

**PRISE EN CHARGE
MULTIDISCIPLINAIRE DU HANDICAP
VISUEL ET DE LA BASSE VISION
CAS CLINIQUES**

A la découverte du monde de la déficience visuelle

Dr Le Bail, Dr Gérin Roig, Dr Meyniel

Mai 2015

CAS CLINIQUES

I Nourrisson : Amaurose de LEBER.....	3
II Atteinte visuelle modérée : Dystrophie maculaire	6
III Atteinte visuelle très sévère avec absence de soutien de l'entourage : DMLA	9
IV Adulte présentant une myopie forte dégénérative	11
V Atteinte visuelle très sévère en activité professionnelle : Rétinopathie pigmentaire	13
VI Neuropathie optique ischémique bilatérale associée à une maladie d'Alzheimer	16

I Nourrisson : Amaurose de LEBER.

Histoire

Enfant âgé de 7 mois présentant une atteinte visuelle très sévère en lien avec une amaurose congénitale de Leber.

- Diagnostic suspecté à l'âge de 3 mois devant l'apparition d'un nystagmus vertical, réalisation d'un bilan électro physiologique affirmant le diagnostic : réponses non discernables à l'ERG, tracés de PEV globalement altérés. Imageries cérébrales et examens neuro pédiatriques sans anomalie.
- Aucun antécédent familial n'est retrouvé.
- Adresseur : ophtalmologiste traitant
- Motif de l'envoi : accompagner et soutenir les parents dans le contexte d'un handicap visuel congénital

Clinique

- Sur le plan ophtalmologique

Examens bio microscopiques du segment antérieur et du fond d'œil sans anomalie.

Réactions à des stimuli visuels uniquement sur des lumières vives en mouvement. Absence de réaction visuelle sur des stimuli contrastés Noir/Blanc.

Présence de quelques signes digito oculaires.

L'enfant réagit de façon adaptée aux stimulations auditives, présente une ébauche de préhension d'objet après un contact tactile, et accepte le toucher d'adultes inconnus.

- Sur le plan général

Aucun retard psychomoteur

Mode de vie

Premier enfant d'un couple non consanguin

Objectif de la rééducation/réadaptation

Accompagner le développement psychomoteur de l'enfant, mettre en place et stimuler l'utilisation des sens compensatoires, soutenir l'entourage familial sur le plan psychologique et leur proposer une guidance parentale.

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SAFEP (service accompagnement familial et éducation précoce) : service de soins domicile dédié aux enfants de 0 à 3 ans.

Principaux axes de travail :

- Soutien par un psychologue par des entretiens bi mensuel afin d'évoquer les impacts du handicap visuel de l'enfant sur la cellule familiale.
- En psychomotricité et en orthoptie Prise en charge à 4 mains conjointe en orthoptie et psychomotricité en séance bi hebdomadaire afin de prévenir tout retard psychomoteur et en favorisant la régulation du tonus musculaire par des stimuli lumineux.(tenue de tête et position assise en particulier)
- Intervention d'une éducatrice de jeunes enfants : quelques séances ponctuelles à la demande des parents afin d'adapter au mieux l'aménagement de la chambre et les jeux de l'enfant.

Conclusion

Bonne évolution sur le plan psycho moteur avec une marche autonome acquise à l'âge de 18 mois. Sur le plan visuel une ébauche de fixation sur cible est sollicitée afin de favoriser la perception spatiale et le développement du sens des masses.

Les sens compensatoires se développent avec une bonne acquisition du sens haptique et une bi modalité écoute/toucher.

Un début de socialisation en crèche en milieu ordinaire est instauré, favorisé par une intervention hebdomadaire de la psychomotricienne afin d'y soutenir les professionnels.

