche, le nystagmus optocinétique et le clignement à la lumière et à la menace sont habituellement abolis. L'intégrité des milieux optiques est essentielle dans le diagnostic de cécité corticale. Une anosognosie, des hallucinations visuelles, un trouble de la mémoire prenant la forme d'une désorientation temporo-spatiale et des troubles de la personnalité sont le plus souvent associés à l'amputation du champ visuel.

L'examen ophtalmologique est normal en ce qui concerne les milieux oculaires et la rétine. Rien au niveau oculaire ne peut expliquer l'absence de perception visuelle. On ne met en évidence ni atrophie optique, ni œdème papillaire.

Le bilan neuropsychologique pratiqué en règle générale par des neuropsychologues ou des orthophonistes permet d'évaluer les troubles associés : anosognosie,

troubles de la mémoire et de confirmer ainsi l'atteinte centrale. Le bilan neurovisuel permet d'évaluer les capacités résiduelles du patient afin de mettre en place la rééducation qui s'appuiera sur les afférences préservées pour restaurer la perception visuelle. Ce bilan évalue en particulier la perception et la discrimination des afférences élémentaires (lumière/obscurité ; mouvement/immobilité), la perception et la discrimination des différentes tonalités spectrales, la stratégie visuelle exploratoire, la possibilité de réaliser des mouvements oculaires sur ordre oral, sur clic auditif, ou stimulation perceptive (somesthésique ou visuelle).

3. Examens complémentaires

- L'examen périmétrique reste la seule méthode fiable pour déterminer l'étendue de l'amputation chez les patients atteints de cécité corticale. Habituellement, l'examen périmétrique quelle qu'en soit sa nature (Goldmann, Humphrey) révèle une absence de perception visuelle consciente dans l'ensemble du champ visuel.

- L'examen électro-encéphalographique (E.E.G.) permet de mieux préciser le diagnostic de cécité corticale. On s'attend en effet à ce qu'une lésion occipitale bilatérale modifie largement le rythme physiologique, en particulier le rythme alpha et sa réactivité sous forme de la réaction d'arrêt (suppression de ce rythme sous l'influence de l'ouverture des yeux). Parallèlement, les modifications enregistrées lors de la stimulation lumineuse intermittente sont absentes en cas de destruction du cortex occipital, mais on retiendra par ailleurs, que 20 % des sujets normaux ne répondent pas à cette stimulation.

- Les potentiels évoqués visuels (PEV) enregistrés chez des patients porteurs de cécité corticale peuvent être rigoureusement comparables à ceux de sujets normaux. De cette absence de sensibilité, résulte une faible utilisation des PEV dans le diagnostic de cécité corticale.

- L'IRM avec au besoin injection de Gadolinium permet de poser le diagnostic d'atteinte occipitale bilatérale chez l'adulte même à distance de la lésion.

En l'absence de prise en charge, les patients avec cécité corticale ne dépassent pas le stade de perception de formes globales, de forts contrastes et de stimuli lumineux.

Référence

1. Chokron S. Cécité corticale. EMC (Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-545-A-10, 2006.

07.

Paupière : ptosis bilatéral, blépharospasme, syndrome de Meige

Dr Manon Philibert¹, Dr Catherine Vignal-Clermont²

1. Neurologue, Service Urgences et Neuro-ophtalmologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

2. Ophtalmologiste, Cheffe de Service en Ophtalmologie, Neuro-ophtalmologie et Oculomotricité, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

PLAN

1. Rappels anatomiques
2. Examen clinique des paupières
3. Pathologies invalidantes des paupières

Les anomalies de la statique et de la dynamique palpébrale peuvent avoir un retentissement important sur la vision et la qualité de vie. Néanmoins, il existe des moyens de prise en charge efficaces pour chacune de ces pathologies qui ne doivent pas être négligés.

1. Rappels anatomiques

La dynamique palpébrale résulte de l'interaction de 4 forces principales : la fermeture active des paupières, dépendante du muscle orbiculaire (innervé par le nerf facial VII) ; l'ouverture active de la paupière supérieure, dépendante du muscle releveur de la paupière supérieure (innervé par le nerf oculomoteur III) et de manière accessoire du muscle de Müller (innervé par le système sympathique) ; et enfin la fermeture passive des paupières résultant des tensions des ligaments et tendons de la paupière (1,2).

2. Examen clinique des paupières

L'examen des paupières doit s'intégrer dans une analyse globale de l'aspect orbitaire (anomalie de la position du globe oculaire : exo-enophtalmie, dystopie).

Il est indissociable d'un examen oculomoteur et de l'étude pupillaire (paralysie du III, syndrome de Claude Bernard-Horner) (1,2).

En cas de ptosis, l'examen clinique doit se concentrer sur les points suivants :

- **L'élimination d'un faux ptosis**, secondaire à une enophtalmie, à une rétraction palpébrale controlatérale, à un blépharospasme avec contracture permanente du muscle frontal (sourcil bas), à une tumeur orbitaire...
- **La mesure statique du ptosis :**
 - mesure de la fente palpébrale en position primaire pour chaque œil en bloquant l'action du muscle frontal (normale 9-10 mm). En cas de strabisme ou de rétraction controlatérale, la mesure doit être faite en position de rectitude, après occlusion de l'œil controlatéral ;
 - mesure de la distance entre le bord libre de la paupière supérieure et le reflet cornéen (appelée MRD ou *marginal-reflex distance*) (> 2,5 mm). Cette mesure a l'avantage de s'affranchir de la position de la paupière inférieure ;
 - hauteur du pli palpébral, situé à 8-10 mm du bord libre chez le caucasien.

- **L'analyse de la dynamique palpébrale :**
 - étude de la fonction du releveur de la paupière supérieure, en mesurant la différence de position du bord libre de la paupière supérieure entre le regard vers le bas et le regard vers le haut tout en bloquant l'action du muscle frontal (normale > 10/15 mm) ;
 - recherche, lors de la poursuite verticale, d'une rétraction, d'une lagophtalmie ou d'une réinnervation aberrante du releveur de la paupière post paralysie du III ;
 - étude de la position de la paupière dans le regard en bas, qui est excessive dans les ptosis aponévrotiques, mais insuffisante dans les myopathies ou en cas de réinnervation aberrante.
- **La recherche de fluctuations ou de signes en faveur d'une pathologie de la jonction neuromusculaire :** test de fatigabilité du ptosis en maintenant pendant 1 minute la position dans le regard vers le haut, signe de Cogan, test de la force des orbiculaires.
- **La recherche de contractions musculaires anormales** de l'orbiculaire (clignements, tics, fasciculations, blépharospasme, syncinésies).
- Enfin, il est essentiel de demander au patient d'anciennes photographies afin de dater l'atteinte (carte d'identité, carte vitale, permis de conduire...).

3. Pathologies invalidantes des paupières

3.1. Ptosis bilatéral sévère

3.1.1. Étiologies des ptosis bilatéraux

La prévalence du ptosis est estimée entre 4,7 % et 11,5 % dont 28 à 57 % seraient bilatéraux (4). Les principales étiologies de ptosis bilatéral sont (5,6) :

- **Le ptosis aponévrotique (Figure 1)**

Il s'agit de la cause la plus fréquente de ptosis bilatéral acquis de l'adulte. L'âge moyen de survenue est de 60 ans et son incidence augmente avec l'âge. Sa prévalence est rapportée à 13,5 % dans une étude coréenne (7) et il représente 60 % des ptosis opérés dans une étude américaine (3). Il est le plus souvent bilatéral et symétrique et peut être associé ou non à un dermatochalasis. Il est secondaire à la déhiscence, la désinsertion ou l'amincissement de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière liés à l'âge. Il peut survenir chez des patients plus jeunes (< 50 ans), favorisé par le port de lentilles de contact, un traumatisme, une chirurgie orbitaire ou oculaire ou

encore un œdème palpébral. Il s'agit d'un ptosis d'installation lentement progressive sur plusieurs années.

Figure 1



M. Philibert

Ptosis aponévrotique bilatéral et asymétrique (plus marqué à droite) avec un excès cutané (dermatochalasis). Le pli palpébral est haut situé (flèche) (droite > gauche). Il existe une compensation bilatérale par contraction du muscle frontal.

À l'examen clinique le pli palpébral (qui marque la jonction entre l'aponévrose du releveur et la peau) est haut situé, l'œil paraît creux (du fait de l'atrophie de la graisse orbitaire), la fonction du releveur de la paupière est normale et le ptosis s'aggrave dans le regard en bas (4).

- **Le ptosis neurogène**

Il représenterait 3,9 % des ptosis opérés (3). La cause la plus fréquente de ptosis bilatéral d'origine neurogène est la paralysie du III. Le ptosis est alors associé à une limitation oculomotrice concernant de manière variable les muscles innervés par le III (droit médial, droit supérieur, droit inférieur, oblique inférieur) et/ou à une atteinte de la motilité intrinsèque (mydriase par dysfonction parasymphatique). À l'examen clinique la fonction du releveur de la paupière est altérée.

En cas d'atteinte nucléaire du III au sein du mésencéphale, le tableau clinique associe une paralysie oculomotrice unilatérale (des muscles innervés par le III) à un ptosis bilatéral et +/- un défaut d'élévation controlatéral. Une atteinte périphérique bilatérale des III peut survenir dans des pathologies touchant les deux sinus caverneux (méningiome étendu, apoplexie pituitaire ou macro-adenome avec compression bilatérale, fistule carotido caverneuse) ou dans le cadre d'un syndrome de Miller Fisher/CANOMAD (*Chronic Ataxic Neuropathie, Ophthalmoplegia, IgM paraprotein, old Agglutinins and Disialosyl antibodies*).

Une atteinte sympathique bilatérale (syndrome de Claude Bernard-Horner) peut également donner un ptosis bilatéral, en général modéré (2 mm) et peu invalidant. Le ptosis est alors associé à un myosis. Cette atteinte est exceptionnelle, principalement secondaire à des dysautonomie générales (pathologie systémique ou iatrogénie).

• Le ptosis myopathique (Figure 2)

Il représenterait 4 % des ptosis opérés (3). Il peut s'agir d'un ptosis congénital (uni ou bilatéral) ou d'un ptosis myogène acquis (le plus souvent bilatéral et symétrique). Il fait suite à une dysfonction du releveur de la paupière. Les causes principales sont les cytopathies mitochondriales (ophtalmoplégie chronique progressive), les dystrophies myotoniques (Steinert) ou la dystrophie oculopharyngée mais il peut également compliquer un traitement antirétroviral ou un diabète (8). Il s'agit d'un ptosis d'installation lentement progressive sur plusieurs années. À l'examen clinique, la fonction du muscle releveur de la paupière est très altérée et la force de l'orbiculaire est réduite, ce qui le distingue des autres causes de ptosis (en dehors de la myasthénie). Il peut y avoir une ophtalmoplégie associée qui sera bilatérale et symétrique n'entraînant en général pas de diplopie (9).

Figure 2



M. Philibert

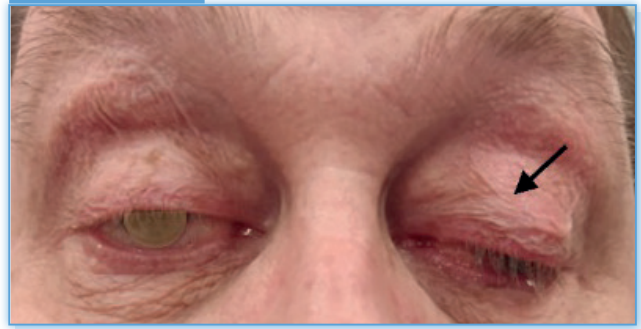
Ptosis bilatéral et asymétrique (plus marqué à droite) chez une patiente ayant une myopathie. Le pli palpébral est bas situé (flèche). Il existe une compensation bilatérale par contraction du muscle frontal.

• Le ptosis neuromusculaire (Figures 3 et 4)

Il représenterait 1,6 % des ptosis opérés (3). Le taux d'incidence annuel de la myasthénie serait d'environ 5,3 par million d'habitant (10). Environ 90 % des patients myasthéniques ont une atteinte oculaire qui est inaugurale dans 75 % des cas (dont 50 % d'atteinte oculaire isolée). Le ptosis peut être isolé ou associé à une diplopie et/ou à des signes extra oculaires. La caractéristique clinique principale de la myasthénie est la fluctuation des symptômes. Dans le syndrome de Lambert-Eaton, le ptosis est en général bilatéral et modéré.

L'examen clinique objective un ptosis uni ou bilatéral, symétrique ou non, d'intensité variable dans le temps. Le ptosis est classiquement majoré lors des épreuves de fatigabilité (regard prolongé vers le haut...) et amélioré par le test au glaçon. La fonction du releveur et la force des orbiculaires sont en général diminuées. Il peut être associé à des limitations oculomotrices qui ne sont pas systématisées à un territoire neurogène.

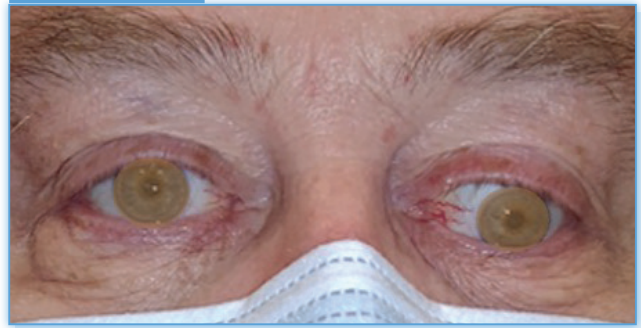
Figure 3



M. Philibert

Ptosis bilatéral et asymétrique (plus marqué à gauche) associé à un trouble oculomoteur (œil gauche en divergence et hypotropie) chez un patient myasthénique. Le pli palpébral est bas situé. Il existe une compensation bilatérale par contraction du muscle frontal.

Figure 4



M. Philibert

Même patient après traitement par Mestinon et Corticothérapie. Nette amélioration du ptosis bilatéral. Il persiste une divergence et hypotropie de l'œil gauche avec un faux ptosis par hypotropie associé.

Dans la majorité des cas, le ptosis régresse grâce au traitement médical mais certains patients présentent des myasthénies oculaires dites « fixées » qui nécessitent une prise en charge chirurgicale (11,12).

3.1.2. Retentissement

Le retentissement d'un ptosis bilatéral est multiple et conduit à une dégradation significative de la qualité de vie, ce qui souligne l'importance d'une prise en charge adaptée (13). La majorité des patients arrêtent de lire, de conduire, de regarder la télévision mais aussi de réaliser d'autres tâches quotidiennes comme le ménage ou préparer les repas.

La restriction du champ visuel supérieur induite par le ptosis peut être invalidante, d'autant plus lorsque la paupière supérieure recouvre une partie de l'aire pupillaire. En cas d'origine aponévrotique, le ptosis se majore dans le regard en bas et peut entraîner une gêne à la lecture alors qu'il paraît modéré en position primaire. Les patients qui ont un ptosis chronique très progressif (comme dans les myopathies) vont développer une attitude de tête compensatrice (tête en extension) qui peut entraîner des

douleurs cervicales et majore les troubles de la déglutition dans la dystrophie oculopharyngée. Enfin, la compensation permanente du ptosis par la contraction du muscle frontal peut entraîner des céphalées chroniques quotidiennes qui sont améliorées par la chirurgie du ptosis.

3.1.3. Prise en charge

La chirurgie est souvent la seule prise en charge possible en cas de ptosis bilatéral permanent (2,14,15). Elle améliore significativement et durablement la qualité de vie des patients.

La technique chirurgicale tiendra compte :

- de la sévérité du ptosis ;
- de la fonction du releveur de la paupière supérieure ;
- des anomalies oculomotrices associées (en particulier un strabisme avec risque de diplopie permanente postopératoire ou un défaut d'élévation oculaire qui peut conduire à une souffrance cornéenne en cas de raccourcissement excessif - tester le signe de Charles Bell) ;
- de la force de l'orbiculaire ;
- et enfin de l'existence d'une sécheresse oculaire sévère.

Il existe 4 techniques chirurgicales principales : le raccourcissement du releveur de la paupière supérieure qui se fait par voie antérieure par résection du muscle releveur de la paupière supérieure, plicature de son aponeurose ou suspension palpébrale au muscle frontal. L'approche postérieure sur le muscle de Müller (résection tarso-conjonctivale et conjunctivo-müllerienne) qui permet la correction de ptosis peu importants. La technique de suspension frontale est privilégiée chez les patients qui ont une fonction du releveur altérée et souvent des troubles oculomoteurs associés comme dans les myopathies. La chirurgie de ptosis est prise en charge par la Sécurité Sociale en cas de retentissement visuel objectivé (altération du champ visuel) (16). Des photographies sont indispensables avant toute prise en charge chirurgicale.

3.2. Blépharospasme et syndrome de Meige

Le blépharospasme est une fermeture involontaire des paupières du fait d'une contraction du muscle orbiculaire qui s'apparente à une dystonie focale (17). Sa physiopathologie, encore mal connue, impliquerait un dysfonctionnement de la transmission dopaminergique et cholinergique au sein des ganglions de la base. Il peut être isolé dans le cadre du blépharospasme essentiel mais la moitié des patients vont présenter une extension aux autres muscles faciaux dans les 5 ans qui suivent le début de

l'atteinte (18). Le syndrome de Meige associe un blépharospasme à une dystonie oro-mandibulaire (19). La prévalence du blépharospasme en Europe en 2000 était de 36 par million d'habitants avec un âge moyen de survenue de 55 ans (20). L'atteinte est en général progressive débutant par un clignement excessif en réponse à des stimuli fréquents (lumière, vent, bruit, stress) avant de s'automatiser en un mouvement involontaire au départ unilatéral puis bilatéral. Le phénotype est variable allant du simple spasme bref à la contracture prolongée avec impossibilité totale d'ouvrir les yeux. Les patients se plaignent souvent de sensation de sécheresse, de brûlures ou d'irritations oculaires et de photophobie. Ils développent plusieurs astuces sensorielles qui leur permettent de stopper la dystonie (toucher la paupière, chanter, siffler, parler, mâchonner...). Les patients atteints de syndrome de Meige peuvent présenter des épisodes involontaires de mâchonnement, trismus, ouverture de la bouche ou déviation de la mâchoire, crises oculogyres, torticolis ou encore dysphonie ou dysphagie. Les rémissions sont rares (< 10 %) mais possibles.

Ces syndromes sont le plus souvent idiopathiques mais la majorité des patients ont des antécédents familiaux de mouvements anormaux. Ils peuvent être secondaires à des troubles oculaires (blépharite, sécheresse oculaire...), à des lésions des ganglions de la base (syndromes Parkinsoniens), s'intégrer dans un spasme hémifacial post paralytique, des syncinésies faciales, des dyskinésies ou encore être anorganiques.

Le retentissement du blépharospasme peut être majeur puisque certains patients arrêtent de lire, de conduire, de regarder la télévision, souffrent de dépression et peuvent à l'extrême présenter une cécité fonctionnelle.

La prise en charge thérapeutique repose sur des injections régulières (tous les 3 à 6 mois) de toxine botulinique de type A dans le muscle orbiculaire (21). Certains médicaments (anticholinergiques, benzodiazépines, baclofène, dopamine, tétrabenazine, antiépileptiques...) pourraient réduire la fréquence du blépharospasme mais le bénéfice est souvent modeste, au prix d'effets indésirables significatifs et aucune étude fiable ne démontre leur efficacité (22). Chez les patients ayant un blépharospasme très sévère réfractaire aux thérapeutiques usuelles, une chirurgie peut être proposée (résection partielle de l'orbiculaire ou lésion des branches du nerf facial) (21). Certaines études récentes rapportent le bénéfice de la stimulation cérébrale profonde.

3.3. Apraxie d'ouverture des yeux

L'apraxie d'ouverture des yeux est caractérisée par une impossibilité transitoire (30 secondes) d'initier l'ouverture palpébrale en l'absence de contraction évidente du muscle orbiculaire (abaissement du sourcil en dessous de l'arcade orbitaire) mais concomitante d'une contraction du frontal. Elle s'apparente à une dystonie focale palpébrale ou à une inhibition du muscle releveur de la paupière supérieure. Si 75 % des apraxies d'ouverture des yeux sont associées à un blépharospasme, 25 % s'intégreraient dans

un syndrome parkinsonien atypique (paralysie supranucléaire progressive) (23). Elle serait aussi une complication fréquente de la stimulation cérébrale profonde dans le Parkinson (24). La prise en charge thérapeutique est souvent décevante. Le traitement repose sur l'injection de toxine botulinique de type A dans l'orbiculaire ou le releveur avec environ 80 % d'amélioration. Certaines thérapeutiques comme la désipramine ou la lévodopa ont été essayées avec des niveaux de preuve insuffisants.

Références

1. Frueh BR. The mechanistic classification of ptosis. *Ophthalmology* 1980;87:1019-21.
2. De Figueiredo AR. Blepharoptosis. *Semin Ophthalmol* 2010;25(3):39-51.
3. Lim JM, Hou JH, Singa RM, Aakalu VK, Setabutr P. Relative incidence of blepharoptosis subtypes in an oculoplastics practice at a tertiary care center. *Orbit* 2013;32(4):231-4.
4. Deady JP, Morell AJ, Sutton GA. Recognizing aponeurotic ptosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:996-8.
5. Forman WM, Leatherbarrow B, Sridharan GV, Tallis RC. A community survey of ptosis of the eyelid and pupil size of elderly people. *Age Ageing* 1995;24:21-4.
6. Bacharach J, Lee WW, Harrison AR, Freddo TF. A review of acquired blepharoptosis: prevalence, diagnosis, and current treatment options. *Eye (Lond)* 2021;35(9):2468-81.
7. Kim MH, Cho J, Zhao D, Woo KI, Kim YD, Kim S, et al. Prevalence and associated factors of blepharoptosis in Korean adult population: the Korea National Health and Nutrition Examination Survey. *Eye* 2017;31:940-6.
8. Schrier SA, Falk MJ. Mitochondrial disorders and the eye. *Curr Opin Ophthalmol* 2011;22:325-31.
9. Barrie M, Heathfield K. Diagnosis of ocular myopathy. *Br J Ophthalmol* 1971;55(9):633-8.
10. Phillips LH 2nd. The epidemiology of myasthenia gravis. *Ann N Y Acad Sci* 2003;998:407-12.
11. Cortés-Vicente E, Álvarez-Velasco R, Segovia S, et al. Clinical and therapeutic features of myasthenia gravis in adults based on age at onset. *Neurology* 2020;94(11):e1171-e1180.
12. Kerty E, Elsaï A, Argov Z, Evoli A, Gilhus NE. EFNS/ENS Guidelines for the treatment of ocular myasthenia. *Eur J Neurol* 2014;21(5):687-93.
13. Richards HS, Jenkinson E, Rumsey N, White P, Garrett H, Herbert H, Kalapesi F, Harrad RA. The psychological well-being and appearance concerns of patients presenting with ptosis. *Eye (Lond)* 2014;28(3):296-302.
14. Díaz-Manera J, Luna S, Roig C. Ocular ptosis: differential diagnosis and treatment. *Curr Opin Neurol* 2018;31(5):618-27.
15. Allen RC, Saylor MA, Nerad JA. The current state of ptosis repair: a comparison of internal and external approaches. *Curr Opin Ophthalmol* 2011;22(5):394-9.
16. Cahill KV, Bradley EA, Meyer DR, Custer PL, Holck DE, Marcet MM, Mawn LA. Functional indications for upper eyelid ptosis and blepharoplasty surgery: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology* 2011;118(12):2510-7.
17. Defazio G, Albanese A, Pellicciari R, Scaglione CL, Esposito M, Morgante F, et al. Expert recommendations for diagnosing cervical, oromandibular, and limb dystonia. *Neurol Sci* 2019;40(1):89-95.
18. Hallett M, Evinger C, Jankovic J, Stacy M; BEBRF International Workshop. Update on blepharospasm: report from the BEBRF International Workshop. *Neurology* 2008;71(16):1275-82.
19. Pandey S, Sharma S. Meige's syndrome: History, epidemiology, clinical features, pathogenesis and treatment. *J Neurol Sci* 2017;372:162-70.
20. 20- Epidemiological Study of Dystonia in Europe Collaborative G. A prevalence study of primary dystonia in eight European countries. *J Neurol* 2000;247(10):787-92.
21. Bates AK, Halliday BL, Bailey CS, et al. Surgical management of essential blepharospasm. *Br J Ophthalmol* 1991;75:487-90.
22. De Meyer M, Vereecke L, Bottenberg P, Jacquet W, Sims AB, Santens P. Oral appliances in the treatment of oromandibular dystonia: a systematic review. *Acta Neurol Belg* 2020;120(4):831-6.
23. Boghen D. Apraxia of Lid Opening: A review. *Neurology* 1997;48:1491-4.
24. Lamberti P, De Mari M, Zenzola A, Aniello MS, Defazio G. Frequency of apraxia of eyelid opening in the general population and in patients with extrapyramidal disorders. *Neurol Sci* 2002;23(suppl 2):S81-S82.

08.

Pathologies de la cornée et de la surface pouvant aboutir à une basse vision voire une cécité

Pr Jean-Louis Bourges

Ophthalmologiste, MD, PhD, Professeur des universités - Praticien Hospitalier, Service d'Ophthalmologie, Hôpital Cochin, AP-HP, Université Paris Cité, Paris

PLAN

1. L'examen clinique
2. Les examens complémentaires
3. La mesure du retentissement
4. Le retentissement socio-professionnel

Pour menacer sévèrement le pronostic visuel global d'un patient, une pathologie de surface oculaire doit nécessairement impliquer la cornée, et ce de manière bilatérale. Il serait faux de penser que toute opacité de cornée peut, au pire, se gérer par une kératoplastie. Malheureusement, pour pouvoir être indiquée, une kératoplastie doit avoir une chance acceptable de rester transparente. Elle doit aussi pouvoir influencer sur le pronostic visuel, ce qui signifie que le reste de la fonction oculaire doit être compatible. Enfin, les traitements nécessaires aux suites opératoires d'une kératoplastie doivent pouvoir être tolérés et administrés. Autant de conditions qui, si elles ne sont pas remplies, interdisent la restauration invasive de surface oculaire et conduisent à un statut de basse vision, voire de cécité légale.

Les affections de surface oculaire qui grèvent le pronostic visuel sont principalement :

- l'insuffisance limbique bilatérale ;
- les opacités stromales post-infectieuses ou post-traumatiques ayant impliqué le segment antérieur ou entraîné une néovascularisation circonférentielle cornéenne ;

- les cornéopathies héréditaires, syndromiques ou congénitales de survenue précoce dans l'enfance ;
- l'évolution tardive de pathologies cornéennes ou cornéolimbiques multi traitées et/ou vieilles.

Il faut ajouter à cela les conjonctivites autoimmunes fibrosantes. En tant que pathologies générales très spécifiques, elles ne sont pas abordées en détail dans ce chapitre. Cependant, elles sont génératrices de basse vision par leurs opacités cornéennes cicatricielles, d'insuffisance limbique et la kératinisation cornéenne secondaire de leurs syndromes secs absolus.

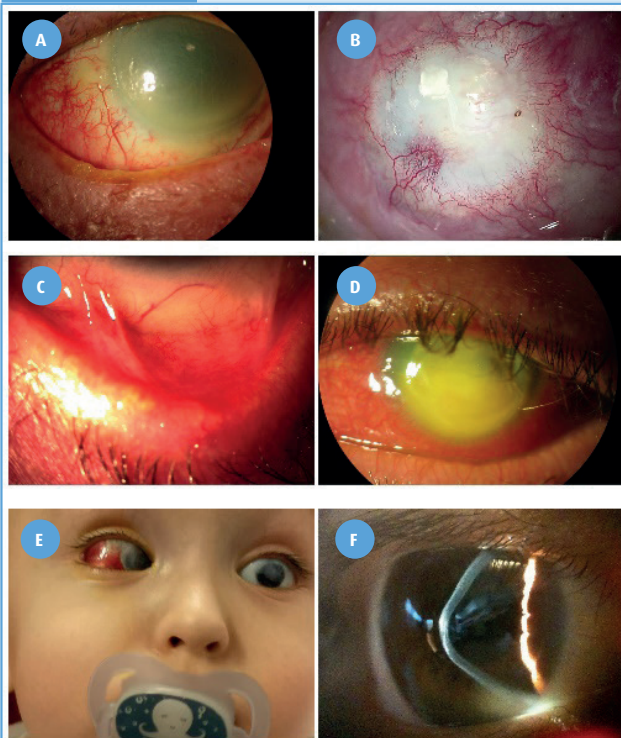
1. L'examen clinique

Devant une acuité visuelle non chiffrable bilatérale dont l'origine soupçonnée serait la surface oculaire, l'examen clinique dépend en premier lieu de l'anamnèse. Cette dernière précise le contexte global de survenue, le profil évolutif, les maladies systémiques associées et les traitements. Certaines spécificités contextuelles sont analysées, en particulier l'hérédité, les événements congénitaux et pédiatriques, traumatiques, infectieux.

1.1. L'insuffisance limbique bilatérale

Il s'agit d'un déficit en cellules progénitrices épithéliales cornéennes limbiques classiquement appelé déficit/insuffisance en cellules souches limbiques (ICSL). Il survient par agénésie ou destruction des cellules elles-mêmes ou de leur matrice et de leur microenvironnement, les niches limbiques. Cette ICSL ne permet plus à l'épithélium cornéen de recouvrir la surface cornéenne ni de se renouveler physiologiquement. Il est remplacé par un tissu métaplasique conjonctivo-fibrotique vascularisé opaque qui effondre la fonction visuelle lorsqu'il implique l'axe visuel en cornée centrale (Figure 1).

Figure 1



J.-L. Bourges

Causes de malvoyance liées à la surface oculaire.

A : Brûlure oculaire chimique sévère avec ischémie limbique totale.

B : Cornée opaque totale avec néovascularisation superficielle et profonde, ICSL totale et syndrome sec complet.

C : Pemphigoïde oculaire cicatricielle avec fibrose conjonctivale synéchiante, syndrome sec sévère et ICSL.

D : Kératite infectieuse sévère avec abcès de cornée subtotal.

E : Syndrome de Peters bilatéral.

F : Kératocône stade 4 avec ectasie prononcée et lit cornéen périphérique inférieur très affiné.

1.1.1. Étiologies

Elles peuvent être d'origine héréditaire, congénitale ou acquises (Tableau I), lorsqu'elles ne sont pas idiopathiques.

Tableau I : Principales causes d'insuffisance en cellules souches limbiques et leurs symptômes associés. CH = congénitale/héréditaire ; A = acquise

Causes d'ICSL bilatérale	Symptômes associés à l'ICSL	Origine
Aniridie congénitale et Mutations du gène PAX6 (1)	Nystagmus, iris atrophique et malformé, cataracte, hyperpression oculaire (HTO), hypoplasie maculaire et optique	CH
Dysplasies ectodermiques	Anomalie/dysgénésie cutanée, des phanères, des doigts, parfois dyskératoses + hypoplasie médullaire + risque oncologique	CH
Dysplasies érythrodermiques	Taies stromales, ichtyose + surdité (KID syndrome), troubles électrolytiques, dysfonction immunitaire anti-infectieuse	CH
Neuroendocrinopathies multiples (NEM)	Tumeurs glandulaires multiples (pancréas, thyroïde, parathyroïdes, hypophyse) avec phéochromocytome/maladie d'Addison, etc.	CH
Xeroderma pigmentosum	Tumeurs cutanées (carcinomes) acquises à l'exposition solaire	A
Dysimmunité : syndromes de Lyell ou de Stevens-Johnson, pemphigoïde oculaire	Épidermolyse primaire ou toxique secondaire, bulles muqueuses, conjonctivite chronique fibrosante avec symblépharons	CH/A
Rosacée oculaire	Visage érythémato-pustuleux, rushs, phymas (rhino, méto, gnato, blépharo, etc.), dysfonction méibomienne	A ?
Brûlure oculaire bilatérale	Toxicité limbique directe chimique, thermique, ou physique, blancheur limbique initialement puis inflammation chronique de surface oculaire, HTO, néovascularisation limbique dense	A
Limbites infectieuses : trachome, herpès, pyocyanique	Kératite infectieuse associée, fibrose conjonctivale pré-tarsale et trichiasis du trachome, sécrétions, notion de contagion endémique, port de lentilles de contact	A

1.1.2. Signes cliniques

Les patients sont très **photophobes**, avec larmoie-ment et blépharospasme réflexes. Il existe une néovascularisation qui progresse depuis le limbe de manière centripète, avec une opacification cornéenne superficielle sous-jacente. Au stade ultime, Sévère IIC de la classification consensuelle (2), l'insuffisance limbique rend les patients malvoyants, handicapés visuels et sociaux car leur photophobie les confine chez eux.

1.2. Les opacités stromales

1.2.1. Étiologies

Leurs causes sont multiples allant des **infections** aux **traumatismes**, aux entités **héréditaires** (dystrophies type CHED (Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire), dystrophie gélatineuse), syndromiques (anomalies de Peters et Peters plus, microcornée, mégalocornée plus, sclérocornée) ou **congénitales** (glaucome, infections). Lorsqu'elles sont bilatérales mais que l'atteinte se limite au stroma cornéen, par exemple dans les kératopathies cicatricielles post-infectieuses endémiques, elles peuvent être traitées par kératectomies (lamellaire superficielle ou photokératectomie) ou par kératoplasties. Les traumatismes limités à la surface oculaire et à la cornée, en l'absence d'ICSL, sont en général accessibles à une solution thérapeutique et non pourvoyeurs de cécité. En revanche, pour les atteintes héréditaires et congénitales, l'expression phénotypique est souvent précoce. Malgré un délai de prise en charge optimal, la fonction visuelle intégrative de l'enfant atteint se développe souvent mal. Une amblyopie s'installe, pouvant aller jusqu'à un syndrome de malvoyance. De même, l'atteinte associée d'autres structures oculaires que la cornée et la surface oculaire rend la stratégie thérapeutique complexe et aléatoire. Ces entités sont donc malheureusement encore pourvoyeuses de handicap visuel permanent.

1.2.2. Signes cliniques

Hormis pour les traumatismes complexes, il s'agit généralement de cas pédiatriques ou de l'évolution de ceux-ci.

On observe un **syndrome de malvoyance**, avec nystagmus, signe oculo-digital et signe de l'éventail chez le nourrisson. La conjonctive est calme, mais les cornées sont anormales. Un examen sous anesthésie générale s'impose régulièrement chez le tout petit. Il mesure le diamètre cornéen, évalue l'opacité et sa localisation par rapport à l'axe optique avec photos peropératoires et si possible la réalisation d'un OCT (détail des couches

cornéennes, épaisseur) et/ou d'une échographie UBM (anomalies associées de l'angle, du segment antérieur, du segment postérieur, du nerf optique, du globe). Il tâche d'analyser la pression oculaire en fonction de l'état cornéen et de sa biomécanique.

1.3. Les anomalies optiques de la cornée

Les anomalies optiques de la cornée surviennent habituellement chez l'adolescent et l'adulte jeune. Elles ne sont pas rares, avec une incidence comprise entre 1/200 et 1/2000. La déformation d'une cornée trop molle et trop fine distord l'image qui la traverse en de multiples aberrations optiques de bas (LOA) et de haut degrés (HOA). La déformation s'amplifie avec le temps. Elle est en règle bilatérale asymétrique. Si elle n'est pas stoppée naturellement ou par une procédure thérapeutique (*cross-linking*, **Figure 2**), elle peut devenir très ectasique. Elle est alors responsable de malvoyance.

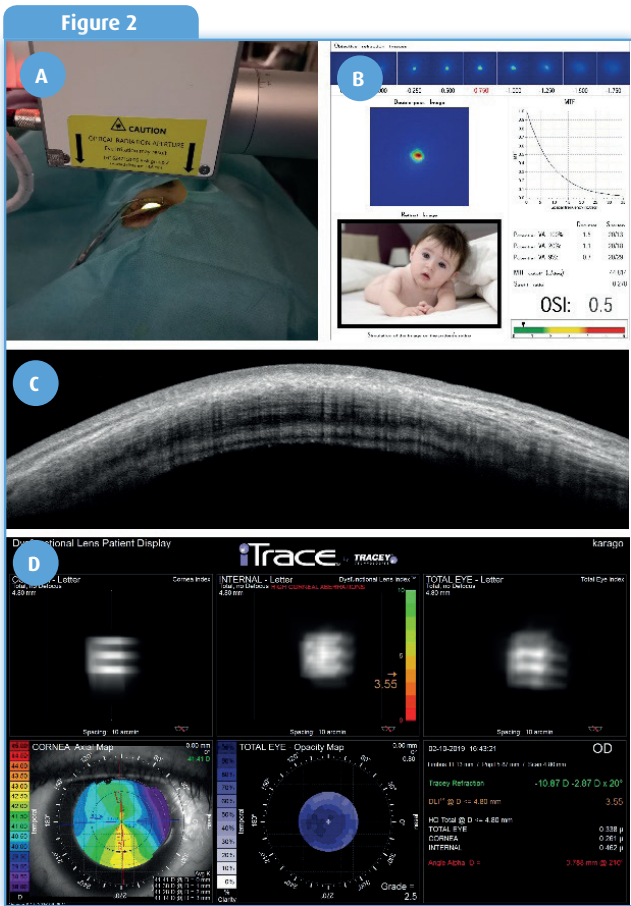
1.3.1. Étiologies

Il s'agit principalement des causes héréditaires et/ou dégénératives que sont le kératocône (KC), le kératoglobe et la dégénérescence marginale pellucide (DMP) (3). Cependant, certaines kératolyses acquises post-traumatiques, de maladies systémiques type collagénoses, de cicatrices post-infectieuses peuvent entraîner un astigmatisme irrégulier bilatéral, pouvant aller jusqu'à mimer une ectasie (pseudo kératocône).

1.3.2. Signes cliniques

Au stade constitué, Les patients décrivent une image « baveuse » dont la mauvaise perception s'aggrave progressivement. On mesure un astigmatisme et des kératométries supérieures aux intervalles normaux. On peut observer sur les cornées des plis stromaux (stries de Vogt) ou un anneau brun autour de l'ectasie (anneau de Fleischer). La correction optique non-contact par lunette est inopérante. La correction par lentilles de contact rigides ou par verres scléaux, lorsqu'elle reste possible, améliore l'acuité visuelle et la vision. Leur intolérance fait discuter l'implantation d'anneaux intrastomax de PMMA pour aplatir et recentrer l'ectasie si les courbures et la transparence stromale le permettent encore. Il est possible de proposer une kératoplastie au stade avancé et handicapant. La réhabilitation visuelle est donc possible. Malgré cela, certains patients peuvent se trouver en impasse thérapeutique lorsque leur ectasie est très périphérique, ou globale comme pour le kératoglobe. Ce peut aussi être le cas lorsque le lit limbique autour de leur greffe s'organise

en kératolyse tardive. L'adaptation contactologique est complexe en raison d'une ectasie souvent très prononcée. Chez eux, la suture d'un greffon est compromise par une biomécanique cornéenne résiduelle très altérée. L'instabilité d'une suture sur une cornée de kératoglobe est en cela un exemple constant.



J.-L. Bourges

Traitements et explorations

A : Procédure de *cross-linking* du collagène cornéen pour stabiliser la biomécanique stromale d'une ectasie.

B : Exploration du dioptre oculaire avec rapport d'étalement du film lacrymal et indice OSI de qualité visuelle.

C : Coupe OCT d'une sclérocornée sur laquelle on note la conjonctivalisation épithéliale, les opacités superficielles et profondes, de même que la modification des travées lamellaires stromales.

D : Topographie-aberrométrique cornéenne d'un kératocône, avec diffraction des points lumineux pour laquelle la vision est extrapolée sur une échelle de Monoyer virtuelle. On note l'altération de vision engendrée par le kératocône pour la ligne de 1/10.

2. Les examens complémentaires

2.1. Photographies biomicroscopiques

Indispensables, elles permettent de quantifier les lésions objectivement et d'en suivre l'évolution précise lorsqu'elles sont répétées dans les mêmes conditions. Elles peuvent au besoin figurer aux documents exploitables sur le plan médico-judiciaire.

2.2. La topographie cornéenne

Elle est de réalisation facile et couramment disponible. Elle met en évidence l'irrégularité d'un astigmatisme. Elle quantifie l'ectasie cornéenne, et renseigne sur son épaisseur en tous points.

2.3. Analyse de surface oculaire de la diffraction lumineuse et du film lacrymal

Les analyseurs du film lacrymal renseignent sur le profil et la dynamique de cassure du film lacrymal (niBUT). Ils peuvent fournir des indices de qualité optique oculaire, comme l'*objective scatter index* (OSI) et quantifient les altérations meibomiennes en cartographiant les glandes par transillumination infrarouge transtarsale.

2.4. OCT de segment antérieur

En renseignant sur l'épaisseur des couches cornéennes, sur la profondeur des opacités et sur le profil limbique épithélial, il contribue à la fois à l'étape diagnostique et à l'élaboration de la stratégie thérapeutique. Les angio-OCT de segment antérieur aident aussi à quantifier la vascularisation profonde cornéenne lorsqu'elle est mal évaluable en biomicroscopie.

2.5. Empreinte conjonctivale

C'est un examen de réalisation très spécialisée, qui ne se pratique pas en routine. Il est pourtant le seul à pouvoir affirmer une conjonctivalisation de la surface oculaire en mettant en évidence des cellules à mucus sur la surface cornéenne.

2.6. Microscopie confocale

Elle nécessite un opérateur formé à cet examen et la collaboration du patient. Elle n'est donc pas de pratique systématique. Elle n'est pas aisément disponible. Elle donne cependant accès aux couches cornéennes profondes pour les analyser lorsque des opacités en occultent l'examen direct à la lampe à fente. Elle permet d'identifier certains organismes infectieux pour étayer un diagnostic incertain.

3. La mesure du retentissement

3.1. Questionnaires de qualité de vie

Plusieurs questionnaires sont utilisés, mais aucun n'est vraiment adapté aux pathologies de surface oculaire dans leur stade ultime, lorsqu'elles entraînent une malvoyance bilatérale.

Pour les pathologies de surface oculaire, le questionnaire *Ocular Surface Disease Index* (OSDI) est le plus populaire.

Pour la qualité de vie (QoL) en rapport avec la vision, les questionnaires *visual function* (VF)-14 et VF-25 posent respectivement 14 et 25 questions calibrées, scorées et validées en français.

Enfin, un questionnaire de QoL adapté aux pathologies ectasiantes cornéennes a été développé par le centre national de référence du kératocône (4). Il est en cours de validation.

3.2. Spécificité pour évaluer l'acuité visuelle

Lorsqu'il existe une déformation cornéenne significative, la meilleure acuité visuelle corrigée doit tenir compte de deux points :

- les patients compensent leur handicap visuel en « devinant » assez efficacement les optotypes alphabétiques. Il est donc préférable d'utiliser des chiffres ou des optotypes non alphabétiques ;
- l'irrégularité de l'astigmatisme et les opacités cornéennes concourent souvent simultanément à la limitation visuelle. Pour mieux analyser l'impact visuel de l'un ou de l'autre, il est utile de tester l'acuité visuelle sous dispositif optique « contact ». La part d'amélioration visuelle traduit l'impact de l'irrégularité d'astigmatisme et l'absence d'amélioration celle des opacités.

3.3. Indices de qualité optique du dioptré oculaire

L'aberrométrie cornéenne et l'indice OSI sont deux éléments qui permettent de quantifier l'impact du dioptré cornéen sur la fonction visuelle. Ils évaluent objectivement le handicap des patients lié à la transparence ou à la déformation de leur cornée.

3.4. Exploration fonctionnelle

Lorsque la surface cornéenne est très altérée, et que l'acuité visuelle n'est plus chiffrable, l'examen du reste du globe oculaire est parfois difficile. De plus, une anatomie par ailleurs normale du globe oculaire ne présage pas nécessairement d'une fonctionnalité qui rendrait utile une reconstruction cornéo-conjonctivale souvent invasive et complexe. La périmétrie autre que grossière « au doigt » en forte luminance n'est pas réalisable dans ce contexte. Il convient alors de s'assurer que le signal électrique des explorations fonctionnelles reste compatible avec la restauration d'une meilleure fonction visuelle. Lorsque les structures anatomiques semblent respectées, on propose volontiers la réalisation de potentiels évoqués visuels

(PEV). Les amplitudes peuvent être diminuées par l'obstruction des milieux, mais doivent rester homogènes et symétriques.

4. Le retentissement socio-professionnel

Les pathologies de surface et de cornée évoquées dans ce chapitre sont à l'origine de :

- **baisse permanente d'acuité visuelle.** Les anomalies optiques peuvent être compensées à l'aide de dispositifs correcteurs contact parfois mal tolérés et toujours astreignant à utiliser ;
- **baisse de la fonction visuelle,** en particulier pour les affections présentes à la naissance. Une prise en charge pluriprofessionnelle est nécessaire. Elle travaille entre autres sur les aptitudes synesthésiques. Elle est proposée en conjonction avec les organismes de protection maternelle et infantile (PMI) et les instituts spécialisés ;
- **poids thérapeutique lourd,** obligeant les patients à des instillations fréquentes de collyre, à des soins d'hygiène palpébrale spécifiques, à des visites de soin itératives ;
- **limitation sociale.** La surface oculaire pathologique, par exemple l'insuffisance limbique, occasionne une gêne permanente de surface oculaire, avec des brûlures pouvant être très invalidantes et une photophobie qui limite couramment l'activité extérieure diurne des patients ;
- **limitation professionnelle.** La nécessité d'instiller fréquemment des lubrifiants oculaires, la limitation visuelle et la photophobie des patients obligent à adapter leur poste de travail. Nombreux sont ceux qui rapportent avoir perdu leur emploi en raison de leur statut oculaire ;
- **appréhension sociale.** L'esthétique déviante permanente d'une conjonctive rouge ou d'une cornée blanche par rapport à une surface oculaire normale change le regard des proches et des gens sur le patient. Cela modifie la nature et le cours de ses interactions sociales. Si la pathologie est acquise et sans ressource thérapeutique probante, le regard sur soi change aussi. Il faut savoir identifier et prendre en charge un syndrome dépressif réactionnel, dont l'importance peut conduire au passage à l'acte autolytique. En revanche, en tant que pathologie exposée et visible, elle est perçue et comprise par autrui, contrairement à des handicaps visuels d'origine neuro-optique ou rétinienne dont le handicap n'est pas nécessairement évident de prime abord.

Références

1. Centre Maladies Rares OPHTARA; Protocole National de Diagnostic et de Soins, Aniridie, https://www.has-sante.fr/jcms/c_2963463/fr/aniridie.
2. Deng SX, Borderie V, Chan CC, Dana R, Figueiredo FC, Gomes JA, Kruse FE. Global consensus on the definition, classification, diagnosis and staging of limbal stem cell deficiency. *Cornea* 2019;38(3):364.
3. Bourges JL. La cornée en pratique clinique. France, Ed Sauramps médical, 2021.
4. Centre de Référence National du Kératocône, protocole national de diagnostic et de soins, https://www.has-sante.fr/jcms/p_3301044/fr/keratocone

09.

Maculopathie et dégénérescence maculaire relatives à l'âge

Dr Stéphanie Leruez^{1,2}, Dr Sabine le Gouvello², Dr Virginie Saout²

1. Ophtalmologiste, Centre Ophtalmologique Saint Joseph, Trélazé

2. Ophtalmologiste, CRBVTA, Centre Régional Basse Vision, Troubles de l'Audition, Groupe VYV, Angers

PLAN

1. Généralités
2. Une prise en charge pluridisciplinaire
3. Les démarches administratives
4. Prise en charge en fonction de la sévérité de l'atteinte
5. Les limites de la prise en charge

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la première cause de handicap visuel chez les personnes de plus de 50 ans. Cette maladie, d'origine multifactorielle, ne rend jamais totalement aveugle puisque la partie périphérique de la rétine reste intacte.

La DMLA peut cependant être à l'origine d'une déficience visuelle et même d'une cécité au sens de l'Organisation Mondiale de la Santé (c'est-à-dire AV < 1/20°), avec une véritable situation de handicap, du fait de la perte des activités quotidiennes (courses, gestion administrative, conduite automobile) et de loisirs (lecture, jeu, bricolage...). Chez le sujet âgé, le risque de la dépendance est grand, et la déficience visuelle est l'un des risques de « fragilité », de troubles cognitifs et de chute, avec son lot de complications parfois graves (1-3).

1. Généralités

1.1. Épidémiologie

La dégénérescence maculaire liée à l'âge est la principale cause de malvoyance dans les pays occidentaux.

On estime même que 67 millions de personnes sont affectées par une maculopathie liée à l'âge, tous stades confondus, soit près de 28 % de la population âgée de plus de 60 ans. Avec l'allongement de l'espérance de vie et l'augmentation de la population, ce chiffre pourrait atteindre les 77 millions en 2050. Actuellement, le stade évolué de la maladie représente 2,5 % de la population âgée de plus de 60 ans, avec une incidence de 40 000 nouveaux cas par an en Europe (4).

À titre d'exemple, au Centre Régional Basse Vision d'Angers, les demandes de prise en charge dans le cadre d'une DMLA représentent environ 40 % de la totalité des patients.

1.2. Les formes de DMLA

La maladie débute par une phase précoce, sans dégénérescence, appelée **maculopathie liée à l'âge** (MLA). Cette phase est le plus souvent asymptomatique, mais le patient peut déjà percevoir des déformations des lignes droites (métamorphopsies) et des scotomes. Une MLA peut rester stable tout au long de la vie. Néanmoins, dans environ la moitié des cas, la MLA évolue en forme dégé-

nérative tardive, atrophique ou humide et parfois mixte. Ces deux formes tardives ont une incidence à peu près équivalente et conduisent à une dégradation irréversible de la macula et à une perte de la vision centrale affectant un seul œil ou les deux.

- **La forme atrophique** (dite sèche) correspond à la disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), puis à celle des photorécepteurs situés au niveau de la macula. En fonction de la taille et de la localisation de l'atrophie, les situations seront différentes : atteinte péri-fovéolaire, épargne fovéolaire et atteinte fovéolaire. L'acuité visuelle peut ainsi être longtemps conservée alors qu'il ne reste qu'un îlot fovéolaire fonctionnel. Le handicap généré par l'atteinte centrale devrait donc s'évaluer plutôt par les répercussions fonctionnelles et la qualité du champ visuel central que par cette simple mesure d'acuité visuelle. Actuellement, il n'existe pas de traitement pour cette forme de DMLA.
- **La forme humide**, dite néovasculaire ou exsudative, se traduit par une prolifération de néo-vaisseaux anormaux sous la rétine. Cette forme évolue rapidement si elle n'est pas prise en charge, avec une perte de vision centrale en quelques semaines ou même quelques jours. Ce processus peut être ralenti par des injections d'anti-VEGF.

Initialement, la DMLA ne touche qu'un œil. Mais la survenue de néo-vaisseaux choroïdiens au deuxième œil est un événement fréquent. Son incidence annuelle est estimée de 6 à 12 %. Après deux ans de suivi, l'incidence cumulée est de l'ordre de 22 % et de 31 à 37 % après quatre ans (5). Par ailleurs, même une atteinte unilatérale peut être source d'un handicap visuel, notamment en cas d'atteinte de l'œil directeur (6). Il ne faut pas hésiter chez ces patients, à proposer rapidement une rééducation orthoptique.

2. Une prise en charge pluridisciplinaire

La Haute Autorité de Santé a émis des recommandations de prise en charge de la DMLA (7).

2.1. L'ophtalmologiste

L'ophtalmologiste doit juger de la stabilité ou de l'évolutivité des lésions oculaires, et évaluer le potentiel visuel restant. Il évalue l'acuité visuelle, avec une analyse de la réfraction, et prescrit un bilan de la vision fonctionnelle réalisé par un orthoptiste (champ visuel, recherche d'éblouissement, sensibilité au contraste).

2.2. L'orthoptiste (8)

L'objectif de la rééducation visuelle est que le patient retrouve efficacité et confiance dans ses capacités visuelles. Dans la majorité des cas, un travail d'excentration de la fixation est proposé afin d'utiliser une zone intacte en marge du scotome.

Pour cela l'orthoptiste fait travailler :

- la motricité oculaire (recherche, mise en place et entraînement de la nouvelle zone de fixation) ;
- les stratégies oculomotrices spécifiques à la lecture.