Après l'âge de 3 ans, la poursuite de l'apprentissage des techniques de compensation du handicap se poursuivra en SAAAS (Service Aide Acquisition de l'Autonomie et à la Scolarisation)

II Atteinte visuelle modérée : Dystrophie maculaire

Histoire

Personne âgée de 67 ans présentant une atteinte visuelle sévère en lien avec une dystrophie maculaire

- Adresseur : ophtalmologiste
- En situation de handicap visuel sévère depuis environ un an
- Motif de l'envoi : améliorer sa vie de tous les jours

Clinique :

- Sur le plan ophtalmologique

Dystrophie maculaire diagnostiquée il y a 7 ans et évoluant progressivement depuis

A l'entrée dans le service :

OD : AVL : 1/10 et AVP : P 8

OG : AVL : 1/10 et AVP : P10

- Sur le plan général

Arthrose invalidante

Mode de vie

Vit avec son époux

Personne retraitée (en invalidité depuis 10 ans pour arthrose)

Activité professionnelle : éducatrice spécialisée

Objectif de la rééducation/réadaptation :

Maintien de l'autonomie et amélioration de la qualité de vie

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SAMSAH DV pour une prise en charge ambulatoire et séquentielle (avec travail personnel à effectuer entre les séances) sur une durée de 1 an

Principaux axes de travail :

- En orthoptie : apprendre à positionner son regard et à avoir accès à la lecture
- En ergothérapie et AVJ sur 10 séances individuelles hebdomadaires d'une à deux heures
 - En ergothérapie : développement des sens compensatoires, adaptation cognitivo-comportementale (anticipation, méthode, mémoire)
 - En AVJ : tous les champs de la vie quotidienne : soins personnel, indépendance à table, préparation des repas et achats alimentaires, activités domestiques, gestion financière, communication, vie en société, vie pratique et activités de loisir
- En psychomotricité sur 5 séances en groupe, hebdomadaires d'une heure : repérage et orientation
 En raison d'un travail régulier personnel des techniques données, cette personne a progressé très rapidement.
- En locomotion sur 5 séances hebdomadaires d'une à deux heures : reprise de confiance en elle, acquisition d'une canne blanche de signalement qu'elle sort régulièrement, déplacements sur trajets connus et prise des transports en commun (bus) sur trajets précis
- En accompagnement psychologique sur 5 séances mensuelles : reprise de confiance en elle
- En accompagnement social : obtention de la CI et du financement du téléagrandisseur

Conclusion

Importante reprise d'autonomie globale et de dynamique de vie. Lors de l'entretien de fin de réadaptation avec le médecin, la personne insiste particulièrement sur :

- L'utilisation régulière du téléagrandisseur
- Une nette amélioration dans les gestes de la vie quotidienne : cuisine, couture, reconnaissance des pièces et l'utilisation du toucher dans les différentes tâches de la vie quotidienne

- La mise en place d'un éclairage adapté au domicile sur les conseils de l'ergothérapeute
- Le travail sur l'équilibre qu'elle continue à pratiquer régulièrement
- L'importante reprise de confiance en elle, notamment dans les déplacements

III Atteinte visuelle très sévère avec absence de soutien de l'entourage : DMLA

Histoire

Personne âgée de 76 ans présentant une atteinte visuelle très sévère en lien avec une DMLA

- Adresseur : ophtalmologiste
- En situation de handicap visuel sévère apparue progressivement
A noter : plusieurs chutes compliquées de fracture
- Motif de l'envoi : équilibre précaire, accès aux droits et aide financière

Clinique

- Sur le plan ophtalmologique

DMLA exsudative, ayant débuté par l'OG, diagnostiquée il y a un peu plus de 20 ans et glaucome

En difficulté depuis 4 à 5 ans

A l'entrée dans le service

OD : AVL < 1/50 et AVP < P28

OG : AVL : 1/10 et AVP P 14

Champ visuel : OD : persistance du CV inférieur et OG : scotome para central nasal absolu de 20° affleurant le point de fixation

- Sur le plan général

Polyarthrite chronique et ostéoporose sévère, prothèse totale des deux hanches

Mode de vie

Vit avec son époux et a déménagé il y a 4 ans (d'une grande ville sur une autre grande ville).

Activité professionnelle : effectuait le secrétariat pour son époux

Objectif de la rééducation/réadaptation :

Maintien de l'autonomie et amélioration de la qualité de vie

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SAMSAH DV pour une prise en charge ambulatoire et séquentielle (avec travail personnel à effectuer entre les séances) sur une durée de 2 ans.

Principaux axes de travail :

- En ergothérapie et AVJ sur 13 séances individuelles hebdomadaires d'une heure
 - En ergothérapie : développement des sens compensatoires, coordination oculo-manuelle, adaptation cognitivo-comportementale (anticipation, méthode, mémoire)
 - En AVJ : indépendance à table, préparation des repas et achats alimentaires, activités domestiques, gestion financière, vie en société, vie pratique
- En psychomotricité sur 15 séances en groupe, hebdomadaire d'une heure : gestion du stress, équilibre statique et dynamique

A noter que sur le plan optique et orthoptique, cette personne a bénéficié de conseils en aide optique et éclairage pour de l'accès à l'information écrite ponctuelle et a opté pour l'écoute de livres enregistrés

Conclusion

Importante reprise d'autonomie globale. Lors de l'entretien de fin de réadaptation avec le médecin, la personne insiste particulièrement sur :

- La reprise d'autonomie et d'assurance notamment dans son rapport aux autres avec une moindre dépendance vis-à-vis de son époux
- Le développement du toucher qu'elle utilise maintenant régulièrement
- Les adaptations effectuées à son domicile comme le marquage des appareils électro-ménager d'une grande utilité dans la réalisation de ses activités domestiques
- L'amélioration des déplacements : apprentissage de la façon de marcher en levant les pieds et diminution de l'angoisse de la chute

IV Adulte présentant une myopie forte dégénérative

Histoire

Madame D, âgée de 40 ans, présente une baisse de l'acuité visuelle progressive depuis 2004 en rapport avec une myopie dégénérative.

- Adresseur : service d'aide à la parentalité (SAPPH)
- En situation de handicap visuel sévère depuis environ cinq ans
- Motif de l'envoi : difficultés pour s'occuper de ses enfants

Clinique :

- Sur le plan ophtalmologique

Acuité visuelle :

OD 1/10^{ème} P10 avec correction - 23 addition +3

OG 0,6/10^{ème} P20 avec correction - 20,25 addition +3

- Sur le plan général : Dysthyroïdie

Mode de vie

Vit seule avec ses 2 enfants âgés de 2 ans et demi, et 9 mois dans un appartement de 15m².

Très isolée socialement.

Activité professionnelle : Etudes réalisées niveau master en civilisation, sans emploi depuis la naissance de son premier enfant.

Objectif de la rééducation/réadaptation

Augmenter son autonomie dans la vie quotidienne et dans ses déplacements afin de pouvoir s'occuper de ses enfants

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SSR de rééducation visuelle pour une prise en charge en hôpital de jour au rythme de 2 journées par semaine pour une durée de 3 mois.

Principaux axes de travail :

- Orthoptie : 10 séances. Travail des stratégies visuelles dont l'excentration. Apprentissage de l'utilisation de matériel de lecture.
- Optique : correction optique adaptée
- Ergothérapie : 30 séances individuelles
 - communication : Initiation à utilisation d'un logiciel informatique adapté avec synthèse vocale.
 - AVJ : soins personnel, préparation des repas et achats alimentaires, activités domestiques, gestion financière.
- Psychomotricité : 10 séances individuelles : travail des modifications du schéma corporel suite à la prise de 30 Kg en un an secondaire à une corticothérapie orale.
- Locomotion : 20 séances Travail déplacements extérieurs avec apprentissage utilisation d'une canne de détection.
- Accompagnement psychologique : 7 séances. Travail d'intégration de sa déficience visuelle
- Accompagnement social : réunion de synthèse avec le service d'aide à la parentalité afin d'optimiser la rééducation et la parentalité. D'un comme un accord, un signalement auprès de la PMI a été réalisé du fait des difficultés de Madame D. à conduire ses enfants à la crèche, avec possible mise en danger d'elle-même et de ses enfants sur ces trajets.
- Médicale : Un suivi psychiatrique est organisé du fait d'un syndrome dépressif, avec instauration d'un traitement antidépresseur.