Les patients ont parfois le réflexe de tourner la tête plutôt que les yeux. L'intérêt des contrastes (texte blanc sur fond noir) est expliqué. Le grossissement est évalué par la lecture fluide de la plus petite taille de caractère perçue. En fonction des résultats, les patients sont orientés vers du matériel adapté à leurs besoins (lunettes loupes, loupes optiques ou électroniques, vidéo agrandisseurs). Un éclairage optimal doit également être préconisé, et peut être associé à un pupitre de lecture qui permet de bien positionner le texte, à bonne distance tout en libérant les mains.

Après cette rééducation visuelle et avec les aides techniques appropriées (**Figure 1**), on peut avoir une nette amélioration des capacités de lecture (9).



Essai de loupe électronique.

2.3. L'opticien

Concernant les lunettes, il faut se poser la question de l'utilisation des verres progressifs. Ces derniers peuvent être inutiles voire pénalisants pour les déplacements, et les verres monofocaux sont parfois à privilégier.

Le bilan optique permet de reconnaître les équipements techniquement réalisables et socialement admis par le patient et son entourage (la lecture représente la majorité de la demande exprimée, suivie de l'écriture, de la reconnaissance des visages et de la tenue à table).

- **Pour la vision de loin**, des verres filtrants visent à diminuer l'éblouissement, renforcer le contraste, et réduire le temps nécessaire pour s'adapter aux différentes conditions d'éclairage.
- **Pour la vision de près**, plusieurs solutions existent :
 - loupes classiques ou rétro-éclairantes ;
 - systèmes électroniques fixes ou portables (télé-agrandisseurs ou caméra branchée sur la télévision).

Il est recommandé de proposer des essais au magasin, de prêter les aides pour une mise en situation à la maison avant tout achat ou pour les tester en rééducation avec l'orthoptiste.

2.4. Les instructeurs pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles

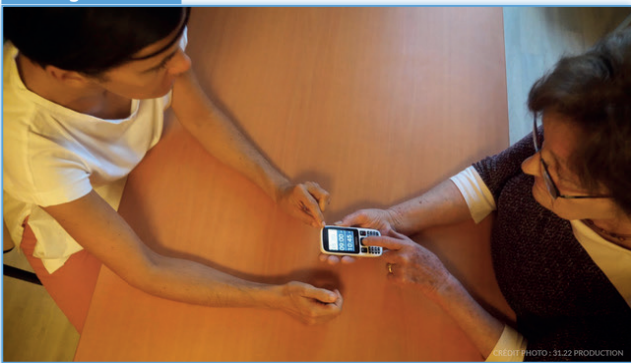
Travaillant en général dans des services spécialisés (type CRBV), les instructeurs pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles existent également en libéral (mais les soins ne sont pas remboursés). Cette nouvelle fonction regroupe celle des instructeurs en autonomie de la vie journalière (autrement appelés AVJistes) et des instructeurs en locomotion.

2.4.1. L'AVJiste

Le professionnel doit analyser les activités de la vie journalière et les compétences nécessaires pour maintenir l'autonomie et les habitudes de vie :

- les soins personnels, les activités domestiques (repas, courses, entretien, rangement, utilisation de l'électroménager, aisance à table, etc.) ;
- les activités de loisirs (jeux de société, bricolage, travaux manuels, etc.) ;
- la communication et la vie sociale (téléphoner (**Figure 2**), écrire, utiliser l'informatique, les moyens de paiement (**Figure 3**) etc.).

Figure 2



CRBVTA

Travail autour de la téléphonie.

Figure 3



CRBVTA

CRÉDIT PHOTO: 31.22 PRODUCTION

Reconnaissance tactile des pièces de monnaie.

2.4.2. L'instructeur en locomotion

Pour les patients rencontrant des difficultés lors de leurs déplacements, l'aide d'un tel professionnel peut être bénéfique. Il apporte au patient les stratégies et les conseils nécessaires afin d'optimiser la sécurité des déplacements et le confort. L'utilisation d'une canne blanche de signalisation peut parfois être bénéfique.

2.5. Le psychologue

Sa mission se traduira par une prise en charge du patient et de sa famille, afin que le patient puisse s'adapter au mieux à sa nouvelle situation et accepter l'absence de retour possible vers un état antérieur. Les associations de patients et les groupes de parole autour de la pathologie peuvent également être proposés.

2.6. L'assistant de service social (ASS)

Qu'il travaille au sein d'un CRBV ou dans une autre structure (ASS de secteur, CLIC, etc.), l'assistant de service social permet d'apporter des conseils et un soutien dans les démarches administratives et sociales (par exemple accès à des aides financières pour l'achat de matériel ou pour des aides humaines, conseil d'orientation vers des structures, des activités de loisirs...).

2.7. Les associations

Les associations de patients peuvent être un soutien et également un relai d'informations sur les structures existantes, les aides possibles et les professionnels impliqués.

3. Les démarches administratives

Une prise en charge financière reste indispensable pour le remboursement du matériel, car cela s'avère très coûteux.

Les moins de 60 ans peuvent bénéficier de la prestation de compensation du handicap (PCH) accordée par la MDPH. Le demandeur doit remplir un dossier, présenter un projet de vie et joindre les devis. Il est possible de bénéficier de cette prestation sans limite d'âge si le handicap visuel a été reconnu avant 60 ans ou si le patient exerce toujours une activité professionnelle.

Les personnes de plus de 60 ans peuvent bénéficier d'une prise en charge de leur équipement basse vision sous conditions de ressources. Un imprimé de demande de prestations supplémentaires ou de secours doit être retiré à la Caisse Primaire d'Assurance Maladie du bénéficiaire. Attention, il ne faut pas avoir acheté l'équipement avant la demande. Seul le devis est généralement accepté. Des aides financières peuvent également être demandées auprès des caisses de retraite.

4. Prise en charge en fonction de la sévérité de l'atteinte

L'évaluation initiale, si possible par un ophtalmologiste sensibilisé à la basse vision, permet d'orienter vers les structures adaptées en fonction des besoins du patient. L'orientation peut se faire en premier recours vers un orthoptiste et un opticien spécialisés en basse vision.

En 2^e recours, il sera peut-être nécessaire de faire appel à des services de réadaptation pluridisciplinaire type CRBV. Ces structures sont réparties de manière inégale sur le territoire et il est parfois impossible d'entreprendre une rééducation à plusieurs centaines de kilomètres chez ces patients âgés ou avec des comorbidités.

Les CLIC (Centres locaux d'information et de coordination) et les CCAS (Centres communaux d'action sociale) existent dans de nombreuses villes pour informer les patients des structures existantes.

4.1. Épargne fovéolaire (10)

À ce stade l'acuité visuelle est souvent conservée ou peu dégradée d'autant plus que l'atrophie est limitée.

L'orthoptie va avoir pour objectif de conforter la stabilité de la fixation, de donner des conseils sur l'éclairage et la distance de travail.

L'utilisation d'un système grossissant n'est pas toujours nécessaire et même parfois délétère. Si la fovéa fonctionnelle est entourée d'une atrophie annulaire, l'image rétinienne ne peut être agrandie au-delà de la taille de la rétine fonctionnelle et il faut même parfois réduire la taille des caractères. Ainsi l'objectif est d'ame-

ner les très petits caractères à la taille lue avec confort (loupes de faible grossissement), d'améliorer le contraste (vidéo-loupes en contraste maximal ou inversé), et de réduire les gros caractères.

4.2. Atteinte fovéolaire et perte du point de fixation (10)

L'objectif de la rééducation visuelle va être de définir et d'ancrer un néo point de fixation. Il faut alors mettre en place les nouvelles stratégies visuelles, et oculomotrices.

En cas d'atrophie trop importante pour mettre en place une excentration, il va falloir travailler sur des stratégies de suppléance non visuelles : communication et lecture par support audio et vocal, adaptations ergonomiques avec aide du tactile, etc.

4.3. Selon l'acuité visuelle (11)

4.3.1. Déficience visuelle légère (AV comprise entre 3 et 5/10^e)

Ces patients sont susceptibles d'être orientés vers du conseil optique et l'orthoptiste qui pourra déjà expliquer le fonctionnement visuel et les aider à comprendre leur situation, qu'il y ait ou non besoin de rééducation.

4.3.2. Déficience visuelle modérée (AV comprise entre 1 et 3/10^e)

Une prise en charge en libéral est possible :

- conseils optiques ;
- et/ou rééducation orthoptique ;
- et parfois aussi orientation vers le secteur social et/ou associatif (pour l'articulation avec les dispositifs de compensation, la lutte contre l'isolement et l'accès aux loisirs).

Si les besoins et la demande d'aides sont importantes, une prise en charge dans un service de réadaptation peut être proposé.

4.3.3. Déficience visuelle sévère, très sévère ou cécité (AV < 1/10^e)

Les patients sont pris en charge si possible dans des services de réadaptation spécialisés en basse vision.

5. Les limites de la prise en charge

Pendant la phase initiale de traitement par un anti-VEGF, il n'est pas recommandé d'entreprendre une rééducation de basse vision (phase évolutive de la DMLA exsudative). Dans les autres situations, la rééducation de

basse vision doit être envisagée au cas par cas. Une évaluation peut être bénéfique au moins pour proposer des conseils immédiats.

L'accès à la rééducation est également un facteur limitant en France : seulement 10 à 15 % des personnes atteintes de DMLA qui relèvent de la basse vision ont accès à cette rééducation (éloignement géographique, pénurie des différents intervenants, défaut d'information).

Parfois, la prise en charge elle-même conduit à un échec. Quel que soit le stade de la DMLA, il est toujours possible de continuer à se déplacer, lire, écrire, téléphoner, utiliser un ordinateur, se divertir, se cultiver, faire des courses... mais il faut souvent accepter de le faire autrement et avec des aides humaines parfois. Les patients n'ont alors pas toujours les capacités adaptatives pour cette étape.

Références

1. Shang X, Zhu Z, Wang W, Ha J, He M. The Association between Vision Impairment and Incidence of Dementia and Cognitive Impairment. *Ophthalmology* 2021;128(8):1135-49.
2. Ehrlich JR, Ramke J, Macleod D, Burn H, Lee CN, Zhang JH, et al. Association between vision impairment and mortality: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health* 2021;9(4):e418-30.
3. Klein BEK, Moss SE, Klein R, Lee KE, Cruickshanks KJ. Associations of visual function with physical outcomes and limitations 5 years later in an older population: The Beaver Dam eye study. *Ophthalmology* 2003;110(4):644-50.
4. Li JQ, Welchowski T, Schmid M, Mausnitz MM, Holz FG, Finger RP. Prevalence and incidence of age-related macular degeneration in Europe: a systematic review and meta-analysis. *Br J Ophthalmol* 2020;104(8):1077.
5. Five-Year Follow-up of Fellow Eyes of Patients With Age-Related Macular Degeneration and Unilateral Extrafoveal Choroidal Neovascularization. *Arch Ophthalmol* 1993;111(9):1189-99.
6. Waheed K, Laidlaw DAH. Disease laterality, eye dominance, and visual handicap in patients with unilateral full thickness macular holes. *Br J Ophthalmol* 2003;87(5):626-8.
7. Haute Autorité de Santé. Dégénérescence maculaire liée à l'âge : prise en charge diagnostique et thérapeutique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2012.
8. Beaunoir MP. Rééducation basse vision et équipement optique dans la DMLA atrophique. *Les Cahiers d'Ophthalmologie* 2019;224:55-9.
9. Nguyen NX, Weismann M, Trauzettel-Klosinski S. Improvement of reading speed after providing of low vision aids in patients with age-related macular degeneration. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 2009;87(8):849-53.
10. Robert PY. Fiches cliniques. In: Déficiences visuelles. Rapport SFO. Elsevier Masson; 2017. Chapitre 17.
11. Le Bail B, Gérin Roig F, Meyniel C. LIVRE BLANC. (En ligne) <http://www.ariba-vision.org/sites/default/files/1.LIVRE%20BLANC%5B1%5D.pdf>.

10.

Albinisme

Dr Catherine Duncombe-Poulet

Ophthalmologiste, Caen, membre du Conseil Scientifique de l'association Genespoir

PLAN

1. Généralités
2. Conduite pratique
3. Annexes

1. Généralités

On distingue trois familles génétiques d'albinisme : les albinismes oculo-cutanés simples (OCA), l'albinisme oculaire pur (OA), et deux sous types d'albinisme syndromique : les syndromes de Hermansky Pudlak (HPS) et le très rare syndrome de Chediak Higashi (CHS) qui associent à l'atteinte visuelle et cutané-phanérienne d'autres atteintes générales parfois graves et évolutives.

1.1. Des tableaux cliniques variés, de nombreux gènes

Selon le phénotype d'albinisme on parle d'albinisme complet, ou incomplet quand les signes cutané-phanériens sont atypiques. Quand les signes d'hypopigmentation sont discrets on parle d'albinisme fruste.

En 2021, 21 gènes responsables d'albinisme sont connus. Génotype et phénotype ont peu de corrélation : un même gène peut être à l'origine d'une forme complète ou fruste et cela parfois au sein d'une même fratrie ; un même phénotype ne présume pas du gène en cause (1).

En bref, si la clinique permet d'évoquer l'albinisme, le diagnostic de certitude d'albinisme et de son type repose sur la génétique moléculaire.

1.2. Physiopathologie

Les albinismes sont liés à l'anomalie de synthèse de la mélanine, pigment photoprotecteur élaboré dans le mélanosome, organite (ou organelle) situé dans les mélanocytes de la peau, des follicules pileux, de l'œil (iris et épithélium pigmentaire de la rétine). Des mélanocytes sont également présents dans la cochlée de l'oreille interne ; une atteinte de l'audition est présente dans certains cas.

Un gène intervient à chaque étape de la mélanogénèse. La première étape, sous la dépendance de l'enzyme tyrosinase codée par le gène *TYR*, est perturbée dans le type OCA1. Des gènes interviennent également dans le transport des mélanosomes du mélanocyte aux kératinocytes.

Les gènes des albinismes syndromiques codent pour des protéines impliquées dans le métabolisme des mélanosomes mais également au sein d'autres organites de cellules spécialisées (comme les granules denses des plaquettes sanguines). Des manifestations hématologiques, immunologiques, pulmonaires, digestives et neurologiques sont alors possibles.

1.3. Épidémiologie

Les albinismes sont des maladies rares, récessives, dont la prévalence mondiale est estimée à 1/17000. Elle est plus fréquente dans les isolats géographiques, favorisée par la consanguinité. Cette prévalence est sous-estimée car des formes frustes méconnues peuvent échapper au diagnostic. Les albinismes oculo-cutanés simples type OCA1 et OCA2 sont les plus fréquents. Le type OCA4 est le troisième en fréquence en Europe. Les albinismes syndromiques représentent environ 6 % des diagnostics génétiques d'albinismes ; l'albinisme oculaire 7 % (données du laboratoire de génétique moléculaire du Pr Arveiler au CHU de Bordeaux sur 1304 résultats).

Il naît environ 60 enfants albinos par an en France.

L'albinisme est une cause fréquente de nystagmus

congénital sensoriel avec hypoplasie fovéolaire. La proportion de jeunes albinos dans les centres médicosociaux est d'environ 12 % dans une étude statistique présentée en 2018 à la SF0. C'est la première cause d'hypopigmentation héréditaire généralisée.

1.4. Résultats génétiques en 2021 et conseil génétique

Actuellement tous les gènes d'albinisme et ceux des diagnostics différentiels les plus fréquents sont testés sur une puce de NGS (séquençage de nouvelle génération), nommée « panel albinisme », qui recherche les mutations (ou variants) et par *CGH Array* qui recherche des remaniements intragéniques.

GÈNE	OCA SIMPLES	TYPE	2020
TYR		OCA1	44
OCA2		OCA2	38
TYRP1		OCA3	4
SLC45A2		OCA4	10
SLC24A5		OCA6	1
LRMDA		OCA7	
DCT		OCA8	

GÈNE	OA	TYPE	2020
GPR143	Albinisme oculaire pur	OA1	10

OCA5 : locus identifié mais pas le gène

340 patients testés, 198 cas index, 119 résultats rendus positifs, cas non résolus 39 % en 2020.

GÈNE	OCA SYNDROMIQUES	TYPE	2020
HPS1	HERMANSKY PUDLAK	HPS1	3
AP3B1		HPS2	
HPS3		HPS3	2
HPS4		HPS4	1
HPS5		HPS5	
HPS6		HPS6	3
DTNPB1		HPS7	
BLOC1S3		HPS8	
BLOC1S6		HPS9	
AP3D1		HPS10	
BLOC1S5		HPS11	
LYST	CHEDIAK HIGASHI	CHS1	

(À partir des résultats du laboratoire de génétique de Bordeaux en 2020 <https://www.chu-bordeaux.fr/Les-unités-médicales/Centre-de-référence-des-maladies-rares-de-la-peau/>)

Les diagnostics différentiels sont les affections associant « nystagmus et hypoplasie fovéolaire » et les autres syndromes d'hypopigmentation héréditaire dont le syndrome de Waardenburg (gène *MITF*).

L'obtention du diagnostic génétique se fait en quelques mois.

200 à 270 diagnostics sont rendus chaque année depuis l'amélioration des techniques de biologie moléculaire. L'absence de diagnostic de certitude se rencontre dans 70 % des cas. La recherche se poursuit pour tester les parties non codantes des gènes et rechercher d'autres gènes d'albinisme.

La transmission des OCA simples et syndromiques est autosomique récessive. La transmission de l'albinisme oculaire est récessive liée à l'X.

2. Conduite pratique

2.1. Reconnaître l'albinisme (Annexe 1)

Les motifs de consultation en ophtalmologie et l'âge des patients sont variés : nystagmus congénital, retard de développement visuel, bilan d'un strabisme, découverte fortuite d'une hypoplasie fovéolaire... La grande partie des examens nécessaires est réalisable dans les cabinets libéraux et dans toutes les consultations d'ophtalmopédiatrie et/ou de strabologie.

La prise en charge peut, si nécessaire, être effectuée dans les centres de référence des maladies rares sensorielles génétiques : Lille, Toulouse, Montpellier, Paris, Strasbourg, d'autres centres de compétence viennent compléter (<https://www.sensgene.com/annuaire-des-centres-de-soins>). Deux centres de diagnostic complet d'albinisme en hôpital de jour sont ouverts en métropole, à l'hôpital de Bordeaux (2) et à l'hôpital Necker à Paris (3).

2.2. Évaluer la fonction visuelle et prescrire (Annexe 2)

La collaboration de l'orthoptiste et de l'opticien spécialisés en « basse vision » est d'une grande aide. Une prise en charge en ALD « hors liste » pour le suivi ophtalmologique, dermatologique et orthoptique est possible.

2.3. Informer le médecin traitant et le pédiatre (4)

À noter que la supplémentation trimestrielle en vitamine D ne doit pas être négligée.

2.4. Adresser à la consultation de génétique

Elle est indispensable pour les éliminer les formes syndromiques.

2.5. Orienter vers la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) pour une reconnaissance de handicap visuel

Deux exemples de prise en charge de jeunes déficients visuels sont cités en annexes 3 et 4. La rédaction des certificats médicaux ophtalmologiques (formulaire CERFA n°15695*01 – volet 2 du certificat MDPH) pour renouvellement d'allocation, prise en charge médicosociale, scolarité adaptée... est souvent sollicitée.

2.6. Orienter vers l'association française des albinismes Genespoir

Elle est très impliquée dans la recherche et le soutien aux patients tout au long de leur parcours de vie (5).

2.7. Ne pas sur- ou sous-estimer le pronostic

- **La déficience visuelle** est stable voire offre des possibilités d'amélioration partielle dans le temps dans les formes légères. Les battements nystagmiques peuvent s'atténuer et un certain degré de pigmentation irienne et cutanée apparaître.

Les sports collectifs peuvent être limités dans les formes sévères. Une discipline : *le torball* est un sport de ballon affilié Handisport très apprécié des malvoyants.

La conduite de véhicule avec ou sans permis (voiturette) est discutée au cas par cas en tenant compte des contre-indications formelles.

- **Les autres déficiences sont rares** : auditive, troubles neuropsychologiques, retard psychomoteur, nécessitent une prise en charge spécifique.

- **Le risque de complications hémorragiques** domine le pronostic dans les formes syndromiques méconnues notamment lors d'une intervention chirurgicale.

Les syndromes de HP de type 1, 2 et 4 peuvent se compliquer chez l'adulte de fibrose pulmonaire et de colite granulomateuse.

Le très rare syndrome de Chediak Higashi peut mettre en jeu le pronostic vital dès la première année de vie dans les formes les plus sévères. Il peut chez l'adulte se compliquer de syndrome neurodégénératif.

- **Le vieillissement cutané précoce et les complications à type de carcinome** sont prévenus par une photoprotection cutanée adéquate mais assombrissent le pronostic notamment en Afrique.

Une vidéo éducative sur l'application des crèmes solaires très haute protection (indice 50), le port de vêtements anti UV et les indices UV est disponible sur le site de la filière des maladies rares de la peau FIMARAD (<https://fimarad.org>).

3. Annexes

Annexe 1 : Bilan clinique d'un albinisme

Le bilan clinique « albinisme » comprend :

- **l'acuité visuelle** et la correction optique portée ;
- **le retentissement fonctionnel visuel** (déficience visuelle et photophobie) ;
- **les signes d'hypopigmentation oculaire** détaillés :
 - **Transillumination de l'iris (Figure 1) :**
 - ▶ *stade 1* : périphérique ponctuée ;
 - ▶ *stade 2* : périphérique diffuse ;
 - ▶ *stade 3* : diffuse laissant voir l'équateur du cristallin.

Figure 1



Iris trans-illuminable stade 3

– Hypopigmentation de la rétine :

- ▶ *stade 1* : hypo pigmentation périphérique plus facile à apprécier sur les rétinothographies qu'à l'examen simple du fond d'œil ;
- ▶ *stade 2* : hypo pigmentation périphérique et centrale, pas de reflet fovéolaire (Figure 2) ;

Figure 2



Stade 2 : hypo pigmentation périphérique et centrale, pas de reflet fovéolaire.

- ▶ *stade 3* : vaisseaux choroïdiens visibles, traversant la région maculaire (Figure 3).

Figure 3

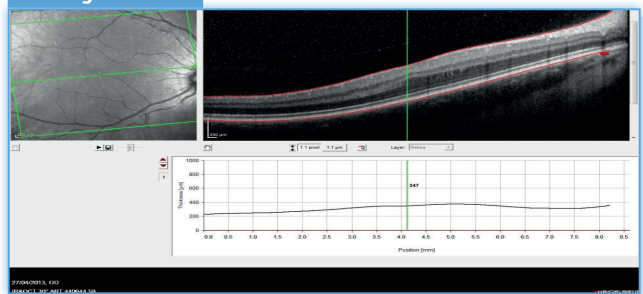


Stade 3 : vaisseaux choroïdiens visibles, traversant la région maculaire.

– L'hypoplasie fovéolaire, en OCT de la rétine (Figure 4) :

Elle est quasi constante dans l'albinisme, de grade 2 à 4 selon la classification de Thomas. Une simple ligne traversant la fovéa est possible à obtenir même en cas de nystagmus ample.

Figure 4



Patient 31 ans, acuité visuelle : OD 6/10 f (100°+1,00) OG 7/10 (100°+2,00) -1,00, P3, transillumination stade 2, rétine stade 1, hypoplasie fovéolaire grade 3.

- **Les signes oculomoteurs** ne sont pas spécifiques mais peuvent dominer le tableau clinique aux dépens des signes d'hypopigmentation dans les formes frustes. Une chirurgie oculomotrice est parfois nécessaire pour améliorer le quotidien des patients, notamment en cas de torticolis oculaire en déplaçant la direction de fixation en position droit devant.
 - Nystagmus : évident ou simplement visible au grossissement de la LAF et à l'examen du FO.
 - Strabisme : tous les tableaux cliniques sont possibles, avec une plus grande fréquence de strabismes à petit angle de déviation.
- **Les signes d'hypopigmentation cutanée** : le phototype 0 est caractéristique du phénotype albinisme mais d'autres phénotypes sont possibles avec des iris verts, bicolores et des cheveux châtain (phototype 1 voire 2). L'intolérance au soleil et les coups de soleil sont toutefois la règle.
- **Les signes évocateurs d'une forme syndromique** : antécédents hémorragiques (épistaxis, règles abondantes), infections fréquentes, troubles digestifs récurrents, dyspnée...si doute : adresser le patient en centre de référence, demander un bilan spécialisé d'hémostase en préopératoire si le diagnostic moléculaire n'est pas établi.
- **L'électrophysiologie visuelle** est nécessaire quand le diagnostic d'albinisme n'est pas le seul évoqué. Les PEV quand ils mettent en évidence l'asymétrie croisée des réponses, témoin de l'anomalie de décussation des fibres optiques temporales, sont quasi pathognomoniques de l'albinisme. Cette anomalie se rencontre également dans le syndrome FHONDA (6) qui à ce titre est apparenté aux albinismes mais où il n'y a pas de signe d'hypopigmentation. Celui-ci associe nystagmus et hypoplasie fovéolaire, anomalie de décussation des fibres optiques et dysplasie du segment antérieur : l'embryotoxon postérieur serait fréquent mais n'est pas spécifique. Certains diagnostics différentiels comme la cécité congénitale nocturne stationnaire (gène *CACNA1F*) qui associe comme dans l'albinisme « nystagmus et hypoplasie fovéolaire » est éliminée par la réalisation d'un ERG (qui est normal dans l'albinisme).

La malvoyance est l'apanage de formes complètes et incomplètes d'albinisme :

- des acuités visuelles $> 4/10^e$ et même $> 6/10^e$ sont possibles dans les formes frustes découvertes parfois tardivement ;
- l'acuité visuelle de près est toujours meilleure que l'acuité visuelle de loin ;
- le champ visuel périphérique et la vision des couleurs sont respectés dans l'albinisme. Une dyschromatopsie héréditaire peut coexister chez le garçon et sera signalée si des transcriptions de manuel scolaire sont effectuées.

Annexe 2 : La compensation visuelle au quotidien - prescriptions

• La compensation visuelle au quotidien

Les défauts optiques y compris l'astigmatisme sont compensés en totalité. Les cycloplégies sont indispensables chez l'enfant. L'amplitude du nystagmus ou un torticolis oculaire peuvent compliquer le port des verres correcteurs ; les lentilles de contact sont discutées au cas par cas.

Une monture enveloppante parfois à coque est indiquée en cas de photophobie ; des verres photochromiques sont prescrits chez l'enfant scolarisé pour limiter les manipulations de lunettes mais deux paires de verres correcteurs dont une paire avec verres teintés classe 3 sont préférables car mieux adaptées à la forte luminosité d'été, mer, montagne et campagne. Un chapeau à larges bords ou une casquette ont l'avantage de protéger en plus la peau du visage, du cou et les paupières.

Les aides optiques simples sont prescrites après essai et apprentissage de manipulation en collaboration avec l'opticien et l'orthoptiste.

Pour agrandir l'image en vision de près : addition optique de près (+2,50 ou +3,00) chez l'enfant dont l'acuité visuelle de près reste médiocre même en s'approchant à quelques centimètres, loupe à poser dès que l'enfant peut s'en saisir pour stimuler son appétence visuelle.

Pour agrandir en vision de loin : monoculaire type système télescopique de Kepler.

Annexe 3 : Cas clinique

N., OCA1, nystagmus congénital, phénotype albinisme complet, photophobe, malvoyance sévère (Figure 5). Marche acquise à 17 mois.



C. Duncombe-Poulet

Phénotype d'albinisme oculo-cutané complet de type OCA1.

Correction optique totale portée dès la première année ODG +5,00 (90°+3,00).

Strabisme divergent avec attitude de la tête tournée à droite 10°.

Prescription d'une loupe à fond clair à 4 ans (Figure 6) très vite utilisée par N.



C. Duncombe-Poulet

Loupe « globe » à poser.

Dossier MDPH rédigé en dernière année de maternelle en vue d'une scolarité en milieu ordinaire. Plan personnalisé de scolarisation (PPS) en collaboration avec l'enseignante spécialisée de l'Education Nationale.

Acuité visuelle 0.14/10° à 5 m Cadet 5 à 40 cm, s'améliore en s'approchant du tableau et de près à 20 cm. N. sera donc placée au premier rang de la classe avec des agrandissements pour la lecture.

Séances d'orthoptie à 6 ans au CP, pendant 6 mois, pour le travail de coordination œil-main, des difficultés ayant été signalées pour l'apprentissage de l'écriture.

Matériel pédagogique adapté (MPA) au fur et à mesure des classes en primaire et AVS 12h par semaine.

Transcription allégée en Arial 18 (Figure 7), pupitre incliné (mais se révélera peu adapté au télé agrandisseur), lampe basse tension (peu utilisée), loupe demi sphérique (préférée à la loupe réglette), cahier à lignage (seyes 2,5 mm agrandi 10/10), stylo à marquage bien visible.



C. Duncombe-Poulet

Transcription allégée en Arial 18 (ou Luciole 18).

Le télé agrandisseur est abandonné à 10 ans au profit du matériel informatique complet. N., excellente élève, s'est initiée rapidement à la dactylo.

Difficultés pour les sports de balle liées à la déficience visuelle et discret retard de la psychomotricité globale (descente des escaliers, vélo deux roues non acquis à 7 ans). Plusieurs activités en extrascolaire : danse, poney, ski.

À 10 ans : acuité visuelle binoculaire : 2/10° à 5 m avec OD +5,00 (70°+2,25) OG +5,50 (110°+2,50).

Annexe 4 : Cas clinique

C., OCA1, nystagmus congénital et phénotype albinisme complet malvoyance sévère, photophobe, fratrie 8 dont 4 enfants porteurs d'albinisme. Pas de déficience associée. Strabisme divergent.

Port de la COT (Correction optique totale) avec verres bifocaux dès la maternelle -1,00 (0°-3,50) add 3,00. Reconnaissance de handicap visuel et accompagnement par l'institutrice spécialisée à la maternelle. Pas d'orthoptie ni de loupe à domicile.

Acuité visuelle 1/10° R8 à 40 cm s'améliore avec l'addition de près, lecture lente.

L'accompagnement du SAAAS est mis en place dès son ouverture dans le Calvados en 2003. C. a alors 9 ans.

Il bénéficiera de l'apprentissage de l'informatique en 6^e (qu'il redoublera), de séances de psychomotricité jusqu'au lycée, de séances d'orthoptie, et de l'accompagnement éducatif jusqu'à l'obtention de son bac pro menuiserie (fabricant bois et matériaux associés).

En classe le MPA associera l'utilisation d'un télé agrandisseur de loin, de matériel informatique et de transcriptions en Arial 16 gras. L'accompagnement de l'AVS sera reconduit d'année en année jusqu'au lycée. Sport à l'école : handball, endurance, saut de haie.

Un monoculaire est prescrit par son ophtalmologiste

qui lui permet d'améliorer la lecture des optotypes en séparé jusqu'à la ligne des 7/10^e !

À 16 ans son acuité visuelle est égale à : ODG 1,25/10^e à 5 m, P4 à 12 cm avec -2,00 (0°-4,00) add 3,00. Une évaluation est réalisée avec succès pour l'entrée en lycée technique avec le médecin de pathologie professionnelle, le maître de stage de l'atelier menuiserie et le SAAAS.

À 25 ans C. est autoentrepreneur DJ. Son acuité visuelle est égale à 1/10^e à 5 m P8 à 40 cm, P3 avec le verre progressif à 10 cm. Il utilise essentiellement le zoom de son ordinateur.

Références

1. Vincent Michaud. Analyses démographiques, phénotypiques et génétiques d'une cohorte de 692 patients atteints d'albinisme. Médecine humaine et pathologie 2019 ; dumas-02124737.
2. Pour prendre rendez-vous : <https://www.chu-bordeaux.fr/Les-services/Service-de-dermatologie-et-dermatologie-pédiatrique/Pathologies/Albinisme/> tél. : 05 56 79 56 22.
3. Pour prendre rendez-vous : <http://maladiesrares-necker.aphp.fr/magec/> 01 44 49 46 62 ou : 01 44 49 43 37.
4. Une synthèse du protocole national de diagnostic et de soins « PNDS albinisme » est disponible sur le site de l'HAS https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds et sur le site de Genespoir <https://www.genespoir.org>
5. Mon bébé est atteint d'albinisme : conseils témoignages et informations. Mallette d'accueil et autres brochures sur le site www.genespoir.org
6. Kruijt CC, Gradstein L, Bergen AA, Florijn RJ, Arveiler A, Lasseaux L, Zanlonghi X, *et al.* The Phenotypic and Mutational Spectrum of the FHONDA Syndrome and Oculocutaneous Albinism: Similarities and Differences. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2022;63(1):19.

11.

Kératocône et trisomie 21 : comment éviter la cécité ?

Dr Gilles Martin

Ophthalmologiste, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

PLAN

1. Prévalence du kératocône dans la trisomie 21
2. Mesures préventives
3. Correction optique et prise en charge des complications

1. Prévalence du kératocône dans la trisomie 21

On estime à 50 000 le nombre de patients atteints de trisomie 21 (T21) en France. Les atteintes de ce syndrome sont multiples, et l'œil est l'un des principaux organes touchés. Cataracte congénitale ou précoce, amétropies fortes, strabisme, obstruction lacrymonasale, hyperplasie de l'épithélium pigmentaire de la rétine..., font partie des multiples atteintes ophtalmologiques de la maladie (1). La T21 a également un retentissement important sur la cornée. D'une part, des études ont retrouvé une pachymétrie centrale plus fine que la normale chez les enfants atteints, avec une tendance à un amincissement progressif avec l'âge (2). D'autre part, la surface oculaire des patients atteints de T21 est souvent altérée, en raison d'une prévalence élevée du dysfonctionnement meibomien, de l'atopie et de la sécheresse oculaire. Ces pathologies de la surface sont fréquemment responsables d'un prurit oculaire qui, associé à une cornée constitutionnellement fine, pourraient expliquer la forte prévalence du kératocône dans ce syndrome (3). De plus, la présence d'anomalies du collagène dans la T21 serait également un

facteur physiopathologique prédisposant au risque élevé de kératocône dans cette population (4). L'une des séries les plus récentes retrouvait des topographies évocatrices de kératocône chez 71,3 % des patients de leur cohorte de patients trisomiques, contre 0,05 % dans la population générale (2).

2. Mesures préventives

De nombreuses études ont souligné l'importance d'une bonne fonction visuelle chez les patients polyhandicapés, et plus particulièrement chez les patients atteints de troubles cognitifs. Chez ces enfants, une moins bonne vision est associée à un retard psychomoteur plus sévère, et des publications ont également démontré une amélioration des troubles cognitifs après correction d'amétropies fortes (5,6). Il est donc essentiel de préserver au maximum la fonction visuelle des patients atteints de T21.

Chez l'enfant, outre un dépistage précoce et régulier de la cataracte et des amétropies, ainsi qu'une surveillance régulière du fond d'œil à la recherche de décollement de rétine en cas de comportement auto-agressif, une attention toute particulière devra être portée à la prévention et au dépistage du kératocône.

Deux situations doivent être distinguées dans un contexte de T21 :

- l'enfant d'âge verbal examinable en consultation et compliant aux examens topographiques ;
- et l'enfant jeune et/ou atteint de troubles cognitifs sévères rendant impossible l'examen ophtalmologique « standard » ainsi que la réalisation d'une topographie cornéenne.

Ainsi l'étude d'Alio *et al.* ne rapportait les résultats topographiques que de 52 % des 112 patients atteints de T21 de leur série. Dans tous les cas, une attention particulière devra être portée aux frottements oculaires, d'une part en sensibilisant précocement les parents aux conséquences potentielles de ces comportements à moyen et long terme, et d'autre part en traitant toute pathologie pourvoyeuse de prurit oculaire, par l'administration de collyres anti-allergiques et de larmes artificielles au long cours si besoin. On préconisera la réalisation d'une topographie cornéenne dès que possible, et de manière répétée (tous les 3 à 6 mois) afin de détecter précocement un kératocône débutant et/ou évolutif. Comme recommandé dans plusieurs publications sur le kératocône pédiatrique, on proposera un *cross-linking* du collagène cornéen dès le moindre signe d'évolutivité du kératocône, dans l'objectif de freiner l'ectasie. Celui-ci devra se faire sous anesthésie générale, ou sous anesthésie locale dans les rares cas où la compliance du patient le permet (7,8).

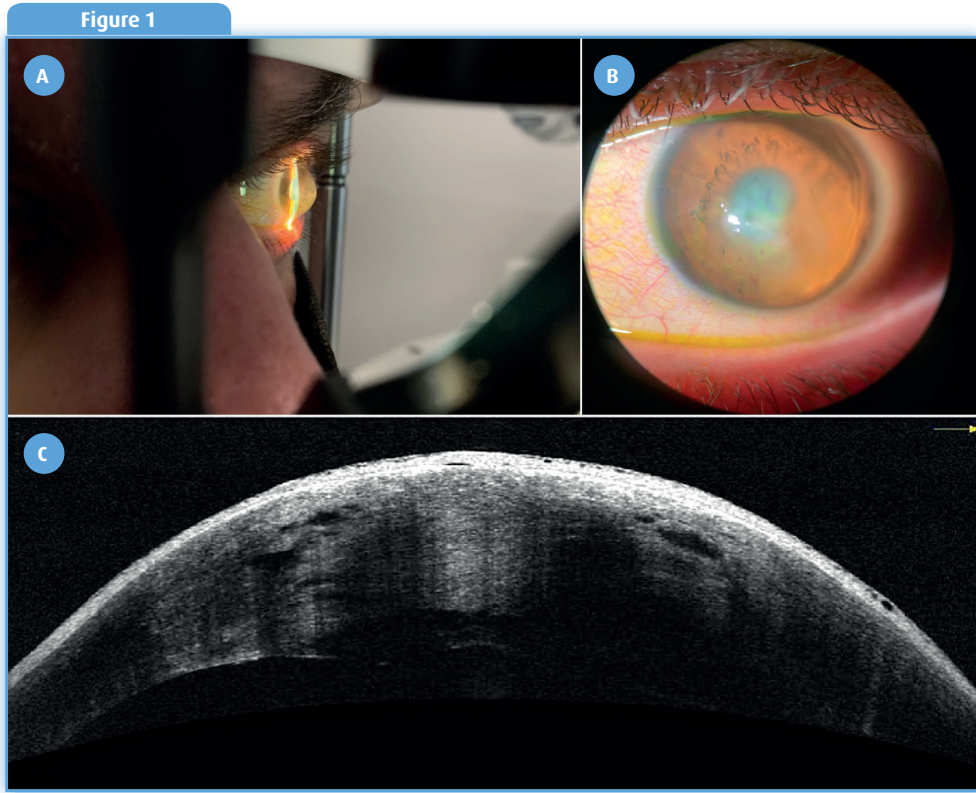
Lorsque les examens topographiques sont impossibles, il n'existe pas, à l'heure actuelle, de recommandation de dépistage, de suivi et de prise en charge du kératocône. Les seuls paramètres évaluables lors d'un examen sous anesthésie générale étant la réfraction, les kératométries centrales et les mesures pachymétriques, le risque de passer à côté d'un kératocône débutant, voire évolutif, est majeur. Compte tenu des fortes prévalences du kératocône chez les patients atteints de trisomie 21, du risque important de cécité au stade avancé de la maladie en raison de l'accès limité aux solutions chirurgicales, et du faible taux de complications du *cross-linking*, il est légitime de se poser la question d'un *cross-linking* préventif chez les jeunes patients atteints de T21 non compliant aux examens topographiques, si l'épaisseur cornéenne le permet (9).

3. Correction optique et prise en charge des complications

Les principes de prise en charge des troubles réfractifs des patients atteints de trisomie 21 ne diffèrent pas de ceux qui s'appliquent en population générale, à savoir un recours régulier à la cycloplégie, une correction optique totale et une amblyothérapie en cas de strabisme ou d'anisométrie importante. Cependant, la limite résidera là encore dans la compliance du patient et sa participation aux tests d'acuité visuelle. Dans les kératocônes avancés, lorsque la correction en lunettes devient insuffisante, on proposera une adaptation en contactologie pour les patients les plus compliant. Cependant, ces derniers demeurent l'exception, et les solutions optiques sont alors très limitées lorsque la compliance est faible. La place des anneaux intra-cornéens ou des traitements par laser de surface n'a à ce jour pas été évaluée chez les patients atteints de trisomie 21.

Bien qu'elle soit toujours le traitement des kératocônes avancés, la greffe de cornée est généralement contre-indiquée chez ces patients, qu'elle soit lamellaire antérieure ou transfixiante. De nombreuses publications ont rapporté les échecs de la kératoplastie chez les patients atteints de T21, suite à une disjonction traumatique du greffon, un retard de cicatrisation épithéliale favorisée par les troubles de la statique palpébrale, une infection sur fil, un glaucome ou un rejet précoce par difficulté d'observance au traitement anti-rejet (10,11). En dehors de certaines situations exceptionnelles, il faudra donc savoir conseiller l'abstention chirurgicale, y compris en cas d'acuité visuelle faible ou d'opacité cornéenne centrale, afin d'éviter de précipiter le passage de la malvoyance à la cécité.

L'indication chirurgicale sera en revanche indiscutable en cas d'hydrops aigu (12). Le patient, se présentant avec un tableau brutal d'œil rouge avec baisse d'acuité visuelle en lien avec un œdème de cornée majeur (**Figure 1**), pourra bénéficier dans les jours suivants d'une suture pré-des-cemétique sous anesthésie générale. Celle-ci permettra d'accélérer la récupération et de limiter la fibrose cicatricielle (13).



Hydrops aigu : aspect en lampe à fente (A-B) et en OCT de segment antérieur (C).

Références

1. Shapiro MB, France TD. The ocular features of Down's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1985;99(6):659-63.
2. Alio JL, Vega-Estrada A, Sanz P, Osman AA, Kamal AM, Mamoon A, et al. Corneal Morphologic Characteristics in Patients With Down Syndrome. *JAMA Ophthalmol* 2018;136(9):971-8.
3. Zadnik K, Barr JT, Edrington TB, Everett DF, Jameson M, McMahon TT, et al. Baseline findings in the Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998;39(13):2537-46.
4. Rabinowitz YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol* 1998; 42(4):297-319.
5. Paysse EA, Kong L, Achim C, Weikert MP, Whitlow BT, Romany G, et al. Developmental Improvement in Children With Intellectual Disability After Photorefractive Keratectomy for Severe Isoametropia. *Am J Ophthalmol* 2022;235:15-23.
6. Martin GC, Robert MP, Challe G, Trinh NTH, Attié-Bitach T, Brémond-Gignac D, et al. Functional Vision Analysis in Patients With CHARGE Syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2020;57(2):120-8.
7. Soeters N, Bennen E, Wisse RPL. Performing corneal crosslinking under local anaesthesia in patients with Down syndrome. *Int Ophthalmol* 2018;38(3):917-22.
8. Hashemi H, Amanzadeh K, Seyedian M, Zeraati H, Roberts CJ, Mehravaran S, et al. Accelerated and Standard Corneal Cross-Linking Protocols in Patients with Down Syndrome: A Non-inferiority Contralateral Randomized Trial. *Ophthalmol Ther* 2020;9(4):1011-21.
9. Stephenson KAJ, Power B, Malata D, Quill B, Murphy CC, Power WJ. Management of Keratoconus in Down Syndrome and Other Intellectual Disability. *Cornea* 2022;41(4):456-61.
10. Frantz JM, Hagenah M, McDonald MB, Kaufman HE. Penetrating Keratoplasty for Keratoconus in Down's Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1990;109(2):143-7.
11. Wroblewski K, Mader T, Torres M, Parmley V, Rotkis W. Long-term Graft Survival in Patients with Down Syndrome after Penetrating Keratoplasty. *Cornea* 2006;25:1026-8.
12. Abdelmsei H, Dhir P. Acute Corneal Hydrops in a Young Patient with Down Syndrome. *Trends Ophthalmol Open Access J* 2019. Volume 2 - Issue 4 - 10.32474/TOOAJ 2019.02.000143
13. Yahia Chérif H, Gueudry J, Afriat M, Delcampe A, Attal P, Gross H, et al. Efficacy and safety of pre-Descemet's membrane sutures for the management of acute corneal hydrops in keratoconus. *Br J Ophthalmol* 2015;99(6):773-7.

12.

Pathologie malformative ou génétique du nerf optique et basse vision ou cécité

Pr Matthieu Robert

Ophthalmologiste, MD, PhD, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Service d'Ophthalmologie, Hôpital Necker - Enfants malades, AP-HP et Centre Borelli, CNRS UMR 9010, Université de Paris

PLAN

1. Cas clinique : découverte d'une hypoplasie papillaire bilatérale chez un nourrisson
2. Cas clinique : découverte d'une atrophie optique non compressive chez un grand enfant ou un jeune adulte

Le cadre de ce rapport consacré à la basse vision restreint la pathologie malformative du nerf optique aux seules affections bilatérales, tandis qu'il englobe la quasi-totalité des neuropathies optiques génétiques, souvent dites « héréditaires », sévères ; celles-ci étant sauf exception toujours bilatérales soit d'emblée, soit secondairement.

Nous partirons pour ce chapitre de deux exemples archétypaux du sujet : l'un chez un nourrisson avec une atteinte malformative ; l'autre chez un adolescent avec une atteinte génétique.

1. Découverte d'une hypoplasie papillaire bilatérale chez un nourrisson

1.1. Première consultation en ophtalmologie

Un nourrisson de 5 mois vous est adressé par son pédiatre. Il présente un syndrome du nystagmus précoce, un retard d'installation de la fonction visuelle et une fonction visuelle anormale pour l'âge. Il s'agit d'un premier enfant, né d'une grossesse sans particularité. Les parents ne sont pas consanguins.

• Inspection

À l'examen, le nystagmus est permanent ; le nourrisson peut suivre une lumière vive à proximité, mais ni un visage ni un objet contrasté. Il en va de même en monoculaire quel que soit l'œil testé. Les réflexes pupillaires sont bien présents ; le reflet pupillaire normal.

• Examen physique

Vous remarquez une tortuosité anormale des veines rétiniennes au fond d'œil et vous avez un doute sur la morphologie des papilles optiques, mais le nystagmus ne vous permet pas de conclure formellement. Il vous semble que l'aspect des papilles optiques n'est pas normal.

Vous adressez l'enfant en milieu spécialisé pour syndrome du nystagmus précoce, retard d'installation de la fonction visuelle et hypoplasie papillaire bilatérale.

1.2. Première consultation en milieu spécialisé

L'examen confirme le diagnostic d'hypoplasie papillaire bilatérale (**Figure 1**). Des explications sont fournies aux parents quant au diagnostic. Il s'agit d'une malformation des nerfs optiques, qui sont trop petits. Cette malformation explique la présence du nystagmus et celle du retard visuel. Elle est souvent isolée, mais elle peut parfois s'accompagner d'autres malformations, notamment de la structure du cerveau et de la fonction de l'hypophyse. Afin de s'assurer de leur absence, seront organisés deux examens : une prise de sang à 8 h 00 du matin et une IRM cérébrale.

Figure 1



M. Robert

Hypoplasie papillaire bilatérale. On note d'une part l'anomalie de taille, de forme et de coloration des nerfs optiques. On note d'autre part la tortuosité veineuse excessive à droite et insuffisante à gauche.

Des explications sont fournies quant aux conséquences du diagnostic sur la fonction visuelle. La vision n'est pas et ne sera pas normale, mais elle est déjà présente : l'enfant suit déjà la lumière. Il n'existe pas de risque d'aggravation ; au contraire, le développement de la fonction visuelle se fera de façon lente et progressive. Il est impossible ce jour de prédire quelle sera la qualité de la vision à l'avenir. Les

yeux bougent, mais la vision de l'enfant est stable. Nous vérifierons si l'enfant a besoin de lunettes, mais même si des lunettes sont utiles, elles ne permettront pas de corriger le défaut de vision, qui provient de la malformation des nerfs optiques.

Il n'est pas possible d'améliorer la vision par un traitement médicamenteux ou chirurgical. Des études prometteuses sont en cours (notamment à partir de greffes de cellules souches), mais elles concernent actuellement l'animal. L'expérimentation sauvage sur des bébés est illégale en Europe et en Amérique du Nord, mais pas partout dans le monde et elle peut être présentée via internet comme un traitement de pointe non accessible en France. Les parents sont mis en garde expressément contre ce type de traitement proposé à l'étranger.

Il importe de stimuler la vision au maximum. Pour le moment l'enfant voit la lumière ; jouer avec lui avec un petit ballon lumineux, éventuellement musical, serait donc très utile. Plus l'enfant investira son environnement visuel, mieux la vision pourra se développer.

Une prise en charge précoce avec une orthoptiste spécialisée en basse vision de l'enfant sera utile afin de parfaire ces conseils pratiques simples de stimulation visuelle au quotidien. Nous nous assurerons au cours de son suivi de la manière dont la vision se développe dans chacun des deux yeux.

Pièges et erreurs à ne pas commettre

• Diagnostic positif de l'hypoplasie papillaire

Il s'agit d'un diagnostic difficile, souvent manqué. Devant tout syndrome du nystagmus précoce, l'examen précis des papilles optiques est essentiel. Pour voir ces papilles précisément, dans les cas où le nystagmus est rapide et/ou l'enfant agité, il est indispensable de ré-examiner l'enfant lors de son sommeil. Les yeux sont alors au repos, l'éclairage large du casque de Schepens risque de le réveiller ; on utilisera soit l'éclairage étroit du casque, soit l'ophtalmoscope direct. Il ne faut pas confondre le canal scléral (souvent de taille normale) avec la papille optique (de taille réduite au milieu du canal, d'où l'aspect de papille optique parfois dite « en cocarde »).

• Organisation pratique du bilan des diagnostics associés

L'IRM cérébrale est strictement indiquée, afin de diagnostiquer des anomalies de la ligne médiane (fréquentes), mais aussi et surtout d'éliminer la présence (exceptionnelle) d'une tumeur congénitale des voies optiques. Dans les centres où cette imagerie est réalisée sous anesthésie générale, il est essentiel

d'avoir éliminé auparavant une insuffisance surrénale centrale.

Les dosages hormonaux sont donc la priorité et doivent être réalisés dès que possible : avant toute anesthésie générale, car elle comporte un risque léthal en cas de déficit en cortisol méconnu ; si possible avant l'âge de 6 mois, car le diagnostic des déficits en hormones sexuelles n'est plus possible entre 6 mois et la puberté.

Nature du bilan à réaliser devant une hypoplasie papillaire uni- ou bilatérale

- **Bilan hormonal**

TSH, T4us, Cortisolémie à 08h00, IGF1, prolactinémie, ionogramme sanguin.

Si fait avant 6 mois, LH et testostérone chez les garçons ; LH et FSH chez les filles.

- **IRM cérébrale**

Analyse des structures de la ligne médiane (septum, hypophyse).

- **Surveillance à organiser**

Courbes de taille, poids (x 2/an), rythme veille sommeil. T4us (x 2/an jusqu'à 2 ans, puis x 1/an jusqu'à 10 ans).

1.3. Suivi de l'enfant

Généralement, dans une telle situation, il existe, au vu de la sévérité de l'atteinte anatomique, une quasi-certitude dès la première consultation, que le patient sera malvoyant. Il est en revanche impossible d'établir un pronostic sur le degré de sévérité de cette malvoyance. Il est essentiel de bien expliquer ces deux points aux parents, et d'insister sur le fait que la vision va s'améliorer : dans ce type de situation, dès lors qu'une vision est présente au premier examen, elle ne peut que s'améliorer du fait de la maturation du système visuel.

Dans ce contexte, la rédaction du feuillet ophtalmologique pour le dossier MDPH pourrait être réalisée dès la première consultation en milieu spécialisé – et ceci est possible notamment lorsque les parents habitent très loin. Nous préférons cependant évoquer cette formalité à la première visite mais ne rédiger ce feuillet que lors de la deuxième ou troisième visite, afin d'éviter l'avalanche d'informations lourdes de sens lors de cette première visite déjà très chargée émotionnellement.