Conclusion

- La rééducation a été bénéfique pour Madame D, avec une augmentation de son autonomie dans la vie quotidienne. Celle-ci est interrompue du fait des absences répétées, secondaires à ses problèmes médicaux.
- Orientation vers un SAVS (Service d'Accompagnement à la Vie Sociale) spécialisé dans la déficience visuelle, afin d'aider Madame D. dans la gestion de ses papiers administratifs et dans ses déplacements.

V Atteinte visuelle très sévère en activité professionnelle : **Rétinopathie pigmentaire**

Histoire

Personne âgée de 46 ans présentant une atteinte visuelle très sévère en lien avec une rétinopathie pigmentaire

- Adresseur : milieu associatif
- En situation de handicap visuel sévère depuis 4 ans, ne sortant plus de chez elle depuis 2 ans et complètement « cloîtrée » depuis un an malgré la poursuite de son activité professionnelle
- Motif de l'envoi : aide à se déplacer avec une canne blanche et l'accepter et faire face aux autres difficultés

Clinique

- Sur le plan ophtalmologique

RP diagnostiquée à l'âge de 6 ans (ainée de 4 enfants dont une sœur atteinte de la même pathologie) et poussées d'uvéïte (la dernière il y a 10 ans)

A l'entrée dans le service :

OD : AVL 1/10 et AVP : P 14

OG : AVL < 1/50 et AVP < P28

Champ visuel tubulaire réduit à 5°

- Sur le plan général : RAS

Mode de vie

Vit avec son époux pharmacien et un fils étudiant

Activité professionnelle : diplômée en kinésithérapie puis ostéopathie et exerce comme ostéopathe dans une ville de moyenne importance (à noter que ses patients ne sont pas au courant de son atteinte visuelle)

Objectif de la rééducation/réadaptation

Maintien de l'autonomie dans la vie quotidienne et professionnelle

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SAMSAH DV pour une prise en charge ambulatoire et séquentielle (avec travail personnel à effectuer entre les séances) sur une durée de 3 ans

Principaux axes de travail :

- En orthoptie : développement des stratégies visuelles et renouvellement d'un téléagrandisseur pour un accès à la lecture et l'écriture (conseils en informatique et sur la synthèse vocale)
- En ergothérapie et AVJ sur 12 séances individuelles hebdomadaires d'une à deux heures
 - En ergothérapie : développement des sens compensatoires, dextérité, adaptation cognitivo-comportementale avec verbalisation de toutes les compensations mises en place de façon intuitive
 - En AVJ : soins personnel, indépendance à table, vie en société, vie pratique et bricolage courant
- En psychomotricité sur 10 séances en groupe, hebdomadaires d'une heure : utilisation de la représentation mentale et du raisonnement, développement des sens compensatoires : audition, kinesthésie et du sens des masses.
- En locomotion sur 15 séances hebdomadaires d'une à deux heures : acquisition de la technique de canne longue, traversées, amélioration du sens de l'observation, orientation et repérage
- En accompagnement psychologique sur 24 séances mensuelles de suivi individuel et la participation à 5 groupes de parole : intégration de la déficience visuelle, capacité à utiliser l'aide technique et l'aide humaine, capacité à être seul, gestion des états émotionnels, accompagnement dans l'acquisition des techniques réadaptatives
- En accompagnement social : renouvellement des démarches administratives, financement de ses aides techniques

Conclusion

Importante reprise d'autonomie globale. Lors de l'entretien de fin de réadaptation avec le médecin, la personne insiste particulièrement sur :