Le suivi a plusieurs objectifs :

- s'assurer de l'absence d'affection oculaire additionnelle ;

- s'assurer que l'enfant utilise son potentiel visuel au maximum (dans certaines situations de malvoyance congénitale profonde, le nourrisson va délaisser la vision au profit des autres sens ; il est alors essentiel de stimuler ce potentiel visuel au maximum au cours des premiers mois et des premières années de vie, à l'aide de stimuli simples) ;
- s'assurer de l'absence d'amblyopie (équilibre des comportements visuels de chaque œil) ;
- s'assurer à chaque consultation que la mise en place de l'accompagnement en basse vision *via* la MDPH est bien en place et que l'enfant est suivi dans la structure adaptée à son cas.

Le suivi médical sera initialement rapproché, avec souvent trois visites par an initialement, puis un espacement progressif. Des réfractions sous atropine, puis sous Skiacol à partir de l'âge de 5-6 ans, seront réalisées régulièrement, afin de corriger des amétropies importantes.

Amblyopie et déficience visuelle : rééduquer ou pas ?

Il s'agit d'un débat non résolu entre spécialistes. Dans le cas d'une déficience visuelle précoce, l'amblyopie fonctionnelle est la règle plus que l'exception. En effet, l'atteinte anatomique est souvent asymétrique, le potentiel de vision centrale asymétrique, et le strabisme est la règle, à l'origine d'une amblyopie strabique.

La présence d'un syndrome du nystagmus précoce rend le diagnostic du strabisme associé et la détermination de l'œil fixateur difficiles.

Il est admis qu'en cas d'acuité non chiffrable ni d'un œil ni de l'autre, (c'est-à-dire en cas de très mauvaise vision centrale bilatérale) une amblyothérapie n'a probablement pas d'intérêt reconnu. Cependant, cette notion d'acuité visuelle non chiffrable n'est confirmable que vers l'âge de 7 ans – auparavant, l'acuité peut encore augmenter. Or, l'amblyothérapie après l'âge de 7 ans est peu efficace, d'où la nécessité de la prévenir auparavant en appréciant la bonne alternance de fixation. En cas de doute sur l'acuité finale et sur l'existence d'une amblyopie fonctionnelle, une amblyothérapie « raisonnable » peut être réalisée.

Elle n'est justifiée que si le comportement visuel de l'œil amblyope permet à l'enfant de se servir de cet œil. Elle est à notre avis d'autant plus justifiée en cas de malvoyance précoce, qu'il existe un risque de perte fonctionnelle de l'œil dominant lié à l'affection de cet œil (par exemple en cas de colobome chorio-rétinien bilatéral).

Elle consiste alors en une occlusion séquentielle de l'œil dominant, initialement quelques dizaines de minutes par jour chez le nourrisson, puis 1 à 2 h par jour chez l'enfant plus grand.

Dans le cas fréquent où l'amblyopie n'est pas certaine et où la nature de l'œil dominant n'est pas connue, une occlusion séquentielle alternante, par exemple 1 heure un jour l'œil droit, 1 heure l'autre jour l'œil gauche, peut être utile, tant que le comportement visuel de l'enfant montre une vision utile pendant l'occlusion. Elle a aussi valeur de test, permettant d'identifier précocement une baisse d'acuité visuelle en cas de complication unilatérale.

2. Découverte d'une atrophie optique non compressive chez un grand enfant ou un jeune adulte

2.1. Première consultation en ophtalmologie

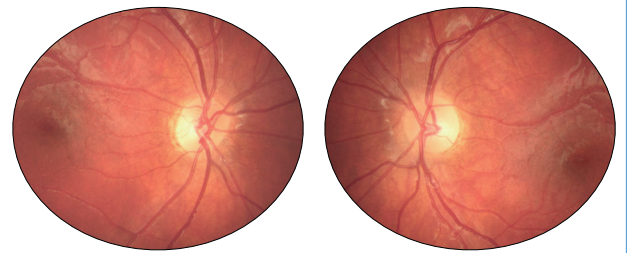
Un enfant de 14 ans vient en consultation pour renouvellement de lunettes. C'est la première fois que vous le voyez. Il présente une petite myopie, mais même sous

réfraction objective et subjective sous Skiacol, sa vision ne dépasse pas 5/10^e à chacun des deux yeux.

• Examen physique

Vous avez un doute sur la coloration des nerfs optiques en temporal des deux côtés (**Figure 2**). Vous réalisez un OCT *Retinal Nerve Fiber Layer* (RNFL), qui met en évidence une atrophie optique temporelle bilatérale (**Figure 3**). Cet enfant est par ailleurs en parfait état général, sans antécédents familiaux notables. Vous demandez la réalisation d'une IRM dans la semaine. Celle-ci est interprétée comme normale.

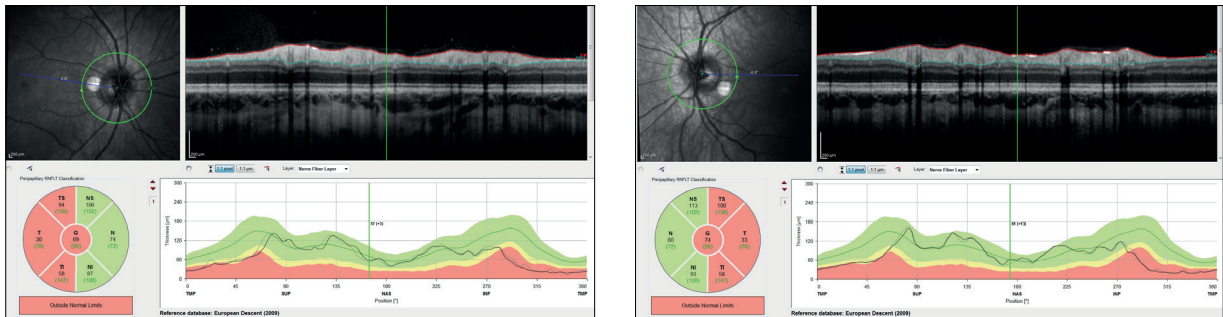
Figure 2



M. Robert

Pâleur papillaire bilatérale des deux nerfs optiques.

Figure 3



M. Robert

OCT RNFL typique d'une maladie de Kjer (atrophie optique dominante) : il existe une atrophie de l'ensemble des secteurs temporaux, tandis qu'à ce stade les épaisseurs des secteurs nasaux sont préservées.

2.2. Premières consultations en milieu spécialisé

L'examen montre donc une atrophie pathologique, symétrique, au RNFL, sectorielle, temporelle. À l'interrogatoire, le mode de vie est sans particularité et l'alimentation équilibrée (absence de restrictions du régime alimentaire). La rétine est par ailleurs normale anatomiquement, excepté l'amincissement de la couche des cellules ganglionnaires.

La relecture de l'IRM en confirme la normalité ; notamment il n'existe aucun signe radiologique de mitochondriopathie ; la substance blanche est par ailleurs normale

La vision des couleurs met en évidence une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune ; le champ visuel ne montre pas de restriction des isoptères périphériques (scotome caeco-central au champ visuel automatisé). L'examen du parent présent comportant une RNFL est normal.

Vous demandez la réalisation d'un scanner cérébral non injecté afin d'éliminer une compression des nerfs optiques dans les canaux optiques dans le cadre d'une ostéopétrose, ainsi que des dosages vitaminiques. Ces deux examens ne montrent pas d'anomalie. Vous revoiez l'enfant avec son autre parent, dont l'acuité corrigée est à 9/10^e, et dont l'OCT montre des épaisseurs limites en temporal. Le diagnostic suspecté est donc celui d'une maladie de Kjer (atrophie optique dominante).

Si l'examen des deux parents avait été normal, des investigations électrophysiologiques comportant des électrorétinogrammes, global et pattern, auraient été fortement indiquées. Dans le cas présent, elles sont facultatives.

Vous expliquez à l'adolescent qu'il présente une atteinte des nerfs optiques, probablement similaire à celle de son père, quoique plus sévère. Ceci doit être confirmé par une analyse génétique dont les principes sont expliqués au patient et à ses deux parents.

Vous demandez une analyse génétique, qui confirme une mutation dominante prédite pathogène, héritée du père, sur le gène *OPA1*.

2.3. Rendu des résultats et information sur la malvoyance

Vous expliquez qu'il s'agit d'une maladie évolutive, quoique généralement lentement évolutive. Il n'est pas possible de prédire la pente évolutive de la maladie. L'acuité peut rester stable plusieurs années voire décennies ; elle peut s'altérer, souvent assez lentement.

Plusieurs questions vous sont posées sur les perspectives de carrière et le permis de conduire. Il est important de déconseiller les rares carrières impliquant une vision fine ; de donner toutes les explications quant aux règles concernant le permis de conduire, en conseillant à terme un habitat et un travail où la conduite automobile ne soit pas impérative.

Vous donnez les conseils hygiéno-diététiques habituels – contre-indication au tabac, aux alcoolisations massives aiguës, conseils pour une alimentation saine, riche en apports vitaminiques (mais sans suppléments vitaminiques), conseil de prudence de port de lunettes de soleil en cas de beau temps. Là encore, il est utile d'informer le patient sur certains traitements non validés, potentiellement dangereux et sans bénéfice avéré, parfois proposés à l'étranger.

Vous prévoyez de revoir le patient dans 6 mois, puis tous les 6 mois initialement et tous les ans en cas de stabilité clinique et anatomique. Le certificat MDPH, là encore, peut être rédigé lors de la deuxième consultation, car il n'existe pas d'urgence immédiate, hormis un placement au premier rang en classe.

Si le diagnostic avait été celui d'une neuropathie optique héréditaire de Leber ou de Wolfram, le suivi aurait été plus serré.

Particularités de la pathologie cécitante chez l'adolescent

« Faut-il dire la vérité au patient ? ». « Oui, un peu, pas tout de suite » répondait le Pr Jean Bernard...

Il convient en tout cas d'une part de ne pas « imposer, en une consultation, trop d'informations non réclamées par le patient », d'autre part de ne jamais mentir, de ne pas minimiser les risques évolutifs pour rassurer notamment. La crête entre les deux écueils est parfois étroite.

L'annonce d'une maladie évolutive, potentiellement cécitante, chez un adolescent notamment, est un coup de tonnerre dans un ciel serein. Le stress parental ne doit pas conduire à oublier l'adolescent, bien souvent discret et apparemment placide, quoiqu'au cœur de la question. Le retentissement psychique de l'annonce sur l'adolescent ne doit pas être escamoté. Son écoute est essentielle et un soutien psychologique peut être proposé. Les consultations initiales ont aussi ceci pour objectif, car de nombreuses questions vont germer dans les jours et les semaines suivant l'annonce. Une consultation programmée, quelques mois après l'annonce diagnostique, peut être très utile à cet égard.

Elle est aussi l'occasion de rédiger le volet du certificat MDPH dès lors que des aides visuelles sont indiquées.

Conclusion

L'ophtalmologiste est un médecin. À ce titre, il doit savoir poser un diagnostic, mais aussi accompagner le patient « au-delà du diagnostic ».

Ainsi, nous devons répondre à ses interrogations – et à celle de la famille dans le cas de la pédiatrie ou du grand âge – quant aux conséquences du diagnostic sur sa fonction visuelle ; l'informer des traitements existants, validés ou au contraire à proscrire, des règles hygiéno-diététiques recommandées dans certains cas ; partager avec lui les données de la science, mais aussi notre marge d'incertitude, par exemple en ce qui concerne la pente évolutive d'une affection évolutive ; l'accompagner dans la prise en charge d'une malvoyance actuelle, avérée, mais aussi dans le risque évolutif vers la malvoyance ; enfin prendre en compte sa souffrance psychique et savoir l'orienter vers les meilleurs spécialistes.

POUR EN SAVOIR PLUS

- https://www.has-sante.fr/jcms/p_3280027/fr/atrophie-optique-dominante-opa1 : L'Atrophie Optique Dominante OPA1
- https://www.has-sante.fr/jcms/p_3280107/fr/neuropathies-optiques-hereditaires : Neuropathies optiques héréditaires
- https://www.em-consulte.com/em/SFO/2017/file_100021.html : Hypoplasies du nerf optique

13.

Pathologies cécitantes : les glaucomes

Dr Hélène Bresson-Dumont

Ophthalmologiste, Institut ophtalmologique de l'Ouest - Jules Verne, Nantes

PLAN

1. Malvoyance et glaucome
2. Les glaucomes particulièrement évolutifs à risque de cécité
3. Particularité du glaucome dans son retentissement fonctionnel
4. Conclusion

1. Malvoyance et glaucome

En 2020, la population mondiale aveugle de 50 ans et plus, représentait environ 38,5 millions de personnes. La principale cause mondiale de cécité chez les personnes âgées est la cataracte (15,2 millions de cas [9 % UI 12,7–18,0]), suivie du glaucome (3,6 millions de cas [2,8–4,4]) (1), puis des dégénérescences maculaires. Mais le glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) est la première cause de cécité irréversible, soit environ 9 % de toutes les cécités au niveau mondial (2,3).

En 2020 on a recensé environ 80 millions de patients glaucomateux (soit 3,5 % des personnes âgées de 40 à 80 ans), dont près de 75 % sont des glaucomes à angle ouvert. L'estimation de la prévalence pour 2040 est de 111,8 millions (4). Le glaucome est responsable de 40 % de cécité monoculaire et 15 % de cécité binoculaire après 20 ans d'évolution de la maladie. Le glaucome serait responsable en France de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas.

1.1. Le risque de cécité augmente avec l'âge

En 2013, une étude rétrospective conduite en Suède chez 492 patients glaucomateux suivis et traités, rapportait des taux de cécité unilatérale de 26,5 % et 38 % respectivement après 10 et 20 ans d'évolution, et un sur six présentait une cécité bilatérale lors de son ultime consultation chez l'ophtalmologiste (incidence 5,5 % à 10 ans et 13,5 % à 20 ans d'évolution) (5). Le risque de cécité en fin de vie augmente avec le niveau de pression intra-oculaire (PIO), le stade évolué du glaucome au moment du diagnostic, et avec l'âge avancé lors du décès (5,6). Des études plus récentes retrouvent un taux plus élevé de stades avancés avec une fréquence de 33 % dans les tranches d'âge les plus élevées (> 60 ans) (7), et 3,4 % des nouveaux cas de glaucome diagnostiqués présentaient déjà une cécité unilatérale. Le caractère indolore et l'absence de retentissement visuel expliquent le retard diagnostique de ces formes cliniques de glaucome grave, qui ne sont pas donc pas si rares, et dont le pronostic est sévère étant donné l'espérance de vie actuelle.

En fin de vie, on estime en effet qu'environ 18 % des patients présentent une cécité bilatérale liée au glaucome et 42 % une cécité unilatérale (4).

Pourtant, les études rétrospectives à long terme sur des patients atteints de GPAO, traités, dans les pays développés, ont noté que la progression vers la cécité bilatérale était relativement rare. Mais la prévalence mondiale du glaucome a augmenté au cours des dernières décennies en raison du vieillissement de la population.

Une étude prospective randomisée lancée en 1981 a évalué le devenir de patients présentant une PIO élevée. L'incidence cumulée de la déficience visuelle induite par le glaucome dans au moins un œil est passée de 0,00 après 5 ans à 0,22 (intervalle de confiance [IC] à 95 %, -0,01 à 0,67) après 30 ans, et l'incidence cumulative de la cécité due au glaucome dans au moins un œil est passée de 0,00 après 5 ans à 0,17 (IC à 95 %, 0,10-0,54) après 30 ans. Donc effectivement, seule une proportion relativement faible des patients glaucomeux traités présentait une déficience visuelle (8).

Dans une étude finlandaise, l'incidence de malvoyance due au glaucome pour 100 000 personnes est passée de 2,3 dans les années 1980 à 3,4 dans les années 2010, mais chez les patients glaucomeux connus et traités, elle a diminué, passant de 3,2 dans les années 1980 à 2,1 dans les années 2010. L'incidence de la déficience visuelle due au glaucome a augmenté au cours des 40 dernières années, mais le risque de déficience visuelle chez les patients glaucomeux traités a diminué. La déficience visuelle survient à un âge plus avancé. Cela est probablement dû au diagnostic plus précoce et à l'amélioration des traitements (9).

1.2. Le risque de cécité dû au glaucome dans le monde

La prévalence du glaucome grave lors de la découverte de l'affection est très variable d'un pays à l'autre. Classiquement, elle correspondait selon certaines études à moins de 10 % des GPAO dans les pays développés, et à plus de 50 % des formes cliniques dans les régions avec un accès difficile aux soins (12). Donc dans le monde, le plus grand facteur de risque de cécité due au glaucome est d'appartenir à un pays en voie de développement. Cela souligne encore une fois l'importance du dépistage, du traitement précoce du glaucome et de l'accès aux soins. Le glaucome affecte en effet de manière disproportionnée les personnes résidant en Asie et en Afrique (4).

1.3. Les facteurs de risque de cécité

Les raisons de la cécité au moment du décès peuvent être classées en trois domaines : diagnostic tardif alors que la perte du champ visuel (CV) est déjà importante, progression de la maladie malgré le traitement, ou comorbidité ayant aggravé la situation. En raison de l'augmentation de l'espérance de vie, les patients vivent plus longtemps avec un glaucome et ont un risque plus important de comorbidités. En résumé, les facteurs de risque de cécité par glaucome sont la découverte tardive de la maladie (CV déjà très atteint au moment du diagnostic), l'âge élevé, la mauvaise compliance thérapeutique, le niveau de pression intra oculaire élevé et les fluctuations tensionnelles (10,11).

Par ailleurs, les glaucomes forment une famille extrêmement hétérogène et certains types sont plus susceptibles d'entraîner une cécité, soit parce qu'ils sont plus agressifs, en raison d'hypertopies très importantes (glaucome secondaire, glaucome exfoliatif), soit parce qu'ils touchent des patients très jeunes (glaucomes congénitaux, juvéniles, pigmentaires). Le glaucome étant une maladie chronique et l'espérance de vie s'allongeant, le risque de cécité augmente si la durée de la maladie augmente. Il est donc primordial de reconnaître les glaucomes potentiellement agressifs ou évolutifs lors du diagnostic, pour mettre en œuvre un traitement d'emblée le plus efficace possible et une surveillance rapprochée, en particulier chez le jeune.

2. Les glaucomes particulièrement évolutifs à risque de cécité

Tous les glaucomes ne se ressemblent pas. Véritable challenge de santé publique, il est indispensable de ne pas surtraiter un patient qui ne sera jamais gêné par son glaucome, afin de ne pas altérer inutilement sa qualité de vie, mais également de ne pas sous-traiter un glaucome potentiellement évolutif, qui risque d'entraîner une malvoyance, d'autant que l'espérance de vie augmente.

La difficulté du praticien est de reconnaître dès le diagnostic initial, les glaucomes potentiellement évolutifs pour adapter d'emblée un traitement plus efficient et une surveillance accrue. Un traitement personnalisé du glaucome est absolument indispensable, et il ne faut pas hésiter à recourir rapidement à la chirurgie dans certains cas. Le **Tableau I** recense la majorité des glaucomes potentiellement graves (en dehors des glaucomes congénitaux). Les glaucomes sont potentiellement très délétères, soit

car ils entraînent une hypertonie importante (glaucomes secondaires pour lesquels le trabéculum est définitivement lésé) soit car ils touchent des jeunes, avec une longue espérance de vie.

Tableau I : Glaucomes particulièrement susceptibles de provoquer une malvoyance

Les glaucomes potentiellement évolutifs ont plus de risque d'entraîner au long court une malvoyance. Il est donc primordial de les reconnaître, pour adapter un traitement d'emblée plus efficace et une surveillance accrue. Une prise en charge personnalisée est nécessaire.

- Glaucome juvénile
- Glaucome du myope
- Glaucome du mélanoderme
- Glaucome pigmentaire
- Pseudo exfoliation capsulaire
- Glaucome vasculaire avec atteinte proche du point de fixation
- Glaucome à angle fermé
- Glaucome secondaire :
 - Traumatique
 - Cortisonique
 - Uvéitique
 - Néovasculaire

2.1. Les glaucomes chroniques à angle ouvert (12)

Le glaucome entraîne 40 % de cécité monoculaire et 15 % de cécité binoculaire après 20 ans d'évolution. Mais les glaucomes forment une famille extrêmement hétéroclite. Même au sein des GPAO, on retrouve les « progresseurs » lents et les « progresseurs » rapides. Dans ces formes de progresseurs rapides, on citera les glaucomes juvéniles, le glaucome du mélanoderme et le glaucome du myope, qui sont particulièrement évolutifs. Plus la maladie glaucomateuse débute précocement, plus le risque de malvoyance est grand, puisque l'évolution naturelle physiologique des fibres visuelles entraîne déjà une perte avec l'âge et elle sera accentuée par la neuropathie optique. D'où l'importance de prendre en charge efficacement tout glaucome du sujet jeune.

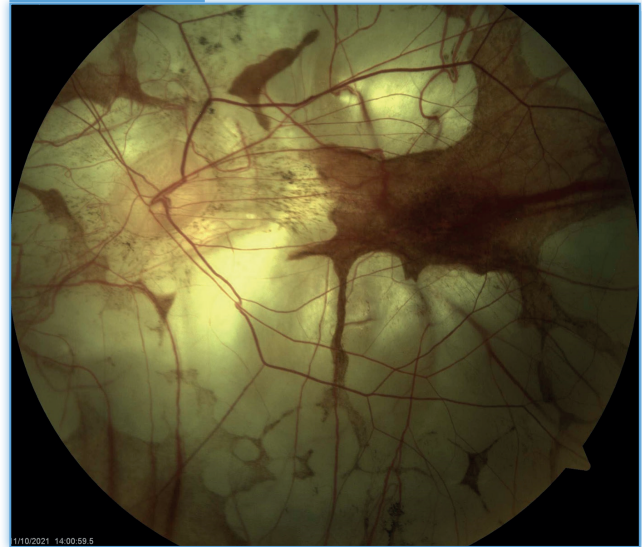
L'exemple parfait est le **glaucome juvénile** (décrit plus loin). Il s'agit d'un GPAO apparaissant dans l'enfance. Rare, il est le plus souvent héréditaire à transmission autosomique dominante, secondaire à une anomalie du développement du trabéculum. Il engendre une hypertonie oculaire (HTO) rapidement très élevée, qui explique son potentiel particulièrement évolutif.

2.1.1. Le glaucome myopique

La myopie forte est une maladie à potentiel évolutif probablement à support génétique (gène *15q14*) avec atteinte spécifique du collagène oculaire. Il en résulte un amincissement scléral et choroïdo-rétinien ainsi que des modifications hémodynamiques engendrant une hypoperfusion. La prévalence du glaucome est accrue de trois à six fois, augmentant avec le degré de myopie. L'âge de survenue du glaucome se situe en règle avant 40 ans en cas de myopie évolutive.

Par rapport au GPAO, le diagnostic est plus difficile : l'évaluation de la PIO est souvent faussée, et l'analyse de l'OCT et du CV est rendue plus difficile en raison des lésions rétiniennees associées. On retrouve un taux élevé de glaucomes à pression normale (GPN). Le risque de glaucome grave, avec cécité, est donc particulièrement élevé car il touche des patients jeunes, les lésions sont plus importantes pour une PIO plus basse, et l'association de lésions rétiniennees évolutives grève en elle-même le potentiel visuel (Figure 1).

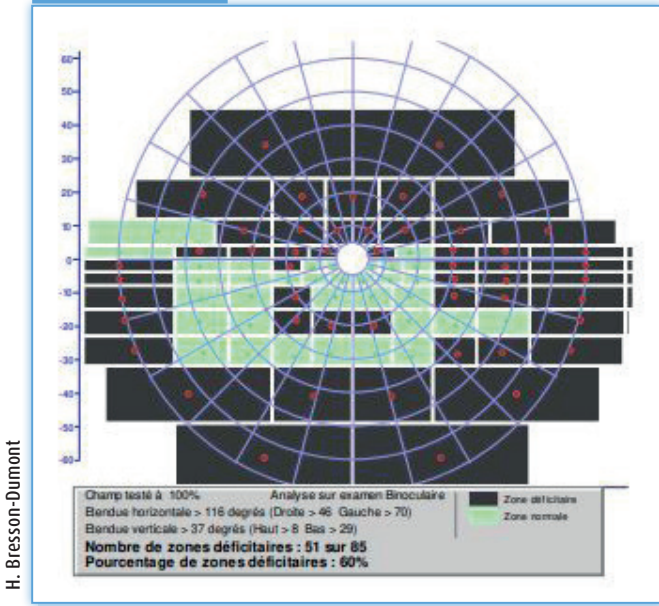
Figure 1.1



H. Bresson-Dumont

Glaucome du myope fort, 63 ans. Le handicap est secondaire à la fois à des lésions glaucomateuses du nerf optique et des lésions rétiniennees myopiques (larges zones d'atrophie au fond d'œil).

Figure 1.2



H. Bresson-Dumont

Glaucome du myope fort, 63 ans. Le CV binoculaire est très altéré avec un taux médical d'incapacité de 51.

2.1.2. Le glaucome du mélanoderme

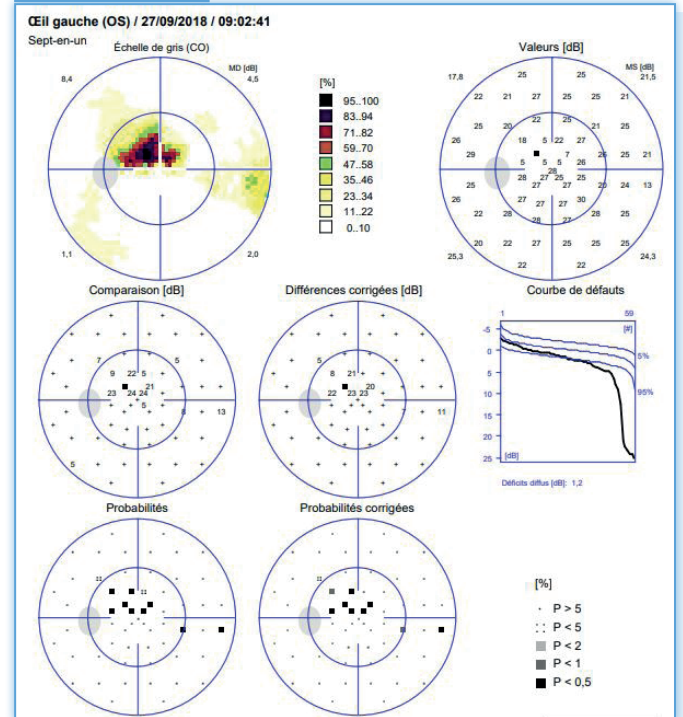
Le GPAO est plus fréquent, plus précoce, plus sévère et plus évolutif chez les sujets mélanodermes, entraînant un risque de cécité plus important. Les mélanodermes présentent des papilles de grande taille avec de grandes excavations, qui rendent plus difficile le diagnostic initial, et des cornées plus fines, aboutissant à une sous-estimation de la PIO mesurée. De plus, certaines études ont montré une plus faible réponse au traitement médical hypotonisant et un taux d'échec des chirurgies filtrantes plus important. Ce potentiel péjoratif est aggravé par un accès aux soins plus difficile. Des études américaines ont montré que les Afro-Américains bénéficiaient moins souvent que les personnes d'origine européenne d'un examen ophtalmologique et d'un dépistage du glaucome.

2.1.3. Le glaucome vasculaire à pression normale

Le GPN est un GPAO sans élévation de la PIO où les facteurs non pressionnels prédominent. Les présentations cliniques et paracliniques sont similaires avec toutefois une plus grande fréquence des hémorragies papillaires, une perte plus localisée et plus centrale des fibres nerveuses rétinienne, une plus grande fréquence d'atrophie péripapillaire progressive et de déficits périmétriques plus profonds volontiers paracentraux d'où la nécessité de réaliser des CV dans les 10° centraux. Cependant, même si les études ont montré que le potentiel évolutif du GPN était moins important (sans traitement dans 56 % des cas, contre 93 % en cas de glaucome exfoliatif, et 74 % en cas de GPAO hypertensif), il peut exister un retentissement

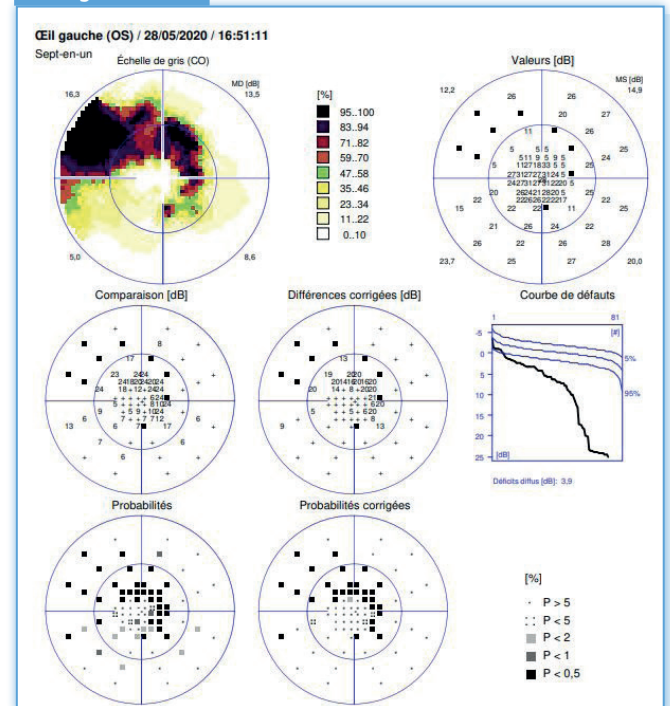
non négligeable sur la qualité de vie en raison du scotome paracentral potentiellement très invalidant (déficit visuel central, incapacité à la conduite) (Figure 2).

Figure 2.1



Patiente 60 ans, atteinte d'un glaucome vasculaire à pression normale. Le scotome paracentral handicape sa vision fine. Pour l'European Glaucoma Society, il s'agit déjà d'un glaucome grave car il touche les 5° centraux.

Figure 2.2



Patiente 60 ans, atteinte d'un glaucome vasculaire à pression normale. Sur le CV maculaire, le déficit est mieux localisé par rapport au point de fixation et permettra le suivi fin.

2.2. Les glaucomes secondaires

Les glaucomes secondaires sont plus évolutifs que les glaucomes primitifs. En chef de file, nous retrouvons le glaucome pigmentaire et le glaucome sur pseudo exfoliation capsulaire, sans oublier le glaucome chronique par fermeture de l'angle, qui peuvent engendrer de fortes hypertonies oculaires, insidieuses, et donc évoluer à bas bruit.

2.2.1. Le glaucome exfoliatif

Le syndrome exfoliatif est une maladie de système, touchant divers organes avec atteinte préférentielle de l'œil, de façon bilatérale et asymétrique. Il s'agit d'une microfibrillose qui résulte d'un processus anormal d'élastose de la matrice extracellulaire, sous l'effet de facteurs génétiques (*LOXL1* sur le chromosome 15, *CACNA1A* sur le chromosome 19) et environnementaux (rayonnements ultra-violet...). Le glaucome exfoliatif est le plus fréquent des glaucomes secondaires et touche des patients âgés de plus de 50 ans. Souvent, à la découverte, le glaucome est déjà évolué sur l'œil le plus atteint. Le diagnostic clinique se fait sur la présence de matériel exfoliatif principalement sur l'iris et la capsule antérieure du cristallin. Le potentiel de conversion du syndrome exfoliatif en glaucome est grand, et la décompensation tensionnelle souvent rapide, car la PIO peut être particulièrement élevée et fluctuante.

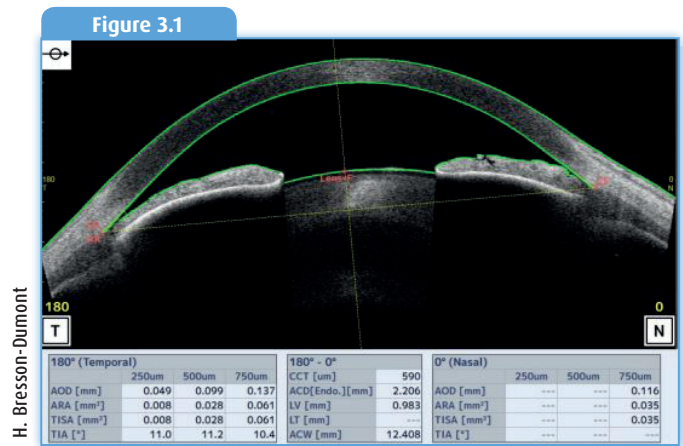
La découverte d'un glaucome exfoliatif doit impliquer une prise en charge thérapeutique active, efficace et ne pas hésiter à recourir à la chirurgie, d'autant que la production du matériel exfoliatif ne pouvant pas être stoppée, la maladie continuera à s'aggraver avec l'âge : le risque de cécité unilatérale est majeur.

2.2.2. Le glaucome pigmentaire

La dispersion pigmentaire est plus fréquente chez les jeunes myopes de sexe masculin. La trabéculopathie pigmentaire est à l'origine de l'HTO (Hypertonie oculaire), puis de la conversion vers un glaucome pigmentaire. Ce dernier survient dans environ 10 à 20 % des dispersions pigmentaires. L'HTO est caractérisée par des valeurs élevées et fluctuantes de PIO, qui passent souvent inaperçues, et entraînent une dégradation rapide et irréversible du nerf optique, d'autant plus délétère que cela concerne des patients jeunes.

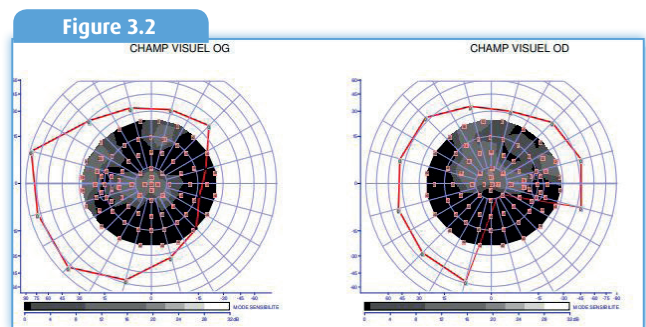
2.2.3. Le glaucome chronique par fermeture de l'angle

En 2020 on a recensé 79,6 millions de glaucomes dans le monde, dont 21 millions de GPFA. C'est une affection particulièrement grave : 25 % des patients atteints seront aveugles. Le GPFA est responsable de la moitié des cécités dues au glaucome, soit 5,3 millions. Le risque de cécité est plus fréquemment secondaire à des crises de blocage subaigu qui passent inaperçues, entraînant un retard de diagnostic, qu'à un blocage aigu particulièrement symptomatique. La fermeture de l'angle est progressive avec constitution de synéchies angulaires qui détruisent définitivement le trabéculum. Le glaucome devient alors incontrôlable, entraînant rapidement des déficits majeurs et définitifs du CV. Le glaucome sur iris plateau est particulièrement insidieux et potentiellement grave (Figure 3).



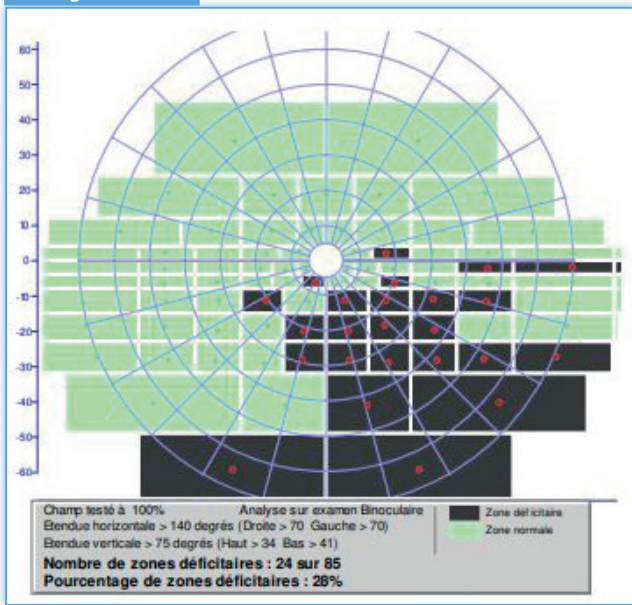
H. Bresson-Dumont

Patient 52 ans, découverte d'un glaucome chronique à angle fermé très hypertone, (objectivé par l'OCT du segment antérieur Casia ®), à un stade tardif.



Chez le même patient, les CV monoculaires étaient déjà très altérés.

Figure 3.3



Chez le même patient, le CV binoculaire est déficitaire sur le méridien horizontal et en inférieur droit. Le patient n'est définitivement plus apte à la conduite. Le risque de malvoyance augmente si la découverte du glaucome a été faite à un stade tardif et si la PIO a été très importante.

2.2.4. Les autres glaucomes secondaires

Tous les glaucomes secondaires à une pathologie, comme un décollement de rétine, un traumatisme, une uvéite ou les glaucomes néovasculaires, sont particulièrement évolutifs et le pronostic dépend aussi de la maladie initiale. Le glaucome ne fait qu'aggraver le risque de déficience visuelle définitive. Il n'est pas rare de voir un patient guéri de son décollement de rétine, mais dont le nerf optique a souffert et qui devient malvoyant en raison d'une hypertonie secondaire liée au silicone. Les pathologies initiales entraînent des lésions définitives du trabéculum, ce qui engendre de fortes hypertonies, rendant souvent nécessaire le recours à la chirurgie.

- **Les uvéites** représentent une cause de handicap visuel non négligeable. Elles sont à l'origine d'environ 10 % des cas de cécité légale dans le monde, représentant ainsi la 5^e cause de cécité mondiale. L'HTO peut être secondaire à l'inflammation elle-même ou à une hypertonie cortisonique associée. On retrouve ainsi un glaucome dans 8 à 20 % des uvéites, dont l'incidence augmente avec la durée d'évolution de l'uvéite et la durée du traitement cortisonique. Certaines étiologies sont de plus grandes pourvoyeuses d'HTO : 37 % au cours d'uvéites herpétiques par exemple.

- **Le glaucome cortico-induit** qui peut survenir quelle que soit la voie d'administration des corticoïdes : topique, intravitréenne, locorégionale ou systémique. Les facteurs de risque sont les antécédents familiaux ou personnel de GPAO, l'âge avancé ou à l'inverse le jeune âge, l'hypersensibilité à la cortisone (prédisposition génétique liée à certains gènes, notamment celui de la myociline), le diabète et la myopie forte. L'HTO cortico-induite résulte d'une augmentation de la résistance à l'écoulement trabéculaire de l'humeur aqueuse (modifications structurales du matériel extracellulaire trabéculaire). Elle débute après une phase de latence de 3 semaines environ mais qui sera réduite en cas de nouvelle exposition à la cortisone. L'HTO est brutale et majeure pouvant être rapidement délétère en cas de GPAO pré existant. Récemment, l'utilisation plus fréquente de corticoïdes par voie intravitréenne a exacerbé les difficultés de la gestion des HTO cortico-induites sévères.

- **Le glaucome post-traumatique** survient soit rapidement en cas de gros traumatisme en particulier avec hémorragie oculaire ; soit de façon très retardée. La lésion trabéculaire initiale est parfois oubliée et le glaucome évolue à bas bruit, le plus souvent chez un homme jeune. À la découverte, le glaucome est très avancé, et les lésions définitives. Il représenterait 23 à 26 % des glaucomes secondaires, et 2 à 10 % de l'ensemble des glaucomes.

- **Le glaucome néovasculaire (GNV)** survient essentiellement dans un contexte ischémique rétinien. Toutes les rétinopathies ischémiques, diabétiques ou les formes ischémiques d'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR), peuvent se compliquer d'une ischémie rétinienne et du segment antérieur, à l'origine de néovaisseaux iriens angulaires (10 % des cas de GNV dans les OVCR). Les HTO sont particulièrement importantes et le pronostic visuel dépend aussi de l'état rétinien antérieur.

- **Le glaucome post-kératoplastie** représente la 2^e cause d'échec d'une greffe de cornée et de mauvaise récupération visuelle après la survenue d'un rejet du greffon. L'incidence s'échelonne selon les séries de 9 à 31 % en postopératoire précoce et de 18 à 35 % en postopératoire tardif. Le diagnostic et le suivi de ces glaucomes sont difficiles, en raison de la cornée irrégulière et/ou opaque. Le pronostic anatomique et fonctionnel est souvent très péjoratif.

2.3. Les glaucomes congénitaux (13)

Le glaucome est responsable de 5 % des cécités de l'enfant et regroupe un vaste ensemble d'affections rares et polymorphes potentiellement cécitantes. Les manifestations cliniques dépendent de l'âge de survenue et du type de glaucome ; elles peuvent s'observer dès la naissance.

Dans les glaucomes infantiles, on retrouve deux grandes classes : les glaucomes primaires et les glaucomes secondaires.

- Les glaucomes primaires se divisent en glaucome congénital et glaucome juvénile.
- Les glaucomes infantiles secondaires regroupent les anomalies non acquises oculaires et/ou systémiques (Tableau II) et les anomalies acquises (aphaïque post cataracte congénitale, uvéites, traumatismes, hypertension à la cortisone, tumeurs intraoculaires, hypertension veineuse épisclérale secondaire, glaucomes néo vasculaires et à angles fermés). Le pronostic des anomalies acquises dépend aussi de la pathologie associée.

Tableau II : Glaucomes associés à une anomalie oculaire et/ou systémique (13)

La plupart des maladies rares pouvant être associées à un glaucome bénéficient d'un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds

Glaucomes dysgénésiques :

- Irido-gonio-dysgénésies**
 - anomalie et syndrome d'Axenfeld
 - anomalie et syndrome de Rieger (*PITX2* loci *RIEG1* 4q25-27 et *FOXCI* 6p25), syndrome SHORT
 - aniridie (*PAX6*)
 - microcorie congénitale
- Cornéo-irido-gonio-dysgénésies : opacifications cornéennes congénitales**
 - anomalie et syndrome de Peters
 - sclérocornée congénitale
 - staphylome du segment antérieur
- Cornéo-dysgénésies**
 - mégalo-cornée congénitale

Glaucomes associés à des malformations vasculaires de la face (angiome plan) :

- Maladie de Sturge-Weber-Krabbe
- Syndrome de Klippel-Trenaunay
- Phacomatose pigmentovasculaire
- *Cutis marmorata telangiectica*

Désordres métaboliques :

1. Mucopolysaccharidoses
2. Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe
3. Homocystinurie
4. Cystinose
5. Néoplasie endocrinienne multiple 2B

Anomalies du tissu conjonctif :

- Syndrome de Marfan
- Syndrome de Weill-Marchesani
- Syndrome de Stickler
- Syndrome de Kniest

Génodermatose associée à un glaucome :

- Neurofibromatose de type I

Autres anomalies systémiques associées à un glaucome :

- Ectropion congénital de l'uvée
- Nævus d'Ota

Anomalies chromosomiques

Autres syndromes plus rares et glaucome congénital :

- Syndrome de Rubinstein-Taybi
- Rubéole congénitale
- Syndrome alcoolo-fœtal
- Syndrome d'Hallerman-Streiff-François
- Syndrome hépato-cérébro-rénal (Zellweger)
- Dysplasie oculo-dento-digitale
- Syndrome oculo-facio-cardio-dental
- Syndrome de Marshall
- Syndrome Nail-Patella
- Syndrome de Lowry-MacLean
- Syndrome de Melnick-Needles

2.3.1. Le glaucome congénital primitif

Le glaucome congénital primitif est le plus fréquent des glaucomes de l'enfant. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. La plupart surviennent sporadiquement, cependant des antécédents familiaux sont présents dans 10 à 15 % des cas et sont autosomiques récessifs avec une pénétrance variable (trois loci ont été identifiés *GLC3A*, *GLC3B*, *GLC3C*, dont le gène *CYP11B1* situé sur le chromosome 2p21 codant pour un cytochrome P450). Chez les juvéniles et dans la descendance des patients sans antécédent de consanguinité, le risque de glaucome congénital primitif est inférieur à 5 %.

L'incidence est estimée à 1 sur 18 500 naissances en Europe occidentale, elle est majorée dans les populations avec taux de consanguinité élevé. Le plus souvent bilatéral, asymétrique, il survient dans 80 % des cas durant la première année de vie et dans 25 % des cas à la naissance.

Il est lié à une anomalie de développement du trabéculum et entraîne une résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse. Le pronostic dépend de l'âge de survenue (et du dépistage) et de la sévérité de l'élévation pressionnelle. Il s'agit d'une urgence chirurgicale.

2.3.2. Le glaucome juvénile

Le glaucome juvénile à angle ouvert est une maladie rare, grave car potentiellement cécitante, sans atteinte systémique associée. Il touche les enfants de 3 à 18 ans et représente 6 % des glaucomes primitifs avec une incidence de 0,32/100 000 des moins de 20 ans. Il est toujours bilatéral et volontiers asymétrique. Les glaucomes juvéniles familiaux ont une transmission autosomique dominante. Cinq loci ont été incriminés (*GLC1A*, *GLC1J*, *GLC1K*, *GLC1M*, *GLC1N*) mais seul le gène *GLC1A* codant pour la myociline a été identifié. Le glaucome juvénile semble plus fréquent chez les sujets mélanodermes.

Ce glaucome évolue à bas bruit et passe de ce fait longtemps inaperçu. L'évolution se fait généralement vers une PIO très haute, une excavation papillaire majeure et des déficits campimétriques sévères imposant un traitement médical et chirurgical urgent. Malgré le degré d'HTO, il est asymptomatique initialement et doit être recherché systématiquement en cas d'antécédents familiaux.

2.3.3. Pronostic fonctionnel

La prise en charge du glaucome de l'enfant dépend du type de glaucome, de sa sévérité initiale et de son caractère isolé ou associé à d'autres pathologies. Les glaucomes secondaires sont le plus souvent plus graves. Le traitement consiste à lutter contre l'hypertonie (le plus souvent chirurgicalement), prendre en charge l'amétropie et l'amblyopie (qui peuvent alourdir le pronostic avec éventuellement un strabisme et un nystagmus), et traiter l'opacité cornéenne séquellaire. Il faudra y associer la rigueur d'une surveillance « à vie » dont dépendra la qualité de la vision finale.

Dans tous les cas, l'évolution à long terme comporte un risque de récurrence et de séquelles fonctionnelles importantes. Aujourd'hui, le glaucome de l'enfant est toujours une pathologie cécitante potentiellement. Pour les glaucomes secondaires où la cécité est inévitable (opacités cornéennes congénitales bilatérales), l'ophtalmologiste devra diriger ces enfants le plus vite possible vers des centres spécialisés pour malvoyants.

3. Particularité du glaucome dans son retentissement fonctionnel

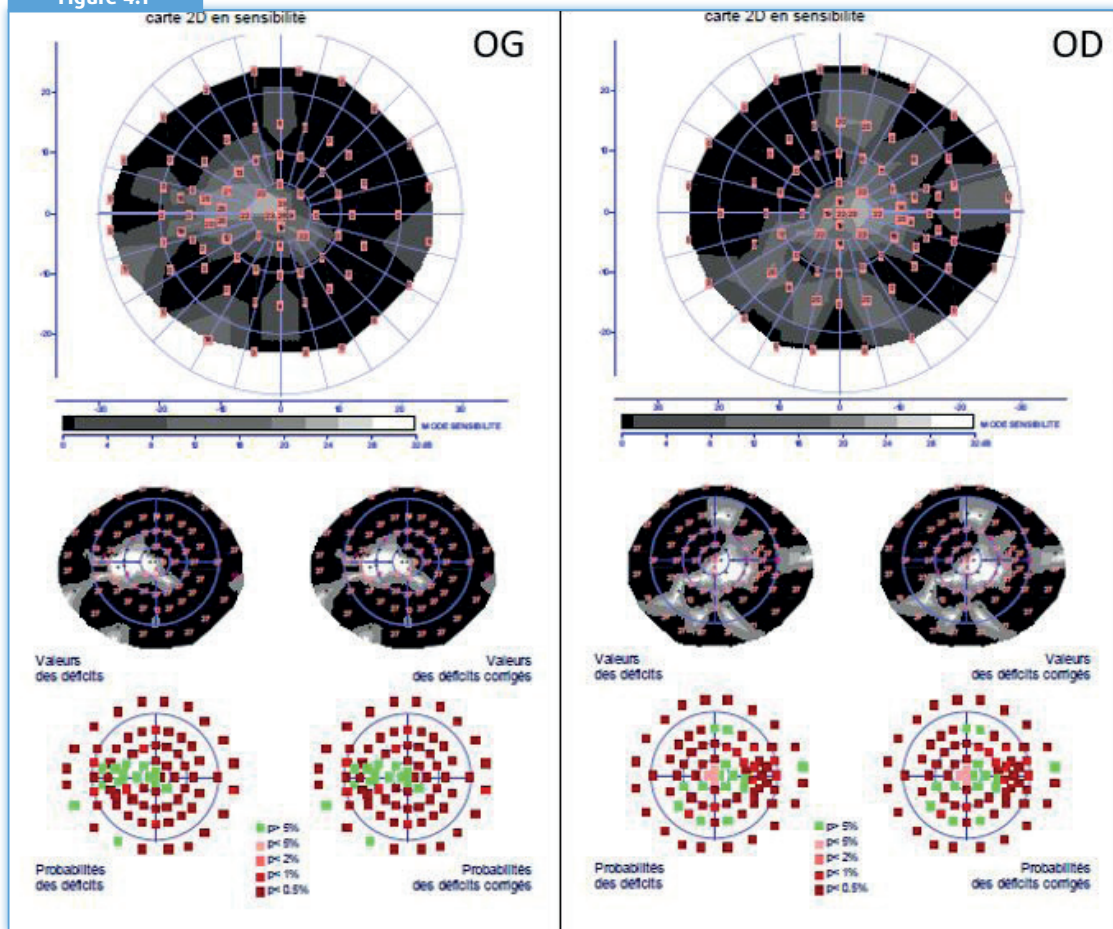
Le glaucome serait responsable en France de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas (14). Mais avant ces cas extrêmes de malvoyance, il existe souvent un retentissement sur l'aptitude à certaines tâches de la vie quotidienne, dont le patient ne prend souvent pas vraiment conscience au début. Pour les reconnaître, il faut un interrogatoire attentif et orienté. L'aptitude officielle dans le glaucome dépend principalement du retentissement de la maladie sur le CV et l'acuité visuelle. En pratique courante, les répercussions de la maladie sont très différentes suivant les patients, et sont fonction de la gravité de la maladie, de la localisation des scotomes, qui peuvent évoluer variablement, et de la bilatéralité ou non de l'atteinte (15).

Le plus souvent, au début de la maladie, les déficits sont périphériques et compensés en binoculaire, n'entraînant que peu de répercussions dans la vie de tous les jours. Le patient n'étant pas gêné, le dépistage peut être tardif et l'adhérence au traitement médiocre. Tant que le CV binoculaire est conservé, soit car l'atteinte est unilatérale ou très asymétrique, soit car les déficits se compensent, le retentissement reste faible.

Toutefois certaines formes, comme les glaucomes vasculaires à pression normale, peuvent entraîner des scotomes para centraux, même à un stade débutant de la maladie, très gênants dans la vision fine et la lecture surtout en cas d'atteinte de l'œil directeur.

L'acuité visuelle centrale est mal corrélée aux scores qualité de vie puisqu'elle ne se dégrade qu'en fin d'évolution de la pathologie. Il faut que le glaucome soit arrivé à un stade sévère pour que le retentissement soit réellement perçu par le patient. En raison du phénomène de complétion, le patient glaucomateux, méconnaissant ses déficits campimétriques, est incapable d'évaluer lui-même l'ampleur de son déficit, son aptitude à la conduite (**Figure 4**), et ne consulte généralement qu'à un stade avancé de la maladie. Pourtant la plupart des patients adaptent d'eux mêmes leurs activités à leur niveau de déficit (16), les réduisant le plus souvent insidieusement. À un stade avancé de la maladie, le handicap fonctionnel devient gênant dans les actes de la vie courante (se laver, s'habiller, s'alimenter, se déplacer, à pied ou en conduite automobile, s'orienter, lire, conserver son emploi) et augmente de façon significative le nombre de traumatismes et d'accidents (12). L'atteinte du champ visuel est généralement un facteur prédictif de la capacité à la conduite automobile, mais ceci est encore plus significatif dans le glaucome (17), en particulier lorsque le CV binoculaire est inférieur à 100°.