- L'utilisation des sens compensatoires notamment audition et toucher
- Le fait d'avoir appris à ne pas se laisser envahir par ses émotions à prendre conscience que la vue capte tous les autres sens, à apprivoiser le noir
- Liberté dans les déplacements grâce à l'apprentissage de la canne entraînant une indépendance vis à vis de son époux
- L'acceptation du son handicap vis-à-vis du regard des autres tant sur un plan personnel que professionnel : affiche maintenant sur son lieu de travail toutes les aides techniques qui lui sont nécessaires

VI Neuropathie optique ischémique bilatérale associée à une maladie d'Alzheimer

Histoire

Monsieur R., âgé de 79 ans, présente des neuropathies optiques ischémiques aiguës bilatérales d'origine artéritique.

- Baisse de l'acuité visuelle brutale de l'œil gauche, en juillet 2013, avec diagnostic d'une maladie de Horton. Suivie 48 heures plus tard d'une baisse d'acuité visuelle droite complète, malgré un traitement par CORTICOIDES en perfusion.
- Adresseur : ophtalmologiste
- Antécédent : pseudo polyarthrite rhizomélique

Clinique :

- Sur le plan ophtalmologique

Acuité visuelle : absence de perception lumineuse œil droit et œil gauche.

Fond d'œil : excavation papillaire bilatérale marquée avec pâleur.

Qualité de vie estimée à 5/10.

- Sur le plan général

Maladie de Horton

Mode de vie

Logement : vit en appartement au 1^{er} étage avec ascenseur avec son épouse, trois filles qui habitent proche de chez eux.

Professionnelle : retraité depuis 12 ans, photographe.

Loisirs : histoire de France et l'informatique

Aide à domicile : 4 heures par semaine.

Objectif de la rééducation/réadaptation :

Augmenter son autonomie dans ses déplacements notamment en intérieur, ainsi qu'en vie quotidienne.

Déroulement de la prise en charge et objectifs opérationnels

Admission dans un SSR DV pour une prise en charge en hôpital de jour, au rythme de 2 journées par semaines pour une durée de 2 mois.

Principaux axes de travail :

- Locomotion : 5 séances.
 - Objectifs : se déplacer seul en intérieur avec une meilleure aisance motrice et connaître la technique de guide (information de la famille).
- Psychomotricité : 10 séances
Travail principalement centré sur les prises de repères spatio-temporelles, des notions de ½ tours et l'intégration du schéma corporel.
- Ergothérapie
 - Analytique : 10 séances
Travail des techniques de balayage tactiles et de prise de repères, l'organisation de son plan de travail, la planification de son activité afin d'élargir son champ d'exploration
 - Communication : 5 séances
L'objectif est de savoir écrire seul des lettres personnelles à travers l'automatisation de la prise de repère tactile et le conseil sur les aides techniques, crayon et guide lignes.
 - Vie quotidienne : 10 séances
 - Objectifs principaux : accès à l'heure, améliorer la tenue à table, adapter son poste radio, Reconnaître l'argent, avoir un téléphone portable accessible.
 - Préconisations : Boitier avec annonce vocale de l'heure, repères tactiles (butées adhésives), téléphone portable adapté, téléalarme
- Accompagnement psychologique : 2 séances individuelles
- Accompagnement social : dossier MDPH, demande aides technique et aide humaine.

- Médical : Troubles cognitifs caractérisés par des troubles mnésiques majeurs au premier plan et de discrètes difficultés exécutives au second plan.

Conclusion

- Amélioration de son autonomie dans sa vie quotidienne notamment pour la tenue à table. Du fait des troubles cognitifs, un accompagnement par une tierce personne est nécessaire pour tous les déplacements extérieurs.
- La rééducation est restée limitée du fait de troubles mnésiques qui semblent s'intégrer dans une maladie d'Alzheimer. Une consultation mémoire en neurologie est organisée.

AUTEURS

Dr Béatrice Le BAIL : présidente de l'ARIBa

Dr Françoise GERIN ROIG : vice-présidente de l'ARIBa

Dr Claire MEYNIEL : administratrice de l'ARIBa