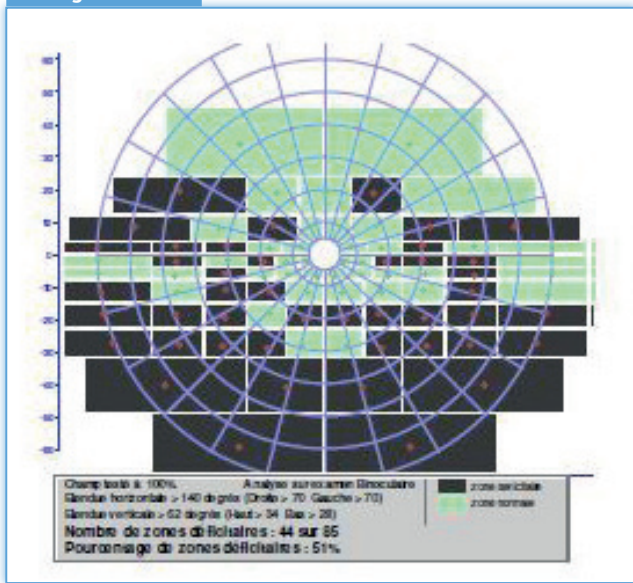
Figure 4.1



H. Bresson-Dumont

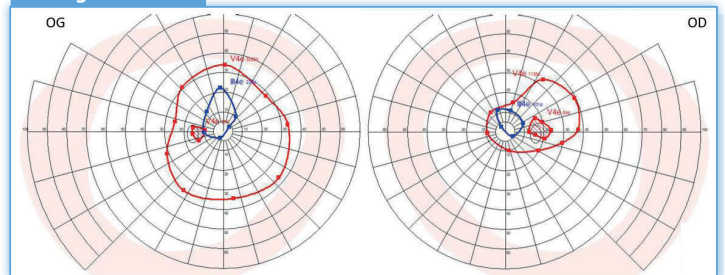
Découverte à 65 ans d'une hypertension à 55 mmHg sur pseudo exfoliation capsulaire. Après chirurgie du glaucome, la PIO est stabilisée et l'acuité visuelle reste à 9/10P2. Le patient n'a pas pris conscience de son CV altéré et ne veut pas arrêter de conduire. (Figure 4.1) CV 24-2 standard très altéré, le CV binoculaire retrouve bien les atteintes à prédominances périphériques (Figure 4.2), ainsi que le CV Goldmann (Figure 4.3).

Figure 4.2



H. Bresson-Dumont

Figure 4.3



3.1. Les déficits délétères

D'après Murata et collaborateurs (18), ce sont les scotomes situés le long du méridien horizontal qui sont les plus délétères. Une autre étude (19) a corrélé des atteintes spécifiques de clusters du champ visuel avec la qualité de vie. Les clusters dans l'hémichamp inférieur du meilleur œil ont été plus fortement corrélés avec la qualité de vie, et la capacité à effectuer des activités de la vie quotidienne (20), que ceux de l'œil le moins bon, en particulier, le champ visuel para central inférieur. Pour la conduite, c'est l'hémichamp supérieur du meilleur œil qui était le plus important.

En résumé, l'atteinte centrale ou para centrale handicaper la vision fine, la lecture, la localisation des objets, alors qu'une atteinte périphérique, un rétrécissement périphérique concentrique par exemple, retiendra sur les déplacements par manque de localisation des obstacles - les courses dans un supermarché, peuvent devenir un vrai cauchemar. À un stade tardif de la maladie, certains patients gardent uniquement un CV périphérique (**Figure 5**), alors que d'autres uniquement le CV central. Dans ce dernier cas de figure, se rajoute souvent une incompréhension de la famille qui ne comprend pas pourquoi le patient est malvoyant, alors qu'il lit Parinaud 2.

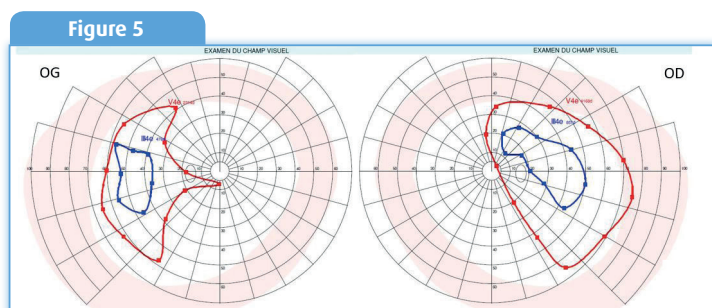


Figure 5
Patient de 79 ans. Découverte d'un glaucome juvénile grave à l'âge de 40 ans. Le glaucome a évolué malgré la prise en charge et son CV actuel est restreint à un îlot temporal bilatéral. Le risque de malvoyance augmente avec l'âge.

3.2. Le bilan fonctionnel

Le retentissement fonctionnel chez le glaucomeux est donc très polymorphe. Le bilan ne doit donc pas se résumer au CV standard 24-2 : il faut associer dans les formes centrales, un CV dit maculaire 10-2 pour connaître (et suivre) le point de fixation et un champ visuel étudiant les 60° centraux pour évaluer les déficits périphériques. Un CV de Goldmann est intéressant lors d'une atteinte grave, surtout si le CV standard est « noir ». Il permet d'objectiver la persistance d'un CV périphérique, souvent temporel, primordial à conserver, car très utile pour se

déplacer. Le CV binoculaire termine le bilan et donne une bonne évaluation de la qualité de la vision centrale et périphérique du patient, ainsi que des répercussions de ces atteintes dans la vie courante.

Pour résumer, les deux éléments les plus discriminants pour appréhender au mieux le retentissement réel sur la qualité de vie, sont l'analyse du champ visuel binoculaire et le statut visuel du meilleur œil (21).

3.3. La prise en charge

Le retentissement fonctionnel du glaucome engendre de forts coûts associés et un impact social majeur (22). Bien que la cécité soit un risque réel, la plupart des personnes atteintes de glaucome chronique ne souffriront pas de déficience visuelle grave et conserveront une bonne qualité de vie. Cependant, il existe souvent une atteinte campimétrique charnière, où l'on atteint un point de basculement, et où la perte de la vue a un impact significatif sur la qualité de vie et sur l'état psychologique du patient. Le glaucome a un impact négatif sur l'auto-évaluation par les patients de leur fonctionnement visuel, de leur mobilité, de leur indépendance et de leur bien-être émotionnel, en particulier chez ceux qui sont à un stade avancé de la maladie (23). L'autonomie du patient est affectée et la gestion de la dépendance du patient représente une charge importante pour la société. La question de la prévention est importante : la perte de la vision dans le glaucome augmente en effet de façon significative les risques d'hospitalisation, de dépression, de chutes ou d'accidents, de blessures ou de fractures du fémur, d'accidents de voiture (16).

La prévalence du glaucome augmente fortement avec l'âge (12,3 % en moyenne dans le monde) et provoque d'importants problèmes de qualité de vie, qui s'ajoutent aux diminutions des capacités physiques (arthrose, surdité, etc.) et aux possibles détériorations cognitives dues à l'âge (24). Dans les stades évolués, cette neuropathie optique entraîne une perte d'autonomie et devient un handicap.

En matière de rééducation fonctionnelle des glaucomeux graves, la prise en charge sera bien sûr différente selon le déficit campimétrique, à prédominance central ou périphérique. Cela dépend aussi de l'âge du patient, des comorbidités, de sa plasticité cérébrale et de son entourage. L'interrogatoire est un point essentiel du bilan. Par des questions orientées, et éventuellement des questionnaires de qualité de vie, on peut aider le patient à prendre conscience de la gêne fonctionnelle, pour orienter ensuite la rééducation.

Il n'est pas utile de proposer des aides techniques à fort grossissement si l'atteinte centrale est prédominante. Il faut privilégier alors les techniques de rééducation de balayage et d'exploration active de l'espace visuel. De plus certaines équipes préconisent la pratique régulière de sport qui ralentit le risque de déficience visuelle (25).

4. Conclusion

Dans le monde, le glaucome est la première cause de cécité irréversible et représente environ 10 % de toutes les cécités. Parallèlement, le nombre de patients glaucomateux augmente en raison de l'allongement de l'espérance de vie, et on estime qu'il y en aura plus de 110 millions en 2040. En France, le glaucome serait responsable de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas. Pourtant, la cécité due au glaucome reste relativement rare, compte tenu de la proportion croissante de patients glaucomateux. En fait, les glaucomes forment une famille extrêmement hétérogène et certains types sont plus susceptibles d'entraîner une cécité que d'autres. Les facteurs de risque de cécité sont la découverte tardive du glaucome (CV déjà très atteint du moment du diagnostic), l'âge élevé, la mauvaise compliance thérapeutique, le niveau de pression intra oculaire élevé et les fluctuations tensionnelles. Le caractère indolore et l'absence de retentissement visuel expliquent le retard diagnostique de ces formes cliniques graves. Les glaucomes les plus évolutifs sont ceux qui engendrent de fortes hypertonies, comme les glaucomes sur pseudo exfoliation capsulaire, les glaucomes secondaires, les glaucomes chroniques par fermeture de l'angle (qui engendrent la moitié des cécités par glaucome dans le monde), ou ceux dont le terrain est plus fragile,

myopes forts, mélanodermes, ou patients très jeunes (glaucomes congénitaux, juvéniles, pigmentaires). Le glaucome étant une maladie chronique et l'espérance de vie s'allongeant, le risque de cécité augmente si la durée de la maladie augmente. Il est important d'identifier ces types particulièrement agressifs dès le diagnostic, pour envisager un traitement d'emblée le plus efficace possible et une surveillance rapprochée, afin de préserver le plus longtemps possible la meilleure qualité de vue et de vie possible. Parallèlement le dépistage et le traitement précoces doivent être intensifiés en particulier dans les pays en voie de développement.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Association France Glaucome : <https://www.associationfranceglaucome.fr>
- Société Française du Glaucome : <https://www.leglaucome.fr>
- L'information pour les patients par l'assurance maladie : <https://www.ameli.fr/loire-atlantique/assure/sante/themes/glaucome/vivre-glaucome>
- Société Canadienne de Recherche sur le Glaucome : <https://www.glaucomaresearch.ca/?lang=fr>
- INSERM : <https://www.inserm.fr/dossier/glaucome/>
- Haute Autorité de Santé : Dépistage et diagnostic précoce du glaucome : problématique et perspectives en France : https://www.has-sante.fr/jcms/c_500229/fr/depistage-et-diagnostic-precoce-du-glaucome-problematique-et-perspectives-en-france

Références

1. GBD 2019 Blindness and Vision Impairment Collaborators; Vision Loss Expert Group of the Global Burden of Disease Study. Causes of blindness and vision impairment in 2020 and trends over 30 years, and prevalence of avoidable blindness in relation to VISION 2020: the Right to Sight: an analysis for the Global Burden of Disease Study. *Lancet Glob Health* 2021;9(2):e144-e160.
2. Bourne RRA, Stevens GA, White RA, et al. Causes of vision loss worldwide, 1990-2010: a systematic analysis. *Lancet Glob Health* 2013;1(6):e339-49.
3. Flaxman SR, Bourne RRA, Resnikoff S, et al. Vision Loss Expert Group of the Global Burden of Disease Study. Global causes of blindness and distance vision impairment 1990-2020: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health* 2017;5(12):e1221-e1234.
4. Tham YC, Li X, Wong TY, et al. Global prevalence of glaucoma and projections of glaucoma burden through 2040: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology* 2014;121:2081-90.
5. Peters D, Bengtsson B, Heijl A. Lifetime risk of blindness in open-angle glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2013;156:724-30.
6. Peters D, Bengtsson B, Heijl A. Factors associated with lifetime risk of open-angle glaucoma blindness. *Acta Ophthalmol* 2014;92(5):421-5.
7. Heijl A, Bengtsson B, Oskarsdottir SE. Prevalence and severity of undetected manifest glaucoma. Results from the Early Manifest Glaucoma Trial Screening. *Ophthalmology* 2013;120:1541-5.

8. Oskarsdottir SE, Heijl A, Midlöv P, Bengtsson B. Lifetime Risk of Visual Impairment Resulting from Glaucoma in Patients Initially Followed up for Elevated Intraocular Pressure. *Ophthalmol Glaucoma* 2020;3(1):60-65.
9. Vaajanen A, Puroola P, Ojamo M, Gissler M, Uusitalo H. Changes in incidence and severity of visual impairment due to glaucoma during 40 years - a register-based study in Finland. *Acta Ophthalmol* 2022;100(5):534-40.
10. Forsman E, Kivelä T, Vesti E. Lifetime visual disability in open-angle glaucoma and ocular hypertension. *J Glaucoma* 2007;16(3):313-9.
11. Mokhles P, Schouten JASG, Beckers HJM, et al. A Systematic Review of End-of-Life Visual Impairment in Open-Angle Glaucoma: An Epidemiological Autopsy. *J Glaucoma* 2016;25(7):623-8.
Chen PP. Risk and risk factors for blindness from glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol* 2004; 15:107-11.
12. Renard JP, Sellem E. Société française d'ophtalmologie. Glaucome primitif à angle ouvert. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2014, 792 p.
13. Denis Michele. Société française d'ophtalmologie. Ophtalmologie pédiatrique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2017, 944 p.
14. HAS. Dépistage et diagnostic précoce du glaucome : problématique- perspective en France. Recommandation en santé publique. Rapport d'orientation. Service évaluation médico- économique et santé publique, novembre 2006, 70 p.
15. Zanlonghi X, Quiton-Fantoni S. Aptitude visuelle : oeil sain, oeil opéré, oeil pathologique. Rapport des Sociétés d'Ophtalmologie de France Editeur : Groupe Ciel, Novembre 2013, 496 p.
16. Parc C, Tiberghien E, Pierre-Kahn V. Driving habits in glaucoma patients. *J Fr Ophtalmol* 2012;35(4):235-41.
17. Ramulu PY, West SK, Munoz B, Jampel HD, Friedman DS. Driving cessation and driving limitation in glaucoma: the Salisbury Eye Evaluation Project. *Ophthalmology* 2009 Oct;116(10):1846-53.
18. Murata H, Hirasawa H, Aoyama Y, Sugisaki K, Araie M, Mayama C, Aihara M, Asaoka R. Identifying areas of the visual field important for quality of life in patients with glaucoma. *PLoS One* 2013;8(3):e58695.
19. Sawada H, Yoshino T, Fukuchi T, Abe H. Assessment of the Vision-specific Quality of Life Using Clustered Visual Field in Glaucoma Patients. *J Glaucoma* 2014 Feb;23(2):81-7.
20. Sun Y, Lin C, Waisbourd M, et al. The Impact of Visual Field Clusters on Performance-based Measures and Vision-Related Quality of Life in Patients with Glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2016;163:45-52.
21. Kulkarni KM, Mayer JR, Lorenzana LL, Myers JS, Spaeth GL. Visual field staging systems in glaucoma and the activities of daily living. *Am J Ophthalmol* 2012;154(3):445-451.
22. Miglior S, Zeyen T, Pfeiffer N, Cunha-Vaz J, Torri V, Adamsons I. Results of the European Glaucoma Prevention Study. *Ophthalmology* 2005;112(3):366-75.
23. McKean-Cowdin R, Wang Y, Wu J, et al. Impact of visual field loss on health-related quality of life in glaucoma: the Los Angeles Latino Eye Study. *Ophthalmology* 2008;115:941-8.
24. Detry-Morel M. Les six points clés du suivi du patient glaucomateux. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 2010;316:63-84.
25. Ong SR, Crowston JG, Loprini PD, Ramulu PY. Physical activity, visual impairment, and eye disease. *Eye (Lond)* 2018;32(8): 1296-1303.

14.

Troubles cognitifs et déficience visuelle (et réciproquement...)

Dr Claire Meyniel

Neurologue, Service de Neurologie, Neuro-ophtalmologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, Ophtalliance, Nantes

PLAN

1. L'évaluation
2. Les troubles cognitifs diagnostiqués chez les personnes atteintes de déficience visuelle
3. Les atteintes neurologiques responsables de difficultés visuelles et/ou neuro-visuelles
4. Conclusion

La déficience visuelle touche plus de 2 millions de personnes en France et près de 285 millions de personnes dans le monde. Définie par une vision inférieure à 3/10^e, non améliorable par la correction optique, les médicaments ou par la chirurgie, elle constitue une cause majeure de handicap. Les personnes âgées de plus de 60 ans sont majoritairement concernées et représentent plus de 80 % des sujets déficients visuels (1).

Les troubles cognitifs associés sont fréquents et généralement sous-diagnostiqués ou diagnostiqués à un stade évolué, les limitations présentées par le patient étant imputées aux difficultés visuelles. De nombreuses études révèlent l'augmentation de fréquence des troubles cognitifs chez les personnes âgées déficientes visuelles comparativement aux personnes âgées « bien-voyantes » (2,3).

Parallèlement, des atteintes des voies visuelles et/ou cérébrales postérieures peuvent entraîner des troubles visuels et cognitifs, comme après certains accidents vasculaires cérébraux, traumatismes crâniens ou dans le cadre de démences touchant les régions postérieures.

Le dépistage précoce des troubles cognitifs et visuels associés permet de mettre en place une prise en charge individuelle afin d'améliorer les capacités fonctionnelles de la personne.

1. L'évaluation

1.1. L'évaluation visuelle

L'évaluation de la déficience visuelle, réalisée en binôme par un ophtalmologiste et un orthoptiste sensibilisés à la basse vision, permet de caractériser la fonction visuelle et la vision fonctionnelle du patient. Celle-ci comprend, au minimum :

- un bilan sensoriel qui évalue les acuités visuelles, le champ visuel binoculaire et la vision des contrastes (4) ;
- un bilan moteur centré sur la qualité de la fixation, les saccades et les mouvements oculo-céphaliques ;
- un bilan fonctionnel évaluant les stratégies compensatrices, la coordination oculo-manuelle, la vitesse de lecture si celle-ci est possible ainsi que les besoins de grossissement.

D'autres outils diagnostiques tels que l'OCT, la micro-périmétrie et l'électrophysiologie visuelle peuvent être associés en complément (5).

Ce bilan permet de classer le patient selon les 5 catégories de l'OMS, de la déficience visuelle modérée [1] et sévère [2] à la cécité profonde [3], presque totale [4] et totale [5], (6). Lors de cette évaluation sont recherchés les difficultés du patient, la réalité de ses besoins par rapport à ses demandes, son potentiel d'adaptabilité ainsi que des signes d'anxiété ou de dépression associés.

1.2. L'évaluation cognitive

Le dépistage et l'évaluation des troubles cognitifs associés aux difficultés visuelles est l'un des enjeux clés pour adapter une prise en charge personnalisée.

- **Le Mini-Mental State Examination (MMSE)** est un outil de dépistage simple des troubles cognitifs et de réalisation rapide. Il mesure brièvement les capacités d'orientation dans le temps et l'espace, de rappel immédiat, de mémoire verbale à court terme, de calcul, de langage et de praxies constructives.
- **Le Montreal Cognitive Assessment (MOCA)**, sections les troubles cognitifs : mémoire à court terme, habiletés visuospatiales, fonctions exécutives, attention,

concentration, mémoire de travail, langage et orientation dans le temps et l'espace. Les épreuves qui y sont proposées sont souvent plus complexes que celles retrouvées dans le MMSE. Il permet le dépistage d'atteintes neurocognitives légères, n'ayant pas l'effet plafond observé avec le MMSE. Un score $\geq 26/30$ témoigne de l'absence d'atteinte neurocognitive (7).

Ces deux outils simples de dépistage cognitif fréquemment utilisés, sont limités par les capacités visuelles du patient. Ils ne sont pas adaptés en cas de déficience visuelle sévère ni de cécité, le sens de la vue étant requis pour une grande partie des items tels que lire la consigne, copier un dessin ou reproduire les gestes de l'examineur.

- **La COGEVIS** est un test simple, récemment validé par notre équipe pour évaluer les fonctions cognitives des personnes déficientes visuelles. Cette échelle, libre de droit, ne fait pas intervenir la vue lors de la passation des différents items. Elle est évaluée sur 30 points. Les patients obtenant un score inférieur ou égal à 24/30 présentent des troubles cognitifs et peuvent être orientés vers un neurologue et / ou un gériatre afin de compléter le bilan cognitif (8) (**Figure 1**).

Figure 1

COGEVIS

Apprentissage : /3

« Je vais vous lire trois mots. Essayez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure : Limonade, Sauterelle, Camion ». « Pouvez me rappeler les trois mots ? »

- | | |
|------------|-----------------------------|
| Limonade | <input type="checkbox"/> /1 |
| Sauterelle | <input type="checkbox"/> /1 |
| Camion | <input type="checkbox"/> /1 |

Orientation : /5

« Je vais vous poser quelques questions concernant la date du jour et l'endroit où nous nous trouvons ».

- | | |
|---|-----------------------------|
| 1. En quelle année sommes-nous ? | <input type="checkbox"/> /1 |
| 2. En quel mois ? | <input type="checkbox"/> /1 |
| 3. Quel jour de la semaine ? | <input type="checkbox"/> /1 |
| 4. Quel est le nom de l'hôpital / clinique / établissement où nous sommes ? | <input type="checkbox"/> /1 |
| 5. Dans quelle ville sommes-nous ? | <input type="checkbox"/> /1 |

Attention et calcul : /3

« Comptez à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois jusqu'à ce que je vous arrête. 100-7... » :

- | | |
|-------|-----------------------------|
| 1. 93 | <input type="checkbox"/> /1 |
| 2. 86 | <input type="checkbox"/> /1 |
| 3. 79 | <input type="checkbox"/> /1 |

Langage : /8

« Je vais vous poser quelques questions, essayez d'y répondre le plus précisément possible ».

- | | |
|--|-----------------------------|
| 1. Quel objet permet de donner l'heure ? | <input type="checkbox"/> /1 |
| 2. Quel objet utilise-t-on lorsqu'il pleut ? | <input type="checkbox"/> /1 |

« Ecoutez bien et faites ce que je vais vous dire »

3. Prenez la feuille de papier posée sur la table devant vous avec votre main droite /1
 4. Pliez-la en deux /1
 5. Et jetez-la par terre /1

Fluences lettre S (en 1 mn) :

« Nommez un maximum de mots différents commençant par la lettre S, par exemple des animaux, des plantes... mais pas de noms propres (prénoms, noms de villes ou de pays) ».

Détails de cotation : 3 : ≥ 10 mots / 2 : 6 à 9 mots / 1 : 3 à 5 mots / 0 : 2 mots ou moins /3

Praxies : /3

« Comment faites-vous avec la main pour faire... ».

1. Salut militaire /1
 2. Envoyer un baiser /1
 3. Boire un verre /1

Reconnaissance tactile : /2

« A présent, vous allez devoir reconnaître des objets que je vais déposer dans votre main un par un.

Quel est le nom de cet objet ? »

1. Pièce de monnaie /1
 2. Stylo /1

Rappel des trois mots : /3

« Pouvez-vous rappeler la liste de mots que vous deviez retenir tout à l'heure ? ».

1. Limonade /1
 2. Sauterelle /1
 3. Camion /1

Fonctions exécutives : /3

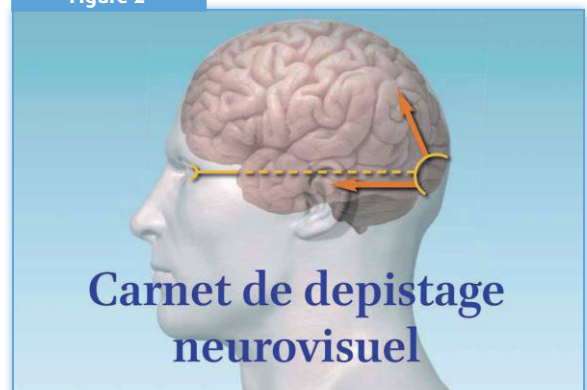
Similitudes : « en quoi se ressemblent... »

1. Une banane et une orange ? /1
 2. Une table et une chaise ? /1
 3. Une tulipe, une rose et une marguerite ? /1

Figure 1 : Échelle COGEVIS avec les consignes de passation.

- **Le carnet de dépistage neuro-visuel** développé par le Dr Lebas et le Pr Vighetto (Club de Neuro-ophtalmologie) est un outil simple de dépistage, d'évaluation des capacités de reconnaissance des objets et des visages, d'analyse d'une scène complexe, des capacités visuo-spatiales ainsi que de la reconnaissance des couleurs (9) (Figure 2).
- **Le test des cloches** permet une évaluation quantitative et qualitative de la négligence visuelle à proximité de l'espace extra personnel, demandant au patient d'entourer les cloches présentes sur une page remplie d'objets multiples.

Figure 2



Le carnet de dépistage neuro-visuel (Club de Neuro-Ophthalmologie Francophone)

De nombreux tests cognitifs peuvent être proposés, la majorité nécessitant des capacités visuelles suffisantes. En cas d'anomalies des fonctions cognitives et/ou neuro-visuelles, un bilan auprès de professionnels neuropsychologues est généralement nécessaire afin d'évaluer précisément les capacités résiduelles.

2. Les troubles cognitifs diagnostiqués chez les personnes atteintes de déficience visuelle

Outre son impact fonctionnel direct, la déficience visuelle augmente le risque de développer des troubles cognitifs.

Lors d'une étude sur la DMLA, les troubles cognitifs étaient 6 fois plus élevés dans le groupe qui présentait une acuité visuelle inférieure à 2/10^e, *versus* celui avec une acuité visuelle comprise entre 2/10^e et 10/10^e. Le score du test MMSE était diminué de façon significativement plus marquée dans les DMLA de type atrophique que dans les DMLA de type œdémateuse. De même, une étude montre une augmentation des troubles cognitifs chez les patients malvoyants hospitalisés dans des unités de gériatrie (2, 3).

Lors d'un bilan cognitif systématique à l'entrée dans un service de rééducation visuelle, 37 % des personnes âgées de plus de 60 ans présentaient des troubles cognitifs de découverte fortuite (8).

La présence de troubles cognitifs authentifiés et caractérisés n'exclue pas la prise en charge des personnes déficientes visuelles. Au contraire, une réadaptation de début précoce est souhaitable afin de préserver un certain degré d'autonomie. Celle-ci devra être adaptée aux difficultés et aux souhaits du patient :

- en cas de déficience visuelle modérée isolée, les patients sont orientés en première intention vers un binôme orthoptiste-opticien spécialisé en basse vision. Cette prise en charge en libéral permet d'optimiser les stratégies visuelles et d'adapter des aides optiques ;
- en cas de déficience visuelle sévère, de cécité ou de déficience visuelle modérée associée à une autre pathologie invalidante, une prise en charge multidisciplinaire est préférable par exemple dans des centres de rééducation de type Soins de Suite et de Réadaptation

(SSR), des structures sanitaires telles que les Services d'Accompagnement Médico-Social pour les Adultes Handicapés (SAMSAH) ou des Services d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS). Ces structures permettent une prise en charge pluridisciplinaire globale, comprenant de l'orthoptie basse vision, de la locomotion, de la psychomotricité, de la communication, des activités de la vie journalière, de l'ergothérapie analytique, de l'optique basse vision, un soutien psychologique et des entretiens avec l'assistante sociale (10) (Tableau I - voir page suivante).

De nombreuses études ont rapporté l'efficacité de la rééducation. Dans une étude prospective incluant 779 patients, Goldstein a montré une amélioration de la lecture, de la fonction motrice visuelle, de la mobilité ainsi que la régression des symptômes dépressifs (11) chez 44 % des patients.

3. Les atteintes neurologiques responsables de difficultés visuelles et/ou neuro-visuelles

3.1. Les amputations du champ visuel

• L'hémianopsie latérale homonyme (HLH)

C'est l'amputation du champ visuel après une lésion des voies optiques située en arrière du chiasma optique : 40 % des HLH impliquent des lésions du lobe occipital, 30 % du lobe pariétal, 25 % du lobe temporal, et 5 % du tractus optique et du noyau géniculé latéral (12).

Ce trouble est présent chez 30 % des patients ayant souffert d'un accident vasculaire cérébral. Il est également retrouvé après certains traumatismes crâniens graves ou des démences de type atrophie corticale postérieure.

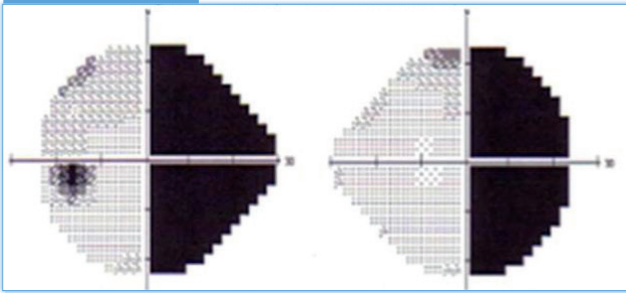
Le déficit du champ visuel est (Figure 3) :

- controlatéral à la lésion ;
- latéral et homonyme : il affecte la même étendue de champ visuel pour les deux yeux ;
- congruent : les atteintes de chacun des deux yeux sont symétriques au point de pouvoir se superposer ;
- complet ou partiel selon l'étendu du déficit ;
- avec ou sans épargne maculaire.

Tableau I : Les différents métiers impliqués dans la prise en charge des personnes déficientes visuelles

Professionnels	Réadaptation	Aides techniques
Ophthalmologiste	Confirmer le diagnostic étiologique et évaluer le potentiel évolutif Évaluer la fonction visuelle et la vision fonctionnelle	Examen clinique, échelles d'acuité visuelle, de vision des contrastes et réfraction. Informers les patients et les proches sur la déficience visuelle
Orthoptiste	Travail des stratégies visuelles, telles que l'excentration et le balayage Améliorer la lecture Appropriation des aides optiques	Agrandisseur Monoculaire, Kepler... Essais de filtres avec différentes nuances de transmission lumineuse et d'éclairage adapté
Opticien	Essais et adaptation des aides optiques	Correction optique adaptée Lunettes loupe Loupe optique Loupe électronique Agrandisseur Monoculaire, Kepler... Essais de filtres avec différentes nuances de transmission lumineuse et d'éclairage adapté
Instructeur en locomotion	Marche Technique de guide Déplacement seul en extérieur Utiliser les transports en commun Orientation vers écoles de chien guide	Repères (plan du quartier en relief, simulation...) Canne de signalement, canne de détection, canne électronique GPS Logiciel d'aide pour les transports en commun
Psychomotricien	Travail du déroulé du pas et de la posture Travail de l'équilibre Travail des prises de repères externes/ internes	Plateau technique adapté
Ergothérapeute et "AVjistes"	Participation aux activités de la vie quotidienne : mise en situation : cuisine, tenue à table, courses, couture, ménage, paiement, soins personnels... Planification des actions	Aides techniques non optiques telles que l'éclairage, la vaisselle contrastée, les marquages en relief, les détecteurs de couleur...
Instructeurs en communication (éducateurs, ergothérapeute, professeur...)	Braille Utilisation de l'ordinateur et de la tablette Écriture manuelle	Matériel de Braille (lecture et écriture) Logiciel informatique (grossissement et/ou retour vocal) Tablette Guide ligne et guide chèque
Assistante sociale	Les droits	Carte de stationnement Aides financières compensatoires Aides humaines Financement de matériel
Psychologue	Évaluer et aider à l'intégration du handicap Détecter les symptômes d'anxiété et/ou de dépression	Groupes de parole Suivis individuels et familiaux
AVJ : Accompagnant en Autonomie dans la Vie Journalière		

Figure 3



Champs visuels automatisés d'un patient qui présente une hémianopsie latérale homonyme droite.

Après le diagnostic d'une hémianopsie latérale homonyme, une prise en charge orthoptique peut permettre l'amélioration de la récupération visuelle. L'enjeu principal pour un adulte sans trouble cognitif associé est la reprise de la conduite automobile, le permis B nécessitant 120° de champ visuel horizontal. Cette rééducation de l'hémianopsie latérale homonyme fait intervenir :

- des techniques de substitution avec l'utilisation de prismes qui décalent une partie du champ visuel aveugle vers le champ visuel perçu. Cette méthode est maintenant abandonnée du fait de l'absence d'amélioration durable ;
- des techniques de compensation : Les patients pointent des stimuli visuels localisés dans l'hémi champ aveugle de façon répétée. L'utilisation de perceptions multimodales auditives associées au visuel améliore les résultats ;
- des techniques de restauration, au travers du développement de stratégies oculomotrices localisées notamment sur les bords du champ visuel aveugle, permettent d'augmenter la taille du champ visuel perçu après plusieurs semaines d'entraînement (13,14).

• La cécité corticale

La cécité corticale est une perte des sensations visuelles liée à une atteinte bilatérale des cortex occipitaux. L'acuité visuelle est effondrée et le champ visuel non réalisable avec une normalité de l'examen ophtalmologique et la préservation des réflexes photomoteurs. La confirmation clinique se fait sur l'abolition du clignement à la menace ainsi que du nystagmus optocinétique. L'imagerie retrouve des lésions occipitales bilatérales. Sont fréquemment associées une anosognosie, qui est la méconnaissance du trouble ainsi que des hallucinations visuelles. Ces hallucinations doivent être systématiquement recherchées afin d'éliminer des crises d'épilepsies partielles et de rassurer le patient sur leur diminution avec le temps.

La prise en charge repose sur la présence d'une « vi-

sion aveugle » ou « *blindsight* » qui est la persistance de fonctions visuelles inconscientes lors de l'atteinte des aires visuelles. Elle est caractérisée par la capacité de localisation d'un stimulus présenté dans le champ visuel aveugle, voire de l'identifier, sans que ce stimulus ne soit consciemment perçu. Les patients avec une « vision aveugle » peuvent également suivre une cible ; entraînant le mouvement des yeux en relation avec les déplacements de la scène visuelle. Des travaux ont mis en évidence la perception affective de cette vision, avec la capacité de percevoir des émotions lors de la présentation de visages et ce de façon plus marquée lors de la peur ou du danger.

La « vision aveugle » peut être classée en deux catégories, selon la sévérité de l'atteinte. Le type 1 est la capacité de discrimination visuelle en l'absence d'information consciente alors que dans le type 2, le patient a une vague impression que quelque chose se passe.

Deux systèmes principaux sont impliqués dans la « vision aveugle » :

- le premier, le système rétino-colliculo-thalamo-amygdalien, part de la rétine, passe par le colliculus supérieur et par le thalamus et se termine dans l'amygdale. Ce noyau est impliqué dans la perception des émotions ;
- le second, le système géniculo-extra-strié, part de la rétine, fait relai au niveau du corps géniculé latéral, pour se terminer directement dans les aires visuelles extra-striées, principalement dans l'aire V5. Cette dernière fait partie de la voie dorsale, ou voie du « OÙ ».

Aucun de ces deux systèmes ne passe par le cortex visuel primaire qui joue un rôle primordial dans la perception visuelle consciente. Des études en imagerie ainsi qu'en stimulation magnétique transcrânienne, ont mis en évidence la réouverture de voies vestigiales chez ces patients (15).

L'ensemble de ces techniques de réhabilitation utilise les capacités de *blindsight* afin d'apporter aux patients une meilleure utilisation de leur perception visuelle inconsciente dans l'hémichamp aveugle (13,16).

3.2. Les troubles de l'organisation de l'espace

• La négligence spatiale unilatérale

La négligence spatiale unilatérale (NSU) est définie comme l'incapacité à prendre en compte des stimuli venant de l'hémi-espace opposé à la lésion cérébrale. Il ne s'agit pas d'un déficit visuel à proprement parler mais plutôt d'un déficit attentionnel.

Contrairement à l'hémianopsie latérale homonyme dont le référentiel est la position des yeux, la NSU est centrée sur la position du corps. Le patient atteint de NSU aura beau tourner la tête et les yeux vers son côté déficitaire, il n'en améliorera pas la perception. En clinique, le patient ignore notamment les aliments qui se trouvent du côté gauche de son assiette.

Les principales étiologies font suite à des lésions cérébrales droites incluant le lobe pariétal, fréquemment d'origine vasculaire, post AVC.

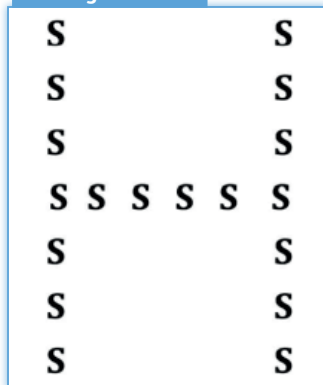
La rééducation est limitée par l'absence de conscience des troubles. En pratique, la prise en charge orthoptique ainsi que la pratique des jeux vidéo permettent de travailler les mécanismes d'attention et d'améliorer le champ visuel conscient perçu (16).

• Le syndrome de Balint

Le syndrome de Balint correspond à l'association :

- d'une ataxie optique : incapacité à réaliser un geste sous le contrôle de la vue ;
- d'une simultanagnosie : incapacité à percevoir simultanément deux objets (Figure 4) ;
- et d'une apraxie du regard : incapacité à diriger le regard sur commande, il en résulte une fixité du regard.

Figure 4



Test simple de simultanagnosie (carnet de dépistage neuro-visuel).

Il traduit un dysfonctionnement de la voie occipito-pariétale, la voie du « OÙ ». Les principales étiologies sont les maladies neurodégénératives, soit primitive dans l'atrophie corticale postérieure (appelée également syndrome de Benson) soit associée à une maladie d'Alzheimer, une maladie de Parkinson évoluée ou une maladie de Creutzfeldt-Jakob notamment.

La prise en charge multidisciplinaire en rééducation a montré un apport important dans l'atrophie corticale postérieure, pathologie lentement évolutive avec des possibilités de maintien à domicile prolongé. Celle-ci inclus

notamment un travail de locomotion du fait du champ visuel fonctionnel tubulaire avec dans certaines indications le net apport d'une canne de détection pour les déplacements extérieurs (17).

3.3. Les troubles de la reconnaissance

• Agnosie visuelle

L'agnosie visuelle est l'incapacité à reconnaître des stimuli visuels antérieurement connus, en l'absence de trouble visuel, du langage, de la mémoire ou de l'intellect. Elle peut exister de façon globale, touchant toutes les catégories de stimuli visuels, ou de façon dissociée, comme pour les objets, les couleurs ou les visages (prosopagnosie). Lorsque l'on parle d'agnosie visuelle, on parle généralement d'agnosie visuelle d'objet (Figure 5).

Figure 5



Test de reconnaissance d'image (carnet de dépistage neuro-visuel).

- Dans l'agnosie visuelle d'objet aperceptive, le patient est incapable de reconnaître ou de copier des formes simples, alors que son acuité visuelle est préservée. C'est un déficit de la perception de la forme.
- Dans l'agnosie visuelle d'objet associative, le patient est capable de dessiner l'objet à partir d'un modèle, de le décrire et de l'utiliser correctement, sans être en capacité de l'identifier. La perception de la forme est normale mais la perception de la signification de l'objet est diminuée.

Ces atteintes sont liées à des lésions sur la voie du « QUOI », occipito-temporale. Elles sont secondaires majoritairement à des atteintes vasculaires, tumorales ou neurodégénératives.

En rééducation, il est important de faire la différence entre les agnosies aperceptives, pour lesquelles le développement de compensations tactiles va être nécessaire pour aider à la reconnaissance des objets, des agnosies visuelles associatives pour lesquelles la verbalisation descriptive de l'objet va permettre l'authentification (17,14).

• Prosopagnosie

La prosopagnosie est un trouble de la reconnaissance des visages. C'est une agnosie visuelle spécifique responsable de l'incapacité à identifier des visages humains. La reconnaissance des personnes se fait par l'allure générale, des détails ou des indices multi sensoriels (voix, odeur). Les patients sont capables de décrire en détail un visage familier, mais n'y associent pas d'identité.

• La dyslexie

La dyslexie est un trouble de la lecture et de l'écriture spécifique et durable qui apparaît chez l'enfant et l'adolescent. Elle est reconnue comme un trouble spécifique de l'apprentissage.

Liée à des problèmes de transcription du langage écrit en langage parlé, elle est associée à des modifications morphologiques cérébrales notamment au niveau du lobe temporal gauche. Dans cette région cérébrale, se situe l'aire de la forme visuelle des mots qui permet la reconnaissance des caractères. Dans cette zone, la reconnaissance se fait initialement en miroir (de droite à gauche et de gauche à droite indifféremment), ce qui permet une analyse rapide des objets et des visages dans un objectif d'efficacité. Cette reconnaissance en miroir doit normalement disparaître vers l'âge de 6 ans, lors de l'apprentissage de la lecture, afin d'analyser les caractères d'écriture dans un seul sens, de gauche à droite. Cette disparition est retardée voire inexistante chez les personnes atteintes de dyslexie.

Des études rapportent l'intérêt de lampes clignotantes à haute fréquence (stimulation flicker supérieure à 10 Hz) pour améliorer la lecture des personnes atteintes de dyslexie. L'une des explications est le léger retard d'apparition de l'image en miroir par rapport à l'image directe. Cette stimulation intermittente courte ne laisserait pas le temps d'installation de l'image en miroir, permettant la perception uniquement de l'image directe (18).

4. Conclusion

Les troubles cognitifs et la déficience visuelle sont fréquemment associés, que ce soit du fait de l'apparition progressive de difficultés cognitives suite à la perte de repères visuels ou par une atteinte directe des régions cérébrales postérieures responsables de troubles cognitifs et de difficultés visuelles.

Quel que soit le cas de figure, une prise en charge de la déficience visuelle adaptée, après une caractérisation des capacités cognitives résiduelles, apporte une amélioration des capacités visuelles fonctionnelles ainsi que de la qualité de vie. Cette prise en charge est multidisciplinaire incluant, en fonction des besoins, le travail des stratégies visuelles, des compensations tactiles, de la mobilité ainsi que l'adaptation d'aides optiques et non optiques (19).

Références

1. Bourne RR, Stevens GA, White RA, Smith JL, Flaxman SR, Price H *et al.* Causes of vision loss worldwide, 1990-2010: a systematic analysis. *Lancet Glob Health* 2013;1:339-49.
2. Woo SJ, Hyung Park K, Ahn J, Yeong Choe J, Jeong H, *et al.* Cognitive impairment in age-related macular degeneration and geographic atrophy. *Ophthalmology* 2012;119(10):2094-101.
3. Fukuoka H, Nagaya M, Toba K. The occurrence of visual and cognitive impairment, and eye diseases in the super-elderly in Japan: a cross-sectional single-center study. *BMC Res Notes* 2015;29(8):619.
4. Latham K, Tabrett DR. Guidelines for predicting performance with low vision AIDS. *Optom Vis Sci* 2012;89:1316-26.
5. Ramírez Estudillo JA, León Higuera MI, Rojas Juárez S, Ordaz Vera ML, Pablo Santana Y, Celis Suazo B. Visual rehabilitation via microperimetry in patients with geographic atrophy: a pilot study. *Int J Retina Vitreous* 2017;22:3-21.
6. World Health Organization. International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps (ICIDH): A Manual of Classification Relating to the Consequences of Disease. Geneva. (1980. Update Aug 2014) <https://apps.who.int/iris/handle/10665/227725?locale-attribute=fr&>.
7. Nasreddine ZS, Phillips NA, Bédirian V, Charbonneau S, Whitehead V, *et al.* The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *J Am Geriatr Soc* 2005;53(4):695-9.
8. Meyniel CI, Samri D, Stefano F, Crevoisier J, Epelbaum S. COGEVIS: A New Scale to Evaluate Cognition in Patients 4295184.
9. Club de Neuro Ophtalmologie Francophone <https://www.neuro-ophtalmologie-club.org>.
10. Le Bail B, Roig F, Meyniel C. Livre blanc de la déficience visuelle. Ed ARIBa, 2015 <http://www.ariba-vision.org/sites/default/files/1.LIVRE%20BLANC%5B1%5D.pdf>

11. Goldstein JE, Jackson ML, Fox SM, Deremeik JT, Massof RW. Clinically Meaningful Rehabilitation Outcomes of Low Vision Patients Served by Outpatient Clinical Centers. Low Vision Research Network Study Group. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:762-9.
12. Huber A. Homonymous hemianopia. *Neuro-ophthalmology* 1992;12:351-366.
13. Perez C, Chokron S. Rehabilitation of homonymous hemianopia: insight into blindsight. *Front Integr Neurosci* 2014;8:82.
14. Meyniel C, Bodaghi B, Robert PY. Revisiting Vision Rehabilitation. *Front Syst Neurosci* 2017;11:82.
15. Naccache L. Visual consciousness explained by its impairments. *Curr Opin Neurol* 2015;28(1):45-50.
16. Chokron S. Cortical blindness. *J Fr Ophtalmol* 2014;37(2):166-72.
17. Heutink J, Indorf DL, Cordes C. The neuropsychological rehabilitation of visual agnosia and Balint's syndrome. *Neuropsychol Rehabil* 2019;29(10):1489-1508.
18. Le Floch A, Ropars G. Left-right asymmetry of the Maxwell spot centroids in adults without and with dyslexia *Proc Biol Sci* 2017 284(1865):20171380.
19. Dagnelie G. Age-related psychophysical changes and low vision. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013;54:88-93.

15.

Traumatismes oculaires et déficience visuelle sévère

Dr Catherine Edelson

Ophthalmologiste, Service d'Ophtalmologie, Chirurgie de la rétine, Fondation A. de Rothschild, Paris

PLAN

1. Généralités
2. Épidémiologie
3. Circonstances de survenue
4. Classification
5. Prise en charge
6. Particularités de traumatismes oculaires survenant en zone de guerre ou de manifestations

1. Généralités

Les traumatismes oculaires sont fréquents et dans leur grande majorité, bénins (1).

Les plus graves peuvent conduire à une déficience visuelle sévère ou à la cécité, le plus souvent unilatérale par perte fonctionnelle d'un œil, mais parfois bilatérale avec un retentissement majeur dans la vie quotidienne.

Le port d'une protection oculaire en constitue la première mesure de prévention et la compliance doit être stricte pour les activités à risque, sur le lieu de travail ou lors de la pratique sportive mais aussi au domicile.

Des mesures d'éducation visent la prévention de l'alcoolisation, des agressions, et des secousses infligées aux bébés responsables de traumatismes oculaires et cérébraux sévères, pouvant conduire à la cécité.

2. Épidémiologie

Dans le monde, l'incidence des déficiences visuelles consécutives à un traumatisme oculaire est mal connue chez l'adulte.

Elle se situe probablement autour de 2 % de l'ensemble des traumatismes oculaires dont le nombre varie considérablement selon les études (2,3).

Ainsi, l'incidence était de 88/100 000/an en Finlande, autour de 400/100 000/an en Australie, 8,4/100 000/an en Écosse, 4 à 13/100 000/an aux États-Unis.

L'incidence des déficiences visuelles consécutives à un traumatisme oculaire varie de 2 à 14 % chez l'enfant (4,5).

Une des études, menée en Écosse, rapporte une incidence de 0,36/100 000/an de traumatismes conduisant à la cécité, monoculaire dans la grande majorité des cas (6).

Il est à noter que les traumatismes bilatéraux représentent 15 % de la prévalence rapportée à la durée de la vie et 8 % de l'incidence sur 5 ans.

La survenue d'un nouveau traumatisme est 5 fois plus élevée, à 5 ans chez un patient victime d'un premier traumatisme (7).

Chez l'enfant comme chez l'adulte, toutes les études relèvent la prédominance masculine, respectivement 83 % et 80 %. Dans la population des adultes en âge de travailler, les traumatismes surviennent en majorité chez les hommes jeunes de 17 à 45 ans et sont plus rares dans

la classe des 45-60 ans. Ils sont plus fréquents chez les ouvriers et agriculteurs que chez les employés de bureau.

3. Circonstances de survenue

Les traumatismes superficiels sont très largement majoritaires au travail ou lors des loisirs et la plupart sont liés à des corps étrangers responsables d'érosions cornéennes ou palpébrales légères. La récupération visuelle est bonne.

Les traumatismes oculaires sévères ont lieu au domicile dans 40 à 50 % des cas. Ils sont causés par l'utilisation d'outils de bricolage ou de jardinage. La prise d'alcool est fréquente.

Chez les femmes, les traumatismes sont liés à l'usage de produits chimiques et aux violences conjugales (coup de poing).

Quand ils surviennent sur le lieu de travail, 25 à 30 % des cas de traumatismes, les outils (clous, aiguilles, tournevis, objets tranchants) sont la cause de la blessure suivis par les chutes, les brûlures, les produits chimiques.

Les traumatismes à globe ouvert sont fréquents (24 %) ainsi que les contusions (16 %) et les corps étrangers intra oculaires (21 %).

Lors de la pratique sportive, 17,5 % de l'ensemble des traumatismes, les blessures sont infligées en tout premier lieu par le matériel utilisé et par les chocs corporels. Les sports incriminés diffèrent selon les habitudes culturelles, baseball aux États-Unis, football en Europe, hockey au Canada, tennis, golf, vélo, trampoline, pêche, natation, etc.

Les chocs par ballons (football, basketball, handball), par balles (baseball, tennis, squash, golf, volant de badminton) sont souvent plus sévères lorsque la balle est petite et dure (squash, paintball). Les bâtons, crosses, guidons sont également responsables de blessures.

Les collisions sont fréquentes lors des matchs de rugby, hockey, et bien sûr lors des sports de combat en particulier la boxe.

Chez l'enfant, les traumatismes surviennent le plus souvent au domicile, à l'école, lors de la pratique du sport mais aussi à l'extérieur du domicile, dans la rue quand le niveau socio-économique est plus faible.

Les traumatismes sont plus fréquents l'été et le week-end surtout lorsque les enfants ne sont pas surveillés et jouent à l'extérieur (50 %) ou au domicile (16 %). Pour les activités sportives pratiquées en club, les accidents sont plus fréquents lors des compétitions que lors des entraî-

nements (8). Les traumatismes concernent le globe mais aussi fréquemment l'orbite et les paupières. Une chirurgie est nécessaire dans 50 % des cas et des complications surviennent dans 25 % des cas. Il existe un risque majeur pour la vision dans 10 % des cas.

Rappelons enfin que des lésions cérébrales majeures à type d'ischémie et /ou d'hémorragies du cortex visuel se produisent dans les accidents vasculaires cérébraux néonataux mais aussi dans le syndrome du bébé secoué, conduisant à une cécité corticale définitive dans les cas graves.

Une étude récente s'est intéressée aux traumatismes oculaires par arme à feu aux États-Unis, qui concernent majoritairement les adolescents mâles, âgés en moyenne de 15 ans (9). La répartition des blessures était la suivante : plaies à globe ouvert (41 %), plaies des annexes (25 %), fractures orbitaires (30 %), contusions du globe et des annexes (21 %). Chez les 0-3 ans les blessures étaient accidentelles. Les cas de traumatisme cérébral associé étaient liés à des blessures auto infligées et la mortalité globale de 12 %.

Chez les patients âgés les accidents de la route et les chutes sont majoritaires, aggravés par la prise fréquente d'anticoagulants.

Enfin, des traumatismes oculaires par blast, perforations, contusions sont observés sur les terrains de guerre ou de manifestations et souvent dans le cadre de poly-traumatismes.

Dans tous les cas, des traumatismes crâniens et orbitaires peuvent s'associer au traumatisme du globe oculaire et alourdir le pronostic visuel.

4. Classification

Une classification internationale permet maintenant de classer et comparer les différents traumatismes oculaires, conduisant à une prise en charge plus standardisée : la Classification internationale des maladies ou CIM (en anglais, *International Classification of Diseases ou ICD*) <https://www.cihi.ca/fr/normes-et-soumission-de-donnees/codification-et-classification/cim-11-classification-statistique>.

Pour les traumatismes sévères, deux classifications sont utilisées car intégrant un pronostic visuel :

- *Ocular Trauma Classification group* (OTC) (**Tableau 1**);
- *Birmingham Eye Trauma Terminology System* (BETT) (10) (**Figure 1**) (11).

Tableau I. Score OTC D'après Kuhn *et al.*(10)

Descriptif des traumatismes oculaires Prise en charge standardisée	Score visuel initial = acuité visuelle initiale	Ocular trauma score : somme des points
	PL-	60
	PL ou VBLM	70
	1/200-1/100	80
	1/10 -4/10	90
	> 5/10	100
Rupture du globe		-23
Endophtalmie		-17
Plaie perforante		-14
Décollement de Rétine		-11
RAPD : déficit pupillaire afférent relatif		-10

Le score résulte du score visuel initial minoré des éléments associés.

On distingue ainsi :

- les traumatismes à globe ouvert avec perforation de pleine épaisseur de la cornée ou de la sclère (OGI) ;
- les contusions à globe fermé non perforantes (CGI) ;
- les brûlures et produits chimiques ;
- les fractures faciales et orbitaires ;
- les plaies des annexes ne concernant pas le globe ;
- les traumatismes du nerf optique.

La classification OTC (*Ocular trauma classification group*) classe les traumatismes sur la base de 4 critères : le type de traumatisme (globe ouvert ou fermé), le grade (selon acuité visuelle initiale), la présence d'un réflexe pupillaire afférent relatif, la zone de lésion. Elle permet d'établir un pronostic visuel final.

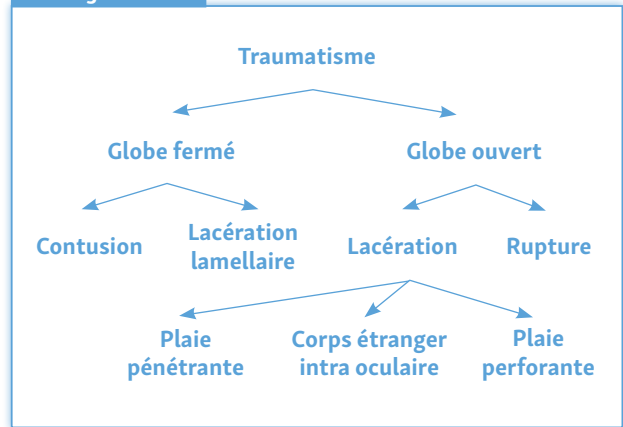
Le grade du traumatisme est fonction de l'acuité visuelle initiale :

- grade 1 (> 0,5) ;
- grade 2 (0,2 - 0,4) ;
- grade 3 (0,03 - 0,1) ;
- grade 4 (perception lumineuse- 0,02) ;
- grade 5 (absence de perception lumineuse).

La zone est définie par la distance au limbe de la partie la plus postérieure de l'ouverture du globe (**Figure 2**) :

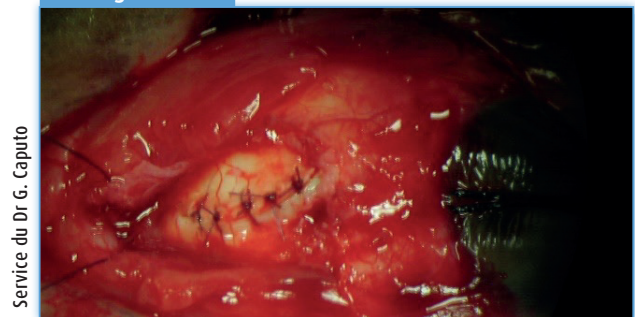
- zone 1 : cornéo-limbique ;
- zone 2 : dans les 5 mm les plus antérieurs de la sclère ;
- zone 3 : partie plus postérieure de la sclère.

Figure 1



BETT ou OTC.

Figure 2



Service du Dr G. Caputo

Traumatisme à globe ouvert, vaste plaie postérieure zone 3, traumatisme complexe du segment antérieur associé.

La sévérité des plaies perforantes est corrélée à l'éloignement du limbe. Il est donc compréhensible que l'acuité visuelle finale soit la plus mauvaise pour les éclatements et les traumatismes perforants qui comportent le taux le plus élevé de décollement de rétine.

5. Prise en charge

La prise en charge des traumatismes oculaires graves doit être précoce, si possible dans des services spécialisés.

Quand le patient est polytraumatisé ou brûlé lors d'attaques par armes de guerre, armes chimiques, explosions ou armes de destruction massive il doit être orienté vers des unités aptes à assurer une prise en charge globale.

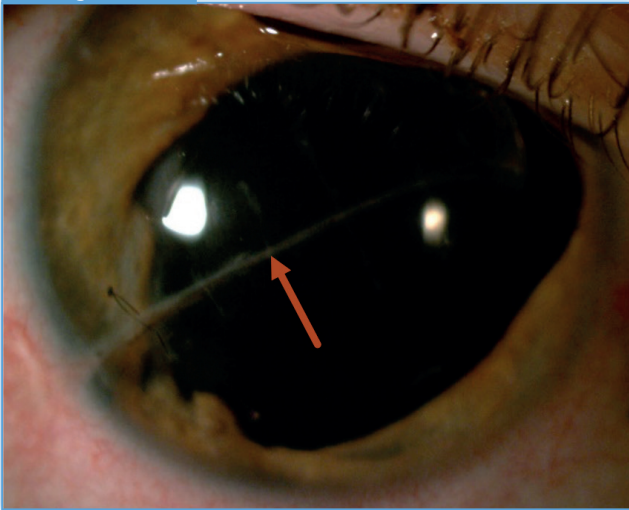
5.1. Bilan lésionnel

En ce qui concerne le traumatisme oculaire un bilan initial soigneux des lésions doit être effectué après évaluation de l'acuité visuelle.

Les plaies cornéennes doivent être rapidement suturées en prenant garde de ne laisser ni iris ni vitré incarcerated entre les berges de la plaie et en utilisant des points de pleine épaisseur (Figure 3).

Des lésions associées du segment antérieur seront recherchées : désinsertion irienne ou recul traumatique, hyphéma, luxation cristallinienne, brèche capsulaire antérieure, cataracte (Figure 4 et 5).

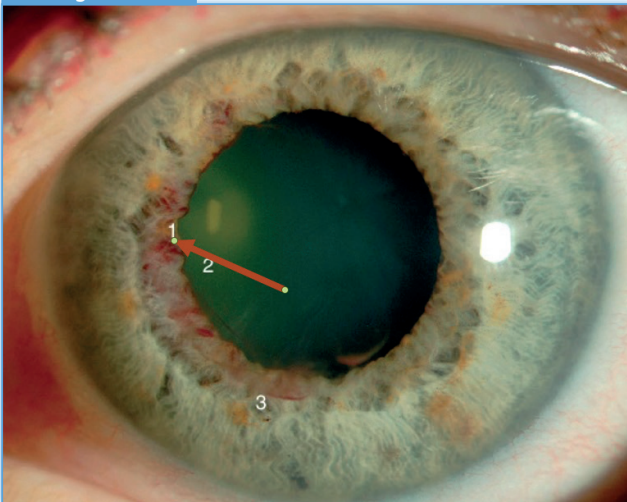
Figure 3



Service du Dr G. Caputo

Plaie cornéenne linéaire et rupture du sphincter irien.

Figure 4

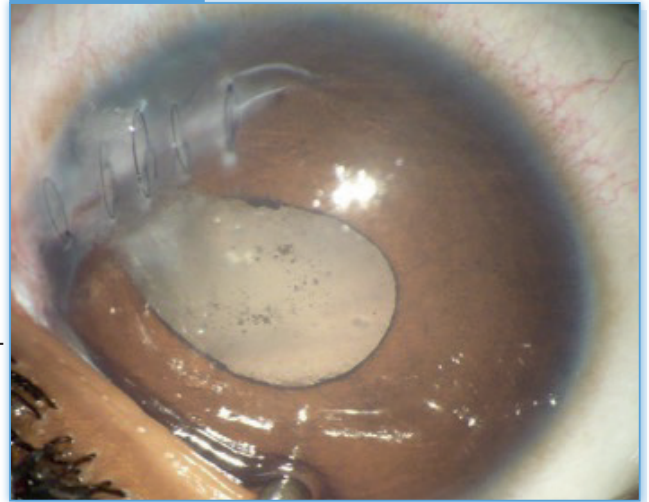


Service du Dr G. Caputo

Hyphéma.

S'il existe une brèche conjonctivale, il faudra rechercher une plaie sclérale sous-jacente pouvant passer inaperçue lors du bilan initial.

Figure 5

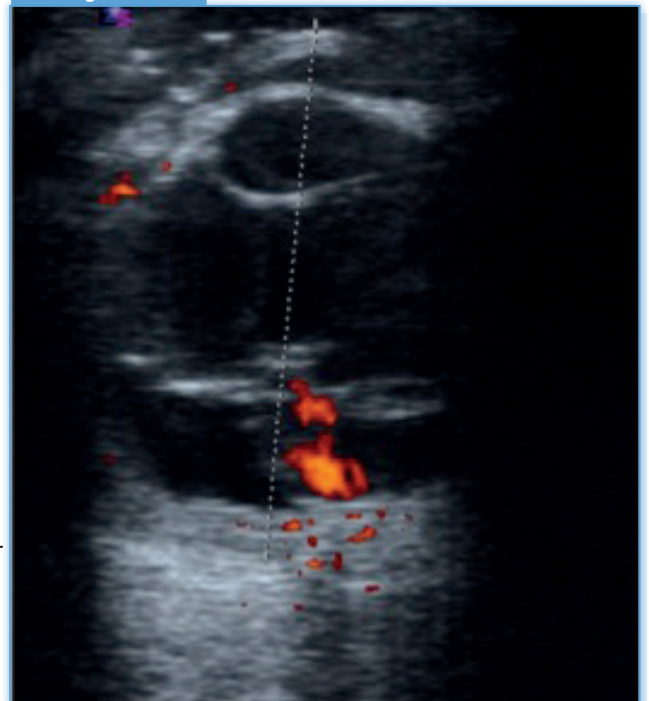


Service du Dr G. Caputo

Plaie cornéenne suturée, incarceration de l'iris dans la plaie, aphakie post traumatique.

L'état du segment postérieur sera évalué, en s'aidant au besoin d'une échographie ou d'un scanner afin de ne pas méconnaître un corps étranger intra oculaire (radio opaque ou non) ou un éclatement postérieur du globe surtout s'il existe une opacité des milieux, un hyphéma total ou une hémorragie intra vitréenne (Figure 6).

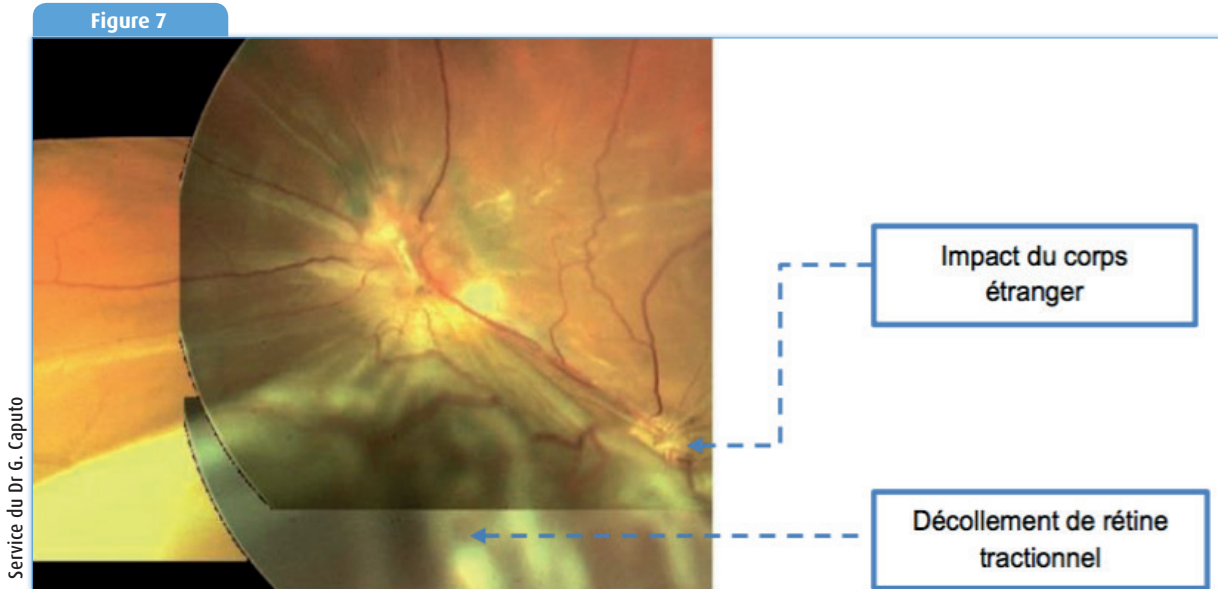
Figure 6



Service du Dr G. Caputo

Hémorragie intra vitréenne, épaissement de la paroi postérieure du globe.

Le risque d'endophtalmie doit être prévenu par une antibiothérapie intra vitréenne dès qu'existe un doute sur une plaie sclérale (12).

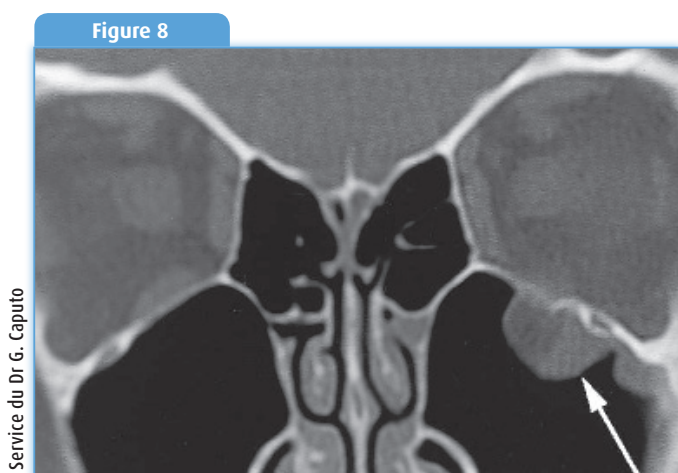


Exemple d'un décollement de rétine secondaire à un corps étranger intra-oculaire.

Les contusions représentent une cause plus importante de décollement de rétine que les traumatismes à globe ouvert. Un antécédent de traumatisme oculaire est retrouvé dans 36 à 70 % des cas et le décollement peut survenir longtemps après le traumatisme initial (Figure 7). Les dialyses rétiniennes sont fréquemment situées en temporal inférieur lors des chocs minimes et en nasal supérieur en cas d'impact majeur (13).

Lorsqu'il existe un traumatisme crânien, une atteinte du nerf optique est fréquente : avulsion au niveau de la lame criblée, visible sur l'IRM ou l'échographie B (14), transection dans les traumatismes orbitaires, hémorragie dans les gaines du nerf optique.

Lorsqu'il existe un traumatisme orbitaire même minime, une fracture du plancher orbitaire avec incarceration du muscle droit inférieur doit être systématiquement recherchée (Figure 8).



Fracture du plancher orbitaire avec incarceration du muscle droit inférieur.

L'existence initiale d'une hémorragie maculaire ou choroïdienne, d'un décollement de rétine, d'une absence de réflexe pupillaire afférent, d'une hémorragie sous rétinienne ainsi que l'association à une atteinte oculo-plastique ou neurologique sont autant de facteurs prédictifs négatifs (15,16). Une énucléation primaire (40 % des cas) suivie de cécité, est fréquente dans les plaies causées par des engins explosifs improvisés.

5.2. Traitement

Un traitement chirurgical rapide doit être mis en œuvre dans les premières heures pour les plaies à globe ouvert et avant le quatorzième jour dans les contusions compliquées de décollement ou hémorragie intra vitréenne.

Lors des plaies avec éclatement du globe, dans lesquelles le segment antérieur et le segment postérieur sont touchés et qui s'associent souvent à un traumatisme facio-orbitaire, l'énucléation est le traitement chirurgical initial.

Les hernies de corps ciliaire, de choroïde, ou de rétine seront réintégrées dans la mesure du possible.

Une vitrectomie sera pratiquée d'emblée en cas de risque élevé d'endophtalmie, de plaie complexe du segment antérieur avec hypertension, de décollement de rétine. Elle peut être différée selon les cas, avant le quatorzième jour en cas de transparence insuffisante de la cornée, d'hématomes choroïdiens massifs, de plaie postérieure non suturée (globe non étanche).

Le traitement chirurgical vise dans tous les cas à réaliser une vitrectomie avec bonne étanchéité du globe oculaire, éventuellement une chorio-rétinectomie prophylactique dans les perforations et corps étranger intraoculaire afin de limiter la prolifération rétinovitréenne.

Le pelage des membranes rétractiles, l'ablation des cordages sous rétiniens, les rétinectomies relaxantes, le pelage de la limitante interne seront, selon les cas, associés à l'utilisation d'un tamponnement le plus souvent par huile de silicone.

6. Particularités des traumatismes oculaires survenant en zone de guerre ou de manifestations

6.1. Généralités

Plusieurs publications récentes ont mis en lumière les caractéristiques des traumatismes oculaires survenus en Israël en 2000 (17) et en Turquie en 2013 (18). Une publication dans *The Lancet* (19) émanant des équipes françaises détaillent la prise en charge de 43 traumatismes consécutifs aux tirs de lanceurs de balles de défense (LBD) et grenades de désencerclement utilisés en 2016 et 2019 par les forces de maintien de l'ordre, dont la plupart lors des manifestations des « gilets jaunes » de 2019.

Ces traumatismes oculaires et orbitaires souvent graves ont un pronostic sévère et conduisent dans nombre de cas à une énucléation.

Sur terrain de guerre ils peuvent être en partie prévenus par le port d'une protection oculaire.

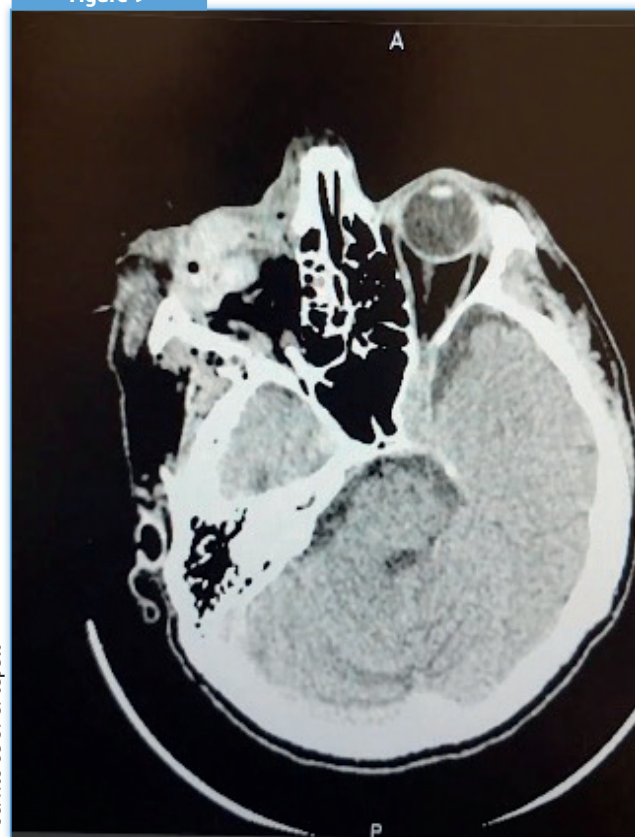
Sur terrain de manifestations, l'usage de lanceur de balles de défense et de grenades de défense est mis en question (Figure 9).

6.2. Revue de la littérature

De nombreux articles font référence aux traumatismes oculaires graves survenus dans les combats en Irak (*Operation Iraqi and Enduring Freedom 2001-2011*). Ils concernent les militaires des forces engagées dans les combats mais aussi les civils des nations hôtes (16,20).

Les causes les plus fréquentes de ces traumatismes sont l'utilisation de munitions non conventionnelles à fragmentation (bombes artisanales) responsables de blessures par blast et les blessures par balle. En Turquie (1991-2001), les blessures étaient le plus souvent causées par l'usage de mines terrestres et de grenades à main.

Figure 9



Traumatisme par LBD (lanceur de balles de défense) : avulsion du globe oculaire et fracas complexe de l'orbite droite.

Service du Dr G. Caputo

Ces munitions entraînent une proportion élevée de plaies non oculaires associées. Il s'agit pour Weichel *et al.* de traumatismes crâniens ou orbitaires dans 85 % des cas, d'amputations des membres (6,5 % dans la série turque de Sobaci et 44 % pour Weichel) et de blessures d'autres organes (15,21).

Les plaies oculaires les plus fréquentes sont les traumatismes à globe ouvert (56 % des cas avec ou sans corps étranger intra oculaire) ou fermé et les lacérations des annexes oculaires dans 22 % des cas. Les cataractes post traumatiques étaient elles aussi fréquentes. Une canthotomie latérale de décompression initiale (< 2 heures après le traumatisme) était fréquemment réalisée en l'attente d'une prise en charge spécifique par un chirurgien ophtalmologiste dont la présence sur le terrain a varié au cours du temps.

La classification des blessures sur terrain de guerre utilise le score de l'*Abbreviated Injury Scale* (AIS) puis le score de l'*Ocular Trauma Score* (OTS) pour classer les traumatismes oculaires.

Ces derniers représentent 8 % de la totalité des blessures, 10 % si l'on inclut les traumatismes orbitaires. Les éclatements du globe oculaire ont conduit à une énucléation dans 15 % des cas. Cette énucléation était primaire dans 57 % des cas et secondaire dans 33 % des cas, consécutive à un décollement de rétine dans 4,6 % des cas. Une éviscération a été nécessaire dans 4,6 % des cas.

Dans la plupart des cas la chirurgie était unilatérale, énucléation ou vitrectomie à trois voies 20 gauge avec ou sans extraction de corps étranger. Le score OTS bas (0 à 44 dans 51 % des cas) s'explique par la fréquence de l'absence de perception lumineuse à l'admission et par le nombre élevé de traumatismes à globe ouvert.

La série française rapporte les blessures résultant des tirs de lanceurs de balles de défense, projectiles de caoutchouc mesurant 40 mm mais également de grenades à main de désencerclement comme dans la série turque (19). Ces armes sont utilisées par les forces de l'ordre sur les terrains de manifestations. Sur les 43 cas recensés, 25 avaient une perception lumineuse négative à l'admission et 9 ont fait l'objet d'une énucléation (**Figure 10**).

Figure 10



Service du Dr G. Caputo

Aspect post opératoire après énucléation et réparation orbito palpébrale.

Le pronostic visuel de ces traumatismes graves reste sombre, avec une perte visuelle profonde et définitive. L'acuité visuelle initiale est le meilleur prédicteur du résultat final et l'on considère qu'il décroît de > 2 lignes Snellen par 24 heures de retard au délai de prise en charge.

La présence d'un chirurgien ophtalmologiste, les possibilités d'évacuation médicale aérienne et la disponibilité des structures de soin pour les patients des nations hôtes sont déterminantes. La prise en charge des plaies à globe ouvert doit être aussi précoce que possible ainsi que l'instauration d'une antibiothérapie par voie veineuse.

L'atteinte du segment postérieur est la cause majeure de la perte visuelle tant dans les traumatismes à globe ouvert que dans les traumatismes à globe fermé. Son impact psycho social chez les vétérans a été peu étudié et devrait faire l'objet de nouvelles évaluations.

Le maintien d'un chirurgien ophtalmologiste dans les unités de soins déployées sur terrain de guerre doit être encouragé afin d'accélérer la prise en charge des traumatismes oculaires graves. Sur terrain de manifestations, il n'existe pas à ce jour de moratoire concernant l'usage d'armes non létales, dévastatrices en raison des blessures oculaires sévères qu'elles entraînent.

7. Conclusion

Au total, sont de mauvais pronostic visuel avec acuité visuelle finale inférieure à 20/200 (22) : un âge supérieur à 60 ans, une blessure par agression survenant dans la rue ou sur la route, survenant après une chute ou une fusillade. Les ruptures et les perforations avec décollement de rétine, hémorragie intra vitréenne, rupture choroïdienne, ou endophtalmie accroissent le risque de cécité. Le traitement améliore l'acuité visuelle dans 60 % des cas.

L'impact des plaies du globe est important en termes de coût tant pour la prise en charge médicale que pour la réhabilitation. Le coût médico-social est élevé (23).

L'organisation mondiale de la santé (*World Health Organisation*) estime que chaque année 55 millions de traumatismes oculaires entraînent une incapacité supérieure à une journée, 750 000 cas requièrent une hospitalisation dont 200 000 plaies à globe ouvert. La cécité consécutive à ces traumatismes est évaluée à 1,6 million de cas avec 2,3 millions de personnes présentant une basse vision binoculaire et presque 19 millions d'individus avec une cécité ou une basse vision monoculaire.

Cependant 90 % de ces cécités sont évitables par des mesures souvent simples à mettre en œuvre comme la prévention sur le lieu de travail, la modification des comportements, la formation des intervenants médicaux de première ligne à l'ablation des corps étrangers, au traitement des érosions cornéennes, à l'usage d'antibiotiques.

Le temps de transport vers une structure de prise en charge secondaire doit être réduit dans les zones rurales ou isolées ou dans les zones de combat.

Enfin, les mesures d'éducation doivent viser à la réduction des accidents (> 50 %) survenant au domicile dans les pays développés.

Références

1. Sahraravand A, Haavisto A-K, Holopainen JM, Leivo T. Ocular traumas in working age adults in Finland - Helsinki Ocular Trauma Study. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 2017;95(3):288-94.
2. Brinks MV, Redd T, Lambert WE, Zaback T, Randall J, Field T, *et al.* Using registry data to characterize the incidence and causes of blindness in Oregon. *PLoS One* 2019;14(8):e0220983.
3. Wong TY, Smith GS, Lincoln AE, Tielsch JM. Ocular trauma in the United States Army: hospitalization records from 1985 through 1994. *Am J Ophthalmol* 2000;129(5):645-50.
4. Al-Mahdi HS, Bener A, Hashim SP. Clinical pattern of pediatric ocular trauma in fast developing country. *Int Emerg Nurs* 2011;19(4):186-91.
5. Lee C-H, Su W-Y, Lee L, Yang M-L. Pediatric ocular trauma in Taiwan. *Chang Gung Med J* 2008;31(1):59-65.
6. Desai P, MacEwen CJ, Baines P, Minassian DC. Incidence of cases of ocular trauma admitted to hospital and incidence of blinding outcome. *Br J Ophthalmol* 1996;80(7):592-6.
7. Wong TY, Klein BE, Klein R. The prevalence and 5-year incidence of ocular trauma. The Beaver Dam Eye Study. *Ophthalmology* 2000;107(12):2196-202.
8. Huffman EA, Yard EE, Fields SK, Collins CL, Comstock RD. Epidemiology of rare injuries and conditions among United States high school athletes during the 2005-2006 and 2006-2007 school years. *J Athl Train* 2008;43(6):624-30.
9. Gise R, Truong T, Parsikia A, Mbekeani JN. A comparison of pediatric ocular injuries based on intention in patients admitted with trauma. *BMC Ophthalmol.* 2019 29;19(1):37.
10. Kuhn F, Maisiak R, Mann L, Mester V, Morris R, Witherspoon CD. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin N Am* 2002;15(2):163-5, vi.
11. Kuhn F, Morris R, Witherspoon CD, Mester V. The Birmingham Eye Trauma Terminology system (BETT). *J Fr Ophthalmol* 2004;27(2):206-10.
12. Ahmed Y, Schimel AM, Pathengay A, Colyer MH, Flynn HW. Endophthalmitis following open-globe injuries. *Eye Lond Engl.* 2012;26(2):212-7.
13. Vote BJ, Casswell AG. Retinal dialysis: are we missing diagnostic opportunities? *Eye Lond Engl.* 2004;18(7):709-13.
14. Sawhney R, Kochhar S, Gupta R, Jain R, Sood S. Traumatic optic nerve avulsion: role of ultrasonography. *Eye Lond Engl* 2003;17(5):667-70.
15. Weichel ED, Colyer MH. Combat ocular trauma and systemic injury. *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19(6):519-25.
16. Vlasov A, Ryan DS, Ludlow S, Weichel ED, Colyer MH. Causes of combat ocular trauma-related blindness from Operation Iraqi Freedom and Enduring Freedom. *J Trauma Acute Care Surg* 2015;79(4 Suppl 2):S210-215.
17. Mahajna A, Aboud N, Harbaji I, Agbaria A, Lankovsky Z, Michaelson M, *et al.* Blunt and penetrating injuries caused by rubber bullets during the Israeli-Arab conflict in October, 2000: a retrospective study. *Lancet* 2002;359(9320):1795-800.
18. Unuvar U, Yilmaz D, Ozyildirim I, Dokudan EY, Korkmaz C, Dođanođlu S, *et al.* Usage of Riot Control Agents and other methods resulting in physical and psychological injuries sustained during civil unrest in Turkey in 2013. *Journal of Forensic and Legal Medicine* 2017;45:47-52.
19. Chauvin A, Bourges J-L, Korobelnik J-F, Paques M, Lebranchu P, Villeroy F, *et al.* Ocular injuries caused by less-lethal weapons in France. *Lancet* 2019;394(10209):1616-7.
20. Colyer MH, Chun DW, Bower KS, Dick JSB, Weichel ED. Perforating Globe Injuries during Operation Iraqi Freedom. *Ophthalmology* 2008;115(11):2087-2093.e2.
21. Sobaci G, Akýn T, Mutlu FM, Karagül S, Bayraktar MZ. Terror-related open-globe injuries: a 10-year review. *Am J Ophthalmol* 2005;139(5):937-9
22. Kuhn F, Morris R, Witherspoon CD, Mann L. Epidemiology of blinding trauma in the United States Eye Injury Registry. *Ophthalmic Epidemiol* 2006;13(3):209-16.
23. Négrel AD, Thylefors B. The global impact of eye injuries. *Ophthalmic Epidemiol* 1998;5(3):143-69.

16.

Cécité et malvoyance d'origine orbitaire

Pr Frédéric Mouriaux¹, Dr Na'im Ben Miloud²

1. Ophthalmologiste, MD, PhD, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier, Service d'Ophthalmologie, CHU et Université de Rennes

2. Ophthalmologiste, Service d'Ophthalmologie, CHU et Université de Rennes

PLAN

1. Orbitopathie dysthyroïdienne
2. Inflammation orbitaire
3. Autres pathologies

En pathologie orbitaire, l'atteinte visuelle est la conséquence soit d'une neuropathie optique, soit d'une atteinte cornéenne sévère liée à une exophtalmie bilatérale. Cependant, les cas de malvoyance ou cécité sont rares car l'atteinte orbitaire doit être bilatérale. Ainsi, la littérature médicale décrit ces atteintes de malvoyance ou cécité sous forme de cas cliniques isolés. En effet, ces pathologies répondent bien aux traitements étiologiques et/ou anti-inflammatoires. Seuls les retards de prise en charge et/ou les résistances aux traitements peuvent aboutir à une malvoyance ou une cécité.

Le **tableau I** indique les pathologies orbitaires avec leur fréquence (1). On peut séparer ces pathologies en quatre grands groupes : les dysthyroïdies ou orbitopathies dysthyroïdiennes (ODT), les inflammations orbitaires, les pathologies tumorales et les « autres affections diverses ».

Pathologies orbitaires	Fréquence (%)
Orbitopathie dysthyroïdienne	50
Tumeurs orbitaires	34
Inflammation orbitaire	11
Divers	5

La plupart de ces pathologies peuvent avoir une expression bilatérale et donc potentiellement entraîner une malvoyance ou une cécité. Néanmoins, l'atteinte bilatérale s'exprime davantage dans les pathologies inflammatoires telles que l'ODT et les inflammations orbitaires.

1. Orbitopathie dysthyroïdienne

L'ODT est la première cause d'atteinte orbitaire. Elle est considérée comme maligne s'il existe une atteinte cornéenne d'exposition sévère et/ou une neuropathie optique (2). Ces deux complications sont identifiées dans la classification de gravité NOSPECS (3) (**Tableau II**). L'évolution de l'ODT, qui s'étend sur plusieurs mois, est divisée en deux phases : la phase inflammatoire qui dure 12 à 18 mois, suivie d'une phase de fibrose (4). C'est pendant la phase inflammatoire que surviennent l'atteinte cornéenne sévère et la neuropathie optique car il existe une augmentation du volume du contenu orbitaire (graisse/muscles oculomoteurs infiltrés par des dépôts de glycosaminoglycane et lymphocytaires) dans un contenant inextensible (parois osseuses, septum orbitaire et paupières).

Tableau II : Classification NOSPECS

(No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease) (3)

	0	1	2	3
Atteinte des tissus mous	Non	Minime	Modérée	Importante
Exophtalmie (Hertel)	< 17 mm	17 - 22,5 mm	23 - 25 mm	> 25 mm
Trouble oculomoteur	Pas de diplopie	Rare diplopie	Diplopie fréquente	Diplopie permanente
Kératite	Non	Kératite ponctuée	Ulcère	Perforation
Neuropathie compressive	Non	AV comprise entre 0,63 et 0,5	AV comprise entre 0,4 et 0,1	AV < 0,1

La classification NOSPECS rend compte de la gravité de l'orbitopathie.

* Le total des scores est le score global : Gravité < 3 = discrète, 3 à 5 = modérée, > 5 = grave.

De 3 à 7 % des patients ayant une inflammation orbitaire auront des complications cornéennes et/ou une neuropathie optique (5). La classification CAS de l'EUGOGO (EUropean Group On Graves'Orbitopathy) (Figure 1) indique quels sont les patients pouvant bénéficier d'un traitement anti-inflammatoire (6).

Figure 1

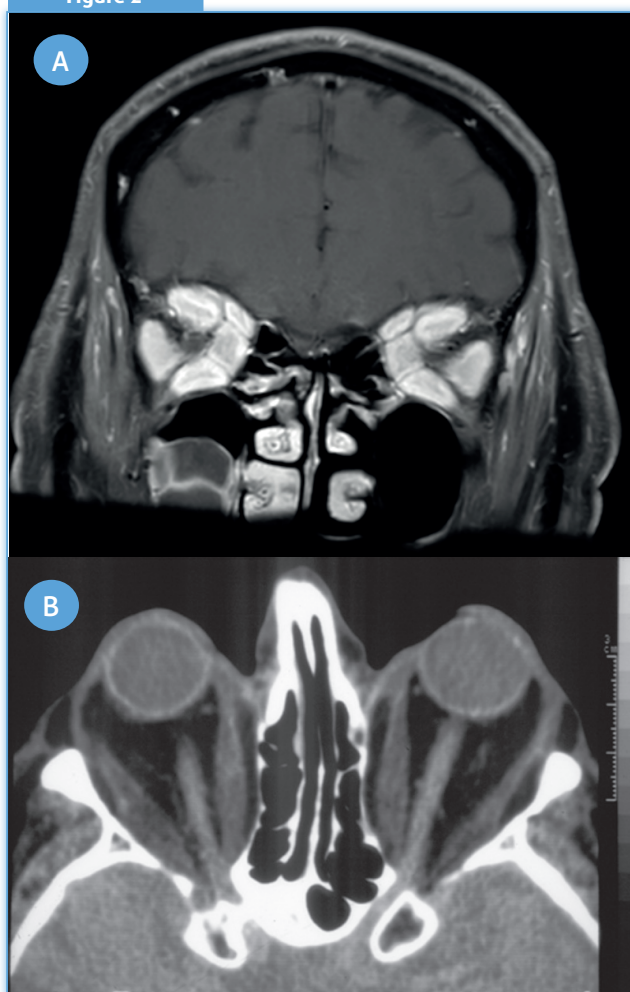
Douleurs spontanées rétro-oculaires
 Douleur(s) oculaire(s) lors des mouvements des yeux
 Rougeur palpébrale
 Rougeur de la conjonctive
 Chémosis (œdème de la conjonctive)
 Œdème des paupières
 Œdème de la caroncule et/ou du repli semi-lunaire

Score d'activité clinique (CAS). Chaque signe clinique observé compte pour 1 point. Inflammation orbitaire significative si ≥ 3 points.

L'exposition cornéenne est en grande partie liée à l'exophtalmie et/ou la rétraction des paupières. Cette kératite d'exposition peut aboutir à un ulcère infecté puis à une perforation.

La neuropathie optique existe chez 3 à 7 % des patients ayant une ODT et n'est pas corrélée à l'exophtalmie. Il existe trois causes à cette neuropathie optique : compression directe du nerf optique par les muscles oculo-moteurs à l'apex (Figure 2A), augmentation de la pression rétrobulbaire, ou étirement du nerf optique (Figure 2B). Dans tous les cas, il s'agit d'une « ischémie » par diminution du flux sanguin au nerf optique. Cette orbitopathie conduit à la malvoyance, voire la cécité dans de rares cas.

Figure 2



2A : Orbitopathie dysthyroïdienne bilatérale compressive à l'apex chez une patiente de 57 ans, neuropathie optique avec acuité visuelle chiffrée à 1/10^e à droite et compte les doigts à gauche.

2B : Orbitopathie dysthyroïdienne bilatérale avec neuropathie optique bilatérale par élongation du nerf optique due à l'exophtalmie majeure chez un patient de 62 ans.

F. Mouriaux

Le traitement de ces deux complications potentiellement cécitantes est d'abord médical : la corticothérapie par voie intraveineuse à la dose de 1 g/jour pendant 3 jours, suivie d'une séquence de bolus de corticoïdes de 500 mg pendant 8 semaines a une efficacité d'environ 50 à 60 %. En cas d'inefficacité, on propose une chirurgie de décompression orbitaire (2). La cécité ou une malvoyance survient malgré cette escalade thérapeutique dans 0,01 %.

2. Inflammation orbitaire

L'inflammation orbitaire est un terme générique regroupant les pathologies inflammatoires affectant toutes les structures situées à l'intérieur de l'orbite : forme antérieure (atteinte localisée jusqu'à la partie postérieure du globe), diffuse (atteinte de la graisse orbitaire intra et/ou extraconique), apicale (atteinte de la partie postérieure de l'orbite), myosite (atteinte uniquement des muscles orbitaires), dacryoadénite (atteinte de la glande lacrymale).

L'inflammation orbitaire correspond à 5 à 18 % (7) des atteintes orbitaires unilatérales ce qui en fait la 3^e affection la plus fréquente derrière l'orbitopathie dysthyroïdienne et les lésions tumorales.

On distingue les inflammations spécifiques des inflammations non spécifiques appelées plus communément inflammations idiopathiques. Les inflammations orbitaires spécifiques correspondent à la localisation secondaire d'une maladie « générale » (granulomatose avec polyangéite, sarcoïdose, histiocytoses...) (Figure 3). Les inflammations orbitaires idiopathiques correspondent à une atteinte inflammatoire uniquement orbitaire sans maladie générale retrouvée, et donc d'étiologie inconnue.

La perte fonctionnelle de la vision est secondaire à une atteinte diffuse ou une atteinte électivement apicale. Cette atteinte apicale a en général une symptomatologie peu parlante : il n'y a pas ou peu d'exophtalmie, pas ou peu de signes inflammatoires. En revanche, la baisse d'acuité visuelle et les troubles oculo-moteurs sont de mise avec des atteintes neuropathiques comme des troubles de la sensibilité dans le territoire du trijumeau et des douleurs orbitaires profondes.

Plusieurs articles de la littérature médicale font état de cécité liée à des neuropathies optiques bilatérales dans le cas d'une granulomatose avec polyangéite (8,9).

La stratégie thérapeutique n'est pas parfaitement codifiée. En cas d'inflammation orbitaire avec une étiologie, le traitement de la neuropathie optique est bien évidemment le traitement étiologique de la maladie. Pour les inflammations orbitaires idiopathiques, les bolus de corticoïdes ont montré leur utilité en cas d'atteinte du nerf optique (10, 11).

Figure 3



F. Mouriaux

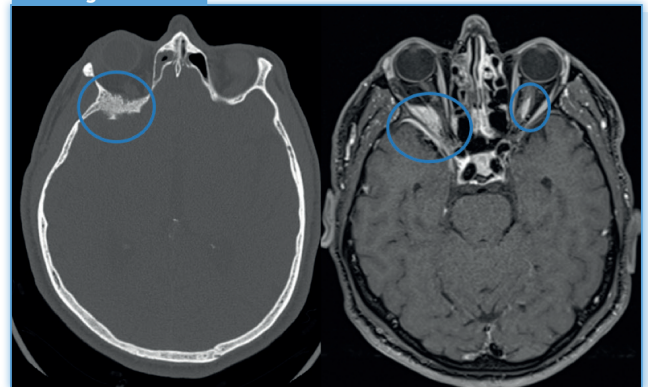
Neuropathie optique compressive bilatérale par inflammation orbitaire dans le cadre d'une sarcoïdose chez une patiente de 70 ans.

3. Autres pathologies orbitaires

La cécité ou malvoyance dans les autres pathologies orbitaires est encore plus exceptionnelle car l'atteinte bilatérale est rarissime. On retrouve dans la littérature des cas de cécité ou malvoyance en relation avec une thrombose du sinus caverneux bilatérale (12), des hémopathies infiltratives telles que les lymphomes (13) ou dans un syndrome de Bing-Neel (maladie de Waldenström) (14).

La malvoyance et la cécité sont aussi possibles dans les méningiomes bilatéraux (Figure 4) (15). En effet, une atteinte bilatérale pour le méningiome est décrite dans 50 % des cas et la perte de l'acuité visuelle significative survient entre 2 et 27 ans.

Figure 4



F. Mouriaux

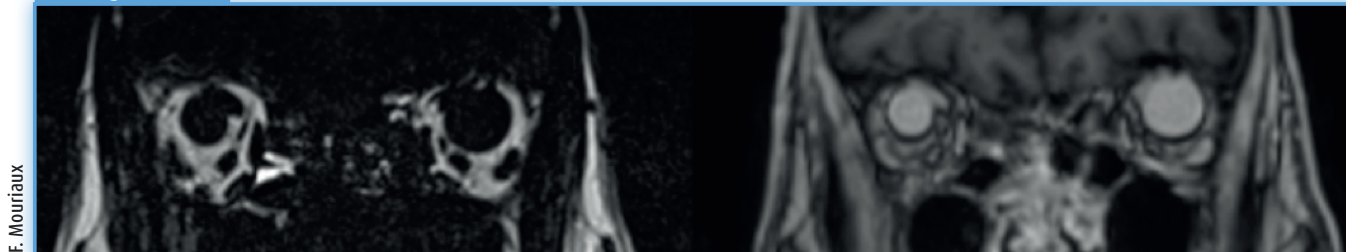
Neuropathie optique par méningiome bilatéral chez un patient de 47 ans. À droite il s'agit d'un ostéo-méningiome (sphéno-orbitaire), à gauche il s'agit d'un méningiome de la gaine du nerf optique

Une neuropathie - optique compressive avec cécité a été observée dans des cas d'hématomes orbitaires bilatéraux d'origine traumatique ou spontanés chez une patiente traitée par anticoagulant pour une embolie pulmonaire (16). Nous rapportons un cas de neuropathie optique bi-

latérale avec malvoyance par des varices orbitaires bilatérales (Figure 5).

Enfin, une neuropathie optique bilatérale a été observée après traumatisme balistique par atteinte postérieure sans lésion du globe oculaire (17).

Figure 5



F. Mouriaux

Neuropathie optique bilatérale dans le cadre de varices orbitaires compressives bilatérales chez un patient de 75 ans. Sur les clichés, les lésions sphériques supérieures représentent les varices des veines ophtalmiques supérieures.

Références

- Dutton J. Chapter 95. In Dutton J, Byrne F, Alan D, Proia MD. *Orbital Diseases : Hardcover*, Saunders, editors. *Diagnostic atlas of Orbital disease*. 2e ed. Philadelphia; 2000,1-5.
- Bartalena L, Kahaly GJ, Baldeschi L, Dayan CM, Eckstein A, Marcocci C, et al. The 2021 European Group on Graves' orbitopathy (EUGOGO) clinical practice guidelines for the medical management of Graves' orbitopathy. *Eur J Endocrinol* 2021;185(4):G43-67.
- Werner SC. Modification of the classification of the eye changes of Graves' disease: recommendations of the Ad Hoc Committee of the American Thyroid Association. *J Clin Endocrinol Metab* 1977;44(1):203-4.
- Leray B, Imbert P, Thouvenin D, Boutault F, Caron P. [Diagnosis and treatment of dysthyroid orbitopathy: a multidisciplinary disease]. *J Fr Ophtalmol* 2013;36(10):874-85.
- Blandford AD, Zhang D, Chundury RV, Perry JD. Dysthyroid optic neuropathy: update on pathogenesis, diagnosis, and management. *Expert Rev Ophthalmol* 2017;12(2):111-21.
- Mourits MP, Koornneef L, Wiersinga WM, Prummel MF, Berghout A, van der Gaag R. Clinical criteria for the assessment of disease activity in Graves' ophthalmopathy: a novel approach. *Br J Ophthalmol* 1989;73(8):639-44.
- Mouriaux F, Coffin-Pichonnet S, Robert PY, Abad S, Martin-Silva N. Inflammation orbitaire. *J Fr Ophtalmol* 2014;37(10):818-24.
- Belden CJ, Hamed LM, Mancuso AA. Bilateral isolated retrobulbar optic neuropathy in limited Wegener's granulomatosis. *J Clin Neuroophthalmol* 1993;13(2):119-23.
- Monteiro MLR, Borges WIS, do Val Ferreira Ramos C, Lucato LT, Leite CC. Bilateral optic neuritis in Wegener granulomatosis. *J Neuroophthalmol* 2005;25(1):25-8.
- Bijlsma WR, Paridaens D, Kalmann R. Treatment of severe idiopathic orbital inflammation with intravenous methylprednisolone. *Br J Ophthalmol* 2011;95(8):1068-71.
- Iscar C, Drimbea A, ElAmali S, Promelle V, Milazzo S. Inflammation orbitaire non spécifique bilatérale compressive : à propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol* 2015;38(10):e239-43.
- Coutteel C, Leys A, Fossion E, Missotten L. Bilateral blindness in cavernous sinus thrombosis. *Int Ophthalmol* 1991;15(3):163-71.
- Aldrees S, Jeeva-Patel T, Margolin E. Bilateral Infiltrative Optic Neuropathy of Systemic Mantle Cell Lymphoma. *Can J Neurol Sci* 2020;47(3):428-30.
- Stacy RC, Jakobiec FA, Hochberg FH, Hochberg EP, Cestari DM. Orbital involvement in Bing-Neel syndrome. *J Neuroophthalmol* 2010;30(3):255-9.
- Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 1992;37(3):167-83.
- Lee DK, Tran PV, Lau KK. Case of bilateral non-traumatic subperiosteal orbital haematomas. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2013;57(2):202-4.
- Gaur N, Takkar B, Sharma P. Bilateral complete blindness following globe-sparing single-bullet orbital injury. *Indian J Ophthalmol* 2016;64(10):770-1.

17.

EHPAD, basse vision et cécité

Pierre Fantou¹, Nadja Rousseau², Dr Matthieu Soethoudt³

1. Orthoptiste, Pôle MPR Saint Hélier, Rennes

2. Orthoptiste, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

3. Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, CHU de Rennes

PLAN

1. Troubles réfractifs non corrigés
2. Téléexpertise ophtalmologique assistée par un orthoptiste
3. Pathologies ophtalmologiques impactant la fonction et le confort visuel
4. Impact et signes d'alerte liés à la dégradation de la fonction visuelle
5. Adaptations à proposer à un résident d'EHPAD déficient visuel

En 2020, on comptait 6,3 millions de français de plus de 75 ans (9 % de la population), ce chiffre devrait doubler d'ici à 2070 (1). Leur prise en charge médicale représente un défi et plus particulièrement pour les personnes âgées dites dépendantes. Celles-ci sont définies par la loi du 20 juillet 2001 comme ayant « besoin d'une aide pour l'accomplissement des actes essentiels de la vie ou dont l'état nécessite une surveillance régulière » (2). Cela concerne 8 % des plus de 60 ans et 20 % des plus de 85 ans dont environ 600 000 résident dans l'un des 7519 Établissements d'Hébergement pour Personnes Âgées et Dépendantes (EHPAD) de France. L'âge moyen d'entrée y est de 85 ans et un tiers des résidents souffrent d'une maladie neurodégénérative (1). Les problématiques médicales rencontrées en EHPAD sont donc spécifiques et nécessitent en cela une prise en charge adaptée au grand âge. Le médecin coordonnateur joue un rôle clé notamment en organisant les prises en charge spécialisées.

L'accès aux soins ophtalmologiques de ces patients rencontre divers obstacles : en premier lieu les difficultés de déplacement liées à l'état de dépendance, mais également, et de façon moins apparente, une forme d'acceptation de la dégradation de l'état visuel comme étant une

conséquence inévitable de l'âge. Pourtant, cette population est particulièrement sujette aux atteintes de la fonction visuelle, que ce soit dans le cadre de processus physiologiques comme la cataracte ou bien de pathologies comme la Dégénérescence Maculaire Liée à l'Âge (DMLA), qui l'une comme l'autre peuvent bénéficier d'une prise en charge médicale et/ou chirurgicale. Il conviendrait donc que ces patients puissent avoir accès facilement à la fois à une prise en charge ophtalmologique afin d'assurer un suivi régulier permettant de prévenir la dégradation de leur fonction visuelle mais également à une prise en charge fonctionnelle de leur déficience visuelle par l'orthoptiste.

1. Troubles réfractifs non corrigés

En 2020, le décret n°2020-110 a initié une expérimentation visant à améliorer la santé visuelle des personnes âgées en perte d'autonomie (3). Ce décret autorise les opticiens à réaliser des renouvellements de corrections optiques au sein des EHPAD. Cet examen, bien que non médical, participe à la fois à l'amélioration de l'acuité visuelle des résidents mais également au dépistage de certaines pathologies. Les amétropies non corrigées sont un

facteur non négligeable, et pourtant évitable, de basse vision chez les personnes âgées comme le relève une étude de cohorte française publiée en 2018 (4). Elle portait sur une population de 708 sujets âgés de 78 ans et plus dans laquelle près de 40 % d'entre eux présentaient un défaut réfractif non corrigé et jusqu'à 50 % chez ceux qui ne pouvaient pas avoir accès à une consultation ophtalmologique en cabinet. Dans cette cohorte, 8 % des sujets avaient une acuité visuelle inférieure ou égale à 3/10^e et chez plus de 20 % des sujets elle était inférieure ou égale à 5/10^e. La prescription d'une correction optique adaptée a permis l'amélioration de l'acuité visuelle chez environ 50 % des sujets. Ce constat est confirmé par une seconde étude, française elle aussi, publiée en 2021 et portant sur 113 résidents d'EHPAD. L'acuité visuelle moyenne mesurée était de 3/10^e avant intervention (correction optique, chirurgie, laser YAG...) contre 5/10^e après. Au-delà de l'amélioration du chiffre d'acuité visuelle qui, nous le savons, n'est pas nécessairement représentatif de la fonction visuelle, il est à noter que, chez le résident d'EHPAD, elle est associée à une amélioration de la qualité de vie et une diminution des symptômes dépressifs (5).

D'un point de vue pratique, il est important de considérer le fait que les EHPAD sont des lieux dans lesquels les équipements optiques sont régulièrement égarés ou bien abîmés ; la nécessité de renouvellement peut donc s'avérer être plus fréquente que dans la population générale. Concernant la prescription de l'équipement optique, il conviendra également d'avoir interrogé le patient sur ses habitudes de vie afin de lui proposer le type de correction le plus adapté. En effet, selon notre expérience, les résidents d'EHPAD ont des activités visuelles qui se concentrent surtout en vision de près et vision intermédiaire : lecture, jeux de réflexion (mots croisés/fléchés, sudoku...), jeux de société, télévision (souvent en vision intermédiaire car sur un téléviseur avec une petite diagonale)...

La détermination et la prescription de la meilleure correction optique est donc un moyen aisé, peu coûteux et efficace de lutter contre la basse vision dans les EHPAD. Bien que nécessaire, cette solution ne constitue pas une réponse à la totalité des causes de basse vision en EHPAD et doit être complétée par un examen ophtalmologique.

2. Téléexpertise ophtalmologique assistée par un orthoptiste

Une manière de pallier les difficultés d'accès aux soins visuels des résidents d'EHPAD est le recours à la télé-médecine (6). Définie par l'article L6316-1 du Code de la Santé Publique comme « une forme de pratique médicale à distance qui permet d'établir un diagnostic, [...] de requérir un avis spécialisé [...] de prescrire » elle est déjà largement utilisée et permet de réduire le nombre de déplacements nécessaires (7). Concernant la prise en charge visuelle, un protocole de téléexpertise ophtalmologique a été proposé par le CHU de Rennes en s'appuyant sur la délégation de la réalisation des actes techniques à l'orthoptiste (8, 9). L'examen est réalisé directement en chambre à l'aide de matériel portable et comprend :

- un interrogatoire et une anamnèse ;
- une réfractométrie ;
- une mesure des verres correcteurs portés par le résident ;
- une mesure de l'acuité visuelle et une réfraction subjective ;
- une vidéo du segment antérieur à la lampe à fente ;
- une rétinographie ;
- des photographies des paupières.

Dans cette étude les examens ont pu être réalisés dans 88 % des cas (contre 46 % dans une expérimentation précédente utilisant du matériel fixe). Les données recueillies sont ensuite analysées par un ophtalmologiste dans le cadre d'une téléexpertise. Les conclusions sont adressées à l'EHPAD et au médecin traitant ainsi que les ordonnances de verres correcteurs et de traitements. Dans les cas nécessitant des examens plus approfondis ou une chirurgie, le résident peut être déplacé à l'hôpital en tenant compte de son état général et du bénéfice attendu. L'expérimentation du CHU de Rennes relève un taux de consultations demandées de 42 % pour 18 % de consultations réellement effectuées après avis de l'équipe soignante d'EHPAD. Une expérimentation du même type a été menée par le CHU de Nantes avec des résultats similaires et un taux de réussite de l'examen d'environ 90 %. De manière intéressante, cette étude note également une association entre un faible score au *Mini Mental State Examination* (MMSE) et la découverte d'une pathologie ophtalmologique (10).

Ce modèle semble donc particulièrement adapté à la personne âgée dépendante dans la mesure où il permet une adaptation de la correction mais également un diagnostic et une prise en charge des pathologies ophtal-

mologiques, tout en limitant les déplacements et en tenant compte des particularités liées à cette population. Il gagnerait à être généralisé à l'ensemble des résidents d'EHPAD français ne pouvant se rendre en consultation. Pour cela, un bilan visuel d'entrée en EHPAD permettrait la prévention visuelle et, le cas échéant, l'information de l'équipe soignante en cas de détection de basse vision.

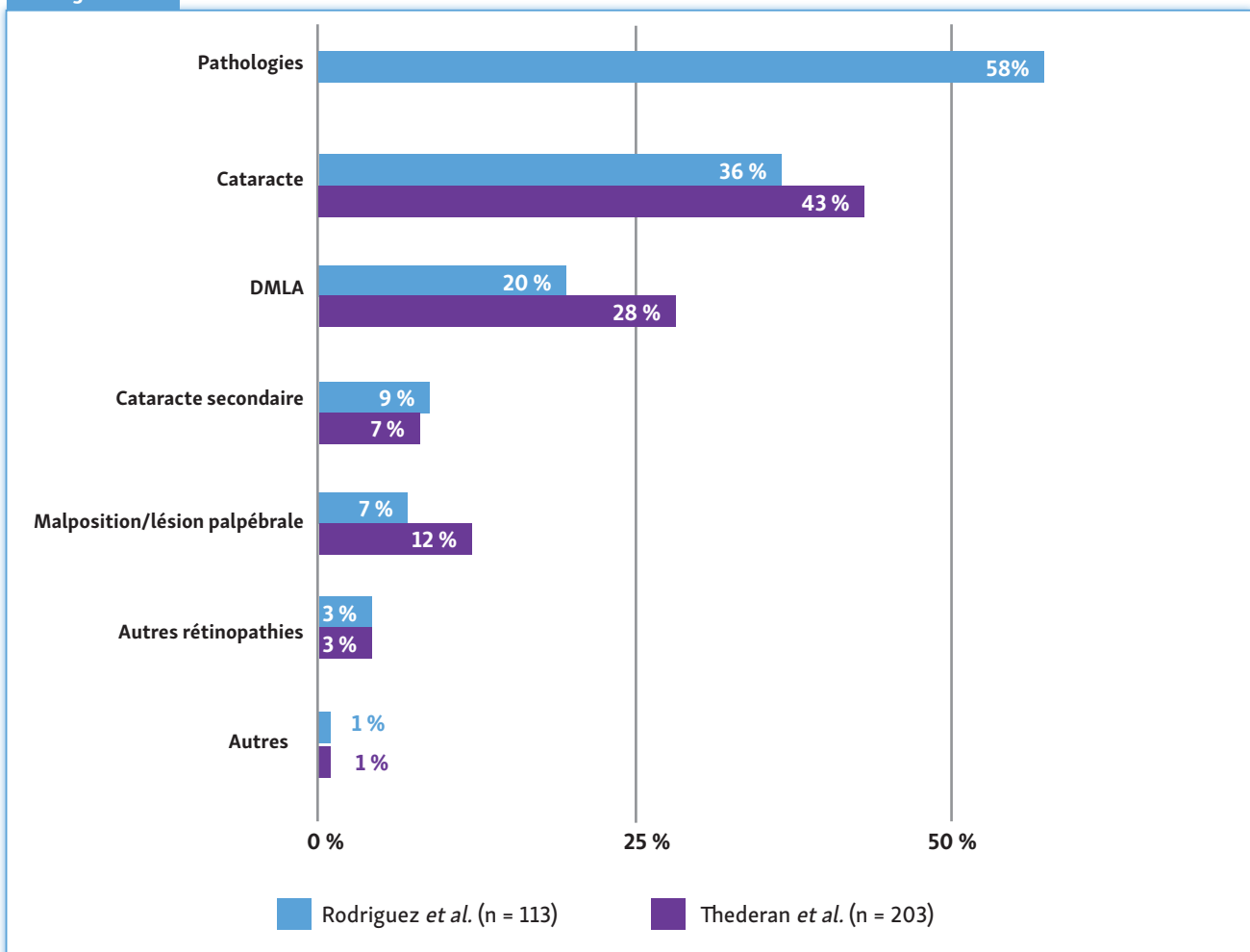
3. Pathologies ophtalmologiques impactant la fonction et le confort visuel

Le vieillissement entraîne une diminution de la fonction visuelle touchant à peu près toutes ses caractéristiques : la vision stéréoscopique, l'acuité visuelle, la vision des couleurs, la sensibilité à l'éblouissement et aux contrastes, l'attention visuelle... (11). À cela s'ajoute le risque accru de pathologies ophtalmologiques chez la personne âgée. Les proportions de ces pathologies

chez les résidents d'EHPAD (**Figure 1**) sont décrites dans l'étude menée par le CHU de Rennes (9) et retrouvées dans des proportions sensiblement identiques dans d'autres études comme celle de Thederan *et al.* (12).

Du fait du manque de prise en charge visuelle et de suivi chez les résidents d'EHPAD, certaines pathologies bénignes, évitables et/ou traitables peuvent devenir des pathologies impactant la fonction et/ou le confort visuel. Cela concerne bien évidemment les troubles réfractifs comme vu auparavant, mais aussi surtout la cataracte et la cataracte secondaire dont la prise en charge est relativement aisée et procure des résultats très positifs. Viennent ensuite les pathologies cécitantes que l'on retrouve en proportions similaires dans la population générale des plus de 50 ans (13) : la rétinopathie diabétique, la DMLA, le glaucome. On observe également des malpositions palpébrales (ectropion et entropion) ayant pour conséquence la moins grave un inconfort mais pouvant également dégrader la fonction visuelle lorsqu'elles entraînent une atteinte cornéenne.

Figure 1



Répartition des pathologies ophtalmologiques observées dans les études de Rodriguez *et al.* et Thederan *et al.*

4. Impact et signes d'alerte liés à la dégradation de la fonction visuelle

La population des résidents d'EHPAD, de par son âge, est plus à risque de présenter une déficience visuelle. Bien que l'on ait tendance à minorer l'impact de la basse vision chez ces patients du fait d'une moindre diversité des activités quotidiennes, de récentes études montrent que les déficiences sensorielles ont un impact sur le cours de leur séjour en EHPAD. Ainsi, dans une étude de 2014, Loriaut *et al.* montrent une association entre le risque de fracture de la hanche et la déficience visuelle (14). Une méta-analyse de 2017, portant sur 238 essais cliniques randomisés, montre, quant à elle, que l'évaluation, le traitement et l'adaptation de l'environnement aux troubles visuels est un facteur protecteur des chutes chez les personnes âgées (15). Une revue systématique de la Cochrane de 2012 retrouve des résultats similaires (16).

Ces résultats, qui peuvent paraître de bon sens, sont à compléter par des études plus récentes proposant une relation entre le déclin visuel et l'état cognitif chez la personne âgée. En 2019, une étude de cohorte portant sur 7736 Français âgés de 65 ans et plus, conclut à un lien entre la présence d'une baisse d'acuité visuelle et le développement d'une démence. Les auteurs avancent qu'un patient présentant une baisse d'acuité visuelle modérée à sévère en vision de près (supérieure à Parinaud 4) a un risque augmenté de 100 % de développer une démence à 2 ans, et de 80 % à 4 ans. Pour une acuité visuelle de l'ordre de Parinaud 3-4, le risque est augmenté de 60 % (17). Une étude américaine de 2021 complète ces résultats en étudiant plus en détails la fonction visuelle. Ainsi, plus les acuités visuelles et stéréoscopiques sont déficitaires, plus les scores aux tests de langage et de mémoire diminuent. Cela est aussi valable pour la sensibilité aux contrastes qui est associée à une diminution des scores de langage et de mémoire mais également d'attention et de perception visuospatiale (18). Enfin, en 2022, Lee *et al.* retrouvent un risque de développement d'une démence diminué de 30 % (entre 20 et 56 % selon les modèles d'analyse) chez les sujets ayant bénéficié d'une chirurgie de la cataracte (19). Ces mêmes associations sont aussi retrouvées pour les troubles auditifs (20). Les déficiences sensorielles et, pour ce qui nous concerne, les déficiences de la fonction visuelle, doivent donc être prises en charge autant en perspective d'une amélioration de l'état visuel du patient mais aussi et surtout en vue d'une amélioration de son état général en diminuant son risque de chute, de démence, et en prévenant l'isolement social...

5. Adaptations à proposer à un résident d'EHPAD déficient visuel

Comme nous l'avons vu, $\frac{1}{3}$ des patients d'EHPAD souffrent de troubles cognitifs. D'autres patients ont des troubles sensori-moteurs associés ou isolés. On comprend aisément que cela rende l'utilisation d'aides techniques plus compliquée et leur intérêt plus limité chez ce type de patients. Cependant, certaines aides techniques simples peuvent être proposées en première intention.

5.1. L'éclairage

Cela peut concerner l'éclairage ambiant, on pourra alors proposer de changer les plafonniers, d'installer des éclairages indirects (lampes sur pied ou appliques) ou encore des rideaux plus ou moins opaques de manière à contrôler la luminosité de la chambre (en évitant par exemple le soleil direct).

Cela concerne également les éclairages d'appoint à proposer aux patients présentant une gêne en vision de près (lecture, écriture, difficultés pour regarder des photos ou autres activités de près comme la manucure, par exemple). Pour les patients héméralopes, des éclairages d'appoint pourront également être installés dans les placards.

En fonction de la photophobie et du besoin de contrastes, on proposera des éclairages plus ou moins intenses et avec une température de couleur plus ou moins forte. L'augmentation de la température d'un éclairage (la lumière est plus bleue) augmente les contrastes mais peut engendrer un inconfort (21).

5.2. Les verres teintés ou filtrants

La photophobie en extérieur est une plainte récurrente lors de l'interrogatoire. On pourra dans ce cas proposer des verres teintés, polarisés ou non, aux patients non équipés. Pour les patients ayant une acuité visuelle relativement conservée, il faudra préférer les verres solaires bruns (plutôt que gris, noirs ou bleus) afin de conserver de bons contrastes tout en limitant les changements de perception colorée. Pour les plus faibles acuités visuelles et/ou les pathologies les plus évoluées on proposera plus volontiers des verres filtrants avec des coupures spécifiques en fonction des besoins du patient. On conseillera aussi l'utilisation de verres filtrants en intérieur pour les patients photophobes en intérieur et/ou ayant besoin d'une vision de près plus contrastée. Ces teintes seront en général plus claires que celles préconisées pour l'extérieur.

Dans tous les cas, seuls les essais de différentes teintes (prédéfinies par l'orthoptiste) en situation avec un opticien basse vision de proximité permettront de choisir la teinte et l'intensité finale des verres.

À noter qu'en raison des troubles cognitifs, les lunettes sont souvent perdues, oubliées voire échangées entre les patients. De plus, certains déficits moteurs rendent difficile l'usage de plusieurs montures : que ce soit pour la manipulation de la correction optique ou encore les déplacements pour aller la chercher. Il convient donc de limiter le nombre de montures dès que cela est possible. Les verres photochromiques progressifs présentent parfois la solution la plus adaptée car ils conviennent aux différentes situations.

5.3. L'information et le conseil

Les livres en gros caractères, audiolivres, presse audio et jeux de réflexion ou de cartes en gros caractères sont facilement accessibles, notamment sur internet et pour plusieurs sur des sites non spécialisés. On trouve beaucoup plus rarement en EHPAD des jeux adaptés aux non voyants et aux malvoyants vendus sur des sites spécialisés. Les résidents d'EHPAD ou leurs familles n'y pensent pas forcément. Il est donc important d'informer ces patients mais en réalité surtout les personnels de ces établissements et en particulier les animatrices. En les orientant vers le matériel adapté et en les alertant sur les difficultés visuelles rencontrées par certains résidents cela peut permettre aux équipes d'animation de trouver un levier pour inclure à nouveau les patients déficients visuels dans les activités de groupe.

Concernant les aides optiques, certains patients sont déjà équipés en loupes classiques, (souvent des loupes à main) pas toujours optimisées à l'utilisation qu'ils en font. Très peu possèdent des systèmes électroniques comme des loupes électroniques et des téléagrandisseurs et encore moins possèdent un ordinateur, l'informatique et l'électronique restent l'exception. Ici, c'est à l'orthoptiste d'intervenir pour enseigner l'utilisation efficace des ces dispositifs afin qu'ils puissent apporter le gain fonctionnel le plus important.

L'expérience montre que les patients ayant besoin d'une rééducation orthoptique basse vision n'y ont pas ou très peu accès. En effet, les orthoptistes qui se déplacent dans les EHPAD sont très peu nombreux en France. Les

sorties hebdomadaires sont possibles pour certains patients mais encore faut-il qu'une orthoptiste spécialisée en basse vision soit installée à proximité de l'EHPAD. En pratique, aucun patient vu dans le cadre de la télé-expertise ophtalmologique avec le CHU de Rennes n'avait bénéficié auparavant d'une rééducation ou de temps de conseil pour l'adaptation des aides techniques.

5.4. Les freins à l'adaptation

Un article paru dans *Journal of Ophthalmology* en 2021 s'intéresse aux freins rencontrés lors de la mise en place d'une réadaptation basse vision (22). Dans cette étude, les facteurs d'échec rapportés le plus fréquemment étaient, par ordre de fréquence : l'état de santé général du résident, un âge avancé, le manque de soutien social, une diminution des fonctions cognitives et enfin une difficulté à assurer un suivi. Ces facteurs décrivent malheureusement assez bien le profil type du résident d'EHPAD. Ceci explique probablement pourquoi la mise en place d'une réadaptation basse vision est aussi rare et semble aussi complexe chez ces patients.

Comme dit précédemment, il convient donc de proposer des interventions adaptées et ciblées ne nécessitant pas une implication majeure de la part du résident ni du personnel de l'établissement. Les objectifs de la prise en charge doivent être simples et expliqués de façon claire et précise au résident afin de l'impliquer dans la prise en charge.

6. Conclusion

Tout comme pour la pédiatrie, on pourrait considérer la gériatrie comme une sur-spécialisation lors de la prise en charge des troubles visuels des résidents d'EHPAD. Les objectifs du soin et des équipements optiques proposés doivent à tout prix tenir compte du contexte médical, psychologique et social des résidents avant de pouvoir envisager de les atteindre. Il est crucial d'informer les personnels de ces établissements des signaux d'alerte devant amener à demander une consultation et de l'impact que peut avoir un trouble visuel sur l'état de santé et le bien-être du résident. Dans ce contexte, le mieux ne doit pas devenir l'ennemi du bien et l'expérience tend à nous montrer que ce sont souvent les solutions les plus simples qui rencontrent le plus grand succès dans cette population.

Références

1. Les chiffres clés de l'aide à l'autonomie 2021 [Internet]. CNSA. 2021. Disponible sur: <https://www.cnsa.fr/node/6182>
2. Loi n° 2001-647 du 20 juillet 2001 relative à la prise en charge de la perte d'autonomie des personnes âgées et à l'allocation personnalisée d'autonomie.
3. Décret n° 2020-110 du 11 février 2020 relatif à l'expérimentation prévue par la loi n° 2019-72 du 5 février 2019 visant à améliorer la santé visuelle des personnes âgées en perte d'autonomie.
4. Naël V, Moreau G, Monfermé S, Cougnard-Grégoire A, Scherlen AC, Arleo A, et al. Prevalence and Associated Factors of Uncorrected Refractive Error in Older Adults in a Population-Based Study in France. *JAMA Ophthalmol* 2019;137(1):3-11.
5. Owsley C, McGwin G, Scilley K, Meek GC, Seker D, Dyer A. Effect of refractive error correction on health-related quality of life and depression in older nursing home residents. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. 2007;125(11):1471-7.
6. Zulfqar AA, Hajjam A, Andrès E. Focus on the Different Projects of Telemedicine Centered on the Elderly in France. *Curr Aging Sci* 2018;11(4):202-15.
7. Article L6316-1 - Code de la santé publique - Légifrance [Internet]. Disponible sur: https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article_lc/LEGIARTI000038887059/
8. Bon V, Ghemame M, Fantou P, Philliponnet A, Mouriaux F. Feedback on ophthalmologic telemedicine in a nursing home. *J Fr Ophtalmol* 2020;43(10):983-8.
9. Rodriguez T, Delepine Q, Fantou P, Costes M, Somme D, Mouriaux F, et al. Validation of an ophthalmology tele-expertise protocol in nursing homes. *J Fr Ophtalmol* 2021;44(10):1516-22.
10. Boureau AS, Masse H, Chapelet G, de Decker L, Chevalet P, Pichierri S, et al. Tele-ophthalmology for screening for eye diseases in older patients with cognitive complaints. *J Telemed Telecare* 2021;27(8):493-500.
11. Dagnelie G. Age-related psychophysical changes and low vision. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013;54(14):ORSF88-93.
12. Thederan L, Steinmetz S, Kampmann S, Koob-Matthes AM, Grehn F, Klink T. The Prevalence of Visual Impairment in Retirement Home Residents. *Dtsch Arztebl Int* 2016;113(18):323-7.
13. Steinmetz JD, Bourne RRA, Briant PS, Flaxman SR, Taylor HRB, Jonas JB, et al. Causes of blindness and vision impairment in 2020 and trends over 30 years, and prevalence of avoidable blindness in relation to VISION 2020: the Right to Sight: an analysis for the Global Burden of Disease Study. *Lancet Glob Health* 2021;9(2):e144-60.
14. Loriaut P, Loriaut P, Boyer P, Massin P, Cochereau I. Visual impairment and hip fractures: a case-control study in elderly patients. *Ophthalmic Res* 2014;52(4):212-6.
15. Tricco AC, Thomas SM, Veroniki AA, Hamid JS, Cogo E, Striffler L, et al. Comparisons of Interventions for Preventing Falls in Older Adults: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA* 2017;318(17):1687-99.
16. Gillespie LD, Robertson MC, Gillespie WJ, Sherrington C, Gates S, Clemson LM, et al. Interventions for preventing falls in older people living in the community. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;(9):CD007146.
17. Naël V, Pérès K, Dartigues JF, Letenneur L, Amieva H, Arleo A, et al. Vision loss and 12-year risk of dementia in older adults: the 3C cohort study. *Eur J Epidemiol* 2019;34(2):141-52.
18. Varadaraj V, Munoz B, Deal JA, An Y, Albert MS, Resnick SM, et al. Association of Vision Impairment With Cognitive Decline Across Multiple Domains in Older Adults. *JAMA Netw Open* 2021;4(7):e2117416.
19. Lee CS, Gibbons LE, Lee AY, Yanagihara RT, Blazes MS, Lee ML, et al. Association Between Cataract Extraction and Development of Dementia. *JAMA Intern Med* 2022;182(2):134-41.
20. Loughrey DG, Kelly ME, Kelley GA, Brennan S, Lawlor BA. Association of Age-Related Hearing Loss With Cognitive Function, Cognitive Impairment, and Dementia: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2018;144(2):115-26.
21. Morrice E, Murphy C, Soldano V, Addona C, Wittich W, Johnson AP. Assessing optimal colour and illumination to facilitate reading. *Ophthalmic Physiol Opt* 2021;41(2):281-94.
22. Khimani KS, Battle CR, Malaya L, Zaidi A, Schmitz-Brown M, Tzeng HM, et al. Barriers to Low-Vision Rehabilitation Services for Visually Impaired Patients in a Multidisciplinary Ophthalmology Outpatient Practice. *J Ophthalmol* 2021;2021:6122246.

18.

Troubles de l'audition associés à une cécité et une malvoyance

Dr Catherine Blanchet

ORL, MD, PhD, Centre National de Référence Maladies Rares Affections Sensorielles Génétiques, Hôpital Gui de Chauliac, CHU Montpellier

PLAN

1. Caractéristiques des troubles de l'audition
2. Modes de communication
3. Prévalence et étiologie des surdités
4. Repérage des surdités
5. Parcours de soin

Nous percevons et interagissons avec notre environnement grâce à nos capacités sensorielles. Le cerveau utilise plusieurs sens de façon simultanée (intégration multisensorielle). Pour la communication le cerveau utilise l'audition mais également la vision : communication non verbale (perception des gestes, des expressions du visage et des mouvements des lèvres). En cas d'atteinte sensorielle, les autres sens sont sollicités pour compenser le sens déficient. Il est donc très important de repérer toute atteinte auditive en cas de malvoyance, d'autant qu'une réhabilitation ou une rééducation peuvent être possibles.

1. Caractéristiques des troubles de l'audition

Les troubles de l'audition, ou surdités, sont très variés. Leur retentissement dépend des caractéristiques de la surdité : degré, caractère uni ou bilatéral, âge d'apparition, caractère isolé ou associé, caractère stable ou évolutif. Le degré de surdité est calculé à partir des seuils auditifs obtenus lors d'un test appelé audiométrie

tonale (test pendant lequel le patient écoute des sons à différentes fréquences et intensités). La perte auditive moyenne est calculée pour les fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz. Nous utiliserons la classification du Bureau International d'Audiophonologie (1) (Figure 1).

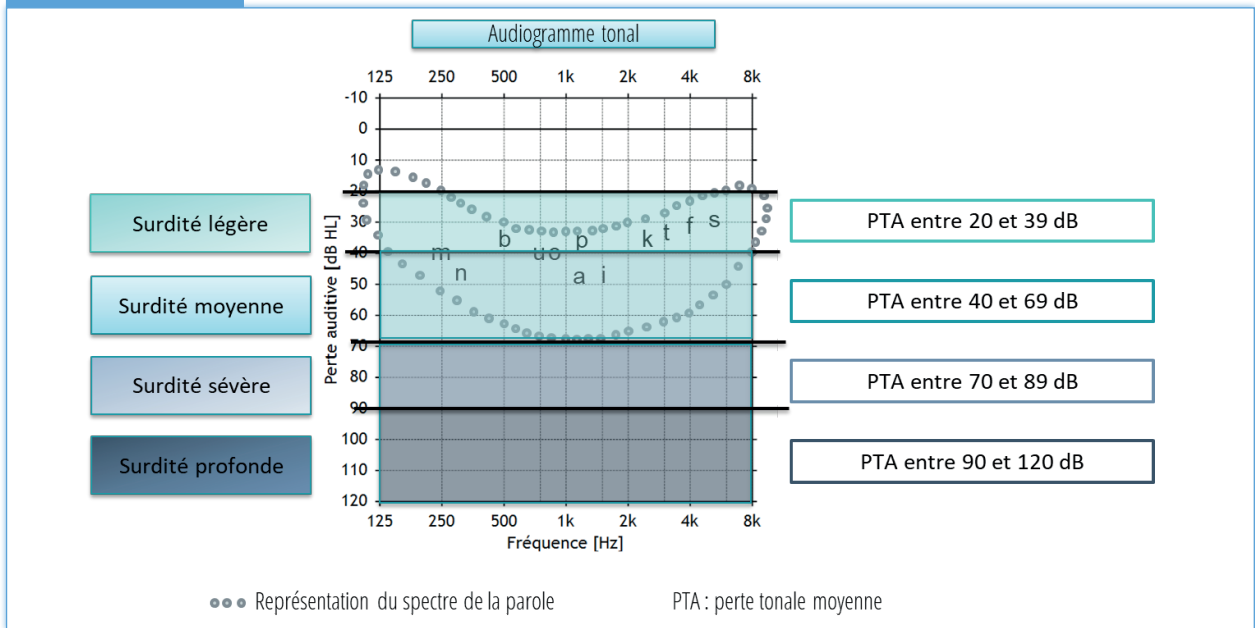
Les surdités unilatérales entraînent des difficultés de localisation et une gêne à la compréhension dans le bruit.

Les surdités légères (de 20 à 39 dB de perte) bilatérales entraînent une gêne à la perception de la voix chuchotée ou lointaine et une gêne à la compréhension dans le bruit. Dès ce stade, la compréhension de la parole entraîne un effort d'écoute et de ce fait une fatigabilité plus un moins importante.

Les surdités moyennes bilatérales (de 40 à 69 dB de perte) permettent une perception de la parole mais avec des difficultés de compréhension du message même dans le silence.

Les surdités sévères bilatérales (de 70 à 89 dB) ne permettent qu'une perception de la parole en voix forte et ne permettent pas de comprendre le message.

Figure 1



Sch ma repr sentant les degr s de surdit  rapport s sur un audiogramme tonal et le spectre de la parole.

Les surdit s profondes bilat rales (plus de 90 dB de perte) ne permettent pas de percevoir la parole mais uniquement des bruits tr s puissants de l'environnement. Une cophose correspond   une perte auditive totale, sup rieure   120 dB.

La moiti  des surdit s est  volutive. Les surdit s peuvent  tre cong nitaless (pr sentes   la naissance ou d s la p riode ant natale), ou appara tre apr s la naissance. On distingue alors, selon l' ge d'apparition de la surdit  par rapport au d veloppement du langage oral, les surdit s pr -linguales et les surdit s post-linguales. Les surdit s peuvent  tre de transmission, li es   une atteinte de l'oreille externe et/ou moyenne, neurosensorielles (= de perception), li es   une atteinte endocochl aire ou r trocochl aire (nerf auditif, voies nerveuses centrales) ou mixtes. En cas de surdit  de transmission, la cochl e fonctionne et le patient s'entend parler (r trocontr le). En cas de surdit  neurosensorielle, la perception de la voix est diminu e ou d form e (distorsions). Le sujet, ne s'entendant pas parler ou peu, a du mal   contr ler le volume de sa voix.

2. Modes de communication

2.1. Langue des signes fran aise et langue fran aise orale

Plusieurs modes de communication sont possibles : communication en langue des signes fran aise (LSF), langue   part enti re, communication en langue fran aise orale ou communication bilingue (communication

possible soit en LSF soit en langue fran aise orale, mais pas de fa on simultan e car il s'agit de deux langues diff rentes avec une grammaire distincte). Lorsque le mode de communication est la langue fran aise orale, des aides visuelles   la communication peuvent  tre propos es notamment chez l'enfant en cours d'acquisition du langage oral (langage parl  compl t , fran ais sign ), aides qui pourront  tre compromises en cas de d ficience visuelle.

Pour communiquer avec un patient qui garde des capacit s visuelles et qui communique en LSF lorsqu'on ne conna t pas soi-m me la LSF, l' crit peut  tre une solution. Il existe des applications gratuites sur smartphone de transcription vocale (transcription instantan e sous Android, Dict e vocale dans l'application notes sous IOS). En cas de consultation dans un centre hospitalier universitaire, la pr sence d'interpr te peut  tre organis e en contactant l'Unit  d'Accueil et de Soins pour Personnes Sourdes pour b n ficier de la pr sence d'interpr te en LSF (liste des Unit s d'Accueil et de Soins des Sourds  dit e par le minist re de la sant  consultable   l'adresse suivante : https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/dgos_sourds_liste_uass_ls_130218.pdf).

Le langage oral se d veloppe dans la petite enfance jusqu'  6 ans. Une surdit  cong nitale ou pr -linguale va donc interf rer avec l'apprentissage du langage oral. Tr s sch matiquement, en cas de surdit  l g re ou moyenne, m me en l'absence de r habilitation au-

ditive, l'enfant entend la voix humaine. Son mode de communication préférentiel sera la langue française orale, sous réserve de l'absence d'autres troubles interférant avec l'acquisition du langage (problème cognitif, trouble spécifique du langage).

En cas de surdité sévère ou profonde, le choix linguistique entre une éducation en langue française orale, une éducation en LSF et une éducation bilingue est un droit parental légal. Le développement du langage oral dépendra de la mise en place d'une réhabilitation auditive efficace et précoce (2,3). En cas de surdité sévère ou profonde et de projet exclusif en LSF dans la petite enfance, une réhabilitation auditive après l'âge de 5 ans ne permettra pas l'accès à la compréhension de la parole.

2.2. Aides tactiles à la communication – patients avec double déficience auditive et visuelle

En l'absence de langue française parlée, l'apparition d'une déficience visuelle peut rendre difficile la communication. Si le patient utilisait la LSF, des adaptations peuvent permettre de préserver une perception des gestes (éclairage optimal, production de signes dans un espace réduit correspondant au champ visuel du patient). La langue des signes tactile peut au final être utilisée (signes réalisés dans les mains du patient), mais elle ne permet qu'une communication duale.

Si le patient n'a pas appris la LSF, il pourra utiliser d'autres méthodes tactiles (dessin des lettres de chaque mot, une à une dans la paume de la main du patient, reproduction des signes de la LSF visuelle codant pour les consonnes et voyelles dans la main du patient, utilisation du morse ou de braille manuel, méthode Tahoma, communication haptique...).

Pour connaître les ressources locorégionales en aides à la communication en cas de double déficience, il est intéressant de se rapprocher de l'Equipe Relais Handicaps Rares régionale : <https://www.erhr.fr/>

3. Prévalence et étiologie des surdités

3.1. Surdités permanentes

La prévalence de la surdité permanente néonatale bilatérale est de 1 à 2 pour mille naissances (4,5). Après la naissance, la prévalence ne cesse d'augmenter avec l'âge. L'Organisation Mondiale de la Santé rapporte une fréquence de 58 % chez les personnes de plus de 90 ans (6). À tous les âges de la vie, les surdités légères et

moyennes sont plus fréquentes que les surdités sévères et profondes.

Les surdités permanentes peuvent être d'origine environnementale, génétique (ou les deux). Les surdités congénitales sont d'origine génétique dans 60 à 70 % des cas. Les surdités génétiques congénitales sont non syndromiques dans environ 70 % des cas (124 gènes identifiés (7) et syndromiques dans environ 30 % des cas (400 syndromes décrits). Les surdités d'origine génétique peuvent apparaître en post natal tout au long de la vie : génétique ne signifie pas congénital.

Les causes environnementales peuvent survenir dès la période anténatale (infection materno-fœtale à cytomégalovirus en particulier) ou périnatale. Des infections pendant l'enfance peuvent également entraîner des surdités (méningites, oreillons, infections d'oreille chroniques...). Chez l'enfant comme chez l'adulte, les surdités peuvent également être d'origine traumatique (traumatisme crânien) ou tumorale. L'exposition au bruit est également pourvoyeuse de surdité (exposition chronique au bruit ou traumatisme sonore aigu). Certains médicaments ou produits chimiques (exposition professionnelle) peuvent également être ototoxiques, tout comme le tabagisme.

Si l'on ne peut pas agir sur les facteurs génétiques ou le facteur âge, il est possible d'agir sur certains facteurs environnementaux : vaccinations (pneumocoque, rubéole, oreillons...), protection vis-à-vis des traumatismes sonores, hygiène de vie (tabac)...

3.2. Surdités transitoires

Les otites séromuqueuses sont extrêmement fréquentes chez l'enfant, notamment avant 6 ans. Il s'agit d'une inflammation de l'oreille moyenne qui persiste pendant plus de trois mois, pouvant passer inaperçue car elle n'entraîne pas de fièvre ou de douleur. Elles peuvent être responsables d'une surdité de transmission bilatérale fluctuante et indirectement retentir sur le développement langagier. En cas d'handicap visuel quel qu'en soit le degré, la constatation d'un épanchement rétrotympanique doit entraîner une consultation ORL avec test audiométrique adapté à l'âge sans délai (il n'est pas nécessaire d'attendre que l'épanchement persiste pendant 3 mois). Si une perte auditive est constatée, l'ORL pourra proposer la pose d'aérateurs trans-tympaniques (2).

Les bouchons de cérumen, surtout chez l'adulte peuvent être source de baisse auditive. Un examen otoscopique permet d'en faire le diagnostic. Les médecins généralistes peuvent en retirer certains, une consultation ORL peut cependant être nécessaire.

3.2.1. Focus sur l'histoire naturelle des doubles déficiences auditives et visuelles

Les doubles déficiences auditives et visuelles peuvent ne pas apparaître de façon simultanée, être d'évolutivité différente et de gravité différente. L'atteinte auditive et oculaire peuvent être l'une et l'autre très précoces, pouvant induire une double déficience dans les premiers mois de vie : le développement de l'enfant, dont sa découverte du monde, est grandement impacté. L'atteinte auditive peut être précoce et l'atteinte visuelle secondaire. La surdité peut initialement paraître isolée. Prenons par exemple les syndromes d'Usher où la surdité est congénitale (type 1 et 2), peu évolutive alors que la rétinite pigmentaire apparaît plus tardivement et est plus rapidement évolutive. Mais l'atteinte visuelle peut également préexister et la surdité apparaître secondairement (syndrome de Wolfram par exemple).

Il existe des causes spécifiques de syndromes oculo-auditifs, génétiques ou infectieuses (infections materno-fœtales), qui peuvent entraîner des doubles déficiences. Mais au vu de la prévalence des surdités en population générale, tout patient malvoyant peut présenter ou développer une surdité d'une autre cause qui va impacter ses possibilités de compensation et de communication.

4. Repérage des surdités

4.1. Chez le nouveau-né et chez l'enfant

En France, le dépistage auditif universel néonatal de la surdité est devenu un programme de santé publique depuis 2012. Les nouveau-nés bénéficient dans les premiers jours de vie de tests objectifs (otoémissions acoustiques provoquées, potentiels auditifs évoqués automatisés). À l'issue de ce dépistage, si celui est concluant et en l'absence de facteurs de risque, un dépistage auditif subjectif est réalisé à l'âge de 9 mois et de 24 mois par le médecin référent de l'enfant. En cas de facteurs de risque (antécédents familiaux de surdité, facteurs de risque périnataux, infections anté ou périnatales, syndromes et malformations cranio-faciales), il est proposé une consultation chez un ORL à 9 mois et 24 mois, avec réalisation d'une audiométrie subjective. Plus tard, un dépistage scolaire est réalisé par la médecine scolaire ou la protection maternelle et infantile pour tous les enfants.

Une malvoyance (ou une cécité) chez l'enfant quelle qu'en soit son étiologie justifie un suivi ORL régulier

avec réalisation d'une otoscopie et d'une audiométrie comportementale adaptée à l'âge dans la petite enfance à partir de 9 mois jusqu'à l'âge de 6 ans, deux fois par an (repérage d'une surdité transitoire liée à une otite sérumqueuse ou d'une surdité permanente).

4.2. Chez l'adolescent et l'adulte

Il n'y a pas de dépistage universel organisé. Des dépistages ciblés sont organisés, nécessitant une consultation ORL et la réalisation de tests audiométriques :

- pour l'accès et le maintien à certaines professions (une surdité peut être une cause d'inaptitude dans les métiers où la sécurité individuelle ou collective repose sur la perception auditive de signaux sonores) ;
- en cas de maladie rare connue pour entraîner une surdité (protocole de diagnostics et de soins publiés par la Haute Autorité de Santé), à un rythme défini pour chaque maladie rare et chaque âge de la vie.

Chez l'adulte, hors dépistage ciblé (médecine du travail, protocole national de diagnostic et de soins pour certaines maladies rares), il n'y a pas de dépistage auditif systématique. Une perte auditive peut être recherchée à l'interrogatoire ou repérée lors d'un entretien (voir Tableau I). Au vu de la fréquence des surdités à partir de 60 ans, un repérage d'une atteinte auditive peut être proposé au patient une fois par an. Des outils en lignes sont maintenant disponibles sur ordinateurs (<https://www.hein-test.fr/>, <http://www.hear-it.org/fr/Test-de-l-audition>) ou sur smartphone (application Höra de la fondation pour l'Audition). Si ces tests sont anormaux une consultation ORL avec test audiométrique est nécessaire.

Tableau I : Comment repérer une surdité lors d'une consultation	
À l'interrogatoire (de la personne ou de son entourage)	Lors d'une consultation
<ul style="list-style-type: none"> • le patient met le son de la télévision et/ou de la radio de plus en plus fort • le patient se plaint de ne pas comprendre dans le bruit • le patient a du mal à suivre les conversations à plusieurs • le patient comprend encore moins lorsque son interlocuteur crie (distorsions) • le patient fait répéter ou répond à côté de la question • le patient répond mieux aux voix masculines que féminines 	<ul style="list-style-type: none"> • le patient fait répéter ou répond à côté de la question (lorsqu'on lui parle de dos, dans la pénombre ou masqué) • le patient a des troubles d'élocution ou de langage • le patient parle fort et ne maîtrise pas bien sa voix • le patient ne se retourne pas quand on l'appelle

5. Parcours de soin

5.1. Chez l'enfant

Le diagnostic sera réalisé par un médecin ORL spécialisé en audiologie infantile. Le diagnostic repose sur des tests subjectifs comportementaux adaptés à l'âge de l'enfant et des tests électrophysiologiques.

La prise en charge est personnalisée à l'enfant et à sa famille et doit être la plus précoce possible (entrée dans un programme d'intervention précoce avant l'âge de 1 an (8) voir même avant l'âge de 6 mois (9)). Ces programmes reposent sur des équipes pluriprofessionnelles (ORL spécialisé en audiologie infantile, orthophonistes, audioprothésistes, réglers d'implants, psychologues, éducateurs de jeunes enfants, codeurs en Langage parlé complété, interprète en langues des signes, assistante sociale...).

Un point-clé de cette prise en charge repose sur la réhabilitation auditive. En cas de surdité bilatérale congénitale, la réhabilitation auditive sera précoce (appareillage auditif conventionnel bilatéral ou implant cochléaire selon le degré de surdité). La procédure d'appareillage est recommandée dans les trois mois qui suivent le diagnostic (ou six mois si surdité légère ou moyenne) (8). En cas de surdité sévère ou profonde bilatérale congénitale et de projet audio-phonatoire ou bilingue, une implantation cochléaire sera le plus souvent nécessaire, proposée dans l'idéal avant l'âge d'un an, bilatérale simultanée ou séquentielle rapprochée (3). En cas de syndrome de Usher de type 1 avec aréflexie vestibulaire congénitale, l'implantation bilatérale simultanée est recommandée (absence de risque vestibulaire, meilleurs résultats en termes d'audition binaurale et de langage). Pour les appareils conventionnels, leur mise en place chez l'enfant jusqu'à 6 ans doit se faire « dans le cadre d'un réseau pluridisciplinaire dont chacun des membres possède l'expérience et le plateau technique adapté à l'enfant » et doit être complétée par un bilan orthophonique (cadre législatif de l'Arrêté du 14 novembre 2018) (10). Des appareils auditifs dits de classe II sont pris en charge par la sécurité sociale jusqu'au 20^e anniversaire. L'accompagnement médico-social pourra faire appel à des Services d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile en articulation avec l'accompagnement de la déficience visuelle. Des adaptations sur le plan scolarisation peuvent être nécessaires (11,12).

5.2. Chez l'adulte

Les conditions de prescription et de remboursement des prothèses auditives ont été améliorées par l'arrêté du 14 novembre 2018 et le 100 % santé (10,13). Sous réserve d'avoir souscrit un contrat complémentaire (mutuelle, assurance), toute personne peut bénéficier d'un appareillage auditif de qualité (dit de classe I) intégralement pris en charge, renouvelable tous les quatre ans. En cas de cécité légale chez l'adulte, les modalités de remboursement sont les mêmes que chez l'enfant jusqu'à son 20^e anniversaire, avec possibilité de remboursement d'appareils de classe II (intérêt notamment d'appareils rechargeables sur batterie sans maniement de piles). Les réglages des appareils devront prendre en compte la déficience visuelle (importance du maintien des sons de l'environnement pour la locomotion). Une rééducation orthophonique peut être proposée (entraînement auditif, suppléance mentale). Si la surdité s'aggrave, une implantation cochléaire peut être proposée en relais des appareils conventionnels s'ils ne sont plus suffisants.

POUR EN SAVOIR PLUS

- **Surdi-cécité : CRESAM**

- Le CRESAM, Centre National de Ressources Handicaps Rares – Surdicécité, dans la région de Poitiers, est destiné à venir en aide à toutes les personnes qui associent une déficience auditive grave et une déficience visuelle grave comme par exemple les syndromes de Usher et le syndrome CHARGE ; <http://www.cresam.org/>
- Il a été créé pour offrir aux personnes en situation de handicap rare, associant déficience visuelle et auditive, des solutions d'accompagnement de proximité conformes à leur projet de vie. Le CRESAM est dédié à l'amélioration de la qualité de vie des personnes en situation de surdicécité. C'est un lieu où la personne trouvera écoute, conseil et soutien. La demande peut émaner directement de la personne en situation de handicap, de sa famille ou d'un professionnel. Les Conseillers référents et formateurs du CRESAM interviennent sur tout le territoire français, y compris les DROM-COM. Le CRESAM a été créé à la suite de la publication du premier plan handicap rare. Ce plan a permis d'améliorer très sensiblement la connais-

sance de ces handicaps, leur dépistage ainsi que l'accompagnement des personnes et de leur famille. Le handicap rare est défini comme étant la conséquence d'une association rare et simultanée de déficits sensoriels, moteurs, cognitifs ou de troubles psychiques, dont la prévalence est inférieure à un cas sur 10 000 habitants.

- **Plan handicap rare :**

- <https://www.cnsa.fr/actualites-agenda/actualites/handicaps-rares-un-3e-schema-national-pour-consolider-laccompagnement-des-personnes-et-familles-concernees>

- **Création d'un nouveau forfait d'aide humaine pour les personnes sourdes-aveugles dans le cadre de la Prestation de Compensation du Handicap (PCH).**

La surdicécité concerne environ 6 500 personnes en France. Ces personnes ne pouvaient pas toujours accéder aux forfaits d'aide humaine pour la cécité ou la surdité existants dans le cadre de la prestation de compensation du handicap et surtout n'avaient pas la possibilité de les cumuler.

Le décret du 19 avril 2022 a créé un nouveau forfait d'aide humaine destiné spécifiquement aux personnes sourdes-aveugles avec trois niveaux d'accompagnement de 30, 50 et 80 heures par mois attribués par les maisons départementales des personnes handicapées.

Références

1. Bureau International d'AudioPhonologie, Recommandation biap 02/1 bis : Classification audiométrique des déficiences auditives. 2017. <https://www.biap.org/fr/recommandations/recommandations/ct-02-classification-des-deficiences-auditives/149-rec-02-01-fr-classification-audiometrique-des-deficiences-auditives/file>
2. Haute Autorité de Santé, Pose d'aérateurs transtympaniques dans l'otite moyenne séreuse et séromuqueuse chronique bilatérale chez l'enfant. 2017. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2755096/fr/pose-d-aerateurs-transtympaniques-dans-l-otite-moyenne-sereuse-et-se-romuqueuse-chronique-bilaterale-chez-l-enfant.
3. Hermann R *et al.*, French Society of ENT (SFORL) guidelines. Indications for cochlear implantation in adults. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2019;136(3):193-7.
4. Butcher E, Dezateux C, Cortina-Borja M, Knowles RL. Prevalence of permanent childhood hearing loss detected at the universal newborn hearing screen: Systematic review and meta-analysis. *PLoS One* 2019;14(7): e0219600.
5. Doncalrli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale : Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. *Santé Publique France*, 2019. <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/surdite-permanente-neonatale/documents/rapport-synthese/depistage-universel-de-la-surdite-permanente-bilaterale-neonatale-evaluation-de-son-deploiement-apres-deux-annees-de-fonctionnement-en-France>.
6. World Health Organisation, World report on hearing. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO. 2021.
7. Smith R *et al.*, Hereditary Hearing Loss Homepage. 2021. <https://hereditaryhearingloss.org/>
8. Haute Autorité de Santé, Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans - hors accompagnement scolaire -. 2009. https://www.has-sante.fr/jcms/c_922867/fr/surdite-de-l-enfant-accompagnement-des-familles-et-suivi-de-l-enfant-de-0-a-6-ans-hors-accompagnement-scolaire
9. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Wiggin M, Chung W. Early Hearing Detection and Vocabulary of Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 2017;140(2):e20162964
10. Ministère des Affaires Sociales de la Santé et des Droits des Femmes, Arrêté du 14 novembre 2018 portant modification des modalités de prise en charge des aides auditives et prestations associées au chapitre 3 du titre II de la liste des produits et prestations prévue à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale. 2018. <https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000037615111>
11. Ministère des Affaires Sociales de la Santé et des Droits des Femmes, Surdi info Service <https://www.surdi.info/>
12. Ministère des Affaires Sociales de la Santé et des Droits des Femmes, Scolarisation des jeunes sourds ou malentendants. 2017. <https://www.education.gouv.fr/scolarisation-des-jeunes-sourds-ou-malentendants-89501>.
13. Ministère des Affaires Sociales de la Santé et des Droits des Femmes, 100 % santé audiologie. 2018. <https://solidarites-sante.gouv.fr/systeme-de-sante-et-medico-social/100pourcent-sante/100-sante-audiologie>

PARTIE IV.

Les aides optiques et électroniques

01.

Le système microscopique

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

PLAN

1. Pré-requis
2. Principe
3. Limites
4. Gamme : pour qui ? comment ?

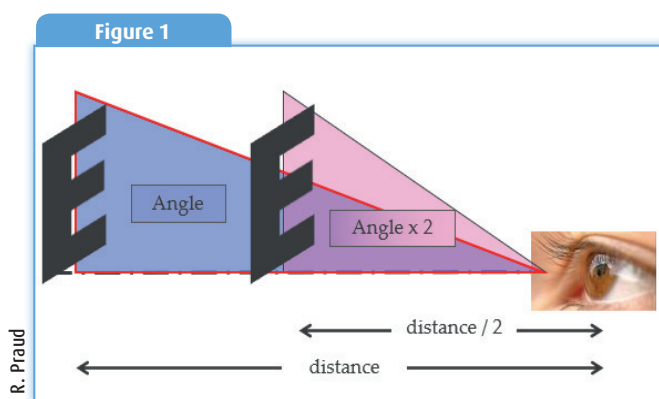
1. Pré-requis

1.1. La distance équivalente

Lorsque nous souhaitons préconiser une aide visuelle, nous déterminons mathématiquement le grossissement à partir de l'acuité visuelle résiduelle du patient. En fonction, nous sélectionnons une aide optique adaptée à travers laquelle des caractères d'imprimerie non reconnus le deviennent. Le grossissement nécessaire est celui qui agrandit l'angle d'observation du caractère pour qu'il soit équivalent à l'angle d'acuité visuelle résiduelle. D'un point de vue mathématique, les différentes distances auxquelles nous pouvons lire constituent un rapport d'homothétie : par exemple, une acuité 2 fois moins grande est nécessaire pour lire deux fois plus près (**Figure 1**).

1.2. Le raisonnement réfractif

Après avoir bien interrogé le patient quant à ses besoins, ses équipements utilisés, ses essais antérieurs, il est essentiel de prendre le temps de la réfraction. C'est le socle de la préconisation. Faire l'économie d'une amélioration de l'acuité mène à la surestimation du grossissement nécessaire avec les contraintes d'utilisation qui en découlent : peu de profondeur et de largeur de champ, aberrations, poids...



Rapport d'homothétie de l'acuité visuelle.

Par ailleurs, le rapport homothétique des acuités visuelles est un bon juge de la réfraction (**Tableau I**). Lorsqu'elles sont précisément mesurées au loin et de près (en respectant la distance de calibration de l'échelle utilisée), peu de chose explique une différence au-delà d'un texte de Parinaud. Par exemple, une acuité de 2,5/10° - P10 à 40 cm (pour P6 attendu) laisse supposer une sous-correction convexe. Si cet équilibre reste absent malgré la vérification de la réfraction, la stabilité de la fixation peut être supposée à renforcer, ce que l'orthoptiste pourra étudier et rééduquer après son bilan basse vision. Cette étape est essentielle avant la proposition d'équipement car ici encore, faire l'économie d'une amélioration de l'acuité mène à la surestimation du grossissement nécessaire.

Tableau I : Correspondance des acuités visuelles au loin avec le Parinaud selon la distance

AVL	P 40 cm	P 33 cm	P 25 cm
0,1	P16	P14	P10
0,12	P14	P10	P8
0,16	P10	P8	P6
0,2	P8	P6	P5
0,25	P6	P5	P4
0,32	P5	P4	P3
0,4	P4	P3	P2,5
0,5	P3	P2,5	P2
0,63	P2,5	P2	P1,5
0,8	P2	P1,5	
1	P1,5		

Astuce : Lors d'une asymétrie entre l'acuité visuelle au loin et au Parinaud, un test d'acuité sur lettres isolées peut être réalisé : si les résultats sont meilleurs, c'est souvent en faveur d'une instabilité de la fixation plutôt que d'une erreur réfractive.

2. Principe

Se rapprocher du texte constitue le premier réflexe de grossissement. Ce dernier est d'ailleurs souvent qualifié de physiologique et c'est celui qu'un enfant déficient visuel utilise grâce à son accommodation, dans la limite d'une réserve confortable.

Ainsi, à 20 ans, grâce à un pouvoir accommodatif d'environ 10 D, l'œil n'éprouve aucune difficulté à accommoder de 5 D pour lire à 20 cm. (Rappel : 1 dioptrie = 1m^{-1}). Chez les personnes plus âgées, lorsque l'accommodation n'est plus suffisante, le complément sera intégré dans des verres correcteurs : en fonction de la distance à laquelle la lecture doit être faite, l'accommodation confortable (la moitié de l'accommodation maximale) sera soustraite de la distance exprimée en dioptrie. Par exemple, à 28 ans et selon les courbes de Hofstetter (1), l'accommodation moyenne maximale est de 8 D ($A^{\text{max}} = 15 - \text{âge}/4$) ; l'accommodation confortable disponible sera alors de 4 D ; il faudra ajouter 1 D pour lire à 5 D.

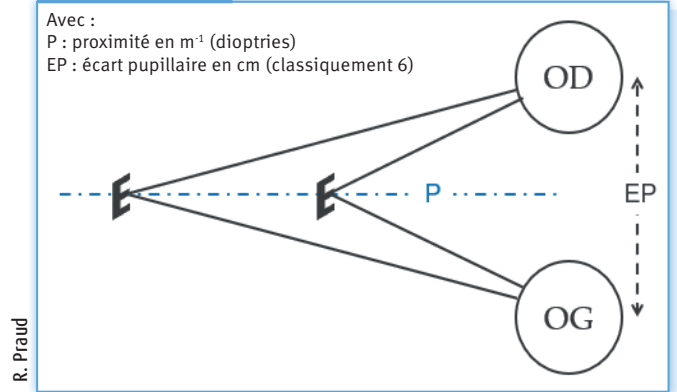
Astuce : Le numéro de Parinaud est un multiple de 25 cm pour qu'il soit lu sous un angle de 10/10. Le P2,5 peut être considéré comme l'objectif car il correspond à un angle de 6,4/10 lorsqu'il est lu à 2,5 dioptries (40 cm). Et par conséquent, à partir du Parinaud lu à 2,5 D, il est très facile de connaître la distance équivalente au grossissement nécessaire pour que le P2,5 puisse être lu. Exemples : si P6 est lu à 40 cm, P2,5 sera à 6 D (≈ 17 cm) ; si P8 lu à 40 cm, P2,5 le sera à 8 D (12,5 cm) ...

Ne perdons pas de vue que l'accommodation, intimement liée à la convergence, doit se mettre en jeu, elle aussi, de manière confortable. La convergence requise est définie par la relation mathématique $C^{\Delta} = P \times EP$ (Figure 2).

Les normes des vergences fusionnelles sont parfois discutées. Communément, les réserves fusionnelles en convergence à 40 cm sont considérées de 17 $^{\Delta}$ pour le flou, 21 $^{\Delta}$ pour le bris et 11 $^{\Delta}$ pour le recouvrement (2). Pour soulager cet effort, la règle de Fonda préconise d'intégrer 1 $^{\Delta}$ base interne par verre pour toute proximité de lecture inférieure à 5 D de manière à reculer le plan de convergence. Pour une lecture à 5 D, la convergence requise est de l'ordre de 30 $^{\Delta}$; en répartissant 10 dioptries base interne, la convergence apparente est de 20 $^{\Delta}$; soit une distance apparente 3 D. Naturellement, cette règle ne tient pas compte des équilibres individuels et trouvera son parfait ajustement grâce à l'expertise de l'orthoptiste.

Figure 2

Avec :
P : proximité en m^{-1} (dioptries)
EP : écart pupillaire en cm (classiquement 6)



C^{Δ} : convergence requise en dioptries prismatiques.

3. Limites

Grâce au calcul de la distance équivalente et au prisme selon Fonda à intégrer, le système microscopique est facile à mettre en place. Attention toutefois aux limites de ce système : l'épaisseur du prisme couplée à celle du verre hyper-convergent génère vite de l'épaisseur (**Figure 3**) ; la diffraction et l'absorption engendrées par un prisme de 10 D réduisent nettement la qualité de la vision et peuvent compromettre la fusion. Par ailleurs, lire à une distance inférieure à 5 D peut être difficile même grâce à un pupitre. Dans tous les cas, l'équipement binoculaire est à éviter en deçà d'une proximité de lecture de 10 D (10 cm) : c'est une aide de première intention pour les acuités comprises entre 3/10 P5 et 5/10 P3. Pour les acuités inférieures, l'essai systématique en fin de réfraction reste une excellente façon d'aborder les contraintes ergonomiques aux systèmes grossissants avec le patient et de tester la réponse mathématique au grossissement pour évaluer l'éventuelle imprécision de réfraction et/ou l'instabilité de la fixation, comme nous l'avons évoqué plus haut.

Figure 3

Verres microscopiques + 9,00 D \leftrightarrow 18^h bases internes réparties

4. Gamme : pour qui ? Comment ?

Grâce à la distance équivalente, le numéro de Parinaud lu à 40 cm correspond à la proximité à laquelle le Parinaud 2,5 peut être lu. En deçà de 10 D, l'équipement binoculaire est envisageable et la convergence devra être soulagée entre 5 et 10 D (au-delà, les systèmes monoculaires sont préférables). Ces systèmes intègrent généralement la compensation mais des demi-lunes prémontées ou des clips existent et sont souvent choisis pour leur plus faible coût (< 100 €) (**Figure 4**).

Figure 4

Sur-addition		Hyper-oculaire		
Binoculaire possible		Monoculaire		
3D	5D	10D		
Sans prisme		Avec prisme BI		
Entre 100 et 300€		Entre 100 et 500€		

Gamme des systèmes microscopiques.

Références

1. Le Grand Y. Optique Physiologique, Tome I : La dioptrique de l'œil et sa correction. MASSON, Paris, Ed de la «Revue d'Optique», 1965, tome I, 412 pp.
2. Morgan Jr MW. Analysis of clinical data. Optom Vis Sci 1944;21(12):477-91.

02.

Les loupes

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

PLAN

1. Principe
2. Limites
3. Gamme

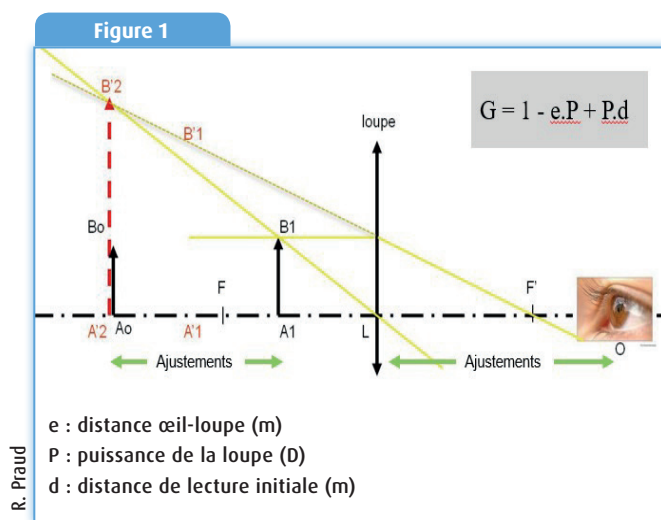
1. Principe

Lorsque la distance de lecture est jugée trop courte avec un système microscopique, il est possible de reculer le plan de lecture grâce à une loupe : l'espace introduit entre l'œil et la loupe recule le plan de lecture. Trois facteurs influencent le grossissement généré : la distance entre l'œil et le système, la distance entre le texte et le système et l'accommodation mise en jeu. Des conditions ont été fixées pour établir certaines formules comme le grossissement commercial mais elles s'éloignent souvent des conditions réelles d'utilisation. L'approche la plus juste est celle du G iso-accommodatif qui considère que le système œil-loupe s'ajuste pour que l'œil retrouve les conditions accommodatives sans loupe (**Figure 1**).

Lorsqu'un objet AOB0 est présenté à l'œil à travers une loupe, une première condition doit être remplie : il doit être repositionné entre F (foyer objet) et L (plan de la loupe) selon A1B1 afin que son image A'1B'1 soit droite, virtuelle et agrandie.

Ensuite, le système va s'ajuster : l'œil va se rapprocher de la loupe jusqu'à confondre cette première image A'1B'1 avec AOB0 pour donner l'image A'2B'2.

À partir de cette condition iso-accommodative et en fonction de la distance œil-loupe, le grossissement varie alors de 1 à P.d.



Grossissement iso-accommodatif.

1.1. La loupe à poser

L'avantage principal d'une loupe à poser (**Figure 2**) est de maintenir une focalisation stable et de ne pas avoir à être portée. La distance texte loupe est fixée pour que l'ergonomie de lecture soit le moins perturbée possible. Pour les loupes d'1,5X à 3X, la distance d'observation de l'image est proche d'une distance de lecture habituelle - souvent 2,5 D. Cela implique que le patient presbyte porte sa compensation : à défaut, ou en cas de sous-corrrection

convexe, il soulèvera sa loupe. L'installation de la loupe entre le texte et l'œil doit être la plus naturelle possible, sans demander d'ajustement important en termes de rapprochement ou d'éloignement.

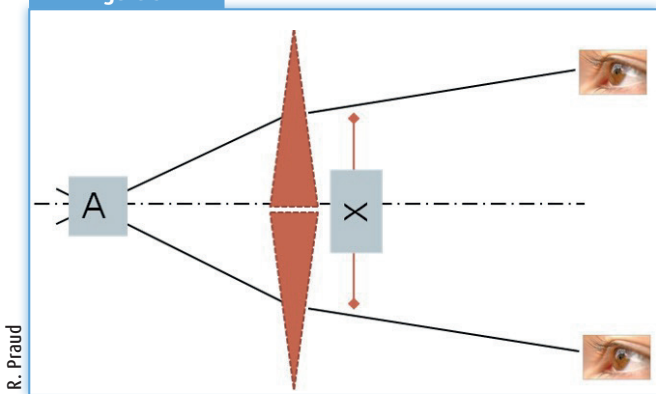
Figure 2



Loupe à poser éclairante 3X Eschenbach.

- **Point d'attention N°1 :** Les loupes à poser sont conçues pour s'insérer en complément d'une paire de lunettes standard, corrigeant la presbytie ou non. Dans l'hypothèse où des verres microscopiques étaient utilisés, le rapprochement de la loupe sera très vite inconfortable. Par exemple, pour une loupe standard de 3X, le patient devra être à moins de 10 cm avec une addition de 3,50 D, au lieu d'une vingtaine de cm avec une addition de 2,50 D.
- **Point d'attention N°2 :** Dans bien des cas, la loupe à poser est suffisamment large pour être utilisée en binoculaire (Figure 3) et un effet prismatique d'environ 10^Δ base interne peut être généré par l'éloignement des axes visuels de l'axe optique. Cet effet est proportionnel à la puissance de la loupe selon la règle de Prentice :
(dioptries prismatiques) = P (dioptries) X (centimètres).

Figure 3

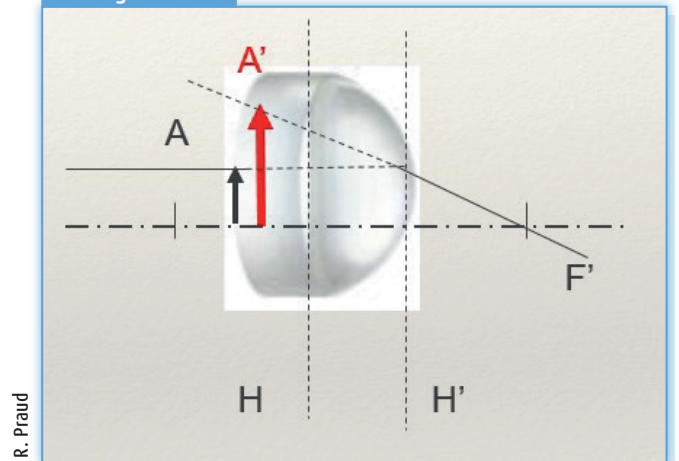


Effet prismatique à travers une loupe.

Cas particulier de la loupe à champ clair

Le principe optique d'une loupe à champ clair est tel que l'image A' est confondue avec celle de son objet A (Figure 4). Il n'y a aucun déplacement. Souvent conçue en verre, elle offre une très bonne transparence et elle est très peu déformante.

Figure 4



Principe d'une loupe à champ clair.

Ces caractéristiques en font la loupe idéale chez les plus jeunes qui utilisent naturellement le grossissement physiologique grâce à leur accommodation. C'est aussi une loupe très intéressante pour les personnes équipées de sur-additions : grâce à leur grossissement d'environ 2X, le plan de lecture sera 2X plus éloigné sans besoin d'ajustement. Par exemple, le grossissement généré par le rapprochement à 6 D (16,5 cm) sera équivalent à une lecture à 3 D (33 cm) avec cette loupe.

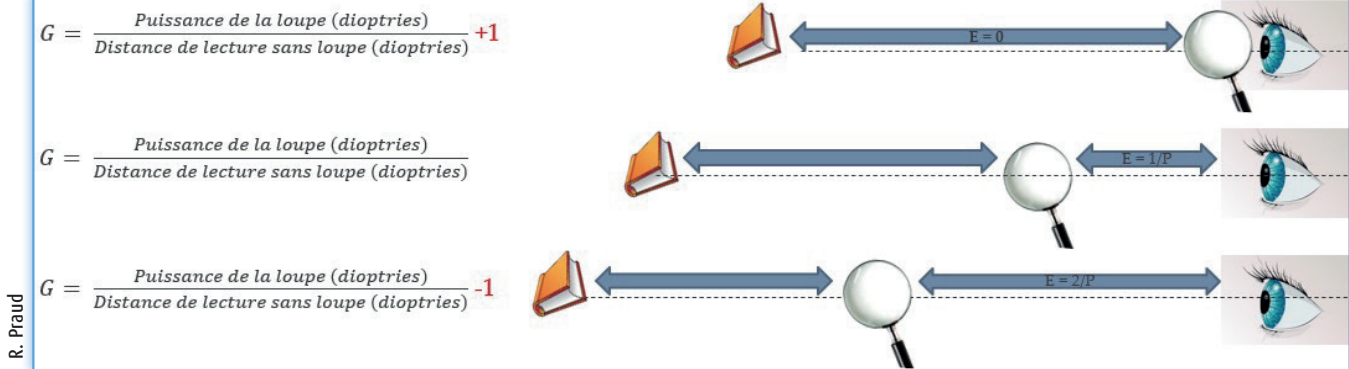
1.2. La loupe à main

La loupe à main est sans doute l'aide optique la plus élémentaire et la plus complexe à maîtriser d'un point de vue du grossissement généré. Ce dernier sera modifié en raison des distances ajustables entre l'œil, le texte et la loupe : plus on rapproche la loupe de l'œil et plus le grossissement généré est important, un peu comme un effet zoom (Figure 5).

Remarque : Lorsque l'objet AOB0 est positionné au foyer objet de la loupe, son image est à l'infini (Figure 6) : il n'y a donc pas besoin d'accommoder. Le grossissement devient alors :

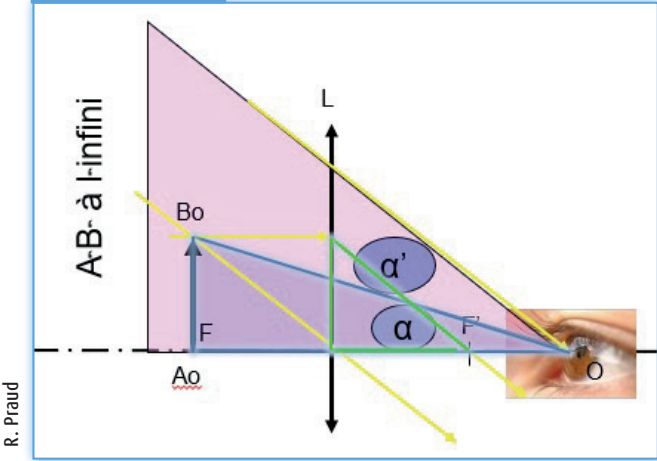
$$G = \frac{\text{Puissance de la loupe (dioptries)}}{\text{Distance de lecture sans loupe (dioptries)}}$$

Figure 5



Variation du grossissement iso-accommodatif avec une loupe à main.

Figure 6



Utilisation d'une loupe sans accommoder.

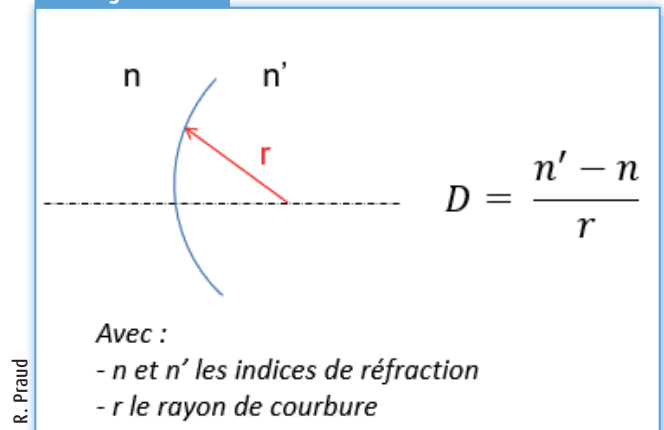
Cas particulier de la loupe de brodeuse

Bien que les loupes de brodeuse permettent d'avoir les mains libres, la distance loupe-objet variable la rapproche des caractéristiques d'une loupe à main. Comme les loupes à poser, leur association à de fortes additions contraint l'ergonomie et la profondeur de champ : très vite les mains ne peuvent plus passer et le rapprochement est excessif. Leur utilisation idéale pour les activités manuelles se fait avec une addition entre 2,5 et 3,00.

2. Limites

Comme tout verre convexe, l'épaisseur est proportionnelle à la puissance. Pour mémoire, plus le rayon de courbure est petit et plus le dioptré est puissant (Figure 7). Il n'est pas rare qu'une loupe ait une épaisseur au centre de 2 cm, ce qui engendre un poids non négligeable et une perte de contraste.

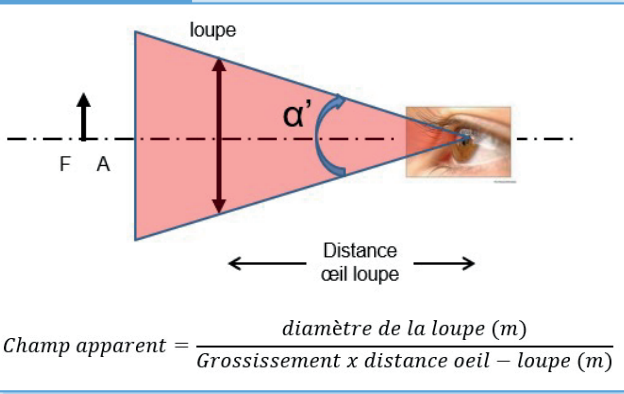
Figure 7



Puissance d'un dioptré sphérique.

Au-delà du poids, le champ de vision d'une loupe va aussi se réduire avec la puissance. Malgré les meilleures techniques de surfaçage, le diamètre d'une loupe de 6 D pourra facilement atteindre 20 cm, offrant ainsi un champ apparent confortable d'environ 15° (Figure 8) ; de surcroît, lorsqu'elle est tenue à une vingtaine de centimètres de l'œil, elle ne perturbe pas l'ergonomie habituelle de lecture.

Figure 8



R. Praud

Champ apparent d'une loupe.

En revanche, pour retrouver une quinzaine de degrés de champ apparent, une loupe de 12 D devra être à 10 cm de l'œil et une loupe de 20 D à 3 cm. Par conséquent, au-delà de 6 D, il est conseillé de rapprocher la loupe de l'œil mais, pour lire de façon prolongée, un autre système, de type télescopique ou vidéoloupe, est souvent préférable.

3. Gamme

Il existe une multitude de modèles de loupes (Figure 9) : à main, de poche, sur pieds, à champ clair... La gamme de puissance est également très large, surtout pour les loupes à main qui peuvent aller jusqu'à une quarantaine de dioptries (au prix des contraintes de champ et d'ergonomie que nous avons détaillées plus haut). Le choix d'une loupe se fait en fonction de l'usage souhaité (lire, écrire, mots fléchés, déplacements...), du prix (de 25 € pour les loupes de poche à 200 € pour certaines loupes à poser éclairantes haut de gamme) ou des potentielles difficultés de manipulation, comme les tremblements chez la personne âgée, qui orienteront le choix vers une loupe à poser.

À noter : L'épaisseur d'une lentille de 10 D disperse la lumière et est responsable d'une perte de contrastes : l'ajout d'un éclairage directionnel ou intégré dans la loupe est souhaitable.

Figure 9

	5 D	10 D	15 D	20 D	25 D	40 D	
G par rapport 40 cm	2 X	4 X	6 X	8 X	10 X	16 X	Gain d'1X lorsque la loupe est collée à l'œil
G par rapport 25 cm	1,25 X	2,5 X	3,75 X	5 X	6,25 X	10 X	
Loupe à champ clair	[Barre verte]						
Loupe sur pieds	[Barre verte et rouge]						
Loupe à poser	[Barre verte et rouge]						
Loupe à main	[Barre verte et rouge]						
Loupe de poche	[Barre verte et rouge]						

R. Praud

Gamme des loupes.

03.

Le système télescopique

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

PLAN

1. Principe
2. Limites
3. Gamme

1. Principe

Tout comme la loupe, le système télescopique va permettre de limiter le rapprochement. Il s'agit d'un système afocal obtenu lorsque le foyer image de l'objectif est confondu avec le foyer objet de l'oculaire. Le grossissement, que l'on qualifie d'angulaire, est donné par le rapport des distances focales, tel que :

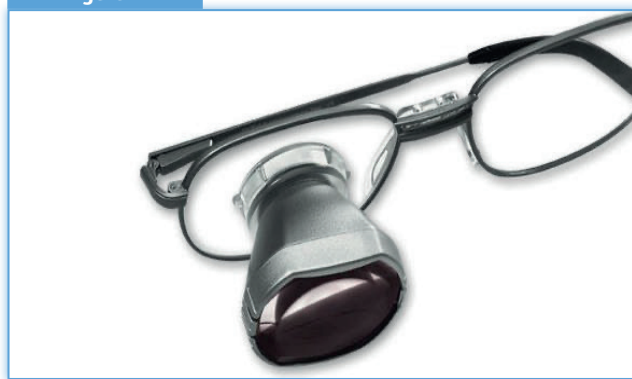
$$G_{\text{angulaire}} = \frac{\text{distance focale image de l'objectif} : f'_{ob}}{\text{distance focale objet de l'oculaire} : f_{oc}}$$

Ces systèmes afocaux constituent une des rares familles d'aides visuelles pour la vision de loin bien qu'ils ne soient pas utilisables en vision dynamique. Ils sont souvent utilisés en vision de près car la distance de vision équivalente sera allongée du facteur du grossissement angulaire. Par exemple, un patient 2/10 P8 pourra lire P2,5 avec un système microscopique à 8 D mais il pourra aussi être augmenté à 4/10 P2,5 avec un système télescopique 2X à 4 D.

1.1. Le système de Galilée

Deux types de télescopiques existent : le système de Galilée et le système de Kepler. L'oculaire est divergent pour le premier et convergent pour le second. Ainsi, un système de Galilée, associant un objectif de 30 D et un oculaire de -15 D offre un grossissement angulaire de 2X pour un encombrement inférieur à 4 cm, ce qui le rend ajustable sur une paire de lunettes (**Figure 1**).

Figure 1



Système télescopique de Galilée.

Pour la vision de près, des bonnettes emboîtables ou relevables viennent compenser l'accommodation nécessaire à la nouvelle distance de vision équivalente.

1.2. Le système de Kepler

Associant deux lentilles convergentes, le système de Kepler, souvent appelé monoculaire, est quant à lui plus long et plus lourd, notamment en raison du système redresseur intégré pour compenser le grossissement angulaire négatif obtenu. Ces particularités le réservent à un usage plus ponctuel, préférentiellement de loin en le tenant à la main (Figure 2).



Système télescopique Kepler à main.

Le choix du grossissement angulaire est simple :

$$G \text{ angulaire} = \frac{\text{Acuité nécessaire, (souvent 8/10 pour la VL)}}{\text{Acuité résiduelle}}$$

Par exemple, pour un patient ayant 2/10° pour meilleure acuité, un télescopique de 4X sera nécessaire. Pour la vision de près, le système de Kepler est couramment équipé d'une molette de dévissage : l'écartement de l'objectif et de l'oculaire rend le système plus convergent.

2. Limites

2.1. Un champ de vision restreint

Pour des acuités comprises entre 1,6P10 à 3P5, un système de Galilée 2X avec les bonnettes adéquates (entre 2,5 et 5 D) doit permettre de déchiffrer P2,5 sous un champ d'environ 15°. Lorsque la demande de grossissement est plus importante, le rapprochement peut devenir délicat et des essais de Kepler 3X ou 4X sur monture, même s'ils sont rares, sont envisageables. Cependant, le champ de vision sera très vite inférieur à 10° pour des distances de lecture inférieures à 40 cm.

Un équipement binoculaire est théoriquement possible avec un système télescopique quel qu'il soit. En revanche, il faudra choisir entre une utilisation en VL ou en VP car les axes optiques devront être orientés conformément aux axes visuels. Notons que le champ de vision restreint de ces systèmes et la fragilité de la vision binoculaire d'une personne déficiente visuelle rendent l'équipement binoculaire très délicat. Il est rarement conseillé pour des acuités inférieures à 2/10°. Par ailleurs, même en monoculaire, un temps d'apprentissage en coordination avec l'orthoptiste est souvent requis pour gagner en confort et efficacité d'utilisation.

2.2. Une focalisation précise et sensible

Lorsque nous équilibrons un système télescopique en vision intermédiaire pour la télévision ou le plateau de jeu posé sur une table, un verre correcteur souvent appelé « bague correctrice » est intégré dans l'oculaire pour compenser l'accommodation apparente.

Or, à travers un système télescopique, l'accommodation est un multiple du carré du grossissement angulaire dont la formule approchée est :

$$\text{Accommodation apparente} = \text{Proximité de lecture en dioptries} \times (G \text{ angulaire})^2$$

Il est nécessaire d'être très attentif à cet effet : à travers un télescopique 2X, l'accommodation nécessaire pour observer une télévision à 2 m ne sera pas de 0,50 D mais de 2 D. De la même manière, un plateau de jeu observé à 1,5 D demandera une accommodation de l'ordre de 6 D, la lecture sur un ordinateur à 2 D sera de 8 D...

3. Gamme (Tableau I)

	Tableau I : Gamme et choix du système télescopique	
	Kepler	Galilée
Objectif prioritaire	VL	VI-VP
Utilisation courante	À main	Sur lunettes
Acuité cible	8/10	6/10
G angulaires disponibles	3 à 12X	1,8 à 2,7X
Distances de lecture disponibles	2,5 à 5 D	2,5 à 16 D
Acuités candidates	1/20 à 3/10	1/10 à 4/10
Exemples d'activités	Horaires, prix dans les magasins, plaques de rue...	Télévision, jeu de carte, ordinateur, lecture...
Prix	100 à 1000 €	100 à 1000 €

3.1. Place aujourd'hui

Le système télescopique pour la vision de près est très concurrencé par les loupes électroniques ou les téléagrandisseurs dont l'utilisation est vécue comme plus intuitive et moins stigmatisante. En revanche, le système télescopique garde une place de choix pour la vision de loin ou intermédiaire avec les monoculaires, même si l'exploration d'une photo agrandie par un smartphone en concurrence aussi l'usage. Une focalisation précise est possible de l'infini à 30 cm par une molette ou par dévissage et permet d'agrandir les plaques de rue, les horaires des transports, les prix dans les magasins... avec une excellente qualité d'image.

Certains systèmes sont spécifiquement conçus dans des versions standard pour convenir au plus grand nombre dans des activités courantes : regarder la télévision (Figure 3) ou lire à 33 cm (Figure 4).

Figure 3



Système télescopique de Galilée pré-monté pour regarder la télévision.

Figure 4



Clip télescopique de Galilée pour lire à 33 cm.

Eschenbach

Eschenbach

04.

Les filtres

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

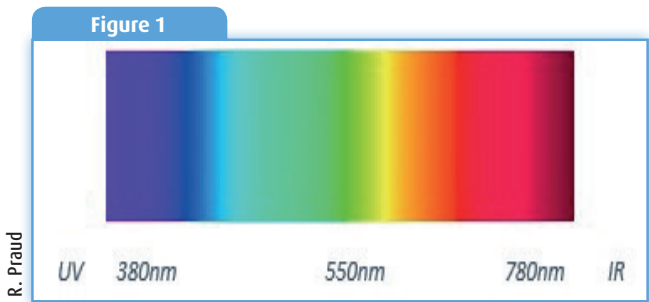
PLAN

1. Le filtre jaune
2. Équilibre entre densité et soustraction spectrale du filtre
3. Gamme

La majorité des personnes déficientes visuelles sont gênées par la lumière. Quand il y en a trop, elles sont éblouies et quand il en manque il n'y a pas assez de contraste. Agir sur ces deux phénomènes n'est pas facile : un verre trop clair ne sera pas assez efficace et un verre trop foncé réduira sa plage d'usage.

1. Le filtre jaune absorbe la lumière bleue

Le spectre du visible est constitué d'ondes électromagnétiques situées entre les radiations ultra-violettes et infra-rouges. Il s'étend de 380 nm, perçu comme un violet extrêmement sombre, à 780 nm, correspondant à un rouge pourpre (Figure 1).

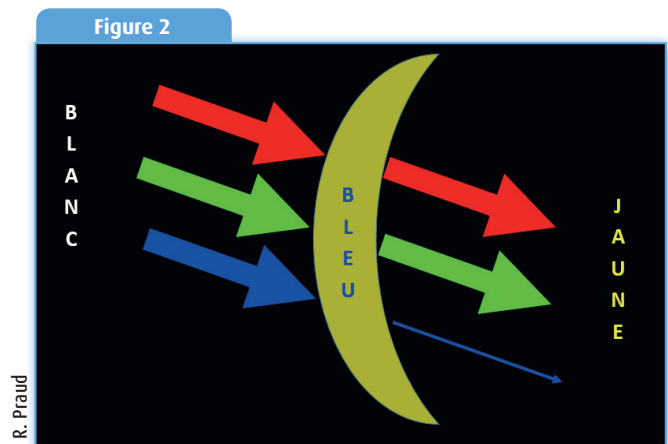


Spectre de la lumière blanche.

R. Praud

Le mélange de toutes ces radiations donne la lumière blanche ; une lumière colorée est une lumière blanche à laquelle une partie du spectre - qualifiée de complémentaire - est soustraite.

Ainsi, une lumière jaune est une lumière blanche à laquelle une partie de la lumière bleue est soustraite (Figure 2).

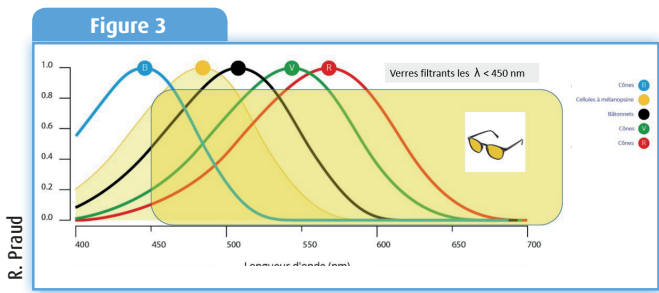


Soustraction de la lumière bleue par un filtre jaune.

C'est ce pouvoir soustractif du filtre jaune qui nous intéresse particulièrement. La lumière bleue est considérée comme phototoxique et sa diffusion plus importante par rapport au reste du spectre la rend éblouissante ; la filtrer redonne du contraste et diminue son impact sur l'œil, s'en protéger est indispensable, surtout en cas de pathologie rétinienne (Figure 3).

R. Praud

MALVOYANCES ET CÉCITÉS

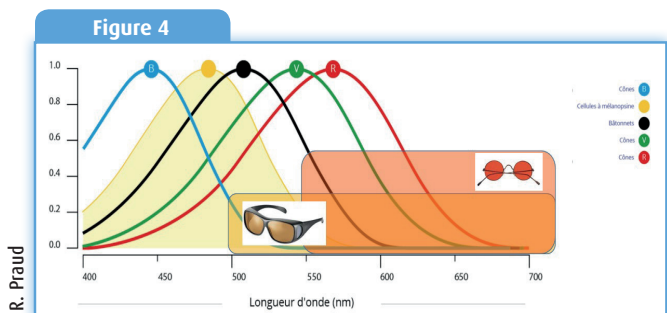


Transmission d'un verre filtrant les longueurs d'ondes inférieures à 450 nm.

2. Trouver le bon équilibre entre la densité et la soustraction spectrale du filtre

Pour autant, il n'est pas toujours facile de préconiser le bon filtre. Deux paramètres définissent un filtre thérapeutique : sa coupure nanométrique, autrement dit, la longueur d'onde à partir de laquelle la lumière traverse le verre, et sa densité qui correspond en quelque sorte à son opacité.

Dans les cas de photophobies sévères, des filtres de plus haute coupure nanométrique pourront absorber l'ensemble des radiations bleues et une bonne partie du vert afin de réduire la sollicitation des cellules ganglionnaires à mélanopsine qui jouent un rôle majeur dans la réponse adaptative à la luminosité. Cependant, à ce stade de soustraction, la sensation colorée est très perturbée puisque plus aucune information bleue ne parvient à l'œil et le vert est très altéré. Selon la saturation et la texture d'origine, le bleu devient gris, noir ou vert ; le jaune et le blanc apparaissent orangés-rougeâtres... Cet objectif soustractif peut être assuré en augmentant la densité du filtre, c'est-à-dire son grade. Nous en utilisons 5 : 0, 1, 2, 3, 4 qui vont du plus clair au plus foncé (Figure 4). Le grade 3 est le grade classique de nos verres solaires, il réduit environ 85 % du flux lumineux. Un verre de 500 nm assombri en grade 2 aura un pouvoir filtrant très proche d'un verre de 550 nm en teinte de base : le premier préservera mieux les nuances colorées (Tableau I).



Comparaison de la transmission entre un verre 500 nm polarisé 1 et un verre 550 nm.

Tableau I : Grade selon la transmission du visible	
Grade	Transmission
0	Lumière : 80 -100 % UVB : 8 - 10 %
1	Lumière : 43 -80 % UVB : 4,3 - 8 %
2	Lumière : 18 -43 % UVB : 1,8 - 4,3 %
3	Lumière : 8 -18 % UVB : 0,8 - 1,8 %
4	Lumière : 3 -8 % UVB : 0,3 - 0,8 % Interdit pour la conduite

2.1. Les filtres polarisés

Les verres filtrants thérapeutiques peuvent aussi être polarisés pour soustraire les réflexions horizontales afin de rehausser les contrastes et contribuer à réduire l'éblouissement. Bien souvent, cela permet de choisir un grade plus clair pour étendre la plage d'utilisation du filtre et ne pas le réduire aux ambiances hautement lumineuses. Néanmoins, les informations apportées par ces artefacts peuvent être utiles à la vision car les reflets peuvent renseigner sur la texture ou le relief du sol (lisse, nids de poule, flaques d'eau...). Malgré les intérêts certains des verres polarisés, leur préconisation ne peut pas être systématique.

2.2. Les filtres photochromiques

Certaines teintes sont disponibles sous des formes photochromiques, c'est-à-dire à teinte variable. Dans leur forme classique, les verres photochromiques ont une plage de densité variant du grade 0 à 3 ou 4 dans des teintes standard (sans soustraction spécifique de la lumière bleue). Ils ne sont donc pas très intéressants pour équiper la personne photophobe, d'autant que leur temps de réaction est souvent jugé mal adapté par les personnes déficientes visuelles : il fonce trop vite et il est souvent trop foncé. Néanmoins, il existe des filtres thérapeutiques photochromiques de grade 2-4 ou 3-4 qui peuvent répondre à certaines photosensibilités extérieures.

2.3. Les filtres dégradés

Certains filtres existent avec une teinte dégradée : la partie haute du verre est plus foncée que le bas, ce qui permet d'éclaircir le sol. Malheureusement, peu de filtres thérapeutiques dégradés sont proposés par les fournisseurs, la majorité des teintes sont uniformes (Figure 5).

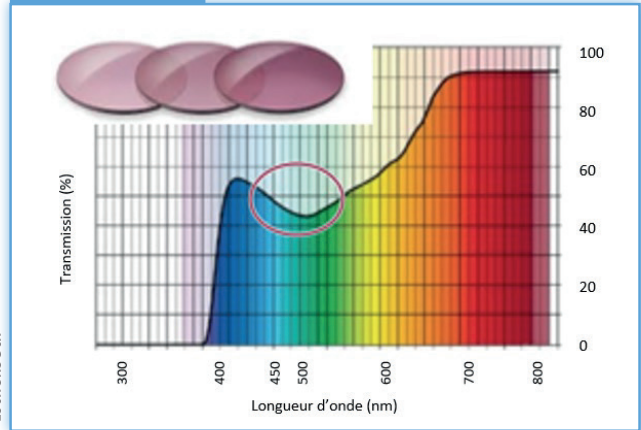
Figure 5



Exemple de filtre brun-rougeâtre dégradé sur clip.

Remarque : Les filtres violets-mauves soustraient plus spécifiquement les longueurs d'ondes vertes autour de 480 nm (Figure 6). Le spectre général est moins détruit ; la sensation colorée est plus préservée. Leur action cible l'atténuation des douleurs liées à l'excès de lumière.

Figure 6



Filtration des verres mauves-violet.

3. Gamme (Figure 7)

Figure 7

Coupure nanométrique	400		500			585		
Couleur de base du verre								
Soustraction du spectre								
Transmission teinte seule	80%	70%	50%	50%	25%	25%	20%	20%
Grades disponibles	1, 2, 3	1, 2, 3	1, 2, 3	1, 2, 3	2, 3, 4	2, 3, 4	2, 3, 4	2, 3, 4

Gamme des filtres thérapeutiques.

Même avec une bonne connaissance des filtres et de leur pouvoir soustractif, leur choix reste soumis à des essais. Il n'existe pas de teinte reliée au traitement d'une pathologie. La nature changeante de la lumière impose de bien étudier les conditions lumineuses gênantes et de prendre le temps de tester les différentes options. Il n'est pas rare que des filtres de grades ou de coupure nanométrique différents soient nécessaires en fonction des activités.

Les fournisseurs proposent une gamme de filtres soustrayant progressivement une large bande passante du bleu au vert : la couleur des filtres s'étend du jaune au rouge.

Enfin, rappelons que les filtres doivent être proposés sur des montures couvrantes, galbées à branches larges ou façonnées de façon à limiter l'entrée de la lumière entre le sourcil et la monture ou sur les côtés. Des sur-

lunettes permettent de garder la correction optique habituelle (Figure 8). Enfin, la casquette ou la visière est un complément indispensable.

Figure 8



Sur-lunettes filtrantes 511 nm.

05.

Les téléagrandisseurs, vidéoloupes, lunettes qui parlent

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

PLAN

1. Principe
2. Gamme de téléagrandisseurs et vidéoloupes
3. Les lunettes/casques électroniques
4. Les lunettes qui parlent

1. Principe des systèmes grossissants électroniques

Lorsque l'acuité résiduelle est de l'ordre de $1,5/10^6$, le besoin de grossissement est d'environ 4X, ou autrement dit, une dizaine de dioptries. L'équipement devient moins facile à utiliser. Dans le cadre d'un système microscopique, la lecture à 10 cm est souvent considérée comme trop proche, le champ confortable de la loupe s'obtient lorsqu'elle est à une dizaine de centimètres de l'œil, le système télescopique est une alternative mais reste contraignant... Alors, les systèmes d'agrandissement électronique séduisent dans leurs usages.

On parle de vidéoloupe pour les modèles de poche, ou du moins facilement transportables, et de téléagrandisseur pour les modèles plus sédentaires, avec des écrans supérieurs à 13 pouces.

Bien que le champ de vision utile d'une vidéoloupe 5 pouces offre à peine 5° de champ apparent pour un gros-

sissement de 4X, l'ergonomie de lecture est préservée, il n'y a aucune déformation, les contrastes sont amplifiés... Néanmoins, pour une lecture prolongée, un écran d'au moins 10 pouces est à préconiser.

En revanche, la taille de l'écran est proportionnelle au confort mais aussi au prix : une vidéoloupe 5 pouces de qualité coûte en moyenne 600 €, alors qu'il faut compter 2500 € pour les premiers téléagrandisseurs 24 pouces.

Différentes qualités d'écran existent et certaines options (connectable PC/TV, synthèse vocale, enregistrements photo/vidéos) peuvent aller jusqu'à faire doubler l'investissement (**Figure 1**).

Remarque : lorsque le champ de vision périphérique est atteint (dystrophie rétinienne, glaucome avancé), la stratégie d'agrandissement fonctionne mal car l'image est agrandie dans le scotome. Cependant, les différentes possibilités d'ajustement permettent d'amplifier le contraste et d'adapter la luminosité pour un meilleur confort et une acuité optimale.



Téléagrandisseur avec synthèse vocale Cecilia ONYX Speech.

2. Gamme de téléagrandisseurs, et vidéoloupes (Tableau I)

La recherche d'un téléagrandisseur est motivée par le besoin d'une meilleure ergonomie devant les conditions d'utilisation peu confortables des aides optiques traditionnelles : à partir d'une acuité de 1,5/10^e, ce besoin s'exprime et ce type d'équipement doit être comparé aux autres.

Tableau I : Gamme des vidéoloupes et téléagrandisseurs		
	Vidéoloupe	Téléagrandisseur
Taille d'écran	< 13 pouces	> 13 pouces
Caractéristiques courantes	Gel de l'image, enregistrements de photos, ajustements colorés	Gel de l'image, ajustements colorés, écriture ou petits travaux manuels possibles
Caractéristiques optionnelles	Synthèse vocale, support écriture, connexion PC/TV, vision de loin	Synthèse vocale, enregistrements de vidéos, plateau de lecture, vision de loin, miroir
Avantage	Transportable	Confort de lecture, écriture
Acuités candidates	1/10 à 2/10	1/20 à 2/10
Prix	500 à 2000 €	2000 à 5000 €

3. Les lunettes / casques à grossissement électroniques

La gamme des agrandisseurs électroniques explore des solutions inspirées des casques de réalité virtuelle. Plusieurs systèmes ont vu le jour avec un succès commercial à relativiser. Très immersifs, qualité d'image difficile à stabiliser, coûteux... plusieurs arguments freinent leur utilisation malgré leurs prouesses technologiques. Les innovations se succèdent : en 2016 et 2017, à l'occasion du Salon International de la Lunetterie et du Matériel d'Optique, les « Silmo d'Or Basse Vision » ont été attribués à des vidéo-agrandisseurs sur lunettes. Ces outils, permettant d'agrandir des images jusqu'à 24X en temps réel font désormais partie des préconisations parmi les téléagrandisseurs.

4. Les lunettes qui parlent

Lorsque l'acuité est inférieure à 1/10^e, toutes les aides techniques que nous venons de détailler deviennent difficiles à utiliser pour une lecture prolongée. Depuis près de 10 ans, les machines à lire se miniaturisent et font partie des préconisations courantes. Depuis leur premier aspect de scanner à plat, elles se sont miniaturisées pour d'abord tenir dans la main et sont désormais adaptables sur une branche de lunettes ou sur le doigt. Certains systèmes sont très aboutis avec une reconnaissance vocale du texte, des objets ou des visages qui se déclenche en pointant du doigt (Figure 2).



Machine à lire OrCam MyEye.

06.

Les fortes amétropies

Romain Praud

Opticien, Responsable Pôle Relations Santé Audioptique - Lissac – Optic 2000, Clamart

PLAN

1. La vergence apparente
2. L'accommodation apparente
3. La convergence apparente
4. L'acuité visuelle apparente
5. Le champ de vision apparent
6. L'anisométrie
7. Les verres

Lorsque nous observons un objet à travers un système optique, nous observons, en réalité, son image. L'objet est déplacé, déformé... dans un espace virtuel. Plus un verre correcteur est fort et/ou plus on l'éloigne de l'œil, plus il transforme l'espace et ses objets, c'est pourquoi un système de contact ou intra-oculaire bénéficie généralement d'une meilleure performance, dans la mesure où sa prescription est possible.

1. La vergence apparente

Le principe de compensation d'une amétropie est de confondre le Remotum de l'œil avec le foyer objet d'un système optique afin qu'une image à l'infini puisse être projetée sur la rétine (Figure 1).

Cette relation sous-entend une forte dépendance de la distance verre-œil :

$$Dl = \frac{1}{LR} = \frac{1}{LH + HR} = \frac{1}{LH + \frac{1}{R}}$$

Dl = Puissance du système compensateur
 (LH) = distance verre-œil
 R = proximité du Remotum

Chez l'amétrope fort, la distance verre-œil influence la prescription. La réfraction étant habituellement réalisée à 13 mm, l'opticien devra, en fonction de la monture choisie, ajuster la formule de commande pour garantir la réfraction prescrite (Tableau I). Par exemple :

- un hypermétrope compensé avec +10,75 D à 13 mm le sera avec +11,00 à 10 mm ;
- un myope compensé avec -12,75 D à 13 mm le sera avec -12,25 à 10 mm.

Remarque : C'est pour cette raison que pour un même défaut réfractif à compenser, la puissance des lunettes n'est pas la même que celle des lentilles. Par exemple, un myope parfaitement compensé par un verre de lunettes de -8,00 D (habituellement positionné à 13 mm de l'œil) le sera avec la même précision en portant une lentille de contact de -7,25 D.

Cette distance verre-œil aura aussi une influence non négligeable dans les contextes de presbytie. L'éloignement des lunettes de l'œil rend l'effet réfractif plus convexe. Par exemple :

- un verre de +18,00 D porté à 19 mm au lieu de 13 simulera une addition de près +1,75 ;
- un verre de -18,25 D porté à 19 mm au lieu de 13 simulera une addition de + 2,25.

Tableau I : Effet réfractif selon la distance verre-œil

Hypermétrope		Effet réfractif équivalent (D)				
Distance verre-œil (mm)	0	+4,25	+8,75	+12,75	+18,00	+24,50
	10	+4,05	+7,94	+11,11	+14,89	+19,08
	13	+4,00	+7,76	+10,75	+14,26	+18,05
	16	+3,95	+7,58	+10,41	+13,67	+17,12
	19	+3,91	+7,41	+10,10	+13,13	+16,28
	25	+3,82	+7,10	+9,52	+12,17	+14,84
Myope		Effet réfractif équivalent (D)				
Distance verre-œil (mm)	0	-4,00	-7,75	-10,75	-14,25	-14,50
	10	-4,19	-8,51	-12,28	-17,07	-17,43
	13	-4,25	-8,74	-12,75	-17,99	-18,39
	16	-4,30	-8,97	-13,26	-19,02	-19,46
	19	-4,36	-9,22	-13,81	-20,17	-20,67
	23	-4,44	-9,57	-14,61	-21,94	-22,53

L'impact plus important de la distance verre-œil chez le fort myope est dû au sens opposé des distances LH et HR et inversement chez l'hypermétrope.

2. L'accommodation apparente

À cet effet s'ajoute un effet tout aussi subtil : l'accommodation apparente. Nous savons que l'accommodation nécessaire correspond à la proximité de l'objet exprimée en dioptries, de telle sorte que :

$$\text{Accommodation nécessaire} = \frac{1}{HA}$$

En raison de la distance verre-œil et après quelques manipulations mathématiques, l'accommodation d'un œil amétrope à travers un verre compensateur est :

$$\text{Accommodation apparente} = R - \frac{1}{HA}$$

Où R est la réfraction axiale de l'œil ramenée aux plans principaux.

Ainsi, avec des lunettes, le *Punctum Proximum* apparent s'éloigne du *Punctum Proximum*, engendrant une accommodation nécessaire apparente moins importante chez le myope et plus importante chez l'hypermétrope (Figure 2).

Chez le myope de plus de 3 dioptries, l'addition prescrite doit être diminuée, sans quoi la compensation peut s'avérer inconfortable. Chez l'hypermétrope, en raison de son parcours d'accommodation virtuel, ce besoin d'ajustement ne commence qu'à partir de 5,00 D mais il évolue plus rapidement que chez le myope (Tableaux II et III).

Tableau II : Accommodation apparente chez l'hypermétrope

Valeur du verre convexe à 13 mm	Accommodation apparente à 40 cm	Correction d'addition à apporter
+ 5,00	+ 2,75	+ 0,25
+ 8,00	+ 3,00	+ 0,50
+ 11,00	+ 3,25	+ 0,75
+ 14,00	+ 3,50	+ 1,00

Tableau III : Accommodation apparente chez le myope

Valeur du verre concave à 13 mm	Accommodation apparente à 40 cm	Correction d'addition à apporter
- 3,00	+ 2,25	- 0,25
- 8,00	+ 2,00	- 0,50
- 11,00	+ 1,75	- 0,75
- 22,00	+ 1,50	- 1,00

Par conséquent, à partir de 10 D, la distance verre-œil doit être prise en compte très précisément. Elle doit être notée sur l'ordonnance et la formule à commander doit être ajustée :

- en VL selon la monture choisie ;
- en VP selon l'éloignement envisagé des lunettes.

À noter : Pour un myope au-delà de -16 D, l'intérêt d'une addition est discutable car son accommodation apparente à 40 cm n'est que de 1,75 D et le recul de la monture de 6 mm modifiera l'effet réfractif d'autant.

3. La convergence apparente

La schématisation courante d'un verre convergent se fait par deux prismes accolés par leur base et un verre divergent par deux prismes accolés par leur arête (**Figure 3**). Lorsque l'axe pupillaire se trouve décentré de l'axe optique du verre, l'œil subit un effet prismatique : le rayon étant dévié vers la base, l'image est déplacée vers l'arête.

L'effet prismatique est proportionnel au décentrement et peut se calculer grâce à la formule de Prentice (**Figure 4**). Ce déplacement de l'image est à prendre en considération chez les amétropes car la convergence mise en jeu pour lire génèrera un effet prismatique que le couple oculaire compensera par de la divergence fusionnelle (**Figure 5**). Le couple oculaire s'éloigne de 5 mm en moyenne des centres optiques lorsqu'il regarde au près (moyenne, selon l'écart inter-pupillaire en vision de loin et la distance verre-œil). Pour les forts amétropes, un bilan orthoptique peut être nécessaire afin de préjuger du confort devant l'effort à fournir : par exemple derrière un verre de +10 D, le couple oculaire devra mettre en jeu 5Δ de convergence fusionnelle supplémentaire.

Devant d'éventuels troubles de la vision binoculaire secondaires à l'effet prismatique induit par le décentrement en vision de près, les lentilles de contact, en permanence centrées sur l'axe pupillaire, permettront de retrouver un rapport proximité/convergence normal.

À noter : Le port de lunettes diminue l'effort en convergence chez le myope et peut révéler des signes évoquant l'insuffisance de convergence au près avec les lentilles de contact.

4. L'acuité visuelle apparente

L'image donnée d'un objet que nous observons à travers un système compensateur est déplacée mais elle nous apparaît aussi d'une taille différente. L'angle u d'observation à l'œil nu n'est pas identique à son image u' (**Figure 6**).

Ce facteur de grandissement est fonction de la distance verre-œil et de la vergence du système. Il s'exprime selon la formule suivante :

$$g_v = \frac{1}{1 + HL \times DL}$$

Ainsi, un hypermétrope aura l'avantage d'un « effet loupe » avec ses lunettes. En revanche, le myope verra plus petit. Selon la **Figure 7**, avec une compensation à 13 mm de l'œil :

- un hypermétrope compensé avec +7 D verra un optotype de 10/10 sous un angle de 9/10 ;

- un myope compensé avec -9 D verra un optotype de 9/10 sous un angle de 10/10.

À noter : Le myope aura tout intérêt à être compensé en lentilles de contact car son positionnement sur la cornée annulera presque en totalité la distance verre-œil.

5. Le champ de vision apparent

La dioptrie prismatique est définie par une déviation d'1 cm à 1 m (**Figure 8**), soit :

$$D^{\Delta} = 100 * \tan(\text{Déviation})$$

Cela revient à dire que l'angle de déviation équivaut environ à la moitié de la déviation prismatique. Considérant cet effet prismatique sur l'ensemble d'une surface d'un verre de 50 mm de diamètre en moyenne, une déviation de plus de 10° sera présente en périphérie dès 8 dioptries d'amétropie (**Figure 9**).

L'hypermétrope étant compensé par un verre convexe, un scotome annulaire périphérique apparaît en raison des rayons lumineux déviés vers la base. Cet effet est à considérer car la survenue inattendue d'un objet dans le champ de vision peut engendrer des chocs par manque d'anticipation. Chez le myope, la déviation contraire donne lieu à une superposition du champ de vision périphérique avec une potentielle diplopie monoculaire.

Afin de minimiser ce phénomène, l'opticien portera une attention particulière à la taille de la monture choisie afin qu'elle ne soit pas trop grande mais suffisante pour préserver une liberté de regard d'une quinzaine de degrés.

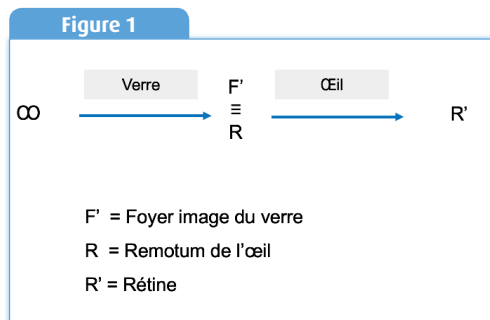
À noter : Ce phénomène n'existe qu'en lunettes car les lentilles de contact suivent les mouvements de l'œil, il n'y a donc pas d'effet prismatique.

6. L'anisométrie

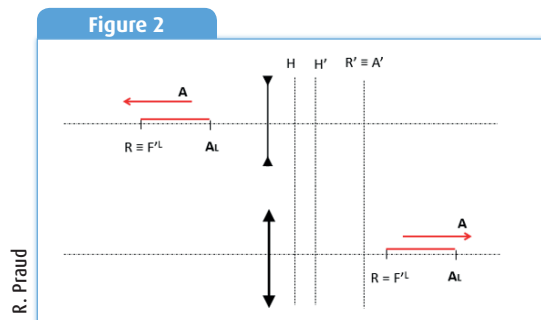
Lorsque nous observons un objet, leurs images à travers chacun de nos yeux doivent être très proches en termes de taille et de qualité. Elles doivent aussi stimuler des points dont les coordonnées rétinienne sont correspondantes.

6.1. L'anisophorie

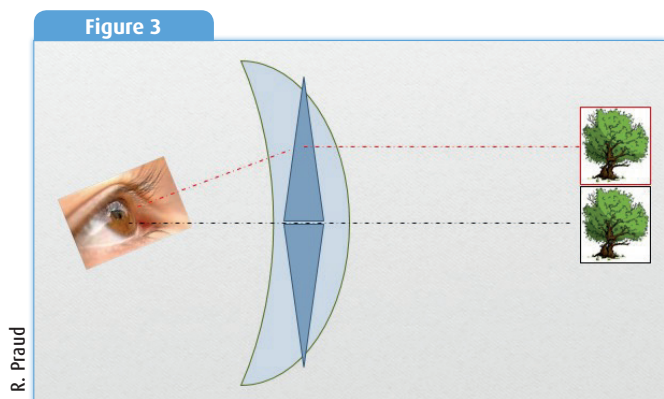
En règle générale, nous explorons un disque d'environ 1 cm de diamètre à la surface du verre avant de réajuster la tête. En cas d'anisométrie, l'effet prismatique induit est alors différent à droite et à gauche et un risque de diplopie existe lorsque cette disparité épuise les réserves fusionnelles. Même s'il existe des variabilités interindividuelles, nous savons qu'elles sont de l'ordre de 3 dioptries prismatiques en vertical, ce qui sera atteint avec une anisométrie de 6 D.



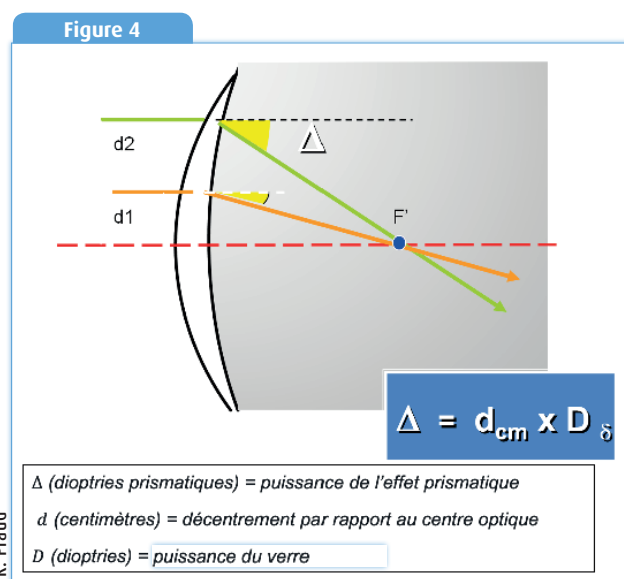
Chemin optique à travers un système optique.



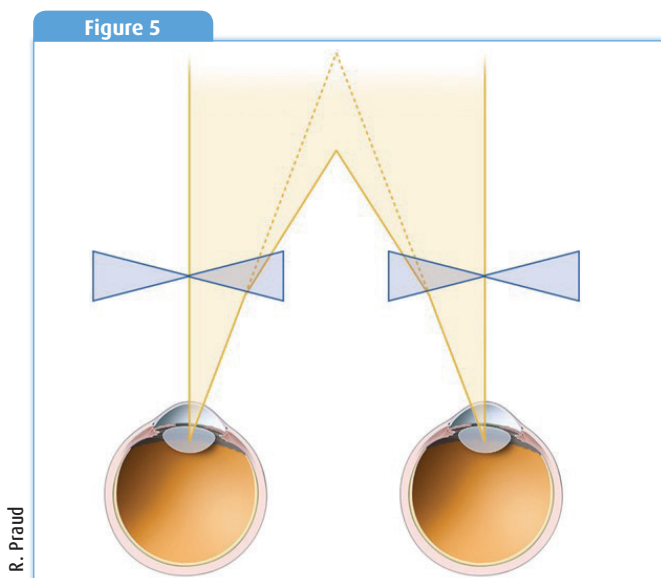
Ponctum Proximum apparent à travers la correction optique.



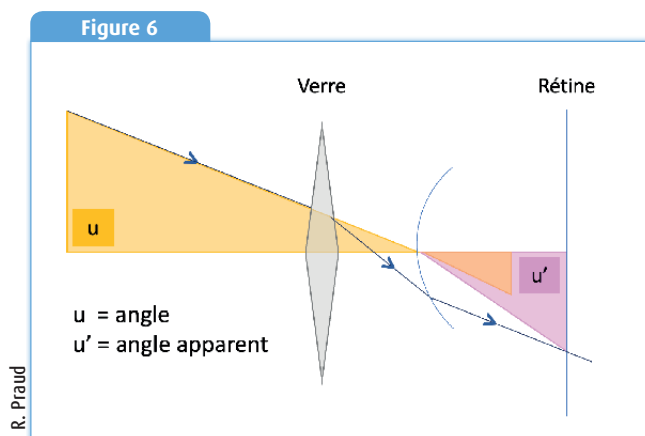
Schématisation prismatique d'un verre correcteur.



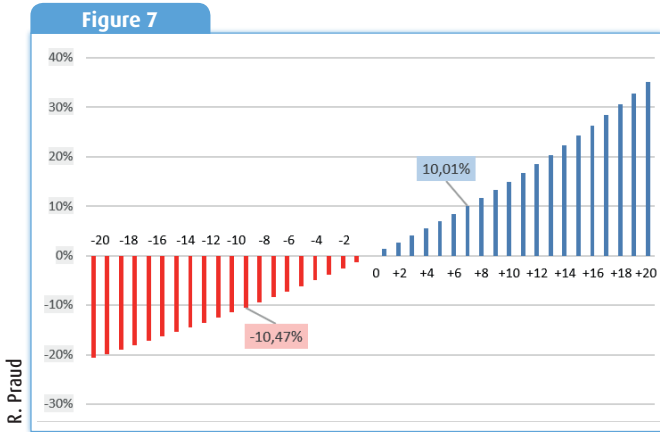
Schématisation de la règle de Prentice.



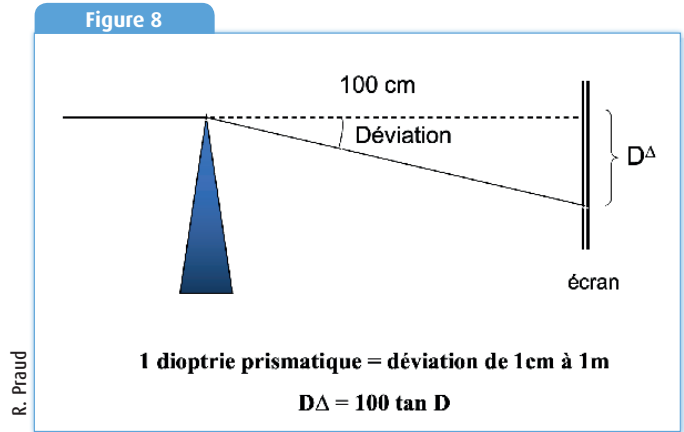
Divergence nécessaire en vision de près chez le myope compensé en lunettes.



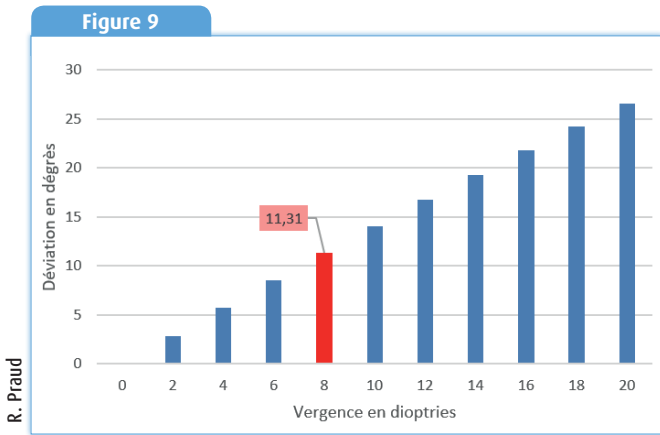
Grandissement de l'image rétinienne à travers un verre convexe.



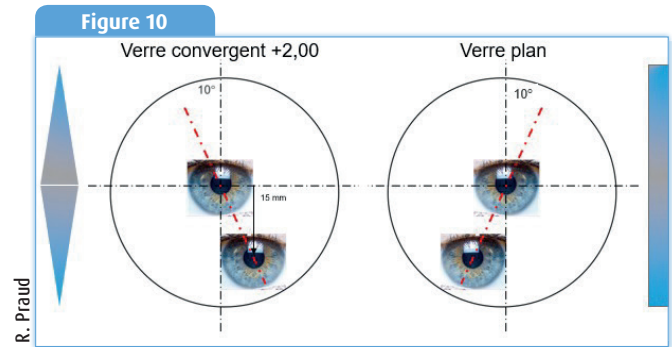
Facteur de grandissement en fonction de la vergence d'un système placé à 13 mm de l'œil.



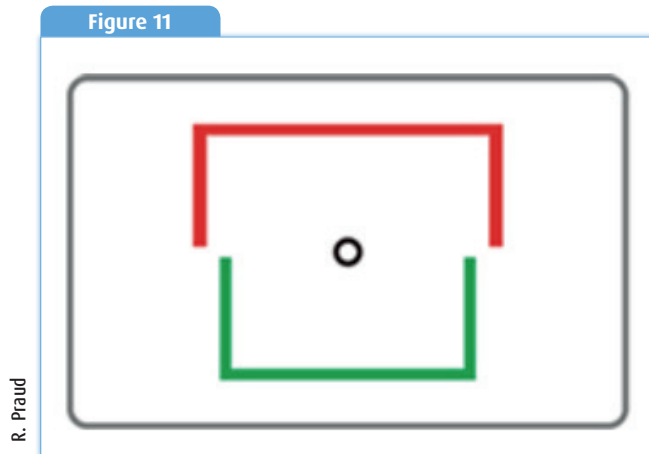
Définition de la dioptrie prismatique.



Angle de déviation au bord d'un verre de 50 mm de diamètre.



Limites fusionnelles en vision de près en cas d'anisométrie.



Aniséiconomètre duochrome d'un projecteur de tests.

À noter : Chez le presbyte, la limite est atteinte dès 2 dioptries d'anisométrie car une course d'1,5 cm est nécessaire pour utiliser l'addition d'un verre progressif (Figure 10).

6.2. L'aniséiconie

Lorsque les deux yeux ne portent pas la même compensation, les deux images rétinienne vont être de taille différente et il est habituellement admis qu'au-delà d'une différence de 3 à 5 %, la fusion est compromise. L'aniséiconie optique induite est de 0,3 % par dioptrie, lorsque l'anisométrie est d'origine axiale, et de 1,4 % par dioptrie, lorsque les éléments optiques (cornée ou cristallin) sont de puissance différente.

Dans la majorité des cas, les deux yeux n'ont ni même longueur ni la même puissance. Pour évaluer l'aniséiconie optique, il est possible d'utiliser des aniséiconomètres rouge/vert ou polarisants : les mires sont le plus souvent calibrées pour qu'une aniséiconie de 3 % soit égale à l'épaisseur du trait (Figure 11).

7. Les verres

7.1. Le diamètre

La puissance d'un verre correcteur est définie par le rayon de courbure des dioptries (face avant et face arrière) ainsi que de l'indice de réfraction n qui les sépare (Figure 12) :

$$\text{Puissance d'un dioptre} = \frac{n - 1}{r}$$

Un verre compensant la myopie a un rayon de courbure plus grand en face avant qu'en face arrière et son épaisseur au bord augmente avec son diamètre. Pour le verre convexe, c'est le rayon de courbure arrière qui est plus plat et l'augmentation du diamètre augmente l'épaisseur. Afin de limiter le poids lié à l'épaisseur d'un verre et l'effet prismatique périphérique, l'opticien proposera des montures plus petites pour réduire le diamètre utile du verre : la bonne largeur de monture, habituellement proche de l'écart sphéroïdal, pourra être réduite de 1 mm par dioptrie :

- diminution de l'effet « rentrant » du visage chez le myope (Figure 13) ;
- réduction de l'angle mort en périphérie chez l'hypermétrope.

7.2. L'indice de réfraction

Le contrôle de l'épaisseur peut aussi être réalisé en jouant sur l'indice de réfraction qui varie de 1 (air) à 1,9. Plus l'indice est élevé et plus la matière réfracte la lumière ; le dioptre sera alors moins courbé pour obtenir la même puissance. Cependant, plus la lumière est réfractée, plus l'aberration chromatique est importante (Figure 14) : une irisation colorée autour des objets peut être ressentie.

La priorité est au choix de plus petits verres avant d'augmenter l'indice. L'opticien calculera l'épaisseur du verre en fonction de la monture choisie pour sélectionner l'indice.

7.3. La matière

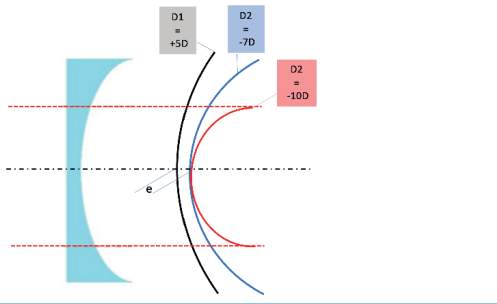
Deux grandes familles de matières existent en optique ophtalmique : le verre organique et le verre minéral. Le premier à l'avantage d'être deux fois plus léger que le second et d'être quasiment incassable. Par ailleurs, le verre organique filtre entre 95 % et 100 % des ultraviolets alors que le verre minéral n'en filtre que 85 %. Le verre organique est donc un matériau de première intention, bien qu'en raison de moindres aberrations chromatiques, le verre minéral possède une meilleure qualité optique.

7.4. Les verres spéciaux

En présence de fortes puissances (> 10 D), réduire le diamètre du verre de quelques millimètres suffit pour atteindre le résultat d'un indice supérieur : par exemple, pour un verre de -15 D, la réduction de son diamètre de 5 mm réduira son épaisseur au bord par 2 alors qu'un saut d'indice ne le réduira que de 25 % environ.

Des verres avec une ouverture réduite, entre 35 et 45 mm, portés au plus près des yeux (10 mm), peuvent être proposés pour prendre appui dans une monture plus large et ainsi supprimer toute la matière inutile : cette zone est convexe en face avant chez les forts hypermétropes et concave en face arrière chez les forts myopes. Dans certains cas extrêmes, les deux faces peuvent être surfacées de manière à obtenir des verres biconvexes (hypermétropes) ou biconcaves (myopes). Afin de réduire au maximum les aberrations et optimiser la qualité de vision, ces verres sont rarement amincis et souvent réalisés en verre minéral chez le myope.

Figure 12



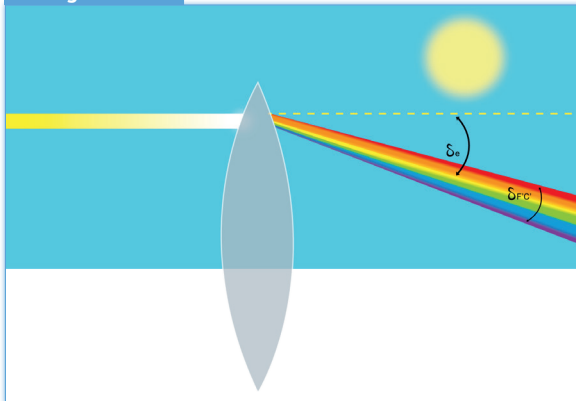
Puissance générée par les dioptries d'un verre concave.

Figure 13



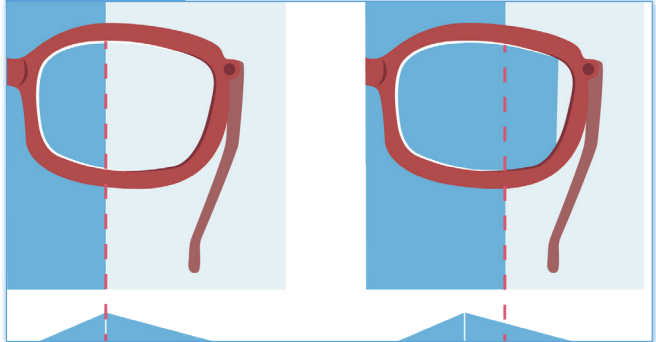
Effet « rentrant » du visage chez le myope.

Figure 14



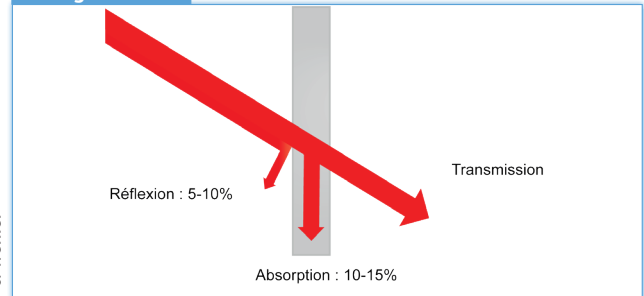
Dispersion chromatique.

Figure 15



Effet cinétique chez l'hypermétrope.

Figure 16



Transmission de la lumière à travers le verre.

La jonction au bord du diamètre utile peut être gommée grâce à une facette. Bien qu'une facette plane (puissance 0) soit courante, une facette légèrement concave chez les myopes et légèrement convexe chez les hypermétropes peut être réalisée pour la cohérence de l'effet cinétique en périphérie (Figure 15) : déplacement de l'image conforme au mouvement chez l'hypermétrope et inverse chez le myope. Dans tous les cas, le verre à facette permet de supprimer l'effet « rentrant » du visage.

7.5. Les traitements

Une partie de la lumière n'atteint pas l'œil au passage du verre (Figure 16) :

- une première partie, dépendante de l'indice de réfraction, ne passe pas le premier dioptré car elle est réfléchié ;
- une seconde partie, dépendante de l'indice de réfraction et de l'épaisseur du verre, ne passe pas le deuxième dioptré car elle est absorbée.

L'amincissement du verre permet de limiter l'absorption, notamment chez l'hypermétrope qui a des verres épais au centre. Le verre de myope étant plus fin au centre, l'absorption sera plutôt périphérique mais le champ de vision apparent élargi (cf. supra) apportera un surplus de lumière. En outre, les traitements anti-reflets sont indispensables car très efficaces. Ils apportent plus de clarté en annulant quasiment le coefficient de réflexion du premier dioptré.

La diffraction des verres et des lentilles de forte puissance majeure la gêne à la lumière et les verres teintés sont des compléments essentiels aux verres blancs. En revanche, il est nécessaire de prendre le temps du choix de la couleur et de la densité pour trouver la teinte la plus adaptée. La couleur du verre résulte du mélange des différents pigments : bleu, jaune, vert et rouge (Figure 17). Les teintes brunes (Jaune + Rouge) filtreront un peu plus les courtes longueurs d'ondes responsables de la diffraction contrairement aux teintes grises qui laisseront passer plus de bleu. Quant aux teintes vertes, elles auront une action plus homogène sur le spectre et seront particulièrement efficaces par grand ensoleillement. C'est en partie ce qui en fait le verre idéal pour les pilotes d'avion.

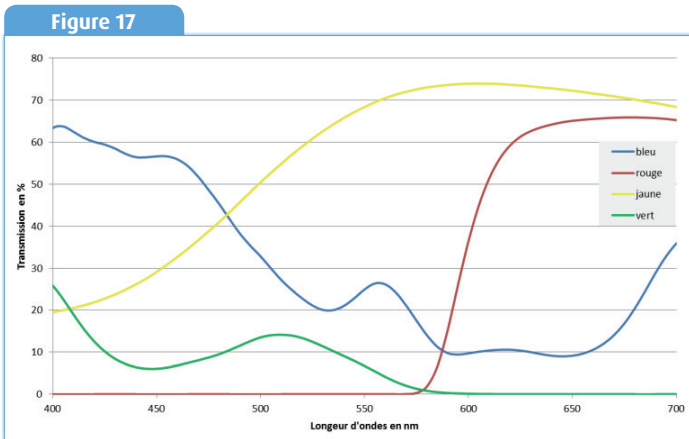
À noter : Sur les verres lenticulaires concaves, une très légère teinte brune (grade 0) est proposée pour réduire la diffraction de la lumière bleue et l'effet éblouissant de la luminosité périphérique. Cela permet aussi de masquer la jonction de l'ouverture.

Les techniques complémentaires polarisantes ou photochromiques ne sont pas disponibles avec des verres lenticulaires. Le recours aux sur-lunettes peut-être une solution satisfaisante, d'autant que le passage d'une paire de lunettes équipée de verres blancs à une autre équipée de verres teintés de même puissance peut être inconfortable : au-delà de |15|D, les modifications, même mineures, de centrage, distance verre-œil, inclinaison, galbe... ont une incidence non négligeable sur la puissance perçue et le champ apparent.

7.6. La gamme

Régulièrement, des prouesses techniques sont annoncées par les laboratoires, verres de -108 D, prisme de 36Δ, cylindre de 30 D... Naturellement, ces valeurs sont exceptionnelles et compte tenu des aberrations difficiles à contrôler au-delà de 15 D, on s'imagine bien qu'un 10/10^e ne se cache pas derrière ces formules de compensation.

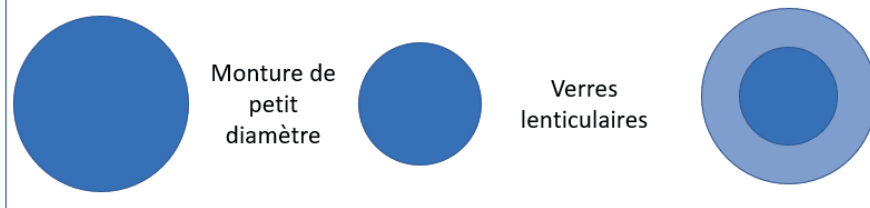
Néanmoins, nous pouvons considérer qu'une gamme complète, assez standard, couvre les puissances jusqu'à |15|D et qu'au-delà, des fabrications plus exceptionnelles permettent d'équiper l'ensemble des patients (Tableau IV).



Courbe de transmission des verres colorés.

Tableau IV : Gamme de réalisation

Sphère (D)	0	15	40	...
Cylindre (D)	0	5	7	...
Addition (D)	0	3,50	<i>double foyer uniquement</i>	5 ...
Prisme (Δ)	0	5	10	...
Indice	1,5	1,6 à 1,9	1,5 à 1,7	
Diamètre (mm)	65	50	35	



07.

IADV : pour qui ? comment ?

Alexia Bailly¹, Sophie Millet¹, Grégoire Guillot², Isabelle Cardon³

1. Psychomotricienne, Instructrice de locomotion, Formatrice, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

2. Ergothérapeute, Instructeur de locomotion, Formateur, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

3. Ergothérapeute, Instructrice en AVJ, Formatrice, Service Access Formation - Fédération des Aveugles et Amblyopes de France, Paris

PLAN

1. Instructeur pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles
2. À qui s'adressent ces apprentissages spécifiques ?
3. Quelles démarches pour bénéficier d'un suivi par un instructeur en autonomie ?
4. Qu'est-ce que la rééducation ?

L'instructeur pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles (IADV) est peut-être un professionnel dont vous n'avez jamais entendu parler, et pour cause, le titre a été déposé au Répertoire National des Certifications Professionnelles (RNCP) en août 2020. En moyenne, une vingtaine de personnes sont formées chaque année sur le territoire national pour intégrer des services et établissements spécialisés. Et pourtant, c'est un des professionnels les mieux placés pour accompagner les personnes aveugles et malvoyantes vers leur autonomie.

1. Instructeur pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles

1.1. Qu'est-ce qu'un Instructeur pour l'autonomie ?

Depuis les années 1970 en France, des professionnels sont formés à l'autonomie dans les déplacements (appe-

lés instructeurs de locomotion : reconnu par un certificat d'état) ou/et à l'autonomie dans les activités de la vie journalière (appelés instructeur en AVJ) pour apporter aux personnes déficientes visuelles les moyens et méthodes pour l'acquisition d'une plus grande autonomie.

En 2020, le métier d'Instructeur pour l'Autonomie des personnes Déficiantes Visuelles est créé afin que les futurs professionnels soient formés simultanément dans les deux domaines (Orientation et Mobilité et AVJ) jusqu'à indépendants.

L'instructeur pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles est un professionnel de la rééducation (psychomotricien, ergothérapeute, orthoptiste), des soins (infirmier), du travail social (éducateur spécialisé), de l'éducation (enseignant spécialisé), ou de l'activité physique et sportive de formation initiale qui s'oriente vers cette spécialisation professionnelle. Il va concourir à l'accompagnement et l'aide pour l'acquisition, la restauration de l'autonomie, et la prévention de la perte d'autonomie du fait d'une déficience visuelle.

Il contribue à l'éducation ou la rééducation des personnes atteintes de déficience visuelle pour leur permettre de :

- se déplacer de façon autonome, avec un maximum de sécurité et de confort, à l'intérieur comme à l'extérieur, dans un lieu connu ou inconnu ;
- développer les compétences pratiques utiles à l'autonomie personnelle, domestique et socioprofessionnelle ;
- utiliser les aides techniques et le matériel adapté.

Il développe une fonction d'expertise et de conseil en matière :

- d'accessibilité (urbanisme, cadre bâti, aménagements intérieurs) ;
- de sensibilisation de l'entourage familial ou socioprofessionnel des personnes.

Il exerce son activité dans les établissements de santé, les établissements et services médico-sociaux (ESMS), les services sociaux, les associations, spécialisés dans la déficience visuelle ou en tant qu'autoentrepreneur.

La spécificité de sa formation, de 870 heures et 12 semaines de stage, en fait un acteur central dans l'accompagnement adapté des personnes en situation de déficience visuelle.

1.2. Qu'est-ce que l'orientation et la mobilité ?

La locomotion (ou orientation et mobilité) est une éducation ou une rééducation qui s'adresse à toutes les personnes atteintes de déficience visuelle éprouvant une gêne dans leurs déplacements. Faire face à un environnement urbain de plus en plus complexe est un enjeu important pour les personnes en situation de handicap visuel. L'instructeur en autonomie va transmettre des techniques et des stratégies utiles pour gérer les situations de déplacements en mettant en place un certain nombre d'apprentissages pour se protéger, se représenter son environnement et s'orienter :

- se déplacer en étant guidé (technique d'accompagnement au bras) ;
- se déplacer en sécurité face aux obstacles grâce à une canne ;
- traverser des rues en fonction du type de carrefours ;
- prendre les transports en commun ;
- s'orienter, se repérer dans des espaces vastes comme des gares, des places ;
- se saisir des aides techniques utiles type applications pour smartphone, GPS, cannes électroniques...

1.3. Qu'est-ce que l'AVJ ?

L'éducation ou la rééducation en autonomie dans la vie journalière (AVJ) vise à développer les compétences pratiques qui permettent aux personnes malvoyantes ou aveugles d'acquérir ou de recouvrer leur autonomie dans les domaines :

- **personnel** : toilette, soins esthétiques, habillage, médication, prise de repas...
- **domestique** : nettoyage, lavage, repassage, rangement, cuisine, utilisation des appareils électroménagers, s'occuper des enfants...
- **social** : écrire, signer, gestion administrative, téléphonie, bureautique, faire les courses...

Ceci en développant des moyens de compensation sensoriels, gestuels et cognitifs ; en permettant l'appropriation et l'utilisation d'aides techniques et en apportant des techniques gestuelles et stratégiques spécifiques.

2. À qui s'adressent ces apprentissages spécifiques ?

L'accompagnement en autonomie s'adresse :

- aux personnes aveugles de naissance pour qui le manque de capacités d'imitation visuelle va être un frein considérable au développement de l'autonomie si un **apprentissage spécifique** n'est pas mis en place dès le plus jeune âge ;
- aux personnes aveugles récentes (enfants ou adultes) qui vont pouvoir développer de nouveaux moyens de compensation et utiliser des techniques spécifiques fiables et éprouvées tout en s'appuyant sur leur patrimoine visuel antérieur ;
- aux personnes malvoyantes qui en fonction du degré et du type d'atteinte auront besoin d'être accompagnées pour mieux comprendre leurs capacités visuelles fonctionnelles et développer leurs possibilités en plus d'autres compensations.

Avec les personnes souffrant de pathologies associées, l'instructeur saura s'adapter compte tenu de son évaluation des besoins particuliers et du recueil des attentes des personnes.

Par exemple, un enfant aveugle de naissance bénéficiera d'un accompagnement progressif au fil des années pour développer des moyens et techniques de compensation jusqu'à devenir un adulte autonome dans tous les domaines.

Tandis qu'une personne d'un certain âge devenue aveugle récemment aura peut-être une attente spécifique autour de l'autonomie personnelle et domestique uniquement.

3. Quelles démarches pour bénéficier d'un suivi par un instructeur en autonomie ?

En général, les personnes sont orientées vers des établissements ou services spécialisés dans lesquels les instructeurs travaillent. Cette orientation se fait par l'intermédiaire de la MDPH ou du réseau des professionnels (médecins, AGEFIPH...). Malheureusement encore trop souvent des personnes se trouvent sans solutions parfois pendant plusieurs années faute d'informations.

Un enfant est orienté vers des services spécialisés type SAFEP, SAAAS ou établissement médico-social spécialisé dans le handicap sensoriel.

Un adulte peut être orienté vers :

- un établissement sanitaire de type SSR (en hospitalisation de jour ou en hospitalisation complète) pour une rééducation globale ;
- des services médicaux sociaux comme les SAVS ou les SAMSAH (sur notification d'orientation MDPH) ;
- des services liés à des associations pour les personnes déficientes visuelles ;
- des autoentrepreneurs.

Dans le cadre d'un accès ou maintien dans l'emploi ou d'un reclassement professionnel une prescription de Prestation d'Appui Spécifique (financement AGEFIPH ou FIPHFP) est possible.

4. Qu'est-ce que la rééducation ?

Lorsqu'une personne devient malvoyante ou aveugle, elle doit se reconstruire avec son handicap, réapprendre à faire de manière différente, sans le contrôle visuel. Elle doit apprendre à utiliser ses autres sens : le toucher, l'audition, la proprioception, elle doit comprendre son environnement par ses nouvelles modalités pour évoluer en sécurité. L'instructeur propose une évaluation (entretien et mise en situation) des besoins de la personne en lien avec ses attentes pour établir un programme d'intervention avec des objectifs précis sur plusieurs séances.

Pour illustrer : une personne malvoyante avec une

pathologie ophtalmique dégénérative a pris conscience qu'avec sa perte visuelle elle ne peut plus faire ses courses dans son quartier, se déplacer à l'extérieur devient dangereux.

Elle fait une demande d'accompagnement au SAMSAH de son département. Après évaluation de ses demandes et réception de l'accord par la notification MDPH, 10 séances de rééducation lui sont accordées.

L'instructeur lui propose la mise en place d'un outil de protection pour lui permettre de se déplacer en sécurité : une canne blanche longue. Elle apprend la technique pour s'en servir de manière efficace et ainsi être protégée des obstacles au sol. Elle apprend ensuite à se réapproprier son quartier par le biais de nouvelles informations sensorielles, elle met en place des techniques sûres pour traverser en sécurité et elle développe l'utilisation de méthodologies pour s'assurer de mémoriser ses trajets.

Les techniques de découverte de magasin, de repérage des produits dans les rayons et de gestion des moyens de paiement lui permettent à nouveau de faire ses achats en autonomie.

Grâce à la rééducation, elle pourra de nouveau sortir dans son quartier, faire ses courses, échanger avec les commerçants, maintenir des liens sociaux.

C'est parfois un long processus avant d'être capable de faire le pas vers une rééducation. L'instructeur pour l'autonomie n'est pas un acteur isolé du chemin vers l'autonomie, d'autres professionnels concourent à l'accompagnement global de la personne : orthoptiste, psychologue, ergothérapeute, psychomotricien...

POUR EN SAVOIR PLUS

- <https://aveuglesdefrance.org/nos-formations/formations-qualifiantes/formation-des-instructeurs-pour-lautonomie-des-personnes-deficientes-visuelles/>
- <https://afiadv.org/>
- N° de fiche RNCP35524 du Répertoire national des certifications professionnelles
- <https://www.francecompetences.fr/recherche/rncp/35524/>

Liste des acronymes

AAH : Allocation Adulte Handicapé

AD : Afro-descendants

AEEH : Allocation d'Éducation de l'Enfant Handicapé

AESH : Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap

AFIADV : Association Francophone des Instructeurs pour l'Autonomie des personnes Déficiennes Visuelles

AG : Anesthésie générale

AGEFIPH : Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées

AGGIR : Autonomie, Gérontologie, Groupes Iso-Ressources

AIS : *Abbreviated Injury Scale*

AJPP : Allocations Journalières de Présence Parentale

ALD : Affection Longue Durée

ALFPHV : Association de Langue Française des Psychologues spécialisés pour personnes Handicapées Visuelles

APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie

ASS : Assistant de Service Social

AVJ : Autonomie dans la Vie Journalière

AVS : Auxiliaire de Vie Sociale

BETT : *Birmingham Eye Trauma Terminology System*

BVN : *Branching Vascular Network*

CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce

CANOMAD : *Chronic Ataxic Neuropathie, Ophthalmoplegia, IgM paraprotein, old Agglutinins and Disialosyl antibodies*

CARSAT : Caisse d'Assurance Retraite et de la Santé au Travail

CC : Cécités cérébrales

CCAS : Centre Communal d'Action Sociale

CCMR : Centre de Compétence Maladies Rares

CDAPH : Commission des Droits à l'Autonomie de la Personne Handicapée

CFEOM : Fibroses congénitales des muscles oculomoteurs

CFOAC : Centre de Formation Ophtalmologique d'Afrique Centrale

CHANCE : CHirurgie de l'entropion-trichiasis, A pour Antibiotique, N pour Nettoyage du visage, CE pour Changement de l'Environnement

CHED : Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire

CHS : Syndrome de Chediak Higashi

CIM : Classification Internationale des Maladies

CLIC : Centres Locaux d'Information et de Coordination

CMI : Carte Mobilité Inclusion

CMP : Centre Médico-Psychologique

CMPP : Centre Médico-Psychologique et Pédagogique

CNAM : Conservatoire National des Arts et Métiers

CNED : Centre Enseignement à Distance

CNRHR : Centre National de Ressources Handicaps Rares

CNRS : Centre National de la Recherche Scientifique

CNSA : Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie

COGEVIS : *Cognitive evaluation in visual impairment*

COM : Collectivités d'Outre-Mer

COT : Correction optique totale

CPAM : Caisse Primaire d'Assurance Maladie

CRA : Centres Ressources Autisme

CRESAM : Centre de ressources Régional en Santé Mentale

CRMR : Centre de Référence Maladies Rares

CSNB : Héméralopie Congénitale Stationnaire

CV : Champ visuel

CVB : Champ de vision binoculaire

DALYs : Nombre d'années potentiellement perdues du fait de l'incapacité (*Disability Adjusted Life Years*)

DHR : Dystrophies rétinienne héréditaires

DMLA : Dégénérescence maculaire liée à l'âge

DMP : Dégénérescence marginale pellucide

DROM : Départements et Régions d'Outre-Mer

DSM5 : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux

DV : Déficience visuelle

DVD : Déviation verticale dissociée

EHPAD : Établissements d'Hébergement pour Personnes Âgées et Dépendantes

EMA : Agence Européenne des Médicaments

EPR : Épithélium pigmentaire rétinien

ERDV : École Régionale pour Déficients Visuels de Lille

ERG : Electro-Rétinogramme

ESAT : Établissements ou Services d'Aide par le Travail

ESMS : Établissements et Services Médico-Sociaux

ESRP : Établissement et Service en Réadaptation Professionnelle

EUGOGO : *EUropean Group On Graves'Orbitopathy*

FAM : Foyer Accueil Médicalisé

FDA : *Food and Drug Administration*

FIMARAD : Filière des maladies rares de la peau

FIPHFP : Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique

GBD : *Global Burden Disease Group*

GEVA : Guide d'Évaluation des besoins de compensation pour les personnes handicapées

GIR : Groupe Iso-Ressource

GNV : Glaucome néovasculaire

GPAO : Glaucome primitif à angle ouvert

GPFA : Glaucome Chronique par Fermeture de l'Angle

GPN : Glaucome à pression normale

HLH : Hémianopsie latérale homonyme

HPS : Syndromes de Hermansky Pudlak

IADV : Instructeur pour l'Autonomie des personnes Déficiences Visuelles

IBSA : *International Blind Sport Association*

ICSL : Insuffisance en cellules souches limbiques

IES : Institut d'Éducation Sensorielle

IJA : Institut des Jeunes Aveugles à Lille

IME : Institut Médico-Éducatif

INPES : Santé Publique France

INSERM : Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale

IPAC - IAPB : Action mondiale pour la santé oculaire - *International Agency for the Prevention of Blindness*

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

KC : Kératocône

KOPV : Kit Orthoptique de la Perception Visuelle

LBD : Lanceur de balles de défense

LCET : Limboconjonctivite endémique des tropiques

LSF : Langue des Signes Française

MAS : Maison Accueil Spécialisée

MDA : Maison Départementale de l'Autonomie

MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées

MLMT : *Multi-Luminance Mobility Test*

MMSE : *Mini-Mental State Examination*

MOCA : *Montreal Cognitive Assessment*

MOST : *MObility Standardized Test*

MPA : Matériel pédagogique adapté

NEI VFQ : *National Eye Institute Visual Function Questionnaire*

NEM : Neuroendocrinopathies multiples

NF1 : Neurofibromatose de type 1

NML : Nystagmus manifeste-latent

NMO : Neuromyéélite optique

NOSPECS : *No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease*

NSU : Négligence spatiale unilatérale

OA : Albinisme oculaire pur

OCA : Albinismes oculo-cutanés simples

OCT : *Optical Coherence Tomography* : Tomographie à cohérence optique

ODT : Orbitopathies dysthyroïdiennes

OHTS : *Ocular Hypertension Treatment Study*

ONISEP : Office national d'information sur les enseignements et les professions

OSF : Ophtalmo Sans Frontières

OSI : *Objective scatter index*

OTC : *Ocular Trauma Classification group*

OTS : *Ocular Trauma Score*

OVCR : Occlusion de la veine centrale de la rétine

PAS : Prestations d'Appui Spécifique

PCH : Prestation de Compensation du Handicap

PEV : Potentiels Évoqués Visuels

PIO : Pression Intra-Oculaire

PMI : Protection Maternelle et Infantile

PNDS : Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins
PNLCé : Programme National de Lutte contre la Cécité
PPS : Plan Personnalisé de Scolarisation
PRO : *Patient-Reported Outcomes*
PTA : Perte tonale moyenne
QoL : Questionnaire de qualité de vie
QV : Qualité de vie
RHEOP : Registre des Handicaps de l'Enfant et de l'Observatoire périnatal
RNCP : Répertoire National des Certifications Professionnelles
RQTH - QTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
SAAAS : Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie et à la Scolarisation
SAFEP : Service d'Accompagnement Familial et d'Éducation Précoce
SAMSAH : Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés

SAVS : Service d'Accompagnement à la Vie Sociale
SESSAD : Service d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile
SIADV : Service Interrégional d'appui aux Adultes Déficients Visuels
SSP : Syndrome de strabisme précoce
SSR : Service de Suite et de Réadaptation
TDA : Troubles de l'attention
TDC : Trouble de la coordination
TSA : Troubles du Spectre Autistique
TSLO : Trouble spécifique du langage oral
ULIS : Unité Localisée pour Inclusion Scolaire
ULV VFQ : *Ultra-Low Vision Visual Functioning Questionnaire*
VB : Vision binoculaire
VPC : Vasculopathie polypoïdale choroïdienne
WPPSI : Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants
YLDs : Nombre d'années vécues avec une incapacité physique ou mentale (*Years Lived with Disability*)

Index

A

<i>Abbreviated Injury Scale (AIS)</i>	164
Aberrométrie cornéenne	111
Accommodation	186 194
Accommodation apparente	204
Achromatopsie	72
Activités de la vie journalière (AVJ)...	211 115 152
Acuité visuelle	203 79
Aides techniques optiques et non optiques	185
Albinisme	119 23 40
Amaurose Congénitale de Leber (ACL)	71 23
Amblyopie fonctionnelle	61 133
Amblyopie strabique	133 24
Amétropie	203
Amétropies non corrigées	39 171
Aniridie	108 24 73
Aniséiconie	208
Anisométrie	205 62 128
Anisophorie	205
Annonce	135 13
Anxiété	150 153
Appartement laboratoire	48
Apraxie d'ouverture des yeux	105
Apraxie du regard	155
Aptitude à la conduite	14 48 148
Arme à feu	160
Assistant de Service Social (ASS)	115 153 181
Atrophie corticale postérieure	152
Atrophie optique	134 32
Atrophie optique dominante	134 12
Audiolivres	116 175
Audition	177
Autisme	95 88
Autonomie	171 48 74
Aveugle	137

B

Basse vision	116 107 79
Bilan orthoptique basse vision	91 205
<i>Birmingham Eye Trauma Terminology System</i> (BETT)	160
Blépharospasme	101
Blindisme	78 87
<i>Blindsight</i>	154
Braille	153 74 179
Brûlure oculaire	32 108 160

C

Cameroun	35
Canne blanche	213 116
Canne de signalment	153
Canne électronique	153
Carence en vitamine A	21
Casque électronique	202
Casque immersif	48
Cataracte	16 137
Cataracte congénitale	21 64 70
Cataracte en Afrique	36
Cataracte traumatique	162
Cécité	17 21 11
Cécité corticale	99 154
Cécité évitable	16
Cécité irréversible	137 147
Cécité légale	13
Cécité occipitale	99
Cécité pédiatrique	21
Cécités cérébrales (CC)	22
Centre National de Ressources Handicaps Rares	181
Centres ressources autisme (CRA)	98

Certificat ophtalmologique	22
Champ apparent.....	192
Champ de fusion = champ de diplopie	59
Champ de vision apparent.....	205
Champ de vision binoculaire (CVB).....	61
Champ perceptif.....	84
Champ visuel.....	140 25 99
Champ visuel binoculaire	15 61 146
Champ visuel utile	79
Chien guide.....	153
Chute	174 113 160
Classification internationale du handicap (CIH-2)	160
<i>Cognitive evaluation in visual impairment</i> (COGEVIS).....	150
Collectivités d'outre-mer (COM).....	27
Colobome	69 23 133
Complétion	144
Conduite	14 47 59
Conseil génétique	120 75
Contraste	47 80 114
Contusion oculaire	161
Convergence apparente.....	205
Cornée	107 24 162
Correction optique.....	16 65 199
Cortex	71 99 154
Couleur	72 80 199
Cuisine	212 47 153

D

Déficience intellectuelle.....	87 78 99
Déficience visuelle	13 35 77
Déficit attentionnel	154
Déficit visuel d'origine cérébrale	82 140
Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)	113 15 27
Dégénérescence marginale pellucide (DMP).....	109
Démence.....	174 149
Demi-lunes	187
Départements d'outre-mer et territoires d'outre-mer (DOM-TOM).....	27
Départements et régions d'outre-mer (DROM).....	27
Dépendance	171 77 113
Dépistage auditif.....	180

Dépression.....	15 63 153
Déviation verticale dissociée (DVD)	58 64
Dialyse rétinienne	163
Diffraction des verres	210
Dioptries prismatiques	186
Diplopie	59 103 168
Diplopie monoculaire.....	205
Dispersion chromatique	209
Distance focale.....	193
Distracteur visuel.....	81
Divergence fusionnelle	205
Droits des personnes déficientes visuelles et des aidants	22
Dyslexie	156
Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire (CHED)	109
Dystrophie rétinienne.....	73 22 201
Dystrophies myotoniques (Steinert)	103

E

Éblouissement.....	198 114 173
Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants (WPPSI)	91
Éclairage	174 49 80
Écriture	84 114 153
Effet prismatique	190
Electro-Rétinogramme (ERG).....	71 135
Entropion-trichiasis	38 173
Énucléation.....	163
Épargne fovéolaire	116
Épidémiologie des pathologies donnant un handicap visuel	15
Errance diagnostique	11
Errance du regard ou « searching nystagmus »	64
Établissements d'Hébergement pour Personnes Âgées et Dépendantes (EHPAD).....	171

F

Fibroses congénitales des muscles oculomoteurs (CFEOM)	58
Filière des maladies rares de la peau (FIMARAD)	122
Filière SENSGENE	12 121
Filtre thérapeutique.....	197

Filtres dégradés	198
Filtres photochromiques	198
Filtres polarisés.....	198
Foyer Accueil Médicalisé (FAM)	82
Foyer de vie occupationnel.....	82
Fracture de la hanche	174
Fracture du plancher orbitaire	163

G

Génétique	12 119 141
Gériatre.....	152 175
Glaucome.....	137
Glaucome à pression normale (GPN)	140
Glaucome chronique par fermeture de l'angle (GPFA)	141
Glaucome congénital	143 39
Glaucome myopique	139
Glaucome néovasculaire (GNV).....	142
Glaucome Primitif à Angle Ouvert (GPAO).....	138 28
Gliome des voies optiques NF1	69
Global Burden Disease Group (GBD)	15
Grossissement.....	185 114 153

H

Handicap.....	11 24 57
Handicap invisible.....	24
Handicap rare	11
HANDISCOL.....	14
Handisport.....	14 121
Héméralopie congénitale stationnaire (CSNB)	72
Hémianopsie latérale homonyme (HLH).....	152 79 100
<i>Horror fusionis</i>	60
Hydrops aigu	129
Hyperactivité.....	83
Hypermétrope.....	204
Hypoplasie des nerfs optiques.....	22 70 131
Hypoplasie fovéolaire	122 24 70

I

Inflammation orbitaire	167
Institut Médico Éducatif (IME).....	82

Instructeur en locomotion	211 115 153
Instructeurs pour l'autonomie des personnes déficientes visuelles (IADV)	211 115 81
Insuffisance de convergence	64
Insuffisance en cellules souches limbiques (ICSL)	108
Insuffisance limbique.....	107
Interprète en LSF	178

K

Kératocône (KC)	109 127
Kératoglobe	109
Kit Orthoptique de la Perception Visuelle (KOPV)	91

L

Lanceur de balles de défense (LBD).....	164
Langage oral	84 178
Lecture.....	186 84 113
Limboconjunctivite endémique des tropiques (LCET)	39
Livres en gros caractères.....	116 175
Locomotion	212 48 115
Loupe	189
Lumière bleue.....	197

M

Machine à lire	202
Maculopathie liée à l'âge (MLA).....	113
Maintien dans l'emploi des personnes handicapées	14 111 144
Maison Accueil Spécialisée (MAS)	82
Maladie de Kjer	134
Maladie de Stargardt	12 24
Maladie orpheline	11
Maladie rare	11 144 180
Malvoyance	15 21 39
Manifestation (rassemblement de personnes)	164
Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM5)	83
Métamorphopsie.....	113
Microstrabisme	59

<i>Mini-Mental State Examination</i> (MMSE).....	150 172
Mise en situation avec des plateformes.....	47
Mise en situation virtuelle.....	50
Mobilité	211
<i>MObility Standardized Test</i> (MOST).....	50
Monochromatisme au bleu	72
<i>Montreal Cognitive Assessment</i> (MOCA)	150
Monture couvrante	199
<i>Multi-Luminance Mobility Test</i> (MLMT).....	48
Myasthénie.....	103
Myopathies.....	103
Myope	204
Myopie forte dégénérative, Dégénérescence maculaire myopique	16

N

Négligence spatiale unilatérale (NSU).....	154
Néo-vaisseaux choroïdiens	114
Nerf facial VII.....	101
Nerf oculomoteur III	101
Nerf optique	131
Neuroendocrinopathie multiple (NEM)	108
Neurologue.....	150
Neuromyéélite optique (NMO).....	31
Neuropathie optique compressive	169
Neuropathie Optique de Leber (NOHL).....	12
Neutralisation	58
<i>No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease</i>	168
Nombre d'années potentiellement perdues du fait de l'incapacité (<i>Disability Adjusted Life Years : DALYs</i>).....	15
Nombre d'années vécues avec une incapacité physique ou mentale (<i>Years Lived with Disability : YLDs</i>).....	15
Nystagmus.....	69 23 154
Nystagmus manifeste-latent (NML).....	58

O

<i>Ocular Trauma Classification group</i> (OTC).....	160
Œil dominé	58
Opticien	114 185
Orbite.....	167
Orbitopathies dysthyroïdiennes (ODT)	167
Organisation Mondiale de la Santé (OMS).....	15 22 62
Organisation Mondiale de la Santé grades 1 à 6 (OMS)	53 35
Orphanet	13
Orthoptiste.....	114 78

P

Paralyse d'origine cérébrale	78
Parinaud.....	186
Pathologie de la surface cornéenne.....	107
Pemphigoïde oculaire	108
Perception visuospatiale	174
Personne neurotypique	95
Perte visuelle.....	16 65 99
Photophobe.....	109 198
Plan France Médecine Génomique 2025	13
Plan maladies rares.....	12
Plateforme en situation réelle	48
Polyhandicap	77 11
<i>Ponctum Proximum</i>	206
Posture.....	78
Potentiels Evoqués Visuels (PEV)	71
Pratique sportive	160 14 211
Praxie	85 150
Prestation de Compensation du Handicap (PCH).....	116 82 182
Prismation	60
Prosopagnosie.....	156
Protection oculaire	159
Prothèse auditive.....	181
Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)	14 125 143
Psychologue	81 153 115
Psychomotricien	153
Ptosis	101

Q

Qualité de vie et strabisme	62
Questionnaire de qualité de vie (QoL)	110
Questionnaire de vie quotidienne.....	48
Questionnaires visual function (VF)-14 et (VF)-25.....	111

R

Réadaptation	14 116 152
Regard préférentiel.....	79
Règle de Prentice	190
Retard d'éveil visuel.....	13
Rétinoblastome.....	40
Rétinopathie diabétique	29 16 173
Rétinopathie drépanocytaire	29 12
Rétinopathie pigmentaire.....	12 32 39
Rosacée oculaire	108
Rougeole.....	21
Rue artificielle	49

S

Saccades	63 52 80
Sclérocornée	110
Sensibilité aux contrastes	80 95 116
Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie et à la Scolarisation (SAAAS).....	74 213
Service d'Accompagnement Familial et d'Éducation Précoce (SAFEP).....	74 213
Service d'Éducation Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD).....	74 213
Simulateur de conduite	48
Simultagnosie	155
Skiascopie manuelle	97
<i>Small Incision Cataract Surgery</i> (SICS).....	36
<i>Spasmus nutans</i>	69
Sport.....	160 121 147
Stéréoscopie.....	59 173
Stéréotypie.....	78 96
Strabisme périphérique.....	58
Strabismes centraux.....	57
<i>Streetlab</i>	47
Sur-lunettes	199
Surdicécité.....	182

Surdit�	177
Syndrome d'Usher	180
Syndrome de Balint	155
Syndrome de Benson.....	155
Syndrome de Chediak Higashi (CHS).....	119
Syndrome de Claude Bernard- Horner	101
Syndrome de Lyell.....	108
Syndrome de Meige	104
Syndrome de Miller Fisher	102
Syndrome de Stevens-Johnson.....	108
Syndrome de strabisme pr�coce (SSP).....	57
Syndrome de Waardenburg.....	121
Syndrome du b�b� secou�	23 160
Syndrome du monophthalme cong�nital.....	58
Syndrome FHONDA	122
Syndrome de Hermansky Pudlak (HPS)	119
Synth�se vocale	202
Syst�me de Galil�e.....	193
Syst�me de Kepler	194
Syst�me microscopique.....	185
Syst�me monoculaire	187
Syst�me t�l�scopique.....	193
Syst�mes grossissants �lectroniques.....	201

T

Technicien sup�rieur en ophtalmologie TSO ..	35
T�l�agrandisseur	201
T�l�expertise	172
Torticolis.....	60
Toxine botulinique	104
Trachome	37
Transillumination de l'iris	122
Transmission	198
Transmission de la lumi�re.....	209
Traumatismes oculaires.....	159 38
Trisomie	21 127
Trouble cognitif.....	149 92 113
Trouble de la coordination (TDC).....	85
Trouble oculomoteur	57
Trouble sp�cifique du langage oral (TSLO)....	84
Troubles de l'attention (TDA).....	85
Troubles de la communication.....	83
Troubles des apprentissages.....	86
Troubles du spectre autistique (TSA)	87 95
Troubles neuro-d�veloppementaux	83

Troubles réfractifs non corrigés.....	16 37
Troubles spécifiques d'apprentissage (dyslexie, dysorthographe, dyscalculie)	83
Tumeur orbitaire	167

V

Varices orbitaires	170
Vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC)	30
Vergence apparente.....	203
Verre correcteur.....	208
Verres microscopiques.....	186
Verres solaires.....	198
Verres teintés.....	197 174

Vidéoloupe	202
<i>Vision 2020 : World Health Organization (WHO OMS) and the International Agency for the Prevention of Blindness (IAPB) launched "VISION 2020: The Right to Sight"</i>	19 40
Vision binoculaire	57
Vision colorée.....	80

X

<i>Xeroderma pigmentosum</i>	108
------------------------------------	-----

Z

Zone de guerre	164
----------------------	-----